

## Kinesioterapia cardiovascular guiada por ergometría en un paciente con cardiomiopatía de Becker

Ergometry-Guided cardiovascular kinesiotherapy in a patient with Becker cardiomyopathy

Rogelio Luis Romero Millares<sup>1\*</sup> <http://orcid.org/0000-0002-3291-251X>

Odette Smith Cortés<sup>1</sup> <http://orcid.org/0000-0003-4431-3781>

Benny Rogelio Romero Rodríguez<sup>2</sup> <http://orcid.org/0000-0002-5497-6274>

Rita Sánchez Lombana<sup>3</sup> <http://orcid.org/0000-0002-3099-9121>

<sup>1</sup> Hospital de Rehabilitación “Julio Díaz”. Centro de Referencia Nacional. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup> Facultad de Ciencias Médicas “Dr. Enrique Cabrera”, departamento de Medios Diagnósticos. La Habana, Cuba.

<sup>3</sup> Centro Provincial de Genética Médica. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [rogeliolrm@infomed.sld.cu](mailto:rogeliolrm@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

**Introducción:** Entre las distrofias musculares consideradas distrofinopáticas y que afectan al corazón, se incluye la de Becker. Estas enfermedades presentan herencia recesiva ligada al cromosoma X y son causadas por mutaciones en el gen de la distrofina.

**Objetivo:** Caracterizar la funcionalidad cardiovascular del paciente presentado a tratar con kinesioterapia cardiovascular guiado por ergometría.

**Presentación del caso:** Se trató de un paciente masculino, de 26 años, con antecedentes de distrofia muscular de Becker con miocardiopatía dilatada. Se documentó discapacidad funcional moderada. Se incorporó rehabilitación cardiovascular durante seis semanas, con protocolos a carga constante e intervalo a intensidad del 50 al 95 % de la carga física, y a una frecuencia de cinco días por semana.

**Conclusión:** Resultó ser el primer paciente expuesto tanto en la literatura nacional como internacional con cardiomiopatía de Becker, tratado con kinesioterapia cardiovascular guiado por ergometría. Mejoró funcionalmente en adición a la farmacoterapia.

**Palabras clave:** Distrofia muscular de Becker; cardiomiopatía; kinesioterapia cardiovascular.

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Becker's cardiomyopathy is included among the muscular dystrophies considered dystrophinopathic which affects the heart. These diseases have recessive inheritance linked to the X chromosome. Mutations in the dystrophin gene cause them.

**Objective:** To characterize the cardiovascular functionality of the patient treated with ergometry-guided cardiovascular kinesitherapy.

**Case report:** A male 26 year-old patient has a history of Becker muscular dystrophy showing dilated cardiomyopathy. Moderate functional disability was documented. Cardiovascular rehabilitation was prescribed for six weeks, with protocols at constant load and interval at 50 to 95% intensity of the physical load, and a frequency of five days per week.

**Conclusion:** He was first patient with Becker's cardiomyopathy treated with cardiovascular kinesiotherapy and Ergometric guidance, which was reported in Cuban and international literature. Functionally improved with respect to pharmacotherapy.

**Keywords:** Becker muscular dystrophy; cardiomyopathy; cardiovascular kinesitherapy.

Recibido: 19/07/2019

Aceptado: 10/01/2020

## **Introducción**

Dentro de las distrofias musculares consideradas distrofinopáticas y que afectan al corazón, se incluye la de Becker y la de Duchenne. Estas son causadas por mutaciones en el gen de la distrofina y presentan herencia recesiva ligada al cromosoma X, por lo que afectan principalmente al sexo masculino.<sup>(1,2,3,4)</sup>

La distrofia muscular de Becker (DMB) tiene una incidencia de 1:18 450 a 19 000 varones nacidos vivos.<sup>(1,2)</sup> Esto resulta en una prevalencia de 2,4/10 000 varones.<sup>(3,4)</sup>

El gen de la distrofina de la DMB se localiza en el brazo corto del cromosoma X en el *locus* 21 (Xp21), al igual que en la distrofia muscular de Duchenne (DMD). Sin embargo, en comparación con la DMD, en la cual se produce ausencia o defecto grave de la distrofina, las mutaciones del gen de la distrofina en la DMB no alteran el marco de lectura, aunque existen algunas excepciones para esta regla general. Esto se traduce en una distrofina parcialmente funcional.<sup>(1,2,3,4)</sup>

Análogamente a la DMD se genera daño del sarcolema ante el estrés mecánico, con pérdida de la homeostasis del calcio intracitoplasmático lo que trae consigo la degeneración de la fibra muscular. Por tanto, la fibra se necrosa y los intentos de regeneración muscular son insuficientes hasta que gran parte del tejido muscular normal es sustituido por tejido fibroadiposo. Estos cambios de necrosis, regeneración e infiltración grasa son visibles en la biopsia muscular y constituyen el patrón muscular distrófico. La frecuencia de afectación cardíaca en la DMB es entre 60-75%.<sup>(3)</sup> La miocardiopatía dilatada (MCD) es la presentación más común, al igual que en la distrofia muscular de Becker.<sup>(1,3,4,5)</sup>

La amplia variación fenotípica en la severidad de la MCD de estos pacientes puede deberse a diferentes mutaciones en el gen de la distrofina. Las deleciones que afectan el dominio amino-terminal o mutaciones que involucran los exones 12, del 14 al 17 y del 31 al 42 están asociados a miocardiopatía precoz. Los pacientes con mutaciones de los exones 2 al 9 o los exones del 45 al 49 están en el riesgo de desarrollar MCD durante la segunda y tercera décadas de vida, respectivamente.<sup>(3)</sup>

De manera específica, la deleción del intrón localizado entre el exón 48 y 49 está asociada con la miocardiopatía. La deleción alrededor del exón 1 daña la expresión y, por tanto, la función de la distrofina selectivamente en el miocardio. Por otro lado, no se produce ninguna anomalía cardíaca en los pacientes con deleciones en el lado 5'.<sup>(3)</sup>

En la miocardiopatía DMB solamente un porcentaje pequeño tienen síntomas clínicos antes de los 16 años de edad, con una media de edad de 11 años, incrementándose hasta el 70 % los síntomas de insuficiencia cardíaca en los pacientes de alrededor de 40 años. La media de edad con involucración cardíaca es  $28,7 \pm 7,1$  años.<sup>(1,3,4)</sup>

Pero la miocardiopatía, por lo general, se desarrolla en la tercera década de la vida, y puede detectarse en fase asintomática por la disminución de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI), sin la existencia de dilatación ventricular.<sup>(3)</sup>

Estos pacientes raramente desarrollan miocardiopatía dilatada severa, pero cuando se expresa en la infancia tiende a ser más severa y progresiva que en la DMD. La muerte de causa cardíaca es más común en la miocardiomiopatía DMB que en la DMD. Pero esto se debe quizás a que estos últimos sucumben primero por involucración respiratoria.<sup>(3,4)</sup>

La media de edad de muerte es alrededor de los 45 años. También el grado de toma esquelética en la DMB no correlaciona con la severidad de la miocardiopatía.<sup>(1,3,4)</sup> Así tenemos pacientes que, por lo general, tienen afectación muscular esquelética antes de la miocardiomiopatía, pero en algunos casos la afectación miocárdica puede ser la manifestación inicial de la DMB.<sup>(3)</sup>

La presentación clínica de la miocardiomiopatía dilatada habitual es la disfunción ventricular derecha precoz y más tarde la disfunción del ventrículo izquierdo (VI). Incluso, los pacientes pueden realizar ejercicios pesados, ya que desconocen su afectación cardíaca. Esto puede producir sobrecarga de presión o volumen intraventricular que induce a estrés mecánico de las paredes ventriculares, lo cual es peligroso para los miocardiomiocitos deficientes de distrofina.<sup>(4)</sup>

El daño miocárdico se caracteriza por una degeneración difusa y fibrosis, especialmente en la región inferolateral de los ventrículos y del tejido de conducción cardíaco. Este daño preferencial se presume que se deba al exagerado estrés mecánico de esa región y a la limitada distribución de la distrofina en la porción inferolateral ventricular.<sup>(1,2,3)</sup>

El mecanismo molecular detallado para el desarrollo de MCD en la DMB no ha sido bien establecido. Podría ser el mismo expuesto para la DMD que se atribuye al aumento del calcio intracelular. El exceso de calcio puede estimular, además, la liberación de calcio intracelular y la activación de proteasas mediadoras de necrosis miocárdica como las calpaínas y NF-κB.<sup>(1,2,3)</sup>

La pobre aptitud cardiorrespiratoria es común en los pacientes con enfermedad neuromuscular (ENM). Se adiciona a ello, la pérdida gradual de fuerza muscular debido a un estilo de vida sedentario que lleva, por lo menos, al desacondicionamiento físico e intolerancia a las actividades de la vida diaria. Se ha sugerido que los pacientes con ENM tienen riesgo aumentado de adiposidad debido a la actividad física reducida y la asociación de múltiples factores de riesgo cardiovascular y metabólico.<sup>(1,2,3)</sup>

Aunque la actividad física se recomienda para mantener la salud cardiovascular y metabólica en la población general, el efecto del entrenamiento físico de resistencia en los pacientes con ENM es desconocido.<sup>(1,2,3)</sup>

En la literatura extranjera se registra un solo estudio que ensayó un programa de caminatas en pacientes con ENM lentamente progresiva, sin afectación cardíaca.<sup>(6)</sup> Además, solo se reporta la aplicación de un programa de rehabilitación cardiovascular a un paciente, pero después de haberle trasplantado su corazón por cardiomiopatía DMB.<sup>(7)</sup> No se ha hallado en la literatura nacional ninguna publicación relacionada con el tema.

Se propuso presentar un caso de cardiomiopatía de Becker tratado con kinesioterapia cardiovascular guiada por ergometría. Específicamente, se pretendió describir las variables demográficas y clínicas, así como caracterizar la funcionalidad cardiovascular del paciente presentado a tratar con kinesioterapia cardiovascular.

## **Presentación del caso**

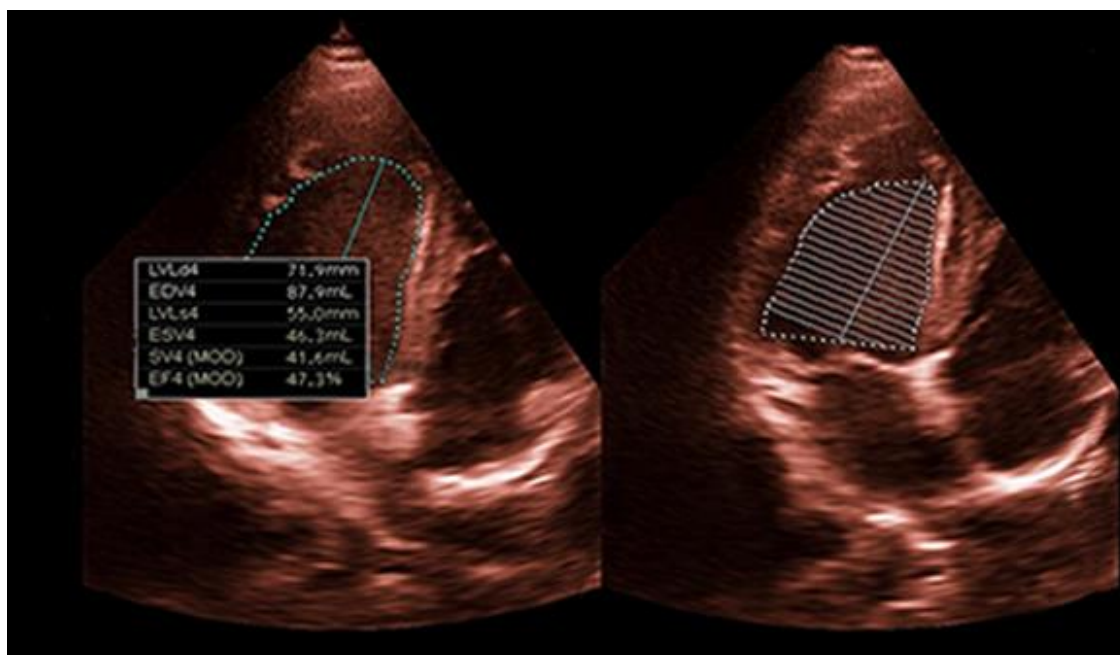
Paciente masculino, blanco, de 26 años de edad, con antecedentes de distrofia muscular de Becker que en evaluación cardiovascular por protocolo confirmaron miocardiopatía dilatada y comienza tratamiento con captopril 50 mg/día y digoxina 0,25 mg/día. Se reconocen antecedentes de hipertensión arterial y “arritmia cardíaca”. Por todo ello, se decide tratamiento con verapamilo a una dosis de 120 mg/día.

En el 2016 ingresa para tratamiento neurorrehabilitador y es evaluado neurológica y cardiorrespiratoriamente. Realiza un ciclo de neurorrehabilitación bajo supervisión cardiovascular. Durante la vigilancia se documenta evento arrítmico cardíaco interpretado como fibrilación auricular paroxística y se decide iniciar tratamiento anticoagulante y antiarrítmico, teniendo en cuenta la afectación miocárdica que cumplió por tres meses.

En 2017 se le ofrece un nuevo ciclo de neurorrehabilitación con supervisión cardiovascular. Se documentan arritmias supraventriculares, latidos auriculares prematuros aislados, en parejas y rachas. Entonces se decide suspender verapamilo y adicionar carvedilol en una dosis de 12,5 mg/día.

Para el 2018 se reevalúa funcionalmente el paciente de cara a la cardiorrehabilitación. Se documenta discapacidad funcional moderada (clase funcional III) para las actividades de la vida diaria; patrón electrocardiográfico convencional clásico de ondas Q en las derivaciones izquierdas (DI 4 mm, aVL 5 mm, V5 7 mm y V6 de 8 mm), patrón R/S en V1 con R altas de 18 mm y S de 10 mm; ectopia ventricular en las actividades de la vida diaria de alto costo energético; remodelado de VI con disfunción sistólica global ligera (FEVI 47,3 %) e

hipocinesia de *septum* apical. Además, ecos espontáneos en su interior y chorro regurgitante mitral trivial (**Fig. 1**).



**Fig. 1-** Datos de las variables ecocardiográficas antes del tratamiento rehabilitador cardiovascular.

LVLd = Left Ventricle Length Diastolic

EDV = End Diastolic Volume

LVLs = Left Ventricle Length Systolic

ESV = End Systolic Volume

SV = Systolic Volume

EF = Ejection Fraction

4 = Four chambers

Fuente: Informe ecocardiográfico.

Durante el 2019 el paciente ingresa para ciclo de rehabilitación cardiovascular combinado con rehabilitación neurológica. Al momento del reclutamiento se consideró que estaba estable, según los resultados arrojados por las evaluaciones clínicas, electrocardiográfica y ecocardiográfica. Entonces recibió tratamiento farmacológico óptimo, cardioprotector y cardiorreparador con betabloqueador, inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina y antagonista del receptor mineralocorticoideo.

Se documenta discapacidad funcional de esfuerzo moderada (clase funcional III = 3,8 METS) según prueba ergométrica prerrehabilitación cardiovascular. Se indujo, además, ectopia ventricular al estrés físico, pero con respuesta hemodinámica normal.

Se le ofreció al paciente, guiado por ergometría, un ciclo de kinesioterapia cardiovascular de seis semanas de duración, en la modalidad de estera rodante o caminadora, protocolo a carga constante inicialmente, a una intensidad del 40 al 70 % de la carga física pico, duración de 30 minutos por sesión de ejercicio y cinco sesiones por semana.

En una segunda etapa se le administró protocolo a intervalo donde trabajó alternativamente del 60-70 % y 85-95 % por cuatro y tres minutos, respectivamente, a completar en 30 minutos por sesión a una frecuencia de cinco sesiones por semana.

La evaluación funcional por ergometría, al completar el ciclo de rehabilitación, se realizó con el mismo protocolo de esfuerzo físico. Se obtuvo mejoría de la capacidad funcional (clase funcional II), se logró un mayor tiempo de ejercicio (en 1:49 minutos), tolerancia a más velocidad (en 1km/h) y más grados de inclinación de la estera (en 1°). Los valores de reposo de la FC también disminuyeron en 7 lpm, de la TA sistólica y diastólica en 10 y 6 mmHg, respectivamente (**Tabla 1**).

**Tabla 1-** Datos de las variables ergométricas antes y después del tratamiento rehabilitador cardiovascular

Fase	T (min)		RE (METs)		FC (lpm)		TA (mmHg)		WF (km/h-°)
Reposo	05:00	05:00	0,0	0,0	90	83	112/70	102/64	0-0
Ejercicio 1	05:05	04:35	2,8	2,8	116	107	125/72	121/70	2-1
Ejercicio 2	08:07	07:38	3,8	3,8	128	111	132/71	128/67	3-2
Ejercicio 3	-	09:56	-	4,9	-	115	-	133/66	4-3

T = Tiempo de ejercicio

RE = Rendimiento energético

FC = Frecuencia cardíaca

TA = Tensión arterial

WF = Carga física

Fuente: Informe ergométrico.

Nótese, que los valores submáximos también experimentaron mejoría. Para la primera carga se consumió menos FC y la TA ascendió menos. Con la segunda carga sucedió lo mismo (FC y TA más bajas), lo que significó menos consumo de oxígeno miocárdico (doble producto submáximo). También el hecho de alcanzar el estado estable para cada carga administrada, en

menos tiempo, adiciona mejoría en la interpretación de los datos. Además, no se indujo ectopia ventricular.

El tratamiento neurorrehabilitador tuvo como objetivos evitar y/o reducir contracturas musculares, retrasar el desarrollo muscular de la debilidad muscular, evitar y/o reducir la rigidez articular, estimular la autonomía personal y la independencia. Se evaluó la fuerza muscular, el rango articular, la marcha y el equilibrio.

El tratamiento consistió en realizar movilizaciones activas asistidas, activas libres y pasivas gentiles con estiramientos previos y estimulando propiocepción y equilibrio. También se le recomendó la realización de ejercicios de independización, descarga de pesos para los cuatro miembros, facilitación de cuatro puntos, entrenamiento en caídas e incorporaciones de equilibrio en sedestación en las transferencias y cuatro puntos. Además, se le orientó entrenamiento de la marcha corrigiendo postura, marcha y equilibrio fuera de las paralelas en terrenos regulares y terrenos irregulares; estimulando la marcha autónoma.

Se empleó Jaula de Rocher para todas las articulaciones de los miembros superiores e inferiores, bicicleta terapéutica sin resistencia, banco extensor de tronco, rueda de hombro, prono-supinador, flexo-extensores para mantener los arcos articulares.

Se adicionó terapia ocupacional con actividades para aumentar arcos articulares en los cuatro miembros, actividades para independización en las actividades de la vida diaria, acciones que fortalezcan la musculatura de los miembros superiores e inferiores, y actividades recreativas. Además, se le orientó fisioterapia respiratoria, tratamiento postural y apoyo psicológico.

En este ciclo se logró estabilización de la coordinación neuromuscular. Se mantuvo la fuerza muscular, la autonomía en la marcha e independencia en las actividades básicas e instrumentadas de la vida diaria.

En conclusión, el caso presentado resultó ser el primer paciente registrado, tanto en la literatura nacional como internacional, con cardiomiopatía de Becker tratado con kinesioterapia cardiovascular guiado por ergometría. La kinesioterapia de resistencia física le ofreció una mejoría adicional de su funcionamiento cardiovascular.



## Referencias bibliográficas

1. Feingold B, Mahle WT, Auerbach S, Clemens P, Domenighetti AA, Jefferies JL, et al. Management of cardiac involvement in neuromuscular diseases. A Scientific Statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2017 [acceso: 03/01/2018]; 136: e200-31. Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000526>
2. Kamdar F, Garry DJ. Dystrophin-deficient cardiomyopathy. *JACC*. 2016 [acceso 21/03/2019]; 67(21):2533-46. Disponible en: [https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S0735109716326080.pdf?locale=es\\_ES](https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S0735109716326080.pdf?locale=es_ES)
3. Ho R, Nguyen ML, Mather P. Cardiomyopathy in Becker muscular dystrophy: Overview. *WJC*. 2016 [acceso 03/01/2018]; 26; 8(6):356-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4919702/>
4. Mavrogeni S, Markousis-Mavrogenis G, Papavasiliou A, Kolovou G. Cardiac involvement in Duchenne and Becker muscular dystrophy. *WJC*. 2015 [acceso: 03/01/2018]; 26(7):410-14. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4513493/>
5. Camacho Salas A. Distrofia muscular de Duchenne. *An Pediatr Contin*. 2014 [acceso: 03/01/2018]; 12(2):47-54. Disponible en: <http://www.apcontinuada.com/es-vol-12-num-02-sumario-13018403>
6. Wright NC, Kilmer DD, McCrory MA, Aitkens SG, Holcomb BJ, Bernauer EM. Aerobic walking in slowly progressive neuromuscular disease: effect of a 12-week program. *Arch Phys Med Rehabil*. 1996 [acceso: 03/01/2018]; 77:64-9. [http://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993\(96\)90222-1/pdf](http://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993(96)90222-1/pdf)
7. Srinivasan R, Hornyak JE, Badenhop DT, Koch LG. Cardiac rehabilitation after heart transplantation in a patient with Becker's muscular dystrophy: a case report. *Arch Phys Med Rehabil*. 2005 [acceso: 23/01/2019]; 86:2059-6. Disponible en: [https://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993\(05\)00398-9/pdf](https://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993(05)00398-9/pdf)

## Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

**Contribución de los autores**

*Rogelio Luis Romero Millares:* Redactó la parte del artículo relacionada con la rehabilitación cardiovascular.

*Odette Smith Cortés:* Redactó la parte del artículo relacionada con la rehabilitación neurológica.

*Benny Rogelio Romero Rodríguez:* Redactó la parte del artículo relacionada con la genética.

*Rita Sánchez Lombana:* Revisó la redacción del artículo.