

Título del Trabajo:

“Hallazgos electrofisiológicos en pacientes con distrofia muscular de cinturas autosómicas recesivas (deficiencia calpaina y disferlina)”.

Título del Trabajo en Inglés:

“Electromyography in patients with autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy (dysferlinopathy and calpainopathy).”

Nombre: MARÍA JIMENA

Apellidos: GUERRA VILLARREAL

ORCID:

País de Residencia: MEXICO

Área de Investigación: INVESTIGACIÓN EN SALUD

Institución a la que Pertenece: HOSPITAL ÁNGELES METROPOLITANO

Área de Adscripción: Rehabilitación

Correo Electrónico: jimeguerrav@hotmail.com

Datos de los(as) coautores(as) del Trabajo

Rosa Elena Escobar Cedillo, Margot Castillo, Saúl Renán

Rehabilitación, INR LGII, MEXICO, rescobarmex@gmail.com, 0000-0002-5252-3140

Rehabilitación , INR LGII, MEXICO, marazulazul7@yahoo.com.mx,

Investigación, INR LGII, MEXICO, srenan@inr.gob.mx,

Palabras en Español:

distrofia de cinturas, unidad motora, patrón de interferencia

Palabras en Inglés:

limb-girdle dystrophy, motor unit, interference pattern

Titulo del Trabajo:

“Hallazgos electrofisiológicos en pacientes con distrofia muscular de cinturas autosómicas recesivas (deficiencia calpaina y disferlina)”.

Titulo del Trabajo en Inglés:

“Electromyography in patients with autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy (dysferlinopathy and calpainopathy).”

Área de Investigación:

Rehabilitación

Introducción:

La distrofia muscular de cinturas (LGMD) se define como una distrofia muscular con una distribución de debilidad predominantemente proximal. Incluye una serie de trastornos genéticos heterogéneos que varían en gravedad, fenotipo, patología y edad de inicio, que van desde la infancia hasta la edad adulta

Objetivo:

Describir unidad motora y análisis del patrón de interferencia en distrofia de cinturas tipo calpaina y disferlina.

Metodología:

Estudio retrospectivo, descriptivo, transversal, en 102 expedientes, de cualquier edad y género con diagnóstico distrofia de cinturas tipo calpaina y disferlina del Instituto Nacional de Rehabilitación, con electromiografía cualitativa y cuantitativa (análisis de unidad motora y patrón de interferencia). El análisis se realizó mediante estadística descriptiva y pruebas t de student.

Resultados:

20 pacientes 35% mujeres, 65% hombres. 25% calpaina y 75% disferlina. La electromiografía cualitativa reportó 65% patrón de afectación inespecífico, mientras que 35% se reportaron con patrón miopático. Calpaina: edad de inicio 13.2 años, electromiografía con inserción disminuida en 17.6% independiente del tiempo de evolución, potencial de acción de unidad motora: duración disminuida 5.84 ms, análisis del patrón de interferencia: amplitud/giros hombres 680.7 versus mujeres 494.8 (p 0.001), bajo la nube 76.5% y ratio 1.07. Disferlina: edad de inicio 30 años, electromiografía inserción disminuida 34.2% cuando hubo 12 años de evolución, potencial de acción de unidad motora con duración 9,75 ms, mayor riesgo 6.2 de polifásicos [p 0.001], análisis patrón de interferencia bajo la nube 57.8% y ratio 0.8%

Conclusiones:

Los hallazgos neurofisiológicos de la electromiografía cuantitativa de las distrofias de cinturas recesivas tipo calpaina y disferlina corresponden a un patrón miopático, cuya característica principal es la duración disminuida en el potencial de acción de unidad motora más en calpaina, amplitud reducida y presencia de polifásicos. En el análisis d