

Distrofia muscular progresiva

Germán Morales Santos* Amalia Méndez Lemus** Reynaldo Rivero Alfaro***
Ma. de Lourdes Sánchez Ventura****

RESUMEN

Se analizó la epidemiología, fisiopatologías y formas clínicas de presentación, así como métodos diagnósticos y terapéuticos en la actualidad de la distrofia muscular progresiva.

Palabras clave: distrofia muscular, piruvatocinasa, fisioterapia.

ABSTRACT

Epidemiology, pathophysiology and clinical presentation of the progressive muscular dystrophy were analyzed, also the therapy and the diagnostic at present time were reviewed.

Key words: muscular dystrophy, piruvate kinase, physiotherapy.

DEFINICIÓN

El término distrofia muscular fue introducido en 1891 por Erb. En un contexto histológico actualmente aplicado por convencionalismo a diferentes desórdenes, tienen en común su naturaleza hereditaria, su afección primaria al músculo esquelético, y su tendencia a ser progresivos.

Hoy en día, el modo de transmisión, así como el rango de progresividad han servido de base para la clasificación nosológica.

CLASIFICACIÓN

La más adecuada, desde el punto de vista clínico y genético es la elaborada por Walton en 1954.⁽¹⁾

Distrofias musculares puras

A. Recesiva ligada al cromosoma X

1. Distrofia muscular de Duchenne intensa
2. Distrofia muscular de Becker
3. Distrofia de Emery-Dreifuss

* Médico especialista en ortopedia y traumatología, egresado del Hospital Juárez de México, adscrito a la Unidad Básica de Rehabilitación "Álvaro Obregón" DIF.

** Jefa de Unidad Departamental de Programas para personas con discapacidad DIF.

*** Coordinador de la Unidad Básica de Rehabilitación "Álvaro Obregón" DIF.

**** Adscrita al laboratorio central del Hospital Juárez de México.

**B. Autosómica recesiva**

1. Escapulohumeral
2. Miopatía de comienzo temprano
3. Distrofias musculares congénitas

C. Autosómicas dominantes

1. Fascioescapulohumeral
2. Escapuloperonea
3. Proximal de comienzo tardío
4. Distal del adulto
5. Distal infantil
6. Ocular
7. Oculofaríngea

D. Distrofias miotónicas

1. Miotonía congénita
2. Distrofia miotónica
3. Paramiotonía congénita

CAUSAS

Hasta la fecha se desconocen las causas que condicionan la distrofia muscular progresiva. El signo histológico más importante en la distrofia es la pérdida de las fibras musculares, que al parecer es consecuencia de atrofia y fragmentación final de dichas fibras, necrosis de fibras aisladas o grupos de ellas, con signos de fagocitosis, hiperplasia del tejido adiposo en la forma de células grasas.

DIAGNÓSTICO

Enzima del suero. Se ha señalado un extraordinario incremento en la actividad de la creatinasa en el suero de pacientes con distrofia muscular.⁽²⁾ Existen otras enzimas que pueden aumentar su nivel en sangre de la distrofia muscular como son: lactodeshidrogenasa, transaminasa glutámico oxalacética (TGO) y transaminasa glutámico pirúvica (TGP), la piruvatocinasa a través de la determinación de su isoenzima (M), derivada del músculo, así como su importancia en la detección prenatal de la enfermedad.⁽³⁾ Incluso algunos autores sugieren que es 3 veces más específica la fosfocinasa que la creatinofosfocinasa para la detección de portadores de la enfermedad.^(4,5) La mayor cantidad de las enzimas

séricas mencionadas salen en gran medida del propio tejido muscular, de las fibras conforme estas son afectadas y dañadas por la enfermedad. Formas específicas de distrofia muscular varían de acuerdo con: tipo de herencia, grupos musculares afectados, edad de inicio, velocidad de progresión de la debilidad muscular.

Distrofia muscular de tipo Duchenne intensa

Descrita primero por Meryon (1852) y más tarde por Duchenne (1868), la distrofia transmitida con rasgo recesivo ligado al cromosoma X, está limitada al sexo masculino y a mujeres con síndrome de Turner, con una prevalencia de aproximadamente 3 por 100 000 neonatos vivos del sexo masculino.

Cuadro clínico: Con presencia de retraso en el desarrollo psicomotor, se caracteriza por retardo en el sostén cefálico, para gatear, para ponerse de pie y en la deambulación misma. Con alteraciones de la marcha con base de sustentación amplia, con dificultad para ponerse de pie, con problemas para ascender escaleras, para ponerse en una sola pierna, para brincar, y torpeza en la carrera. El trastorno tiene un inicio aproximado entre los 3 y los 6 años de edad. La afectación muscular es simétrica, inicialmente en la cintura pélvica seguida de 3 a 5 años de afectación en los músculos de la cintura escapular. El cuadro característico es la pseudohipertrofia causada por la acumulación de grasa.

Exploración física: El niño presenta hiperlordosis, los hombros están en un plano por detrás de la pelvis, hay pseudohipertrofia de los músculos de la pantorrilla, la marcha es de ánade. Si los músculos tibiales anteriores y peroneos son débiles y hay contractura del tríceps sural, el niño tendrá una marcha dedos-talón o dedos-dedos. La dificultad para ascender escaleras o para levantarse del suelo se debe a la debilidad bilateral del glúteo mayor y los cuádriceps; el niño afectado se trepa en sus piernas para levantarse. Es decir, en primer lugar coloca sus manos sobre sus rodillas (para mantenerlas extendidas) y después impulsa su tronco hacia arriba, por medio de las manos apoyadas en los muslos, situación conocida como signo de Gowers. La debilidad muscular tiene una distribución proximal y el músculo que primeramente se

afecta es el glúteo mayor, aductores y abductores de la cadera. La debilidad de los músculos de la cintura escapular se demuestran por el signo de Meryon, el cual consiste en elevar al paciente sosteniéndolo por debajo del hueso axilar, y deslizándolo por las manos del explorador, al final sufrirán afectación los músculos intercostales. Los músculos isquiotibiales en las extremidades pélvicas y los de la mano, cara, maxilares, faringe, laringe y ojos al parecer quedan relativamente indemnes al final de la evolución. El movimiento diafragmático suele ser normal. En las etapas terminales de la enfermedad hay atrofia de todos los músculos de las extremidades, cintura pélvica y escapular, así como del tronco y se produce una imagen de inanición y consunción intensa. Los reflejos tendinosos profundos son normales o hipoactivos en los comienzos de la enfermedad, pero más tarde desaparecen, conforme los músculos se debilitan excesivamente y ya no reaccionan ante los estímulos. Por lo común se conservan los reflejos superficiales; al perder el tono muscular surge insuficiencia venosa. La escoliosis y la cifoescoliosis son comunes en las etapas tardías de la distrofia, especialmente en el niño discapacitado en una silla de ruedas. Los cambios en el esqueleto surgen como consecuencia del desuso y la perpetuación de posiciones anómalas del tronco y extremidades. Los huesos se desmineralizan, al final aparece degeneración del miocardio con infiltración grasa y fibrosa, en las etapas finales se manifiestan cardiomegalia y taquicardia persistente. En el electrocardiograma se detectan prolongación del intervalo P-R, bloqueo de rama del haz de His, elevación o depresión del segmento S-T, que denotan defectos de conducción o insuficiencia del miocardio. El deterioro intelectual es frecuente en la distrofia de Duchenne, cuyo promedio es 15 a 20% por debajo del coeficiente normal para la edad. En cuanto a la conducta social, son pacientes retraídos, pasivos, tanto con falta de ambición como de espontaneidad.

Curso clínico: Condicionado a 3 factores: 1) edad del niño al inicio de los síntomas, 2) edad al perder la capacidad de deambulación, 3) edad al morir.

Datos de laboratorio: En las etapas iniciales de la distrofia se encuentra un extraordinario incremento de la enzima creatinfosfocinasa sérica (CFC) llegando hasta 50 veces el valor normal, el nivel sérico no refleja la gravedad de la

distrofia, al evolucionar la enfermedad se observa disminución paulatina de (CFC) en suero y se debe a la pérdida de tejido muscular.

Signos electromiográficos: Los cambios electromiográficos son inespecíficos y consisten en un patrón de potenciales de unidad motora de baja amplitud, y duración breve. Los mismos cambios se presentan en otras formas de miopatías, por lo que la utilidad de la electromiografía reside en diferenciar entre una miopatía y una neuropatía.

Biopsia del músculo: Los datos histológicos dependen de la etapa del proceso distrófico y el patrón cambia al evolucionar la enfermedad, mientras avanza la atrofia las fibras desaparecen poco a poco y son sustituidas por tejido graso con acúmulos dispersos y aislados de fibras musculares residuales débiles con predominio de las fibras del tipo 1.

Distrofia muscular benigna de Becker

Se hereda por un mecanismo recesivo ligado al cromosoma X.

Cuadro clínico: Se caracteriza por la aparición tardía de los síntomas, por lo común después de los siete años de edad; la distribución de la debilidad muscular es similar a la distrofia de Duchenne. En ambos hay pseudohipertrofia de los músculos de la pantorrilla. En la enfermedad de Becker, el curso es más benigno (la deambulación se conserva hasta los comienzos de la edad adulta) es menos común la afectación del corazón, y la mitad de los pacientes tiene electrocardiogramas normales, aumentan los niveles de creatinfosfocinasa, pero no tanto como en la distrofia de Duchenne.⁽⁶⁾ El diagnóstico debe basarse en la exploración clínica.

Distrofia recesiva de Emery Dreifuss ligada al cromosoma X

Descrita en 1966 por Emery y Dreifuss, es una distrofia rara, que se caracteriza por contracturas tempranas entre los 4 y 5 años, que afecta a músculos proximales de la extremidad superior, bíceps, tríceps, y flexores de muñeca. Rara vez hay pseudohipertrofia y el curso es benigno; sin embargo, con afectación importante del sistema cardiovascular, finalmente se producen fallecimientos por cardiomiopatía.



Distrofia de los músculos de la cintura escapular y pélvica

Tipo de distrofia muscular transmitida de forma autosómica recesiva, caracterizada por afección de los músculos proximales de las extremidades, afecta de forma indistinta ambos sexos, el trastorno inicia en el segundo o tercer decenio de la vida y su progresión es lenta. Se afectan primordialmente el glúteo mayor, el psoas iliaco y el cuádriceps; más tarde también hay afectación a la cintura escapular. Los músculos más afectados son porción media del trapecio, romboides, dorsal ancho, y rotadores externos del hombro. En las extremidades inferiores la afectación después del glúteo mayor, psoas iliaco y cuádriceps se extiende hasta el músculo tibial anterior y músculos peroneos. Las contracturas y los cambios esqueléticos aparecen en fases tardías, y son semejantes al tipo Duchenne. El nivel intelectual es normal en este tipo de distrofia. Y la afectación cardíaca es rara.

Distrofia muscular congénita

Aparece desde el nacimiento o muy poco después, el mecanismo de herencia es autosómico recesivo, los signos iniciales son hipotonía, y debilidad de los músculos de las extremidades, tronco y cara. Para el niño puede ser difícil la succión y la deglución. Hay hiporreflexia o areflexia, a menudo se identifican alteraciones estructurales como pie equino varo aducto. Las deformaciones tienden a agravarse con el crecimiento. Los estudios electromiográficos evidencian cambios miopáticos, aumenta el nivel de creatinfosfocinasa. La biopsia de músculo indica cambios distróficos muy semejantes a los de las distrofias musculares.

Distrofia fascioescapulohumeral de Landouzy y Dejerine

Descrita por Landouzy y Dejerine (1884), es una forma de distrofia muscular benigna que afecta primordialmente la cintura escapular y la cara. Afecta por igual ambos sexos. La herencia es autosómica dominante, la prevalencia es de 0.2 a 0.5/100 000, aproximadamente.

Cuadro clínico: El cuadro comienza a cualquier edad, desde la niñez hasta la vida adulta,

pero por lo común se manifiesta en el segundo decenio de la vida. En los comienzos hay afección de los músculos de la cara y la cintura escapular, aunque más tarde los trastornos abarcan los músculos de la cintura pélvica; el aspecto característico de la cara se debe precisamente a la debilidad de sus músculos. La frente suele estar lisa y no hay arrugas en los párpados, el paciente no puede cerrarlos en forma apropiada. Al evolucionar la enfermedad el habla se vuelve poco definida. Característicamente la debilidad muscular en la cintura escapular está condicionada a la parte superior del pectoral mayor, cuello y hombro, en la extremidad inferior predominantemente en el tibial anterior. En tanto que no ataca los extensores del tronco, psoas iliaco, glúteo mediano, tensor de la fascia lata, y el cuádriceps crural. La pseudohipertrofia es rara y aparece en los músculos de la pantorrilla y deltoides. Las deformidades contracturales aparecen tardíamente y son leves. El nivel de inteligencia es normal y rara vez hay afección del corazón. Muchos de los pacientes sobreviven y pueden caminar hasta la edad adulta. Los diagnósticos diferenciales incluyen: distrofia miotónica, miopatía mitocondrial, síndrome de Moebius, miastenia gravis y poliomiositis.

Distrofia escapuloperonea

Se trata de una variante de la distrofia escapulohumeral, caracterizada por ataque a los músculos peroneos y tibiales anteriores. El signo inicial es la marcha dedos-talón o dedos-dedos.

Distrofia muscular distal

Se caracteriza por el ataque inicial de los músculos distales de las extremidades, sin afectar los músculos proximales. Se hereda por un rasgo autosómico dominante y la padecen ambos sexos. La edad de comienzo es variable, afecta los músculos pequeños de los pies y las manos.

De manera característica, en las manos hay incoordinación motora fina, en la extremidad inferior la marcha péndula es determinada por debilidad del músculo tibial anterior, más tarde la debilidad muscular se extiende hacia proximal.

Distrofia ocular

Cuadro raro de distrofia que casi se limita a la afectación de músculos extraoculares y elevadores de los párpados, el trastorno aparece a cualquier edad, por lo general ataca a adolescentes, inicia con diploplía, ptosis o estrabismo, evoluciona con lentitud hasta llegar a oftalmoplejia bilateral completa, también afecta los músculos de la cara. Al final puede llegar a comprometer los músculos de la cintura escapular, el diagnóstico diferencial debe hacerse con miastenia gravis, enfermedad de Graves, miopatía centronuclear.⁽¹⁾

Distrofia oculofaringea

Enfermedad rara que se hereda de forma autosómica dominante y que comienza en el tercer decenio de la vida, además de la debilidad de los músculos extraoculares afecta los músculos faríngeos, con disartria y disfagia resultante.

Distrofia miotónica

Miopatía familiar caracterizada por afección de los músculos de la cara, maxilares extraoculares, del cuello y distales de extremidades, se acompaña de miotonía, comienza a menudo a finales de la adolescencia o comienzos de la vida adulta. El trastorno se transmite por un rasgo autosómico dominante. La miotonía, signo característico de la distrofia, comprende la incapacidad de los músculos para relajarse inmediatamente y la persistencia de la contracción después de un movimiento voluntario o después de estimulación mecánica o eléctrica. Se manifiesta clínicamente por la lentitud de la relajación de la presión manual. Los músculos afectados por miotonía son los de la mano, cara y lengua y a veces las extremidades. El patrón de debilidad muscular en las extremidades es distal. Se afectan primero los músculos flexores y extensores de la mano, el tibial anterior y los peroneos, pronto la afectación alcanza los músculos de la pantorrilla para diseminarse en sentido proximal y afectar el cuádriceps y los músculos isquiotibiales. Hay disminución o ausencia de reflejos tendinosos profundos, las deformidades contracturales son leves y aparecen tardíamente. La cara es totalmente inexpresiva y la ptosis es invariable, el paciente tiene dificultad para cerrar los párpados, contraer

los labios y silbar. La voz es monótona y nasal por afección de los músculos laríngeos, casi todos los individuos con distrofia miotónica presentan cataratas, calvicie frontal en el varón y atrofia gonadal. Es raro el retardo psíquico.

Diagnóstico: Depende de la examinación clínica cuidadosa, de la electromiografía y de la examinación ocular, en algunos casos la enfermedad aparece desde el nacimiento. Cuando es de forma congénita se presenta severa hipotonía y frecuentemente muerte neonatal. Un método diagnóstico primario importante incluye medir los niveles séricos de creatinfosfocinasa, que aumentan en todas las distrofias, aunque ello no constituye un signo diagnóstico. El estudio histopatológico del músculo obtenido por biopsia abierta es importante para corroborar el diagnóstico de distrofia muscular.

FACTORES QUE INTERVIENEN EN LA PÉRDIDA DE LA LOCOMOCIÓN

Pérdida de la potencia muscular: De los factores que intervienen en la pérdida de la locomoción, el más importante es la potencia muscular. Los músculos antigravitatorios esenciales para la marcha independiente son el glúteo mayor, el cuádriceps y el tríceps sural y cuando tienen algún tipo de deficiencia, por lo común se requiere de un apoyo externo como la ortesis rodilla-tobillo-pie (KAFO) o cadera-rodilla-tobillo-pie (HKAFO) para conservar la ambulación independiente.

Contracturas musculares: La deformidad contractural es otro factor importante que afecta la marcha en la distrofia muscular, las contracturas surgen por desequilibrio dinámico de los músculos agonistas y antagonistas, así como por conservar los miembros en posturas deficientes por largo tiempo. La deformidad contractural más común es la de equino del pie y el tobillo causado por acortamiento permanente del tríceps sural. Al persistir la potencia motora del tibial posterior hasta la etapa ulterior de la enfermedad, el pie tiende a asumir la postura en varo; la deformidad del pie en equinovaro interfiere con la locomoción y es difícil el equilibrio sobre los dedos del pie y el borde externo del mismo. La contractura en la flexión de las rodillas, que es otra deformidad grave, comúnmente es mínima cuando el niño todavía camina, pero cuando queda inválido en la silla de ruedas, es



progresivamente más intensa. La contractura en la flexión de la cadera ocasiona el desplazamiento anterior del centro de gravedad del cuerpo, de tal manera que es muy difícil el equilibrio en la bipediación, particularmente en presencia de glúteos mayores débiles. La aparición de las contracturas se evita o lleva al mínimo por ejercicio de estiramiento pasivos y el empleo de ortesis ligeras. La inactividad es perjudicial pues condiciona la atrofia por desuso de los músculos.

Fracturas: Cuando el niño distrófico sufre una fractura o presenta una enfermedad febril, no debe permanecer inactivo o en el lecho más que el tiempo estrictamente necesario, la fractura de la tibia debe tratarse con un enyesado con aditamento para la locomoción. El reposo duradero en cama ocasionará pérdida de la masa ósea y de la potencia muscular,^(11,12) lo que finalmente culminara en invalidez permanente en silla de ruedas o en la cama.

Obesidad: El incremento ponderal importante agrava notablemente los problemas de ambulación por inactividad y es necesario controlarla mediante un régimen nutricional adecuado.

Apoyo con ortesis: Las ortesis deben emplearse en forma adecuada porque son difíciles de usar, pesadas e interfieren en los movimientos comunes para conservar el equilibrio. Deben utilizarse al final de la ambulación independiente; es decir, cuando el niño llega a la etapa en que camina cada vez menos y utiliza los muebles y las paredes para ayudarse en la locomoción. Las ortesis suprarrotulianas serán utilizadas antes de que el niño quede limitado a la silla de ruedas y de que surjan contracturas en flexión de cadera y rodillas. Las ortesis infrarrotulianas no contribuyen a la mejoría funcional y su única utilidad reside en que evitan deformaciones contracturales de los pies y el tarso al conservarlos en posición funcional. La silla de ruedas se requiere para la movilidad en las etapas posteriores de la enfermedad cuando el niño no puede seguir con la ambulación independiente. Debe ser plegable con frenos, brazos extensibles y una banda o cinturón de seguridad (para evitar caídas), la hiperextensión del cuello puede evitarse por medio de un respaldo extendido y apoyo para el cuello. Con la debilidad progresiva de los hombros y los brazos cabe agregar a la silla un dispositivo a manera de mesilla o tablón del tórax o por arriba de la cabeza para facilitar la toma de los objetos cuando el niño intente llevarlos a la boca con las manos, porque

la función manual persiste hasta etapas muy tardías. Es importante que la silla cuente con apoyo adecuado de la columna para evitar la aparición de escoliosis y lordosis.^(6,12) Otra medida importante es el apoyo del tronco, porque a finales de la enfermedad surgen escoliosis paralítica por colapso, por lo común es adecuada una chaqueta de plástico moldeada para el cuerpo, para apoyar y equilibrar el tronco.

Tratamiento: No existe un tratamiento específico para la distrofia muscular y se han probado innumerables agentes sin beneficio alguno. Existen algunos reportes en los que se refiere la utilización de pulsoterapia con prednisona a dosis de 0.75 a 1.5 mg/kg/día, que preserva la función muscular probablemente a través de la estabilización del sarcolema, que es defectuosa al carecer de distrofina.^(9,10) Es indispensable conservar durante la mayor cantidad de tiempo posible, ambulación independiente. Al final, la debilidad progresiva termina con el confinamiento en una silla de ruedas o en cama y para ello no hay remedio específico. El manejo desde el punto de vista de rehabilitación debe irse encaminado a: a) diagnóstico temprano y establecimiento de un programa de rehabilitación; b) mantener las actividades de la vida diaria, así como prolongar la ambulación durante la mayor cantidad de tiempo posible; c) anticipación de las complicaciones y el desarrollo de un programa de prevención; d) capacitación y asesoramiento a los familiares del paciente; e) asistencia al paciente con la finalidad de mejorar su calidad de vida.⁽¹¹⁾ Es importante señalar que el papel de la fisioterapia en pacientes con distrofia muscular juega un papel importantísimo al evitar contracturas musculares, mejorar la calidad ósea, así como prolongar la ambulación, evitando así deformación de la columna y previniendo fracturas.⁽¹²⁾ Vignos ha hecho una clasificación funcional, en una escala del 1 al 10, donde la cifra más alta representa la afección progresiva más intensa:

1. Defecto manifiesto en la postura y la posición de bipediación en la marcha (apoyo sobre los pies), pero el paciente camina y asciende las escaleras sin ayuda.
2. Camina pero asciende escaleras sólo con ayuda del pasamanos.
3. Camina pero asciende ocho escalones estándar con ayuda del pasamanos en 25 segundos.
4. Camina pero no puede ascender escaleras.
5. Camina sin auxilio pero no puede ascender escaleras o levantarse de una silla.

6. Camina sólo con ayuda de ortesis.

7. Está en silla de ruedas, se sienta erecto, puede girar el cuerpo en la silla y practicar actividades cotidianas en la silla o en la cama.

8. Silla de ruedas, se sienta erecto, pero no puede practicar actividades en la cama o en la silla sin auxilio.

9. Silla de ruedas, se sienta erecto sólo con apoyo, puede practicar solamente mínimas actividades de la vida diaria.

10. Incapacidad en cama, no practica actividad alguna de la vida diaria sin auxilio.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Medidas quirúrgicas: La cirugía de tejidos blandos para liberar deformidades contracturales y la colocación inmediata de ortesis y la ambulación han sido definitivamente útiles, conviene su uso cuando las deformidades interfieren en la locomoción y cuando se vuelve precaria la posición de bipediación sin apoyo después de la corrección quirúrgica de las deformidades de los miembros pélvicos en la distrofia muscular, se necesitarán ortesis suprarrotulianas (KAFO, HKAFO) para la bipediación sin apoyo y la marcha independiente o con auxilio.

Deformidad en equino y equinovaro: Si la deformidad del pie y tarso es de equino simple; se practica elongación percutánea si la deformidad es intensa y fija cuando se practica tenotomía abierta. En esos casos se combinan con la liberación del tendón de Aquiles, se cuenta con 2 opciones: en primer término, la transferencia anterior del tibial posterior por la vía interósea hasta el dorso del pie. La ventaja de esta técnica es que permite la dorsiflexión activa del pie; sin embargo, la transferencia tendinosa en ese tipo está desfasada y el paciente necesita ortesis después de la cirugía. La segunda opción es la liberación simple del tendón del tibial posterior, en combinación con tenodesis del tendón de Aquiles. El procedimiento es muy sencillo y rápido: si hay contracción de los flexores largos de los dedos del pie podrán seccionarse en la misma operación.

Contractura en flexión de rodilla y cadera: La contractura antes mencionada es mínima, mientras el paciente aún camina y se le coloca un dispositivo de inmovilización o férula por la noche con la rodilla en extensión y en posición de decúbito ventral. No obstante, cuando el niño

queda confinado a una silla de ruedas adquiere gran intensidad la deformidad en flexión mencionada. En esta etapa de la enfermedad no hay razón para practicar liberación quirúrgica, salvo que el paciente se queje de dorsalgia baja por la lordosis lumbar excesiva.

Estabilización escapulocostal: En la distrofia muscular fascioescapulohumeral, la liberación de la abducción del hombro y la escápula alada se corrigen por fijación de la escápula a la parilla costal, la técnica quirúrgica de la fasciodesis escapulocostal de Ketenjian.⁽¹³⁾ Este método quirúrgico es ideal para ampliar el arco de abducción del hombro, así como su potencia. Es evidente que el confinamiento del paciente con distrofia muscular a una silla de ruedas creará deformación de la columna vertebral que será progresiva,⁽¹⁴⁾ y que frecuentemente requerirá del manejo quirúrgico tomando como consideración 2 criterios: capacidad pulmonar vital total reducida en 35% o más y escoliosis mayor de 35 grados. Algunos autores han reportado buenos resultados mediante la artrodesis mediante la fijación con barras de Harrington.¹⁵ Recientemente el Dr. Eduardo Luque ha propuesto la instrumentación espinal segmentaria que le ofrece al paciente la movilización posquirúrgica sin apoyo ortésico externo.^(16,17)

REFERENCIAS

1. Gardner D, Mendell JR. Clinical features and classification of the muscular dystrophies. *Br Med Bull* 1980; 36: 109-15.
2. Griggs RC, Mendell JR. Clinical investigation in Duchenne dystrophy: use of creatine kinase and pyruvate kinase in carrier detection. *Muscle and Nerve* 1985; 8: 60-7.
3. Alvarez M, Rodriguez I. Usefulness of test: manual muscle testing, goniometry and daily activities for differential diagnosis of Duchenne muscular dystrophy, Becker mild muscular dystrophy and Becker's severe muscular dystrophy. *Int J Rehabil Res* 1998; 21: 79-86.
4. Edwards RJ, Watts DC. Specific spectrophotometric assay for the (M) isoenzyme of pyruvate kinase in plasma samples containing mixtures of the muscle (M) and liver (L) isoenzymes. *Clin Chem* 1981; 27: 906-9.



5. Melvin C, Alberts MD. Serum pyruvate kinase in muscle disease and carrier states. *Neurology* 1974; 462-4.
6. Gaines RF, Pleschel SM. Effect of exercise on serum creatine kinase in carriers of Duchenne Dystrophy. *J Med Gen* 1982; 19: 4-7.
7. Ketenjian MD. Scapulocostal stabilization for scapular winging in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg* 1978; 60-A: 476-80.
8. Hsu JD. The natural history of spine curvature progression in the non ambulatory Duchenne muscular dystrophy. *Spine* 1983; 8: 771-5.
9. LLarson MD, Bone mineral density and fractures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediat Orthop* 2000; 20: 71-4.
10. Williams M, Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: II comprehensive care. *Arch Phys Med Rehabil* 1982; 63: 322-8.
11. Kroksmark Ana-karin. Physioteraphy in muscular dystrophy. *Sacand J Rehabil Med (suppl)* 1999; 39: 65-8.
12. Donald AG, Jankoreska MA. The management of spinal deformity in Duchenne's muscular dystrophy. *Orthop Clin North Am* 1978; 9: 437-50.
13. Weimann RL, Gibson DA. Surgical stabilization of the spine in Duchenne muscular dystrophy. *Spine* 1983; 8: 776-80.
14. Luque ER. Segmental spinal instrumentation for correction of scoliosis. *Clin Orthop Rel Res* 1982; 163: 192-8.
15. Rideau Y. The treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Musc and Nerv* 1984; 7: 281-6.
16. Carter GT McDonald CM. Preserving function in Duchenne dystrophy with long-term pulse prednisone therapy. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 455-8.
17. Fenichel GM, Florence JM. Long term benefit from prednisone therapy in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology* 1991; 41: 1874-77.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Germán Morales Santos
Ret. 101 Edif. 49 Depto. 303
Col. Unidad Modelo
Delegación Iztapalapa
México D.F.

Recibido: 8 de mayo del 2001.

Aceptado: 14 de diciembre del 2001.