

Rehabilitación cardiovascular basada en la evidencia de las cardiopatías por enfermedades neuromusculares

Cardiovascular rehabilitation evidence-based of cardiac involvement associated with neuromuscular diseases

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

Benny Rogelio Romero Rodríguez² <http://orcid.org/0000-0002-5497-6274>

¹ Centro Nacional de Rehabilitación Hospital “Julio Díaz”, Departamento de Rehabilitación Cardiovascular. La Habana, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Facultad de Ciencias Médicas “Enrique Cabrera”, Departamento de Medios Diagnósticos. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: rogeliolrm@infomed.sld.cu

Recibido: 11/08/2018

Aceptado: 29/04/2019

La declaración científica de la American Heart Association de septiembre de 2017 actualiza el tema de las cardiopatías relacionadas con las enfermedades neuromusculares (ENMs). El documento manifiesta que para muchas de ellas, las cardiopatías representan una causa mayor de morbilidad y mortalidad. El manejo de estas constituye un reto por la amplia heterogeneidad clínica entre las ENMs y el conocimiento limitado acerca de su patogenia e intervenciones que puedan modificar su curso clínico.

En las últimas 3 décadas, señala el informe, se han reportado avances en el tratamiento de los neuromusculares con el uso de glucocorticoides y la ventilación mecánica, pero las complicaciones cardíacas provocan una significativa morbilidad y mortalidad. Para alcanzar metas superiores en el cuidado de las ENMs, se necesita mejorar el conocimiento sobre la

fisiopatología de estas “cardiopatías neuromusculares” y brindar tratamientos que prevengan la progresión a insuficiencia cardíaca o muerte súbita.

Se destaca la presentación clínica habitual de las ENMs en una o dos categorías mayores: las miocardiopatías y las arritmias cardíacas. La severidad y el inicio de las complicaciones cardíacas varían significativamente según la correlación genotipo y fenotipo de las ENMs. La mayoría son sintomáticas en la segunda década de vida como son la distrofia muscular de Duchenne (DMD, por sus siglas en inglés), la miotónica (DM), la Emery-Dreifuss (EDMD), la ataxia de Friedreich (FA) y el síndrome de Barth (BTHS).

Algunas son asintomáticas hasta más tarde en la vida, como en el caso de la distrofia muscular de Becker (BMD), algunas miopatías congénitas y la miopatía fibrilar (MFM). La afectación cardíaca es más severa cuando los síntomas neuromusculares aparecen en la niñez o progresan rápidamente durante la lactancia. Sin embargo, en la mayoría de los casos la progresión y el inicio de la miopatía cardíaca es más tardía que la esquelética, así como existe una pobre correlación entre los genotipos y fenotipos musculares.

Según el reporte, desde una perspectiva cardiovascular se precisa un diagnóstico genético debido a la heterogeneidad de las manifestaciones cardiovasculares de los neuromusculares. Algunas cursan con cardiomiopatías que terminan en insuficiencia cardíaca (IC) como por ejemplo, DMD, BMD y FA. Otras cursan con arritmias que terminan en muerte súbita, como en los casos de EDMD, la distrofia de la cintura de miembros 1B y la DM1. Algunas incrementan el riesgo de ambas complicaciones (BTHS, MFM). Además, pueden existir genotipos sin involucración cardíaca.⁽¹⁾

Hay guías de práctica clínica para el diagnóstico y manejo de muchas formas de ENMs, añade el informe.^(2,3,4) Pero en nuestro criterio esto no se traduce, desafortunadamente, en los programas de atención en cardiología, y mucho menos de rehabilitación cardíaca. Esto implica, por tanto, una evaluación y tratamiento incompletos.

Por otra parte, reportan que ante la presencia de debilidad muscular esquelética se usa equipamiento para garantizar la movilidad de estos pacientes. Sin embargo, con esos equipos no se identifican los síntomas cardíacos, particularmente para los pacientes con IC. Por tanto, la ausencia de síntomas y las escalas de valoración funcional propias de cardiopatas no neuromusculares resultan falsamente tranquilizadoras.

Sin embargo, puede existir disfunción sistólica severa de ventrículo izquierdo asintomática y los síntomas pueden atribuirse a la miopatía esquelética más que a IC. Si sumamos el hecho

de que existe evidencia para recomendar evaluación y tratamiento precoz como la mejor opción para impactar en la mortalidad de tales pacientes.

La recomendación concreta es adoptar un enfoque proactivo para pesquisar y diagnosticar las complicaciones cardiacas de los neuromusculares con un equipo multi e interdisciplinario, que incluya neurólogos y cardiólogos al que adicionamos neuro y cardiorrehabilitadores. La evaluación cardiovascular, de modo general, incluye exploración clínica, estudio electrocardiográfico convencional y ambulatorio (Holter), ecocardiografía y resonancia magnética nuclear con una periodicidad anual, trianual o quinquenal, según la edad del paciente y la enfermedad neuromuscular.

Como tratamiento farmacológico cardioprotector y cardiorreparador se recomienda inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina, bloqueadores de los receptores de la angiotensina y antagonista del receptor de la aldosterona. Estos pueden indicarse antes de la afectación cardiaca clínica. El uso de los glucocorticoides puede considerarse para enlentecer la progresión de la DMD, pero para las cardiopatías neuromusculares debe ser guiado por indicaciones de la enfermedad neuromuscular de base.⁽¹⁾

En el documento se recomienda la kinesiterapia por la discapacidad cardiorrespiratoria que se presentan en las ENMs.⁽¹⁾ Para algunos neuromusculares, la propia pérdida gradual de la fuerza muscular esquelética los lleva a un estilo de vida sedentario, desacondicionamiento físico con intolerancia y falta de incentivo para la actividad física.⁽⁵⁾

En el informe reconocen al menos dos pequeños estudios que sugieren el incremento de la adiposidad debido a la reducida actividad física y la exposición a múltiples factores de riesgo cardiovascular y metabólico.^(6,7) Se añade que la actividad física ha demostrado ser eficaz en ciertas cardiopatías, incluso en pacientes con IC. Pero el impacto de la kinesioterapia en los ENMs es desconocido.

Además, los ejercicios de fortalecimiento arrojan resultados controvertidos por el peligro de provocar ruptura muscular (rabdomiólisis). El consenso actual es que “son probablemente seguros y apropiados regímenes de ejercicios de fortalecimiento submáximos”, diseñados para prevenir la atrofia por desuso, las lesiones musculares inducidas por el ejercicio y la progresión de la enfermedad.⁽¹⁾

En relación con los ejercicios de resistencia, el documento se refiere a un solo estudio con ENMs de progresión lenta y sin cardiopatía, que basado en una prescripción de intensidad moderada con base teórica (frecuencia cardiaca de reserva), obtuvo modestos resultados hemodinámicos.⁽⁵⁾ En cuanto a este tipo de ejercicio tampoco es concluyente.⁽¹⁾

Conocemos que el criterio práctico para la prescripción de kinesioterapia en los ENMs está basado en el empirismo paradigmático “hasta el límite de la fatiga muscular”. Ahora, si pretendemos indicar un entrenamiento de resistencia para un cardiópata neuromuscular deberíamos prescribirlo, según la evidencia en rehabilitación cardiovascular, con intensidad real a través de una ergometría evaluativa precardiorrehabilitación.

Con los datos disponibles quedan varias preguntas por responder: ¿Se puede evaluar a estos pacientes por ergometría? ¿Qué intensidad de ejercicio deberíamos administrarles durante la prueba ergométrica? ¿Qué escala sería más eficaz para medir la intensidad del ejercicio en la ergometría? ¿Hasta qué intensidad de ejercicio podemos entrenar a los cardiopatas neuromusculares? ¿Cuál sería el protocolo de entrenamiento que deberíamos escoger para este tipo de paciente?

Este documento constituye, sin duda, el fundamento teórico más completo que se ha encontrado en la literatura científica sobre este tema. A partir de su lectura crítica se facilitará la generación de hipótesis para responder las interrogantes que se han formulado en este manuscrito sobre la rehabilitación cardiovascular del cardiópata neuromuscular.

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. DOI: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000526>
2. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne Muscular Dystrophy, part 1: Diagnosis, and Pharmacological and Psychosocial Management. *Lancet Neurol*. 2010 [acceso: 03/01/2018]; 9:77-93. Disponible en: [https://www.thelancet.com/journals/laneur/article/PIIS1474-4422\(09\)70271-6/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/laneur/article/PIIS1474-4422(09)70271-6/fulltext)
3. Bushby K, Muntoni F, Urtizberea A, Hughes R, Griggs R. Report on the 124th ENMC International Workshop: Treatment of Duchenne Muscular Dystrophy; Defining the Gold Standards of Management in the Use of Corticosteroids. 2-4 April 2004. [acceso: 03/01/2018]; 14:526-34. Disponible en: [https://www.nmd-journal.com/article/S0960-8966\(04\)00132-4/fulltext](https://www.nmd-journal.com/article/S0960-8966(04)00132-4/fulltext)

4. Narayanaswami P, Weiss M, Selcen D, David W, Raynor E, Carter G, et al. Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology; Practice Issues Review Panel of the American Association of Neuromuscular & Electrodiagnostic Medicine. Neurology. 2014 [acceso: 03/01/2018]; 83(16):1453-63. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4206155/>
5. 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: 04/01/2018]; 77:64-69. Disponible en: [www.archives-pmr.org/article/S0003-9993\(96\)90222-1/pdf](http://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993(96)90222-1/pdf)
6. Aitkens S, Kilmer DD, Wright NC, McCrory MA. Metabolic syndrome in neuromuscular disease. Arch Phys Med Rehabil. 2005 [acceso: 05/01/2018]; 86:1030-6. Disponible en: [https://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993\(04\)01387-5/fulltext](https://www.archives-pmr.org/article/S0003-9993(04)01387-5/fulltext)
7. Kilmer DD, Zhao HH. Obesity, physical activity, and the metabolic syndrome in adult neuromuscular disease. Phys Med Rehabil Clin N Am. 2005 [acceso: 05/01/2018]; 16:1053-62. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/sdfe/pdf/download/eid/1-s2.0-S1047965105000677/first-page>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Ambos autores colaboraron de igual manera en la redacción y corrección del manuscrito.