

R-19725

Te 616.74
ANT

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

Facultad de Medicina

Departamento de Medicina Física y de Rehabilitación

**TERAPEUTICA DE LA DISTROFIA
MUSCULAR PROGRESIVA MEDIANTE
BIOFEEDBACK-EMG. FISILOGIA Y
MODELIZACION DEL APRENDIZAJE**



Antonio de Antonio Palomero

Madrid, 1991

Biblioteca
de Medicina

Colección Tesis Doctorales. N.º 308/91

© Antonio de Antonio Palomero

X-53-002146-2

Edita e imprime la Editorial de la Universidad
Complutense de Madrid. Servicio de Reprografía.
Escuela de Estomatología. Ciudad Universitaria.
Madrid, 1991.

Ricoh 3700

Depósito Legal: M-42065-1991



La Tesis doctoral de D. Antonio de Antonio
Palomero
titulada Terapéutica de la Distrofia Muscular Proximia
mediante Biofeedback-EMG. Fisiología y modeliza-
ción del aprendizaje.
Director Dr. D. L. P. Rodríguez Rodríguez
fue leída en la Facultad de MEDICINA de la
UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID
el día 10 de Enero de 1991 ante el tribunal constituido
por los siguientes Profesores:

Presidente Julio - C. Legido Arce
Vocal Pedro M. Vera Luna
Vocal Ramiro Pareja Pareja
Vocal Arturo Gómez Gómez
Secretario Felipe Pascual Gómez

habiendo recibido la calificación de Apt. cum laude
per unanimidad

Madrid, a 10 de Enero de 1991

El Secretario del Tribunal,

F. Pascual

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID
FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE MEDICINA FISICA Y DE REHABILITACION

TERAPEUTICA DE LA DISTROFIA MUSCULAR
PROGRESIVA MEDIANTE BIOFEEDBACK-EMG. FISIOLOGIA
Y MODELIZACION DEL APRENDIZAJE

TESIS DOCTORAL
ANTONIO DE ANTONIO PALOMERO
1990

TERAPEUTICA DE LA DISTROFIA MUSCULAR
PROGRESIVA MEDIANTE BIOFEEDBACK - EMG, FISIOLOGIA
Y MODELIZACION DEL APRENDIZAJE

ANTONIO DE ANTONIO PALOMERO

TESIS DOCTORAL

1.990



UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID
Facultad de Medicina-Hospital Clínico
CATEDRA DE REHABILITACION
Prof. Luis Pablo Rodríguez Rodríguez

LUIS-PABLO RODRIGUEZ RODRIGUEZ, CATEDRATICO DE REHABILITACION DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID,

C E R T I F I C A : Que el trabajo titulado "Terapéutica de la distrofia muscular progresiva mediante biofeedback - EMG. Fisiología y modelización del aprendizaje" ha sido realizado bajo mi dirección y la del Prof. VICTORIA DIAZ por D. ANTONIO DE ANTONIO PALOMERO y reune a nuestro juicio, las condiciones necesarias por su originalidad, desarrollo metodológico e interés temático, para ser defendido al objeto de obtener el grado de - Doctor.

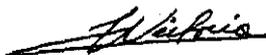
Y para que así conste, firmo la presente en Madrid, a diez de julio de mil novecientos noventa.


FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE REHABILITACION
MEDICINA

D. JOSE VICTORIA DIAZ, CATEDRATICO DE FISICA APLICADA (BIOMECANICA)
DE LA UNIVERSIDAD POLITECNICA DE LAS PALMAS.

C E R T I F I C A: QUE EL TRABAJO TITULADO: "TERAPEUTICA DE LA DIS-
TROFIA MUSCULAR PROGRESIVA MEDIANTE BIOFEED-BACK-
EMG. FISIOLOGIA Y MODELIZACION DEL APRENDIZAJE",
HA SIDO REALIZADO BAJO MI DIRECCIÓN Y LA DEL PRO-
FESOR RODRIGUEZ RODRIGUEZ POR D. ANTONIO DE ANTO-
NIO PALOMERO Y REUNE A MI JUICIO LAS CONDICIONES
NECESARIAS PARA LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE DOCTOR
EN MEDICINA Y CIRUGIA.

Y PARA QUE ASÍ CONSTE, EXPIDO EL PRESENTE CERTIFI-
CADO EN MADRID A DIEZ DE JULIO DE MIL NOVECIENTOS NOVENTA

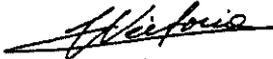


INFORME DEL DIRECTOR DE LA TESIS

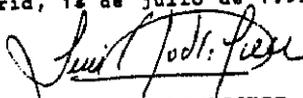
LUIS PABLO RODRIGUEZ RODRIGUEZ, CATEDRATICO DE REHABILITACION Y DIRECTOR DEL DEPARTAMENTO DE "MEDICINA FISICA Y DE REHABILITACION (en constitución) DE ESTA UNIVERSIDAD,

INFORMA que el trabajo de investigación titulado "Terapéutica de la distrofia muscular progresiva mediante biofeedback-EMG. Fisiología y modelización del aprendizaje", cumple todos los requisitos exigidos a un trabajo de investigación hecho con el fin de obtener el título de Doctor. Se realiza un amplio examen de los antecedentes que permiten elaborar la hipótesis de partida. Metodológicamente, el interés se centra en la extensión de la muestra y en el sistema informático desarrollado. La discusión es exhaustiva y, finalmente, las conclusiones emitidas son originales y de gran interés.

V.º B.º
EL TUTOR (2)



El Director de la Tesis
Madrid, 13 de julio de 1.990



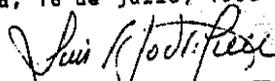
Fdo. Prof. L.P. RODRIGUEZ
(fecha y firma)

INFORME DEL CONSEJO DE DEPARTAMENTO

El Consejo de Departamento estima favorable para su tramitación, la Tesis Doctoral titulada "Terapéutica de la distrofia muscular progresiva mediante biofeedback - EMG. Fisiología y modelización del aprendizaje"

Fecha reunión
Consejo Departamento
Madrid, 13 de julio, 1990

El Director del Departamento
Madrid, 16 de julio, 1990



Fdo. Prof. L.P. RODRIGUEZ
(fecha y firma)

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE MADRID

FACULTAD DE MEDICINA

SECRETARIA

TESIS DOCTORAL

CURSO 19 90 A 19 91

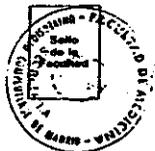
D. ANTONIO DE ANTONIO PALOMEDIC

natural de _____ provincia de _____

en virtud de lo que resulta de su expediente académico, el Ilmo. Sr. Decano le ha admitido para la lectura de su Tesis Doctoral, pudiendo con esta papeleta, y previa dilación, presentarse ante el Tribunal examinador.

Madrid, a 10 de _____ de 19 91

El Secretario de la Facultad,



Verificado el ejercicio ha obtenido la calificación siguiente:

Apto cum laude por unanimidad

Madrid, a 12 de Enero de 1991

El Secretario del Tribunal,

Nota.—Las calificaciones serán: Apto o Apto CUM LAUDE.
(CUM LAUDE debe especificarse si por mayoría o unanimidad).

LUGAR DE REALIZACION

Este trabajo de investigación ha sido realizado en la Unidad Funcional de Biofeedback Clínico del Centro Especial "RAMON Y CAJAL" (CERYC), de Madrid, cuya institución fué aprobada por la Junta Facultativa, del citado Centro, en el año 1.982.

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar quiero agradecer el gran interés mostrado en la dirección del presente trabajo por el Prof. Luis Pablo Rodríguez Rodríguez, Catedrático de Rehabilitación de la Facultad de Medicina de Madrid, y al Prof. José Victoria Díaz, Catedrático de Física Aplicada (Biomecánica) de la Universidad Politécnica de Las Palmas.

Mi agradecimiento, además, a los psicólogos Angel Garcia, Pablo Fuente, Ananías Pastor y Miguel Angel Vallejo, por su colaboración directa en la primera fase experimental y clínica del trabajo, que se desarrolló en el periodo comprendido entre 1.981 y 1.984.

A mi buen amigo y colaborador, Dr. Federico Pazos, que aportó eficazmente su experiencia en la exploración y electrodiagnóstico del sujeto de control sano.

Al Dr. Rafael Martín y a las Dras. Vicenta Herraiz y Pilar Ferrero, del CERYC, por su valiosa contribución en diversos aspectos bioquímicos y genéticos del trabajo.

A cuantos compañeros del CERYC, que de alguna manera me alentaron o se interesaron por el desarrollo de este trabajo, en especial a la Dra. Ana Sastre y al Dr. José Manuel Aparicio,

tan vinculados a la Unidad de Biofeedback Clínico, desde sus respectivas áreas de especialidad.

A los dibujantes del CERYC, José M^a Carnero y M^a Angeles Traisset, por sus cuidados y meritorios grabados.

A los fotógrafos del CERYC, Antonio Barderas, Bernardo Martínez, Concha Muela y Ricardo Vázquez, por su estimable labor.

Por la composición de figuras y tratamiento mecanográfico del texto deseo expresar mi reconocimiento a M^a José Avellaneda del CERYC y a Jacqueline Le Blé de la Facultad de Ciencias Físicas, respectivamente.

Por último, pero no por ello menos importante, mi máximo reconocimiento a mi esposa, Lucía Corchero, T.E.L. del CERYC, que aportó continuamente su ánimo, comprensión y cariñosa ayuda. Se encargó, además, minuciosamente de la parte más ingrata del trabajo bibliográfico.

DEDICATORIA :

A mis padres (+), con el ma-
yor cariño y gratitud.

TERAPEUTICA DE LA DISTR OFIA MUSCULAR
 PROGRESIVA MEDIANTE BIOFEEDBACK-EMG. FISIOL O G I A
 Y MODELIZACION DEL APRENDIZAJE

INDICE

	PAGINA
CAPITULO I. INTRODUCCION Y JUSTIFICACION DEL TRABAJO...	1
I. 1. Problemática actual de la distrofia muscular progresiva.....	4
I. 2. Breve historia del Biofeedback-EMG.....	32
I. 3. Objetivos.....	51
CAPITULO II. MATERIAL. TECNICAS Y METODOS EXPERIMENTALES DE BIOFEEDBACK-EMG.	
II. 1. Material y Electromiografía.....	62
II. 2. Tecnicas de Biofeedback-EMG.....	111
II. 3. Metodología.....	118
CAPITULO III. RESULTADOS POST-BIOFEEDBACK-EMG	
III. 1. Clínicos.....	128
III. 2. Analíticos.....	140
III. 3. Electromiográficos.....	146
CAPITULO IV. MODELIZACION PARA LA REHABILITACION NEUROMUSCULAR CON BIOFEEDBACK-EMG	
IV. 1. Anatomía y fisiología del tono muscular.. Hipótesis fisiológica concerniente al circuito de RENSHAW.....	165
IV. 2. Aspectos bioquímicos de la hipótesis fisiológica.....	173
IV. 3. Modelización matemática para las señales electrofisiológicas.....	190
IV. 3. Modelización matemática para las señales electrofisiológicas.....	200
CAPITULO V. CONCLUSIONES.....	212
PERSPECTIVAS FUTURAS.....	219
BIBLIOGRAFIA.....	221

CAPITULO I

INTRODUCCION Y JUSTIFICACION DEL TRABAJO

CAPITULO I

INTRODUCCION Y JUSTIFICACION DEL TRABAJO

Las distrofias musculares, dentro del amplio contexto de las miopatias primarias, se caracterizan por ser:

- a) _ Enfermedades degenerativas de los músculos
- b) Enfermedades genéticamente determinadas. _

La distrofia muscular progresiva (D.M.P.) es la más frecuente de las enfermedades musculares y también la de más antiguo conocimiento. Los primeros estudios y las investigaciones sucesivas sobre la D.M.P. fueron realizados por DUCHENNE (32) y (33). Como miopatía primaria constituye un proceso morboso hereditario, que afecta al músculo de forma directa y principal.

Desde los estudios de WALTON (90), sabemos que presenta dos formas clínicas claramente diferenciadas:

- 1) la benigna
- 2) la agresiva o maligna de DUCHENNE

La D.M.P., tipo DUCHENNE es la miopatía primaria de mayor incidencia en la población infantil y, a la ausencia de un tratamiento etiológico, una la característica de ser precozmente invalidante.

Un amplio arsenal farmacológico, la gimnasia rehabilitadora y, eventualmente, medidas ortopédicas o protésicas, constituyen la terapéutica actual de la D.M.P. La experiencia clínica viene demostrando el dudoso o ineficaz resultado del tratamiento medicamentoso, y los restantes métodos son considerados exclusivamente paliativos.

Dado el interés práctico, económico y social de esta miopatía primaria, hemos considerado conveniente y necesario contrastar el tratamiento habitual de la D.M.P., que tiene como principio fundamental la terapéutica farmacológica, con las técnicas de bioinformación electromiográfica (biofeedback-EMG), que tienen como base, por un lado el análisis sistemático de los potenciales de unidad motora (U.M.) (19), que integran, en síntesis, el patrón miopático (20) y por otro lado la aplicación de métodos de psicología conductual y condicionamiento operante, al entrenamiento y control de U.M. individuales en los grupos musculares, métodos que han sido ampliamente descritos en el tratamiento de diversas secuelas neuromusculares (6) (8).

Como alternativa de los tratamientos actuales presentamos el estudio clínico, bioquímico y electrofisiológico de un enfermo con D.M.P. antes y después de la realización de técnicas de biofeedback-EMG. Perseguimos, con este estudio experimental, tres objetivos fundamentales:

- 19 Tratar la pérdida de fuerza, limitación de movilidad y ausencia de marcha liberada de un paciente de 14 años, con el entrenamiento de potenciales de U.M., seleccionados entre los músculos más deteriorados por el proceso miopático.
- 20 Justificar el mecanismo "feedforward" que opera, o tiene lugar en el sistema nervioso central del organismo, a nivel de los circuitos de biofeedback medulares.
- 32 La modelización matemática del proceso de aprendizaje, que cuenta con los elementos anatomofisiológicos, que integran el reflejo miotático y con las posibles modificaciones de los parámetros electrofisiológicos y bioquímicos producidos a nivel medular, tras las sesiones de biofeedback-EMG.

Su finalidad última sería la de poder controlar los parámetros físicos utilizados en este tratamiento (número de sesiones, duración de las mismas, tipo de instrumentación en los equipos, etc.).

Desde 1981, con la aplicación clínica del biofeedback-EMG de superficie al tratamiento de miopatías primarias del tipo D.M.P. en el Centro Especial " Ramón y Cajal ", de Madrid, hemos encontrado las siguientes modificaciones significativas, en los parámetros electrofisiológicos:

- a) Aumento de la duración de los potenciales de U.M.
- b) Aumento de la amplitud, al máximo esfuerzo
- c) Aparición de potenciales de U.M. "gigantes"
- d) Presencia de actividad espontánea, de tipo pseudomiotónico muy persistente (prácticamente continua).

I. 1. PROBLEMATICA ACTUAL DE LA DISTROFIA MUSCULAR PROGRESIVA

I. 1. PROBLEMÁTICA ACTUAL DE LA Distrofia Muscular Progresiva

Diagnóstico. - El diagnóstico precoz se hará en función del conocimiento general de la D.M.P., basado en exposiciones monográficas (49), (1), (9), (90) y desde un punto de vista particular considerando los rasgos, comúnmente admitidos, que definen la D.M.P. tipo DUCHENNE:

- a) Inicio en edad muy temprana, casi siempre en la primera infancia.
- b) Enfermedad de curso rápido y progresivo.
- c) Transmisión hereditaria, por un gen ligado al sexo, de carácter recesivo.
- d) Presentación casi exclusiva en el varón, con un síndrome XO.
- e) Manifestaciones óseas y musculares, con alteraciones histológicas.
- f) Aumento considerable de enzimas plasmáticas diversas, como la aldolasa, lactodehidrogenasa (LDH), creatin-fosfoquinasa (CFK) y transaminasas.
- g) Alteraciones electrofisiológicas, con un patrón miopático característico.

Los enfermos con D.M.P. a estudiar, deben aportar un triple examen:

1. Clínico, con antecedentes familiares y personales, sintomatología y exploración neurológica.
2. Bioquímico, que incluya examen analítico y enzimático
3. Electrofisiológico, con examen EMG de diversos músculos del paciente.

Además, se realiza frecuentemente biopsia muscular, con descripción de alteraciones anatomopatológicas en algún músculo seleccionado (por lo general, gastrocnemio o deltoides).

Los factores genéticos y los aspectos histológicos preceden, en el estudio de esta enfermedad, al examen clínico y a otras pruebas complementarias:

Factores genéticos.- La D.M.P. . de tipo DUCHENNE, es una enfermedad hereditaria recesiva, ligada al cromosoma X.

En un 10% de los casos se transmite, con carácter recesivo, por un gen autosómico.

En general se admiten tres formas de D.M.P., con características hereditarias bien diferenciadas.

Tipo I. Forma facioescapular autosómica dominante, que aparece entre la 2ª y 3ª década de la vida y afecta a 4 pacientes, por millón de habitantes.

Tipo II. Forma rizomélica o de las cinturas, autosómica recesiva, de aparición esporádica, que se da entre un 27 y un 38 por millón de habitantes.

Tipo III. Forma pseudohipertrófica recesiva, heterocromosómica, ligada al sexo, que afecta exclusivamente a varones, con una incidencia de 279 chicos, por millón de varones nacidos (64).

Se realiza sistemáticamente consejo genético en la D.M.P. de DUCHENNE (36).

Mención especial merece el estudio de portadoras y su diagnóstico, con las más diversas técnicas (30), (35), (38), (43), (76) y (86).

Aspectos histológicos.- La biopsia muscular, en la D.M.P. de DUCHENNE, muestra hallazgos degenerativos intensos, con presencia de necrosis, vacuolización, fagocitosis y reacción celular abundante, observándose fibras basófilas asociadas en pequeños grupos.

Las fibras musculares afectadas, aunque no pierden su forma redondeada, sufren atrofia de diversos grados y su estructura interna se modifica.

Destaca la desaparición de formas estriadas, transversas y longitudinales y la degeneración granular y de crecimiento de las fibras, con gran variabilidad en el tamaño de las mismas.

Con técnicas de histoquímica se aprecian cambios de distribución, en los que predominan las fibras tipo 1 entre las fibras atroficas de tamaño más pequeño y las de tipo 2 entre las más grandes (28).

Existe evidente alteración de los contornos e hiperchromia de los núcleos, que se hacen centrípetos con tendencia a formar cadenas y a multiplicarse.

Es frecuente la infiltración inflamatoria macrófaga y el incremento de tejidos grasos y conectivo-fibroso, que reemplazan en parte al tejido muscular desaparecido (31).

La amiotrofia muscular, en la D.M.P., es difusa en contraste con la focalidad de las atrofas musculares, por lesión de la α motoneurona de la médula espinal.

La hialinización acidófila de la fibra muscular es la manifestación más precoz: puede tener ya lugar durante la fase de vida intrauterina (34) y (37).

En resumen, las alteraciones histológicas preceden a las manifestaciones clínicas en la D.M.P. de DUCHENNE, y se caracterizan por:

- a) Fibras musculares de tamaño y calibre diferente.
- b) Fragmentación segmentaria, con distribución irregular de las fibras musculares.
- c) Pérdida de la estriación muscular.
- d) Necrosis, degeneración hialina y vacuolización de la fibra muscular.
- e) Incremento de tejido fibroso.
- f) Infiltración intersticial del tejido adiposo.
- g) Presencia de macrófagos, con fagocitosis fibrilar.

Clinica.- Para llegar al diagnóstico clínico de la D.M.P., en la que el músculo se encuentra alterado directamente por el proceso morbosos, hay que considerar los aspectos siguientes:

- Existe, casi siempre, afectación bilateral de los músculos.
- Es común, por lo general, la incidencia familiar en estos enfermos.
- No se encuentra alterada la sensibilidad.
- La parálisis o paresia muscular es de tipo flácido y puramente motora, afectando con preferencia a músculos proximales (hasta codos y rodillas); los distales (antebrazos, manos y pies) no se afectan.
- No se aprecian fasciculaciones, a diferencia de los procesos que afectan crónicamente a la o motoneurona.

- Las amiotrofias son frecuentes, coexistiendo también las pseudohipertrofias de tejido muscular, por la presencia, junto a este, de tejido graso y conectivo.
- El comienzo es muy larvado y el desarrollo de las parálisis, que se hacen lentamente progresivas.
- En función del grado de parálisis los reflejos pueden hallarse disminuidos o, incluso, estar ausentes.
- Al faltar las contracciones fibrilares de los músculos, los reflejos miotáticos son deficitarios.
- Es muy característica la presencia de una acusada lordosis lumbar.
- La marcha es muy típica, de ánade, balanceándose por insuficiencia de músculos glúteos medianos.
- Los pacientes con D.M.P. trepan sobre sí mismos (signo de GOWERS), con dificultad o imposibilidad para incorporarse, estando echados o sentados en el suelo, por atrofia e insuficiencia de músculos glúteos y cuádriceps. La misma dificultad existe para elevarse sobre una silla.
- Es característica la ausencia de dolor.
- Al final el rostro puede quedar inmóvil, como un antifaz (facies miopática); destaca el abdomen prominente y el aspecto alado de las escápulas.

La exploración general pone de relieve el grado de intensidad de la afectación muscular, que condiciona la incapacidad física. Debe incluir los siguientes apartados:

- a) Distribución de manifestaciones musculares o de las amiotrofias
- b) Forma de herencia
- c) Evolución de la D.M.P.

La exploración específica debe incluir los siguientes exámenes complementarios:

- d) Exámenes bioquímicos
- e) Biopsia muscular
- f) Electromiograma (EMG)

Los apartados a), b) y c) condicionan la clasificación clínica de la D.M.P., para lo cual pueden seguirse tres criterios:

1. Por el grado de invalidez (INKLEY)
2. Por la distribución y forma de las distrofias musculares (DUBOWITZ)
3. Por el tipo de herencia (WALTON y NATTRASS) (89)

Seguiremos, en el presente trabajo, la clasificación de WALTON y NATTRASS:

Formas recesivas ligadas al cromosomas X

Distrofia muscular de DUCHENNE

Distrofia muscular de BECKER

Distrofia muscular (variante de MABRY)

Distrofia muscular (variante de EMERY y DREIFUSS)

Formas autosómicas recesivas

Tipos cadera-cintura

Distrofia muscular juvenil

Distrofia muscular congénita

Formas autosómicas dominantes

Distrofia muscular facio-escápulohumeral

Distrofia muscular distal

Distrofia muscular ocular

Distrofia muscular óculo-faríngea

Exploración neurológica.- Se efectúa sistemáticamente:

- Balance muscular (fundamentalmente de músculos glúteos, cuadríceps, tibial anterior, peroneos y erectores de la columna vertebral)
- Reflejos osteo-tendinosos
- Hipotonía
- Calidad del signo de GOWERS

- Tipo de marcha (valoración de la actitud en lordosis, balanceo de pelvis tipo "ánade"; marcha liberada o no liberada)

No existen alteraciones de la sensibilidad.

Generalmente, los enfermos con D.M.P. presentan escasa fuerza en cintura escapular, por afectación de los músculos correspondientes, lo que da lugar a una gran laxitud de la articulación escápulo-humeral, con tendencia a escápulas aladas.

Estos niños, ya en su primera infancia, adoptan una actitud de moderada abducción en extremidades inferiores, con pies en ligera rotación externa, siendo frecuentes las caídas.

Como ha sido ya mencionado, al incorporarse "trepan", de una forma muy característica, sobre sí mismo -signo de GOWERS-.

Progresivamente les resulta imposible correr, brincar y subir escaleras.

Con posterioridad, pasados ya los 10 o 12 años, es frecuente la marcha no liberada, y que acudan a la consulta en silla de ruedas.

La pérdida de fuerza muscular se origina más precozmente a nivel de músculos proximales de cadera (glúteos, cuádriceps);

después afecta a los distales de extremidades inferiores (con la posible presencia de una paradójica pseudohipertrofia en gemelos) y, por ultimo, se propaga a músculos faciales y de extremidades superiores.

Es entonces, cuando la actitud en hiperlordosis lumbar, marcha tipo ánade (por lo general no liberada) y el signo de GOWERS, definen básicamente, desde el punto de vista neurológico la D.M.P.

Otras alteraciones en la D.M.P.-Es frecuente la afectación cardíaca, en estos pacientes.

En el 50% de los casos se presenta un estado preclínico de miocardiopatía.

Se puede constatar la existencia de miocardiopatía adinámica o congestiva.

Alteraciones de la conducción, fundamentalmente bloqueo de tercer grado.

Por último, se detecta en un 30% de los enfermos la existencia de una miocardiopatía hipertrófica.

Curso y pronóstico.- El curso es muy rápido; suelen fallecer antes de los 20 años.

Llevar un curso más lento las formas que comienzan más tardíamente.

El pronóstico es tanto más grave, cuanto más precoz es la iniciación de los síntomas.

El tipo pseudohipertrófico de DUCHENNE, puede conducir a la muerte en la adolescencia, la mayoría de las veces.

El fallecimiento, por lo común en situación ya invalidante, tiene lugar en el curso de un proceso respiratorio intercurrente (infección pulmonar) o, con menor frecuencia, por fallo cardíaco agudo.

Datos analíticos en la D.M.P. Alteraciones metabólicas y enzimáticas.- Los enfermos responden a la administración oral de creatina o de glicocola, con una eliminación de creatina por la orina; el distrófico muscular se comporta frente a la creatina como el diabético frente a la glucosa.

El resultado es la presencia de creatinuria, con incremento de creatina en orina.

La creatinina en orina está disminuida.

Estas alteraciones son menos importantes en los tipos de cintura pelviana y facioescápulohumeral, que en el tipo DUCHENNE.

La D.M.P. ha sido denominada diabetes creatínica.

El aminoácido glicocola no se utiliza en la síntesis de creatina muscular al "no saber" captar este material energético los músculos de los enfermos con D.M.P.

El metabolismo del glucógeno muscular, al igual que el creatínico, también está alterado.

Además es característica la pentosuria (una eliminación de hasta el doble de pentosas por la orina, sobre los controles TOWER): aumenta a medida que la masa muscular funcional disminuye.

En lo que respecta a electrolitos, está disminuida la concentración de potasio y magnesio.

Se encuentra aumentada la concentración de calcio.

Las cifras de sodio y de fósforo inorgánico dan concentraciones variables. Puede encontrarse disminuida la glucemia.

Los índices de vitamina E (tocoferol) están disminuidos.

El examen del líquido cefalorraquídeo, no aporta datos de interés.

La velocidad de sedimentación globular, el hemograma y las pruebas de función tiroidea suelen ser normales.

Los test con inhibidores de la colinesterasa, de gran utilidad en la miastenia gravis, son negativos.

Las alteraciones metabólicas tienen un denominador común: son la consecuencia de la disminución de la masa muscular funcionante y no son, por tanto, lesiones bioquímicas especiales del músculo, ni juegan un papel en la génesis de la D.M.P.

Es posible que la alteración corresponda a algún sistema fermentativo del propio músculo, pero su naturaleza es desconocida.

La patogenia también resulta de una gran complejidad y existen serias dudas sobre si las alteraciones metabólicas reseñadas juegan un papel sobre ella.

La alteración primaria es la maquinaria contractil, por no sintetizar los distróficos en cantidad, o calidad, la actinmiosina.

Si la maquinaria contractil está en buen estado, el aporte energético a la misma está alterado por existir un defecto en la transformación del ATP en ADP.

Podría tratarse de una alteración del metabolismo de la mioglobina.

En la actualidad se conoce la carencia de una proteína, llamada distrofina en la D.M.P. de DUCHENNE (Charing Cross y Westminster Clinical).

Esta anomalía bioquímica debilita la parte exterior de las fibras musculares, que resultan seriamente dañadas al contraerse, lo cual origina su degeneración gradual y progresiva, debido a la fragilidad anatómica de los músculos.

La alteración de enzimas séricas, especialmente en jóvenes es considerable.

Las concentraciones máximas son iguales o superiores a 50 veces lo normal, durante la infancia, con una vuelta gradual a la normalidad.

Están alteradas en las distrofias más rápidamente progresivas, como la del tipo DUCHENNE.

Pueden estar aumentadas de un modo ligero o no permanente en los tipos de cintura pelviana y facioescápulohumeral.

Las enzimas pueden estar aumentadas antes de que la enfermedad se manifieste clínicamente.

En la fase activa inicial el aumento de las concentraciones enzimáticas no es constante.

En dicho aumento influye:

1. La edad del paciente
2. La duración de la enfermedad

Se realiza, habitualmente, la determinación de las siguientes enzimas:

- Creatinfosfoquinasa (CPK) sérica: Está aumentada en el 50% de los enfermos con D.M.F. (73).
- Aldolasa sérica: Aumentada en un 20% de los pacientes.
- Lactodehidrogenasa (LDH) sérica: Aumentada en un 10% de los pacientes (se suele realizar el estudio de isoenzimas) (91).
- Transaminasa glutámico oxalacética (GOT): Aumentada en un 15% de los pacientes.
- La CK-MB (creatinquinasa-mioglobina): Está aumentada al igual que en el infarto agudo de miocardio (40).
- La fosfatasa alcalina, puede encontrarse, asimismo, aumentada. Puede determinarse de forma aislada, o también al igual que la CPK y la LDH, con sus respectivas isoenzimas.

La CPK sérica está aumentada en un 75% de las mujeres portadoras (73).

Se puede, por tanto, identificar a las portadoras y detectar a los niños varones clínicamente no afectados con la D.M.P., tipo DUCHENNE (52).

El aumento de las concentraciones de enzimas en suero, no varía con el tratamiento corticosteroide (91).

Como test diagnóstico se utiliza el incremento de la CPK y la LDH, que se encuentran elevadas no solamente en los pacientes con D.M.P., sino también en las portadoras (68), (75) y (73).

Aspectos electromiográficos.— La electromiografía (EMG), que detecta, aísla y registra mediante técnicas adecuadas los potenciales de unidad motora (U.M.) del músculo explorado, valorando en condiciones fisiológicas los parámetros duración, amplitud y polifasia de dichos potenciales (74).

Se establece así un diagnóstico diferencial con las desviaciones patológicas, que en el caso concreto de las distrofias musculares, responden a un patrón miopático (17).

La exploración de los pacientes con D.M.P. debe comprender

el examen de diversos músculos, realizando en cada uno de ellos, como mínimo, el estudio siguiente:

1. Trazado EMG al máximo esfuerzo en tiempo real y registro continuo.
2. Obtención de al menos 20 potenciales de U.M., para proceder a su análisis sistemático (18).
3. Evaluación de la cifra de potenciales polifásicos.

Los parámetros electrofisiológicos muestran un característico patrón miopático. En efecto, los potenciales de U.M. se encuentran:

- a) Reducidos de amplitud, tras realizar el paciente un máximo esfuerzo.
- b) Disminuidos en su duración que, expresada en milisegundos, es menor de un 20%, con relación a los normales, considerando un determinado músculo en función de la edad del enfermo (22).
- c) Incrementados, con relación a las cifras normales, los potenciales polifásicos.

Aunque los potenciales de U.M. son de bajo voltaje, esta miopatía primaria, como las demás, se caracteriza por la afectación de sólo algunas fibras de U.M., no influyendo el proceso distrófico en el número o cantidad de U.M.

Es por ello que al realizar el enfermo un máximo esfuerzo muscular, que relativamente es de mediana intensidad, no se aprecia pérdida de U.M., registrándose un trazado típicamente interferencial, aunque de amplitud disminuida (inferior a 1 mV).

Completa el patrón miopático de la D.M.P. la presencia de potenciales polifásicos, en número superior al 12%, incidencia considerada hasta dicho límite como fisiológica (74).

Eventualmente se puede detectar actividad espontánea como:

1. Potenciales bifásicos de fibrilación
2. Descargas paroxísticas de tipo pseudomiotónico

La velocidad de conducción motora y sensitiva de nervios periféricos es sistemáticamente normal.

A la exploración con multielectrodo, existe una reducción de la máxima amplitud y del territorio de la unidad motora. Siempre entendemos por "unidad motora", en el sentir de SHERRINGTON, a la totalidad de fibras musculares que son inervadas por una determinada motoneurona, situada en el asta anterior de la médula (78).

Tratamiento de la D.M.P.— Es tan heterogéneo como ineficaz.

Puede dividirse en tres apartados:

A. Farmacológico

B. Rehabilitador

C. Ortopédico

A. Tratamiento farmacológico.- Comprende:

a) Hormonoterapia

b) Adrenalina

c) Atropina

d) Vitaminas (E, alfa-tocoferol, Vitamina B 6)

e) Glicina, glicocola o gelatina (dosis de hasta 20 gr/día)

Los resultados de estos productos farmacológicos, son desde un punto de vista terapéutico, poco satisfactorios (29), (81) y (95).

En el Congreso Mundial de Enfermedades Musculares (Marsella, 1982), el grupo de Montreal, presentó un preparado, Prenylamine, un antagonista del calcio, que persigue el control de dicho electrolito, aumentado en la D.M.P., de DUCHENNE (85).

Drogas como Alopurinol (THOMSON, 1978; CASTRO GAGO, 1980) y superóxido dismutasa (STERN y RINGEL, 1982), se han utilizado en los últimos años, con resultados inciertos (83) y (21).

En las distrofias musculares, tanto de animales como de seres humanos, se ha constatado acúmulo de calcio en músculos (93) y (54).

Así, se ha observado un incremento del umbral de Ca muscular en pacientes con D.M.P. de DUCHENNE (10).

Incluso cuando la necrosis estaba ausente en los exámenes histopatológicos de laboratorio previos, realizados en niños prematuros y en fetos de alto riesgo, han revelado la presencia de aumento en el contenido de Ca muscular (11).

Recientemente se vienen ensayando otros antagonistas del calcio como el Diltiazem (Masdil, Dinilor), obteniéndose parciales remisiones, pero el efecto de estos fármacos no es categóricamente demostrativo de influir beneficiosamente sobre el curso de la D.M.P. (12).

Otros medicamentos utilizados en la actualidad son:

- *Tonozim* U.T.P.
- *Ravigona*
- *Plenumil*
- *Trifosfaneurina*
- *Zasten*
- *Zyloric*
- *Depakine*
- *Taurobetina*
- *Núcleo A.T.P. Fortísimo*
- *Aspartato*
- *Extractos pancreáticos desinsulinizados*

-Preparados lipotrópicos (Inositol, Colina, Metionina).

El número y variedad de estos productos terapéuticos, viene a subrayar su escaso o nulo efecto.

Como resumen, todo este arsenal farmacológico obtiene resultados mediocres y desalentadores, que se comprueban al transcurrir de un tiempo, tras su ensayo clínico.

En general se admite que no existe tratamiento curativo, ni terapéutica específica para esta enfermedad, cuya evolución es lenta pero inexorablemente progresiva.

B. Tratamiento rehabilitador.- Está indicado cuando el paciente no presenta deformidades ni alteraciones articulares.

Ante el fracaso de todas las terapéuticas clínicas, parece que las únicas posibilidades actuales de tratamiento de la miopatía, residen en la terapéutica física (25).

Se fundamenta, principalmente, en la instauración de la Kinesioterapia.

Este tratamiento está encaminado a mitigar las perturbaciones respiratorias, funcionales y ortopédicas, que acarrea la enfermedad.

Es una terapéutica monótona y laboriosa. En todo caso debe ser suave.

Debe hacerse diariamente, necesitando la total cooperación del enfermo, del entorno familiar y por supuesto, del equipo terapéutico.

La Kinesioterapia debe adaptarse a la evolución de la enfermedad.

Los fines de la Kinesioterapia son:

1. Limitar la gravedad de la atrofia muscular
2. Ayudar y aumentar la función respiratoria
3. Mantener un máximo de posibilidades funcionales
4. Asegurar un confort físico, psíquico y social del enfermo

Es necesario un aumento de la vasodilatación periférica mediante:

- a) Masajes circulatorios
- b) Termoterapia a base de infrarrojos
- c) Hidroterapia caliente
- d) Eventualmente se administrarán, en fase temprana de la enfermedad, vasodilatadores periféricos

Se debe luchar contra las deformaciones y retracciones musculares, con movilizaciones pasivas y activas.

El tratamiento con calor y la prevención de las retracciones, debe ser muy precoz.

El baño caliente (37 a 40°C) y prolongado (treinta minutos mínimo), junto al masaje suave, persigue el aumento del riego circulatorio en el músculo, cuya regulación está alterada en los enfermos miopáticos, pues el caudal capilar no se adapta al trabajo muscular ni a la temperatura exterior (26).

Para evitar las retracciones músculo-tendinosas es aconsejable:

- Posturas en elongación
- Movilización diaria
- Férulas de noche
- Calzado ortopédico
- Movilización pasiva

La movilización de las articulaciones se torna pasiva con el tiempo, de forma progresiva.

En los enfermos encamados la movilización activa asistida, persigue un efecto desgravatorio (24).

Es conveniente prolongar la marcha el mayor tiempo posible, utilización de aparatos y férulas diversas, ondas cortas o ultracortas y tratamiento ortopédico.

C. Tratamiento ortopédico.- En determinados casos, los traumatólogos o cirujanos ortopédicos someten a los niños con D.M.P. a intervenciones correctoras del pie equino bilateral.

Se practica, a dicho efecto, tenotomía en I de ambos tendones de Aquiles.

Las resecciones óseas, las capsulotomías y las artrodesis, completan el tratamiento ortopédico.

Un mínimo de inmovilización, en el post-operatorio inmediato, es muy aconsejable.

Régimen de vida.- Se aconseja evitar periodos prolongados de encamamiento.

Esta situación favorece la atrofia muscular y desea, facilitando la presencia de anquilosis en las articulaciones.

La actividad física, aunque limitada, debe mantenerse evitando llegar al cansancio muscular.

Además, la excesiva postración condiciona los procesos infecciosos respiratorios intercurrentes.

Se deben realizar ejercicios que tiendan a ayudar y aumentar la función respiratoria.

Estos niños no deben realizar esfuerzos físicos acusados.

Su alimentación debe ser normal y variada.

Deben abstenerse de tomar bebidas alcohólicas y gaseadas.

I. 2. BREVE HISTORIA DEL BIOFEEDBACK-EMG

I. 2. BREVE HISTORIA DEL BIOFEEDBACK-EMG

Concepto.- Se entiende por " biofeedback " (retroalimentación o retroinformación), todo método utilizado para la obtención artificial de un canal externo de información auditiva y visual, que reemplace en el organismo la pérdida de una función voluntaria controlada por el sistema nervioso central (SNC), o bien facilite una respuesta biológica, cuyo control y ejecución no es posible, cuando depende dicha función del sistema nervioso autónomo. Se persigue, como finalidad última, una terapia de conducta.

La terapia de conducta surge de la aplicación al campo de la clínica de los conocimientos teóricos que provienen de la teoría del aprendizaje, así como de la psicología experimental y de la psico-fisiología.

La adquisición de una determinada conducta se debe a un proceso de aprendizaje que está sujeto a un conjunto de leyes, que han sido inferidas inicialmente del comportamiento animal y, posteriormente, del humano.

El conocimiento de las leyes del aprendizaje posibilita, no sólo la creación y el mantenimiento de nuevas conductas las cuales no existían en el repertorio del sujeto, sino también la eliminación o extinción de conductas inadaptativas, ya que

las leyes del aprendizaje explican tanto la conducta "normal" como la conducta "problema".

Se consideran conductas problema o inadaptativas, aquellas que por su cualidad, intensidad, adecuación o frecuencia de su respuesta, no se corresponden con las características del estímulo que las provoca.

Estas pueden ser aprendidas mediante un control de estímulos (condicionamiento clásico) o control instrumental (condicionamiento operante).

En la última década, y con una base inicial en experimentación animal, se ha trabajado en el control de respuestas fisiológicas mediante entrenamiento con biofeedback.

Este entrenamiento consiste en dar información permanente al sujeto, mediante una instrumentación adecuada, de actividades propias del sistema nervioso autónomo, para su posterior control por parte del sujeto.

En suma, se trata de pasar al control del SNC, actividades propias del sistema nervioso autónomo, mediante un canal artificial de feedback.

El sujeto recibiría reforzamiento (paradigma de condicionamiento operante) cuando el ensayo haya sido correcto, cumpliendo así el biofeedback una doble función:

- a) Informadora (nivel cognitivo)
- b) Reforzadora (nivel motivacional)

Tanto en el caso a), como en el caso b), el sujeto requiere ser entrenado, para que de la respuesta biológica perdida o no consciente tenga informacion adecuada, adaptándose a los criterios del condicionamiento operante.

Fijados unos determinados objetivos, la respuesta biológica se alcanza o no, reforzandose en caso positivo, cuando la respuesta es correcta y alcanza los niveles deseados.

Se facilita, por tanto, al enfermo objeto de tratamiento una ayuda artificial propioceptiva, auditiva o visual (conceptualmente necesaria), mediante aparataje diseñado al efecto, instruyéndole con información óptima y continua, para que recupere u obtenga el control de la reseñada respuesta biológica perdida o no consciente.

Dentro del concepto cibernético, la utilidad del biofeedback viene determinada cuando, o bien no existe un feedback interno, o éste ha sido alterado.

Su aplicación a la clínica consiste en proporcionar a un determinado paciente información adecuada sobre una concreta actividad fisiológica que permanece alterada, por causa de un proceso patológico, de forma que aquel pueda controlarla y

modificarla en la dirección deseada, de acuerdo con los objetivos y metas que el clínico le establece.

Los términos de biofeedback y de adiestramiento bioinformativo, derivan de la tecnología de sistemas de control y de los estudios biológicos de servomecanismos, que hacen posible el funcionamiento fisiológico humano (SCHWARTZ, 1975) (77).

Implican el uso de una instrumentación clínica adecuada para detectar, amplificar y controlar respuestas fisiológicas internas, las cuales no percibimos de un modo consciente.

Los monitores electrónicos proporcionan al paciente la reseñada información de la variable biológica en tiempo real mediante estímulos externos - visuales y auditivos -, proporcionales al nivel de ejecución y de acuerdo con los criterios del aprendizaje.

La utilización del biofeedback como elemento terapéutico requiere un cuidadoso programa multidireccional, en el que se han de controlar:

- 1º El tipo de feedback dado al sujeto
- 2º El tipo de programa de reforzamiento adecuado
- 3º La naturaleza de los pasos parciales, que tienden a conseguir el control deseado de la conducta

49 Las etapas necesarias para conseguir una adecuada generalización de la respuesta o ganancia terapéutica, a la situación ambiental propia del paciente.

La definición más operativa del proceso del biofeedback, puede obtenerse de la descripción de las fases u operaciones básicas que incluyen dicho proceso, y que, en síntesis son las siguientes:

1. Detección y transformación de la señal
2. Amplificación
3. Procesamiento y simplificación de la señal
4. Conversión a señales visuales o auditivas
5. Facilitación de la información al sujeto

(Fig. I. 2. 1.)

La terapia de biofeedback implica especialmente a tres disciplinas:

A. La Medicina, que describe los mecanismos homeostáticos de feedback interno del organismo, así como las alteraciones biológicas producidas

por desajustes de esos mismos mecanismos.

B. La Bioingeniería, que proporciona los conceptos de sistemas de control que operan en un individuo a nivel biológico.

- C. La Psicología del Aprendizaje, con la aportación de los principios de condicionamiento operante aplicados a las respuestas biológicas.

Cuando se aplica esta terapéutica al aprendizaje o control de respuestas no reguladas por el SNC, o bien a la regulación de respuestas volitivas del sistema muscular patológicamente alteradas, el proceso de aprendizaje, inherente a la función fisiológica perdida, facilita al sujeto la información o feedback necesario para su recuperación.

Explicado en términos de teoría de sistemas, una disfunción muscular se origina al producirse una desconexión entre algunos subsistemas implicados en el mecanismo homeostático de feedback negativo, que regula el sistema servomotor.

Al verse afectado y quedar interrumpido este lazo de control interno, la retroalimentación que debía llegar a los centros supraespinales a través de las vías propioceptivas no corresponde con la señal emitida por el cerebro, no pudiendo, por tanto, establecerse un control adecuado del movimiento.

Ello hace que la respuesta motora producida tampoco se vea potenciada por contingencias de reforzamiento, y las posibilidades de una recuperación aparezcan cada vez con menos probabilidades.

Con la terapia de biofeedback-EMG, basándonos en los principios del condicionamiento operante, se proporciona al paciente información sobre la situación muscular de forma inmediata, proporcional y de acuerdo con los principios del modelado de la respuesta.

El biofeedback, en definitiva, como mecanismo terapéutico funciona como un proceso homeostático similar al proceso homeostático natural, encargado de la regulación y el equilibrio constante de las diferentes funciones fisiológicas presentes en todos los organismos autorregulados, como los del hombre (Fig. 1. 2. 2).

En las sesiones de biofeedback-EMG, los estímulos audio-visuales presentados al paciente en el monitor de información biológica, excitan las neuronas de la corteza sensorial, corteza motora, cerebelo y otros centros supraespinales, formando un lazo de feedback externo entre esas áreas y las correspondientes eferentes o motoras (o motoneuronas de la médula, fibras nerviosas y músculos), cerrándose de esta forma el circuito que quedó interrumpido por la lesión (BASMAJIAN 1976; WOLF, 1979) (6). (92) (Fig. 1. 2. 3).

Las sesiones de biofeedback-EMG tienen como meta proporcionar el entrenamiento de la respuesta biológica, en

nuestro caso muscular, mediante el aprendizaje y control de la acción neuromuscular dañada, suministrando al paciente información, en tiempo real y registro continuo, de la señal electromiográfica obtenida (57).

HITOS HISTORICOS

1. 1953 Pinelli y Buchthal señalan que las miopatías primarias (distrofia muscular progresiva, tipo DUCHENNE u otras), se caracterizan, desde el punto de vista electrofisiológico, por presentar un patrón miopático definido por la alteración de los siguientes parámetros (69):

- a) Potenciales de U.M. de duración disminuida
- b) Incremento en la cifra de potenciales polifásicos
- c) Amplitud reducida, al máximo esfuerzo

2. 1958 Las investigaciones de Joe Kamiya, de la Universidad de Chicago, que constataba en individuos sometidos a sueño, conectados a un electroencefalógrafo, la presencia de ondas alfa. Pudo comprobar en 12 sujetos, objeto de experimento, aquellos que eran capaces, ya en estado de vigilia de diferenciar cuando producían ondas alfa y cuando no, así como que podían entrar o salir a voluntad de dicho estado (46).

3. 1958 Neal Miller, de la Universidad Rockefeller, inicia la utilización del biofeedback en investigación básica, demostrando que las respuestas viscerales podían ser objeto de aprendizaje y autocontrol, del mismo modo que las respuestas de músculos esqueléticos.

Experimentando con ratas observó que eran capaces de aprender a incrementar las siguientes respuestas fisiológicas:

- a) Ritmo cardíaco
- b) Presión sanguínea
- c) Contracciones intestinales
- d) Respuestas vasomotoras periféricas
- e) Flujo sanguíneo renal
- f) Tasa de filtración glomerular

4. 1963 Al comienzo de la década de los sesenta Basmajian inicia el estudio de las interrelaciones entre el potencial de unidades motoras (U.M.) simples y el condicionamiento operante.

Mediante electrodos de aguja insertados en la masa muscular, entrena a sujetos en la tarea de reclutar, progresivamente, U.M. simples ante la presencia de un tono auditivo y una señal visual,

proporcional al potencial mioeléctrico detectado.

Después de varios ensayos, los sujetos consiguen establecer un control funcional de las U.M. en diferentes músculos.

Los resultados de estas investigaciones sobre control voluntario de U.M., han abierto el campo para la aplicación clínica del biofeedback-EMG al control motor funcional, en pacientes afectados por diferentes patologías musculoesqueléticas y neurológicas (Basmajian, 1963; Ince, 1980 ; Yates, 1980) (4), (44) y (94).

5. 1969 En el aprendizaje voluntario de respuestas fisiológicas, Miller observó la capacidad de los animales para decrementar el número de contracciones intestinales y para producir cambios vasomotores, manteniendo invariable la tasa cardíaca (60).

6. 1977 En ratas entrenadas, Miller y Dworkin consiguen que aquellas puedan ejercer control voluntario sobre el grado de formación de orina en los riñones, independientemente de las cifras de

presión sanguínea, ritmo cardíaco y temperatura rectal (61).

7. 1979 Basmajian señala que el objetivo más adecuado para restablecer funcionalmente las vías motoras neuronales, es el incremento de la frecuencia de los potenciales neuromusculares, o potenciales de U.M. latentes, detectables por medio de EMG.

Este incremento en la potencia de los impulsos nerviosos produce una sobreutilización de las fibras musculares, dando como resultado una hipertrofia de las mismas.

Ello trae consigo la formación de potenciales de U.M. "gigantes", que aparecen al extender las neuronas motoras los terminales de sus axones, para reinervar las fibras musculares adyacentes, que quedaron denervadas como consecuencia de la lesión.

Este reclutamiento de U.M. es el responsable del incremento de la función muscular que logra el paciente, como resultado del aprendizaje operante, de la activación muscular con biofeedback-EMG.

El paciente progresa en la reactivación voluntaria de los potenciales de U.M., bajo la forma de incrementos graduales en su frecuencia, amplitud y decremento progresivo de la duración, y una mayor velocidad de respuesta (8).

8. 1979 Key Dismukes en el programa de Investigación de Neurociencia del Instituto Tecnológico de Massachusetts, realiza un análisis de los nuevos hallazgos que ocurren en la comunicación molecular entre neuronas.

Señala que un amplio número de respuestas electrofisiológicas complejas a los neurotransmisores, no pueden describirse en términos de inhibición o excitación. Estas respuestas son denominadas Moduladores. Los estudios morfológicos revelan que algunos neurotransmisores almacenados pueden ser disparados, sin contacto sináptico. Tales disparos, no sinápticos, suministran las bases para un proceso de comunicación y difusión de una célula a varias. Distintos tipos de macromoléculas pueden ser transportadas en una dirección retrógrada y transinápticamente. Además de la transmisión eléctrica y de la transmisión

sináptica, han aparecido en el biofeedback otros tipos de sinápsis:

- a) Modulación
- b) Facilitación heterosináptica
- c) Inhibición presináptica

En estos tres casos está implicada la comunicación entre tres elementos. En cada caso las moléculas disparadas de un elemento, modulan la eficacia de la señal entre los otros dos elementos, alterando el nivel de los iones de Ca intracelular.

En la Modulación acontece la actividad postsináptica. En la Facilitación heterosináptica y en la Inhibición presináptica, la "facilitación" y la "inhibición" de la transmisión, se refieren a cambios que acontecen en la eficacia del disparo de los neurotransmisores, a nivel de los terminales presinápticos (47).

9. 1979 Irving Kupfermann, de la División de Neurobiología y Conducta de la Universidad de Columbia, en su revisión de la acción moduladora

de los neurotransmisores, señala que el atributo más común de los efectos modulares sinápticos son la larga duración de la acción y la relación de contingencia funcional debida al condicionamiento operante. Este proceso de aprendizaje lo realiza en la *Aplysia*. El animal aprende a modificar voluntariamente, mediante biofeedback positivo, los procesos de fosforilación oxidativa y metilación de los nucleótidos. Aparecen nuevos desarrollos extrasinápticos debido a una estimulación repetitiva, en la que el animal recibe un reforzamiento positivo, contingente a cambios en el voltaje, en la respuesta de contracción; esto facilita la activación de canales de Calcio, que tienen amplias repercusiones a nivel intracelular (50).

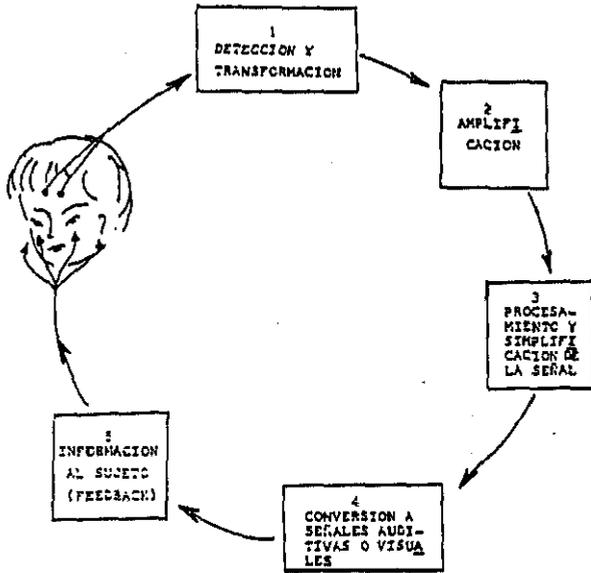


Fig. 1. 2. 1.- EL PROCESO DE " BIOFEEDBACK ";
Elementos y fases que lo componen.

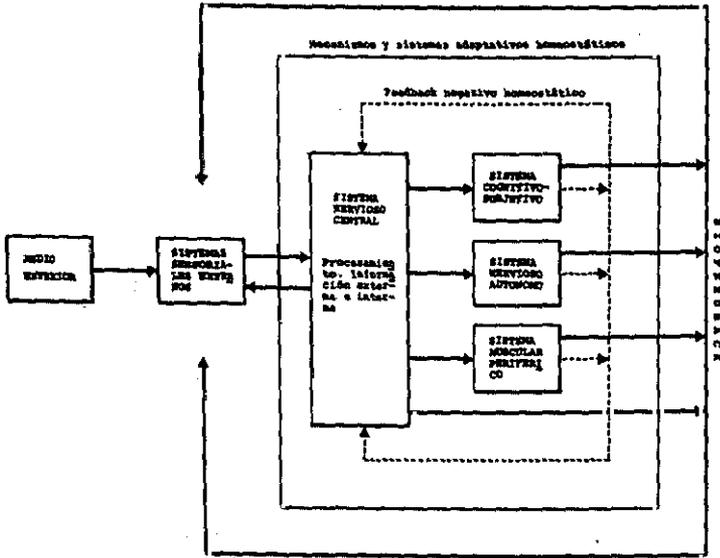


Fig. 1. 2. 2.- EL " BIOFEEDBACK " como proceso homeostático reequilibrador de diferentes funciones.

ESQUEMA BASICO DEL BIOFEEDBACK

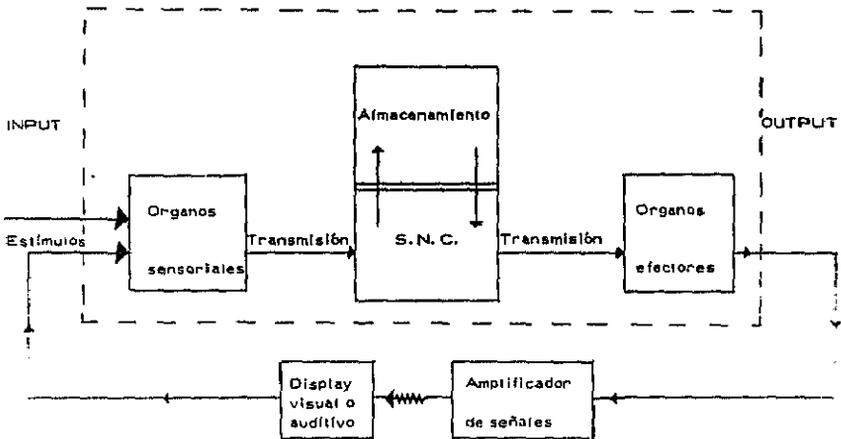


Fig. 1. 2. 3.- ESQUEMA BASICO DEL BIOFEEDBACK. Los estímulos sensoriales forman un lazo con estructuras del S.N.C. y los órganos efectores. Se restablecen instrumentalmente las vías funcionales.

1. 3 OBJETIVOS

1. 3 OBJETIVOS

Analizaremos los tres objetivos reseñados en la introducción de este trabajo:

Primer objetivo.- Para tratar a un enfermo varón de 14 años de edad, afectado de una D.M.P. (80), procederemos a la valoración del grado de impotencia funcional, ausencia de marcha liberada, limitación de movilidad y pérdida global de fuerza, que precisará adiestramiento bioinformativo de potenciales de U.M. (Fig. 1. 2. 1). Confeccionaremos un triple protocolo:

- A. CLINICO
- B. BIOQUIMICO
- C. EMG

A. CLINICO.- Se establecerán prioridades terapéuticas, seleccionando entre los músculos clínicamente más afectados por el proceso miopático, aquellos que muestren un mayor grado de invalidez o incapacidad física.

Las interrelaciones existentes en el lazo hombre-máquina, estudiadas en los procesos que acontecen desde la motoneurona hasta el huso neuromuscular, se analizarán considerando el desorden neuromuscular y utilizando el biofeedback-EMG de superficie.

La valoración del esfuerzo, guardará relación progresiva con el incremento en amplitud de la señal electrofisiológica, durante las sesiones de biofeedback-EMG y a lo largo del periodo de tratamiento (43).

En este caso serán objeto de tratamiento bilateral y secuencialmente, entre otros, los siguientes grupos musculares:

- Cuadriceps femorales
- Tibiales anteriores
- Peroneos
- Erectores de la columna vertebral

La realización del esfuerzo máximo en cada grupo muscular vendrá señalizado en ordenadas, en una escala de 0 a 360 μv .

En abscisas aparecerán los periodos de tratamiento, considerados de 15 en 15 días.

El tratamiento se instaurará durante un periodo de 6 meses.

En este periodo se realizarán sesiones de biofeedback-EMG, de 30 minutos de duración, cinco veces por semana, utilizando un modelo CIBORG J 33-EMG, con aplicación de electrodos de superficie.

B. BIODQUIMICO.- Se determinarán niveles enzimáticos (79):

- Lactodehidrogenasa (LDH)
- Fosfatasa alcalina

Otras constantes biológicas serán analizadas, con un sistema TECHNICON SMAC- 24:

- Serum glucosa
- Calcio
- Fósforo inorgánico

C. EMG.- Los EMG previos y posteriores a las sesiones de biofeedback, se efectuarán con un equipo DISA 1500 Elektronik, utilizando electrodos concéntricos de aguja, para precisar y controlar el grado de potencia muscular, obtenida con el tratamiento.

El examen electrofisiológico comprenderá la realización de 2 o 3 registros EMG:

- Los dos primeros, previos a la instauración de técnicas con biofeedback-EMG, deberán mostrar en los parámetros amplitud, duración y morfología de los potenciales de U.M., un patrón miopático característico (48).

- En el registro EMG realizado en la fase post-biofeedback se espera encontrar importantes modificaciones en la amplitud, duración y morfología de los potenciales de U.M.

La actividad espontánea, detectada en reposo muscular, es de gran interés, pues aporta datos que contribuyen al diagnóstico electrofisiológico del proceso miopático y a la presencia de fenómenos degenerativos y regenerativos en la D.M.P. (27).

Estudiaremos, con especial atención el parámetro frecuencia, registrando de forma continua y en tiempo real, la actividad bioeléctrica generada en los músculos explorados, antes y después de máximos esfuerzos, para valorar su persistencia.

Segundo objetivo.- En el enfermo sometido a un largo adiestramiento bio-informativo, con técnicas de biofeedback-EMG, a la persistencia de actividad eléctrica, que pudiera registrarse en tiempo real durante periodos superiores a 2 minutos, en situación de reposo absoluto y total relajación, tras la realización de un máximo esfuerzo, la denominaremos actividad espontánea en reposo post-máximo esfuerzo (RPME).

Consideraremos la posibilidad de justificar su presencia, estableciendo la base teórica de un mecanismo "feed-forward", que tendría lugar a nivel de circuitos neuronales de médula espinal.

A dicho efecto, debemos tener en cuenta los elementos estructurales que integran el reflejo miotático y la fisiología de este.

A la α motoneurona por vía aferente a través de fibras de ganglios raquídeos le llega información procedente de los husos neuromusculares, la cual es elaborada, y envía su respuesta efectora por su cilindrosje o axón al músculo esquelético, cerrando un circuito feedback de asa corta.

Por otro lado las α motoneuronas reciben conexión de fibras córtico espinales y de las fibras Y, ambas procedentes de niveles superiores del sistema nervioso central (S.N.C.), que comportan un circuito feedback, de asa larga.

Con el comportamiento operante y el adiestramiento de los potenciales de U.M. de los grupos musculares tratados con sesiones de biofeedback-EMG, se conseguiría la máxima relajación y reposo muscular.

Las órdenes del S.N.C. sobre las α motoneuronas, quedarían

bloqueadas, y anulado por tanto el circuito de feedback de asa larga.

El control del reflejo miotático, de asa corta, estaría gobernado por un sistema intramedular de asa ultracorta: el sistema microneurona de RENSHAW.

Sería, pues, probable que la posible actividad persistente de la α motoneurona, que pudiera evidenciarse por el registro continuo de descargas eléctricas espontáneas muy persistentes de potenciales de U.M., estuviera en función de un mecanismo de autocontrol, integrado por la α motoneurona, su colateral axónica, la microneurona de RENSHAW y su prolongación axónica sobre la α motoneurona.

El mecanismo en cuestión cerraría un circuito de feedback con otro de feedforward, de asa ultracorta, a nivel medular.

Este mecanismo constituirá el 2º objetivo de estudio del presente trabajo.

Tercer objetivo.- El intento de modelización matemática del proceso de aprendizaje y del mecanismo terapéutico, constituye el tercer y último objetivo de este trabajo.

Esquemáticamente, la mecánica de la terapéutica mediante feedback es como sigue:

ESTIMULO-REACCION FISIOLOGICA-MAQUINA-FEEDBACK-CONCIENCIA

y el circuito se cierra de la siguiente manera:

ESTIMULO-REACCION FISIOLOGICA-MAQUINA-FEEDBACK-REACCION AL MEDIO

Desde un punto de vista teórico, interesa conocer la función de transferencia de dicho circuito, $M(s)$:

$$M(s) = \frac{Y(s)}{R(s)},$$

donde $Y(s)$ es la reacción al medio producida por el estímulo $R(s)$.

Si denominamos $G(s)$ a la función característica del sistema neuromuscular, y $H(s)$ a los elementos de feedback, la función de transferencia se obtiene como:

$$M(s) = \frac{G(s)}{1 + G(s) \cdot H(s)},$$

El conocimiento de la función $M(s)$ nos permitiría cuantificar la estabilidad de los tratamientos seguidos y, en consecuencia, la investigación que conduce a la obtención del interface más eficaz entre máquina y paciente.

Las dificultades para disponer de tales funciones son considerables en los sistemas biológicos.

Para ser consciente de ello basta analizar el modelo que damos a continuación propuesto para el potencial de membrana de un axón gigante ramificado (Fig. I. 3. 1) (3).

No obstante las dificultades mencionadas, se han encontrado en animales (por ejemplo, en gatos y langostas) la función de transferencia para ciertos grupos musculares.

Las funciones propuestas son de la forma:

$$M(s) = \frac{s}{(s + 1,4\pi f_{ij})^2 + (1,4\pi f_{ij})^2}$$

donde f_{ij} es una cierta señal aferente.

En el Control de Mecanismos Biológicos (JONES, W.R.), se detallan ampliamente estas funciones (45).

Sin embargo, todavía se está lejos de establecer modelos que puedan explicar, correcta y claramente, la dinámica del sistema neuromotor.

A partir de funciones de Transferencia, como la reseñada anteriormente, trataremos de establecer el mecanismo

"feedforward" seguido durante el proceso de aprendizaje (Objetivo segundo), mientras que la modelización matemática del proceso de aprendizaje se realizará en función de las respuestas electromiográficas, las cuales, como se justificará en el Capítulo IV, evolucionan de la misma forma en que lo hace el proceso de aprendizaje.

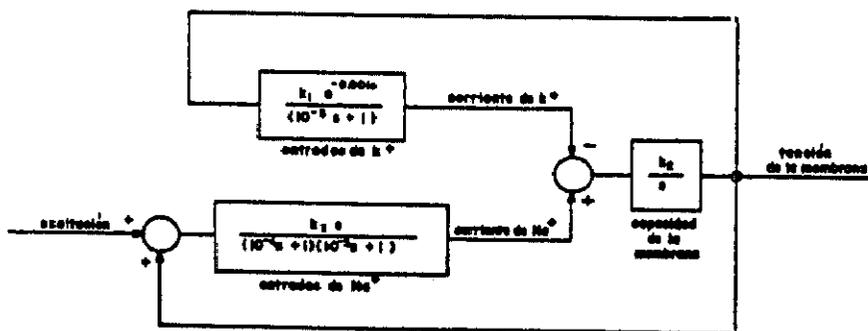


Fig. 1. 3. 1.- Modelo de potencial de membrana de un axón gigante ramificado.

CAPITULO II

MATERIAL, TECNICAS Y METODOS EXPERIMENTALES
DE BIOFEEDBACK-EMG

II. 1 MATERIAL Y ELECTROMIOGRAFIA

11. 1 MATERIAL Y ELECTROMIOGRAFIA

Como alternativa a la terapéutica convencional de la D.M.P. (farmacológica, rehabilitadora y ortopédica), presentamos el estudio experimental de un caso de distrofia muscular progresiva, tipo DUCHENNE, sometido a examen clínico y electro-fisiológico, el cual es tratado posteriormente con técnicas de biofeedback-EMG (39).

El estudio completo del caso reseñado se realiza en un enfermo varón de 14 años que acude a la consulta afectado por la citada miopatía primaria, en situación de intensa lordosis, pérdida global de fuerza y marcha no liberada (Fig. II. 1).

El examen completo comprende dos fases bien delimitadas:

I. FASE BASAL

II. FASE DE TRATAMIENTO CLINICO. CON TECNICAS DE BIOFEEDBACK-EMG

I. FASE BASAL.- El enfermo de D.M.P. es valorado previamente al tratamiento, cumplimentando el siguiente protocolo:

- A. Antecedentes
- B. Historia clínica
- C. Exploración neurológica

- D. Biopsia muscular, con estudio y diagnóstico histopatológico
- E. Examen bioquímico
- F. Consejo genético
- G. Examen electromiográfico
- H. Examen Psicológico, con entrenamiento conductual y condicionamiento operante
- I. Diagnóstico



Fig. II. 1.- J.M.A.M. Enfermo de 14 años con un cuadro de D.M.P. y acusada invalidez.

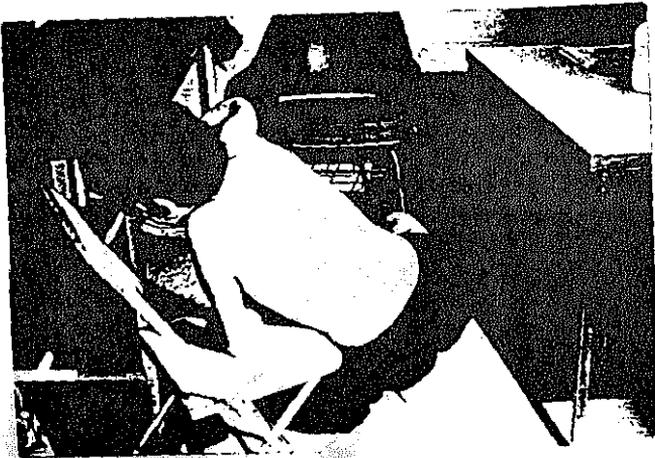


Fig. 11. 2.- J.M.A.M. Maniobra de incorporación a una silla.

En un momento de la maniobra se
observa el movimiento de la cabeza

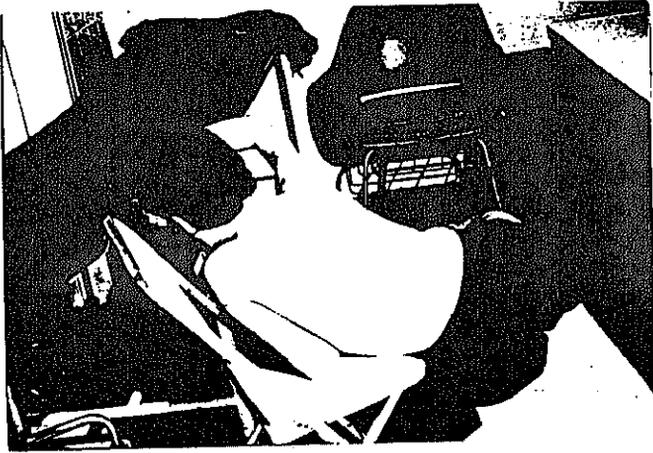


Fig. II. 3.- J.M.A.M. Idem.

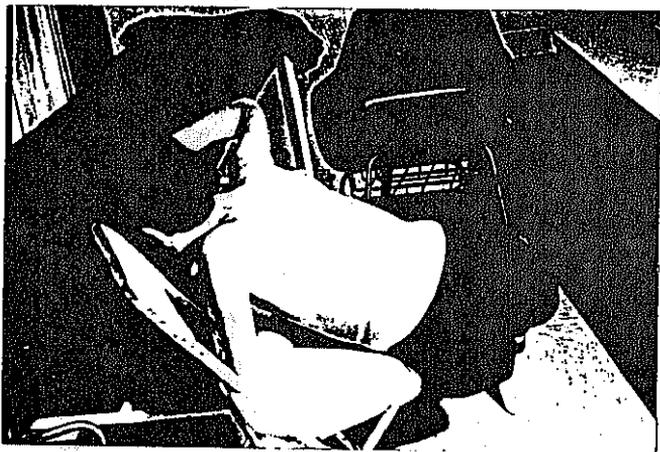


Fig. II. 4. - J.M.A.M. Idem.

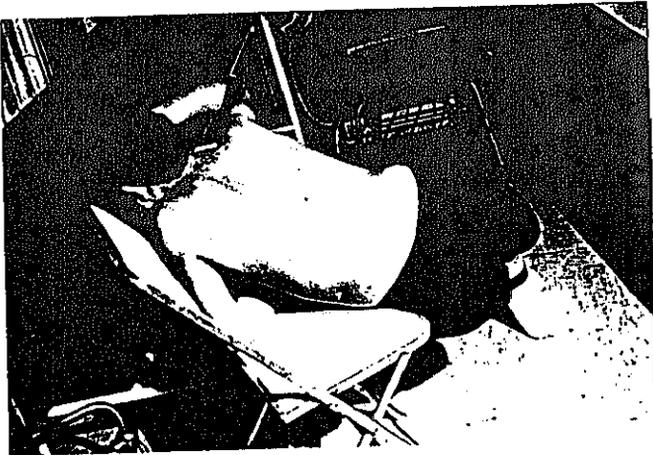


Fig. II. 5.- J.M.A.M. Idem.

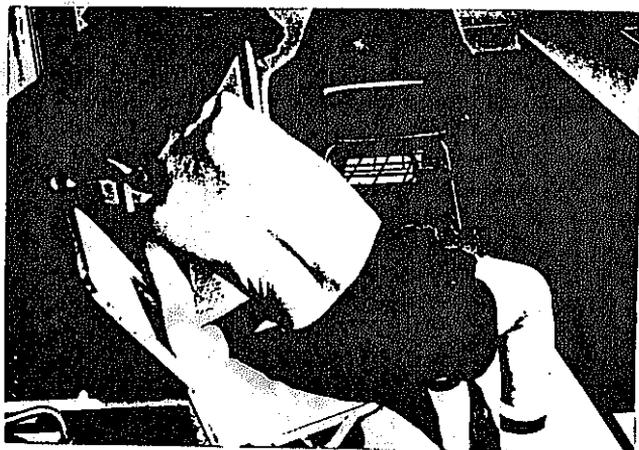


Fig. II. 6. - J.M.A.M. Idem.

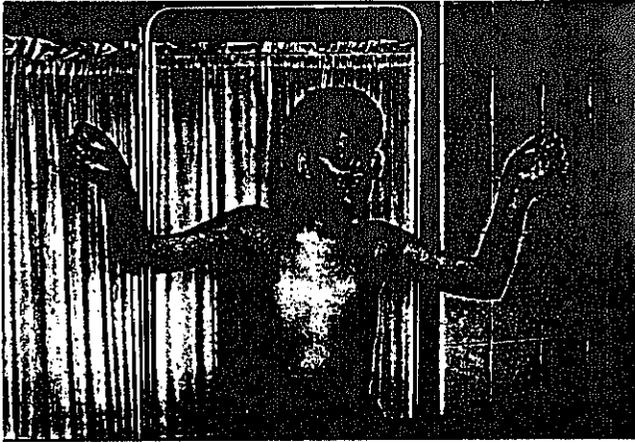


Fig. II. 7.- J.M.A.M. Abducción bilateral de brazos.



Fig. II. B.- J.M.A.M. Flexión de antabrazo derecho.



Fig. II. 9.- J.M.A.M. Extensión de antebrazo derecho.

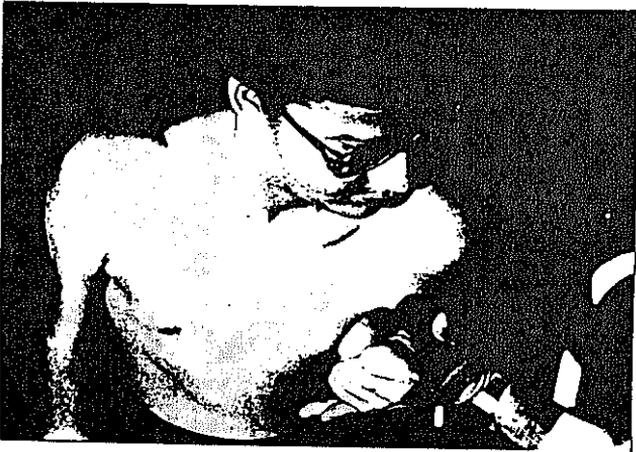


Fig. II. 10.- J.M.A.M. Idem de antebrazo izquierdo.



Fig. II. 11.- J.M.A.M. Abducción de muslo derecho.



Fig. II. 12.- J.M.A.M. Escápulas aladas.

A. Antecedentes.- Enfermo J.M.A.M., de 14 años de edad.

Nació de embarazo y parto normales. No tiene antecedentes familiares, de enfermedades neurológicas.

B. Historia clínica.- Desde los 2 años sus padres le apreciaron dificultad para levantarse del suelo, saltar, bajar y subir escaleras.

A partir de la posición erecta, las caídas son frecuentes.

Estas dificultades van siendo progresivas hasta la actualidad.

Tanto el desarrollo mental, como el intelectual del niño han sido normales.

No tiene alteraciones en el lenguaje.

El control de esfínteres es normal.

No presenta afectación cardíaca.

Resto de aparatos, nada que reseñar.

C. Exploración neurológica.- Pares craneales normales.

- Fondo de ojo normal.

- Sensibilidades conservadas.

- Presenta amiotrofias diseminadas, en miembros superiores, inferiores, musculatura de tronco y de los erectores de

columna.

- Marcha de ánade, con bamboleo.
- Prominencia abdominal.
- Notable incremento de la lordosis lumbar fisiológica.
- Escápula alada bilateral.
- Rotación externa de los pies, con equinismo bilateral en los mismos.
- Al sentarse en el suelo, cuando tiene que incorporarse apoya las manos sobre tobillos, piernas, rodillas y muslos (Gowers + + +).
- Igualmente cuando tiene que sentarse en una silla se ayuda de los brazos en larga, ritual y estereotipada maniobra, valiéndose de ambos brazos (Figs. II. 2 a II. 6).
- En la actualidad presenta marcha no liberada y acude a la consulta en silla de ruedas.
- Existe pérdida de fuerza en extremidades superiores para ejecutar movimientos como:
 - a) Abducción de brazos (Fig. II.7)
 - b) Flexión de antebrazos (Fig. II.8)
 - c) Extensión de antebrazos (Figs. II.9 y 10)
- Muestra, además, marcada pérdida de fuerzas en extremidades inferiores, con gran dificultad a la abducción, flexión y extensión de las mismas (Fig. II. 11)

- Presenta respuestas plantares flexoras.
- Acusa arreflexia osteotendinosa generalizada.
- Se le practicó en la primera infancia un EMG, con la conclusión de patrón miopático.
- Igualmente, a la edad de 4 años se le realizó biopsia muscular, con el resultado de distrofia muscular progresiva.
- Presenta escapulas aladas bilaterales, aunque no son muy evidentes (Fig. II. 12).

D. Biopsia muscular.- Se realiza biopsia muscular a nivel de gastrocnemio interno izquierdo, con técnica de formol, parafina y color hematoxilina-eosina, con el siguiente:

Informe: Microscópicamente el material, que en algunos campos ofrece campos ilegibles, está integrado por fibras musculares estriadas, asiento de un proceso degenerativo de topografía diseminada, con anisorrabdofibrosis y agrupaciones musculares, en rosario y yema.

Dichas alteraciones, a las que se suma un discreto componente intersticial de carácter inflamatorio, ofrecen carácter primariamente miopático.

Diagnóstico histopatológico: Distrofia muscular progresiva.

E. **BIOQUIMICA.** - El examen analítico considera la determinación de:

- a) Ionograma
- b) Enzimas
- c) Glucosa
- d) Creatinina

a) **Ionograma.** - Las cifras obtenidas fueron tomadas en los iones:

- Calcio
- Sodio
- Cloro
- Fósforo inorgánico
- Potasio

b) **Enzimas.** - Se realizó la determinación de dos enzimas séricas:

- LDH
- Fosfatasa alcalina

Debemos señalar que alcanzan una gran especificidad la Aldolasa y la Creatín fosfoquinasa (CPK).

c) **Glucemia.** - Se realizó la determinación de glucosa en sangre. Tratamos de descartar la existencia intercurrente de una diabetes juvenil.

d) Creatinina.- Se realizó determinación de creatinina en sangre.

a) Calcio: Calcemia en el límite de la normalidad (9'8 mg%).

Sodio: Cifras en el límite bajo de la normalidad (136 mEq/l).

Cloro: Límite bajo de la normalidad (103 mEq/l).

Fósforo inorgánico: Cifras normales (5'3 mg%).

Potasio: Cifras en el límite bajo de la normalidad (4'2 mEq / l).

b) LDH: Su determinación reveló cifras elevadas (321 mU/ml).

El nivel de enzimas musculares en suero no disminuye con el aumento de edad, encontrándose la LDH con valores de hasta cinco veces superiores a las cifras normales (67).

Fosfatasa alcalina: Igualmente sus cifras se encontraban elevadas (201 mU/ml).

Fueron normales las determinaciones de colesterol (154 mg%).

Proteínas totales: 6'6 gr% ; Albúmina: 4'4 gr% ;
 Bilirrubina: 0'5 mg% y Acido úrico: 4'9 mg%.

La relación Albúmina / Globulina fué de 2'0

La osmolaridad fué de 288'2 mOs/kg

La relación de calcio, según proteínas, fué de 10'4
 mg%

c) La glucemia se encontraba en el límite bajo de la
 normalidad (76 mg%)

d) La creatinina se encontraba disminuida (0'5 mg%)

Todas estas determinaciones fueron realizadas con un
 Autoanalizador SMAC (TECHNICON INSTRUMENTS CORPORATION /
 TARRY TOWN, NY 10591).

F. Consejo genético.- (Madre: M.L.M.T.)

Por el árbol familiar (Fig. II. 13).

se piensa que la distrofia muscular, en este caso, sigue un
 patrón de herencia autosómico recesivo.

La transmisión con carácter recesivo, por un gen autosómico,
 se da en el 10% de los casos de D.M.F. tipo DUCHENNE (64).

Los hijos no afectados tienen:

1.- Un 25% de probabilidades de ser sanos, en cuyo

caso el riesgo de recurrencia de aparición de la enfermedad, para futuros hijos, es nulo.

2.- Un 50% de probabilidades de ser portadores de la enfermedad, en cuyo caso pueden suceder dos eventos:

a) Que se casen con un portador de la misma enfermedad; en este caso el riesgo de aparición de la enfermedad en futuros hijos es del 25%, un 50% de portadores y un 25% de sanos (Fig. II. 14).

b) Que se casen con una persona sana; en este caso tendrán un riesgo del 50% de tener hijos portadores y un 50% de tener hijos sanos (Fig. II. 15).

Los hijos afectados si se casan:

1.- Con otro afecto; el riesgo de aparición de la enfermedad en futuros hijos es del 100%.

2.- Con un portador; en cuyo caso tiene el riesgo de aparición de la enfermedad en futuros hijos del 50%, y un 50% de portadores (Fig. II. 16).

3.- Con un sano; en cuyo caso la aparición de portadores

será de un 100%, pero no habrá aparición de afectos (Fig. II. 17).

En resumen, el enfermo presentado es un sujeto varón (J.M.A.M.), de 14 años, S2 hijo de una fratria 6, de padres consanguíneos en tercer grado, que padece D.M.P., tipo DUCHENNE, con un tipo de herencia autosómica recesiva.

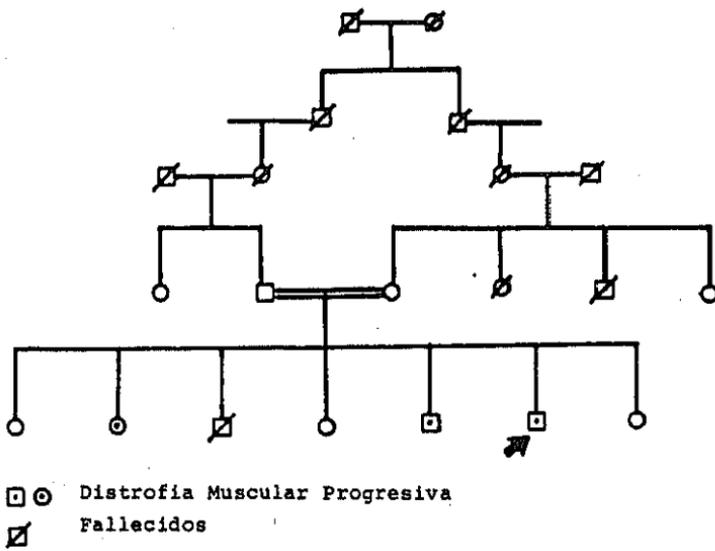


FIG.II. 13.- Arbol familiar, con patrón de herencia autosómico recesivo.

La flecha indica el enfermo J.M.A.M.

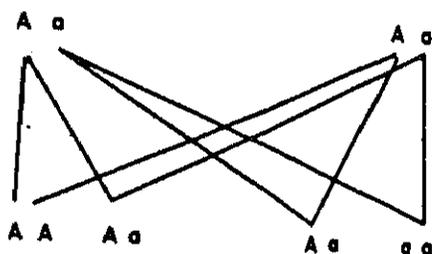


FIG. II.14.- Transmisión hereditaria de dos portadores de D.M.F. El 25% de la descendencia son enfermos. Otro 25% son sanos. El 50% restante son portadores.

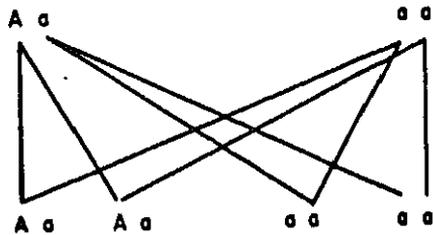


FIG. II.15.- El 50% de la descendencia son portadores y el otro 50% sanos.

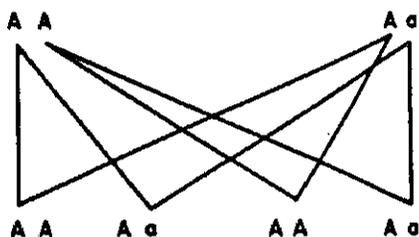


FIG. 11. 16.- El 50% de la descendencia son enfermos y el otro 50% portadores.

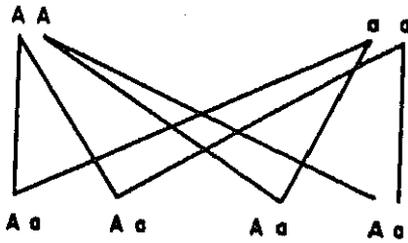


FIG. 11. 17.- El 100% de la descendencia son portadores

G. Examen electromiográfico.- Se realiza estudio EMG de ambos músculos bíceps braquiales, en condiciones de:

- a) Reposo, para valorar la presencia de actividad espontánea.
- b) Esfuerzo leve, para la detección y registro de potenciales de U.M.
- c) Máximo esfuerzo, para la obtención del trazado que determine amplitud y pérdida de U.M.

Se sigue, en todo el examen, la metodología utilizada en el Instituto de Neurofisiología de Copenhague (BUCHTHAL, F.) (74).

- a) Reposo.- Se detectan potenciales espontáneos de denervación en 5 puntos: dos fibrilaciones de 2 ms y 2'3 ms de duración y tres ondas positivas de 3ms; 3'9 ms y 4'2 ms de duración, respectivamente (Fig. II. 18).

Cuatro descargas pseudomotómicas (pseudomoduladas en frecuencia y moduladas en amplitud), de 0'7 seg.; 1'6 seg.; 1'5 seg. y 2'2 seg., durante un periodo de 11'4 seg. (Fig. II.19a y 19b).

b) **Esfuerzo leve.** - Se efectúa detección de potenciales de U.M. en condiciones de esfuerzo mínimo mantenido, realizándose análisis sistemáticos de los mismos (parámetros de morfología y duración):

- La incidencia de polifasia es del 0%
- La duración media de los potenciales de U.M. es de 6'8 ms de duración. (Fig. II. 20).

El promedio de duración fisiológica, considerando la edad del paciente y el grupo muscular explorado, es de 9'4 ms.

El promedio obtenido en el paciente es de 6'8 ms (-27% del valor normal).

c) **Máximo esfuerzo.** - Los registros obtenidos con la realización de máximos esfuerzos, presentan un patrón de tipo interferencial, de amplitud variable entre 40 μ V y 220 μ V; en síntesis, amplitud disminuida, sin pérdida de U.M. (Fig. II.21).

d) **Fase post-máximo esfuerzo.** - En condiciones de máxima relajación muscular, tras haber realizado el sujeto máximos esfuerzos, se

detectan y registran 4 descargas paroxísticas pseudomiotónicas, con las siguientes características electrofisiológicas:

1. Siete salvas de 8'2 seg. de duración, con paroxismos delimitados por intervalos de silencio eléctrico, cuyas duraciones respectivas son: 0'7 seg. ; 0'9 seg.; 0'2 seg.; 0'6 seg. ; 0'1 seg. ; 1'2 seg. y 0'6 seg. Se aísla un potencial de U.M. de 66 μ V de amplitud y 3 ms de duración. (Fig. II.22).
2. Once salvas de 44 seg. de duración, cuyos paroxismos separados por sendos intervalos de silencio eléctrico, duran respectivamente : 2 seg. ; 1 seg. ; 5 seg. ; 7'5 seg. ; 2'5 seg.; 0'1 seg. ; 2 seg. ; 2'2 seg. ; 8 seg. ; 4 seg. y 4'2 seg. Se aíslan, en fase post-máximo esfuerzo, dos potenciales de U.M. de 44 μ V y 88 μ V de amplitud y 2'5 ms y 3'4 ms de duración, respectivamente (Fig. II. 23 y 24).
3. Una salva pseudomiotónica de 3'2 seg. de duración, en fase post-máximo esfuerzo. Se aísla un potencial de U.M. de 52 μ V de amplitud y 2'5 ms de duración (Fig. II. 25).

4. Cuatro salvas pseudomotónicas en fase post-máximo esfuerzo durante 10'2 seg. con paroxismos, separados por intervalos de silencio eléctrico, que duran respectivamente: 2'2 seg. ; 4 seg.; 0'2 seg. y 2'4 seg. (Fig. II. 26, 27, 28 y 29). Se aislan dos potenciales de U.M. de amplitudes y duraciones respectivas siguientes: 28 μ V y 3'2 ms y 22 μ V y 2'6 ms (Fig. II. 30).

En resumen, en el examen EMG se detectaron en los músculos explorados, afectados de D.M.P. en condiciones de relajación muscular, post-máximo esfuerzo:

- 1) Salvas o descargas pseudomotónicas, en número de cuatro.
- 2) Aparición espontánea de estas salvas.
- 3) Comienzo y cese brusco o paroxístico.
- 4) Moduladas en amplitud, siendo esta muy reducida (inferior a 1 mV).
- 5) Pseudomoduladas en frecuencia, siendo esta muy alta.
- 6) Breve duración de las salvas, escasos segundos al ser registradas en tiempo real, de forma continua.
- 7) La duración total de las cuatro salvas fué inferior a 2 minutos.
- 8) La actividad paroxística pseudomotónica, tuvo una

duración total de 65,6 seg, en el registro post-máximo esfuerzo (considerando incluso los intervalos de silencio eléctrico entre los potenciales de U.M. de cada salva, y los registros intersalvas).

H. Examen psicológico, con entrenamiento conductual y condicionamiento operante.- Se realiza, antes de iniciar las primeras sesiones de biofeedback-EMG, un análisis conductual en el que debemos precisar (57):

- a) Recursos de fuerza física, con la que parte el paciente al iniciar el tratamiento.
- b) Anamnesis, ya realizada, e historia psicológica del enfermo.
- c) Molestias o limitaciones de función o fuerza muscular reflejadas por el paciente.
- d) Aclaración o explicación de un modelo que abarque los problemas fundamentales (marcha no liberada, escasa potencia muscular global, etc.).
- e) Por último, se fijan una serie de objetivos, cuya meta es la consecución de resolver los antedichos problemas, como culminación del tratamiento implantado.

Se instruye al paciente en el fundamento racional del biofeedback-EMG, delimitando el tratamiento a seguir, con el fin de que, comprendida la tarea a realizar, la motivación

sea máxima, considerando que a mayor información corresponde un mayor autocontrol, sobre los sistemas utilizados.

El avance terapéutico con biofeedback-EMG es así más rápido y eficaz.

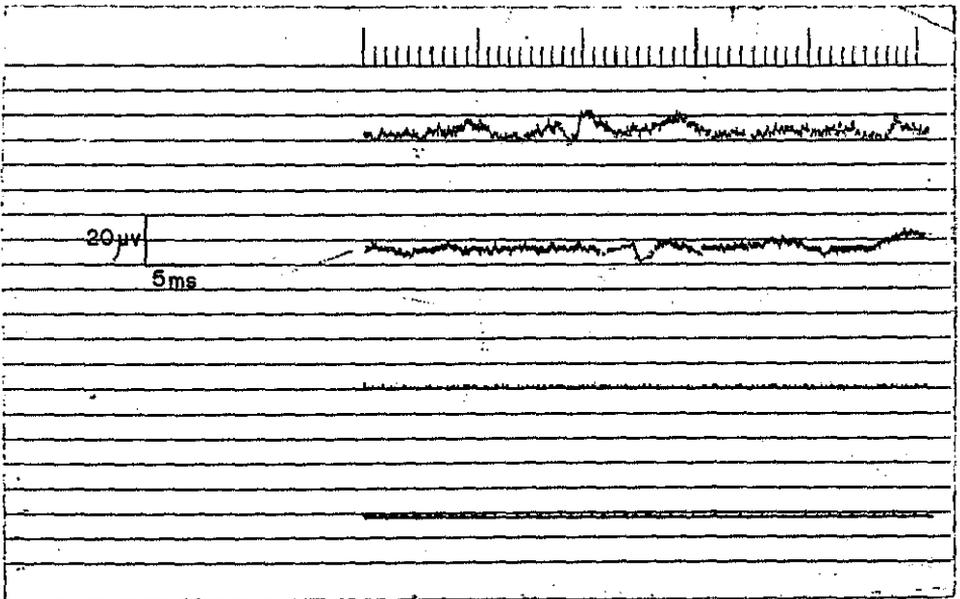


Fig. II. 18.- J.M.A.M. Potenciales espontáneos de denervación. Fibrilación en bíceps braquial derecho. Onda positiva en bíceps braquial izquierdo.

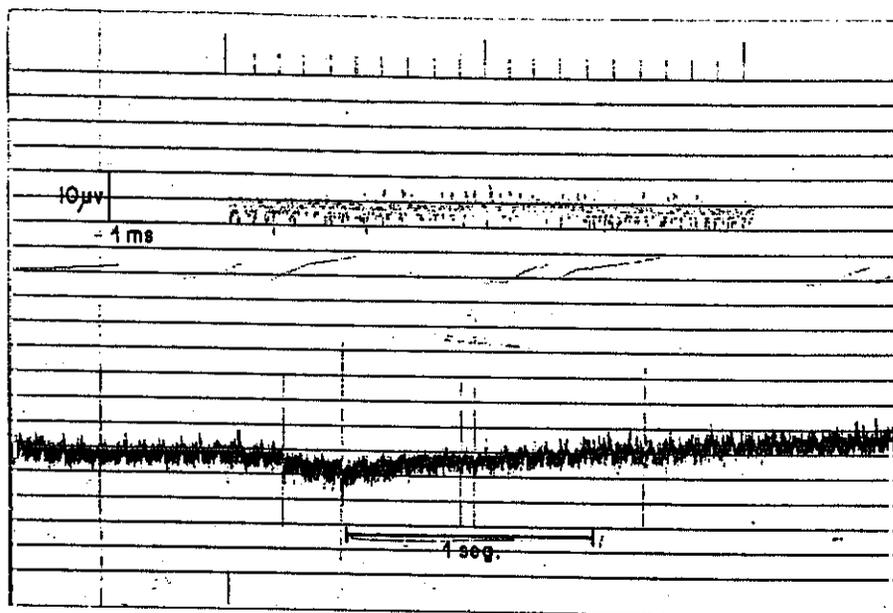


Fig. II. 19a.- Descarga pseudomiotónica.

Pseudomodulada en frecuencia y modulada en amplitud.

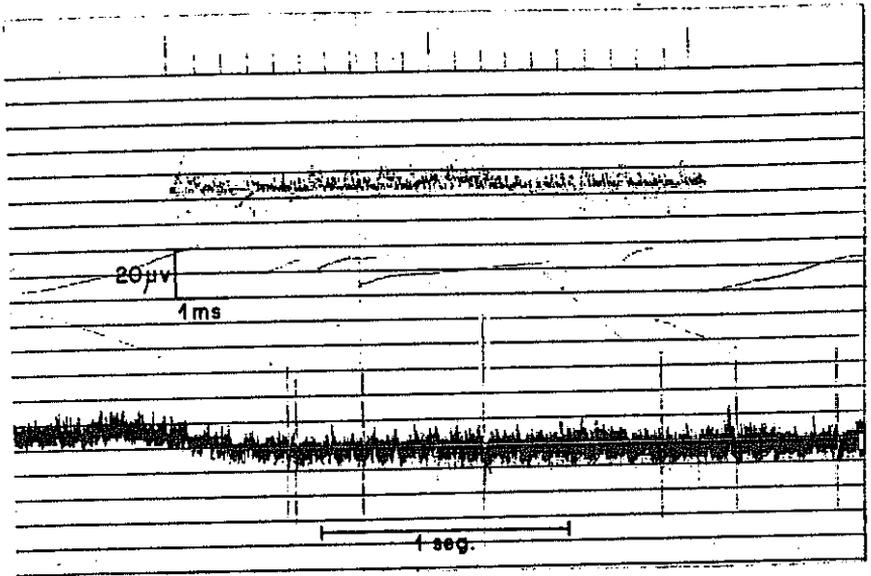


Fig. II. 19b.- Descarga pseudomioclonica.

Idem.

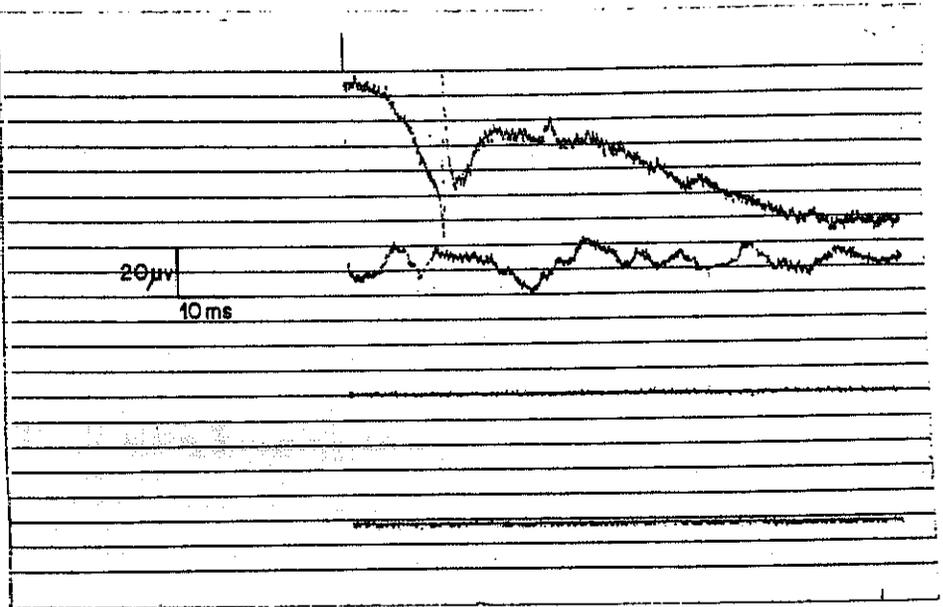


Fig. 11.20.- J.M.A.M. Potencial de U.M. de amplitud y duraci3n disminuidas.

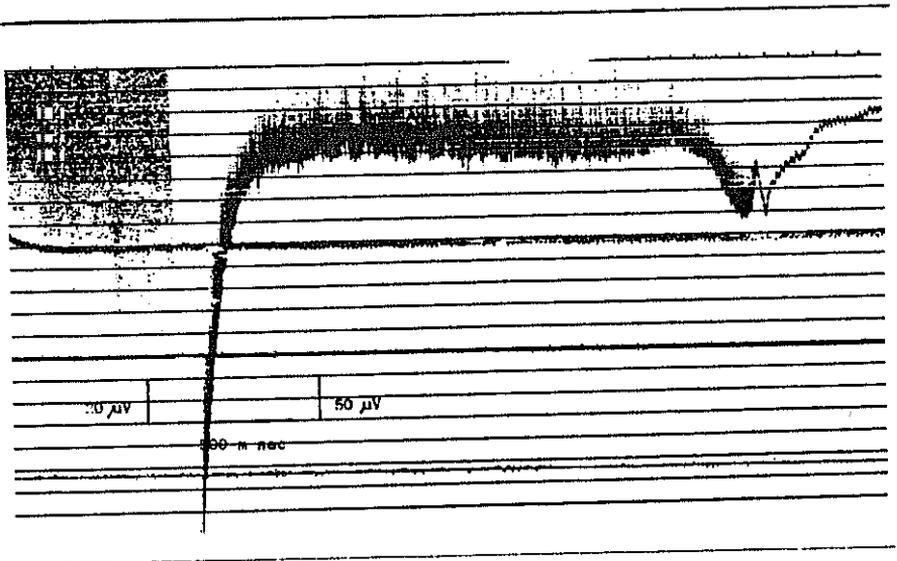


Fig. II. 21.- J.M.A.M. Músculo bíceps braquial derecho. Esfuerzo máximo, con marcado descenso de la amplitud.

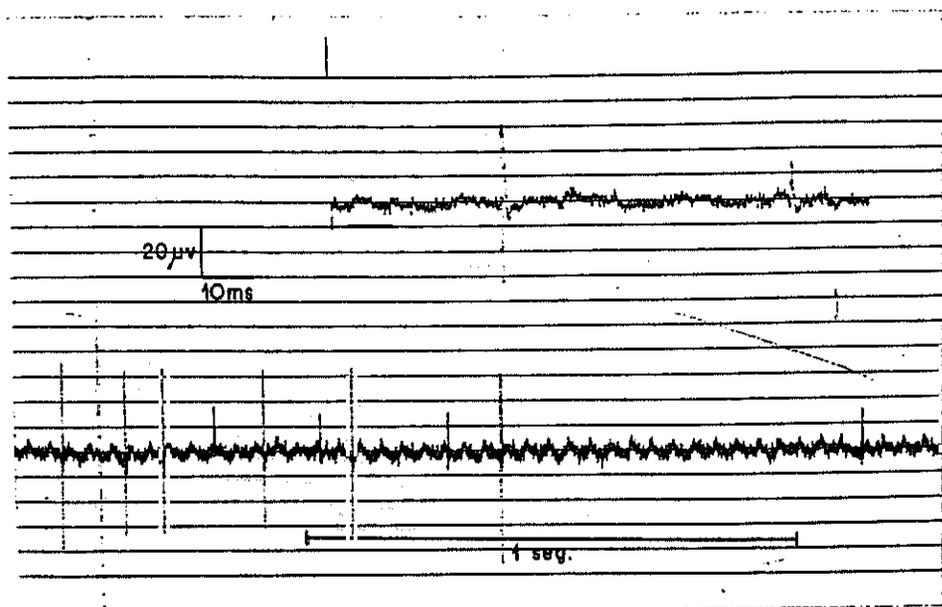


Fig. II. 22.- J.M.A.M. Salva pseudotónica y potencial de U.M. aislado, tras realizar esfuerzo muscular máximo.

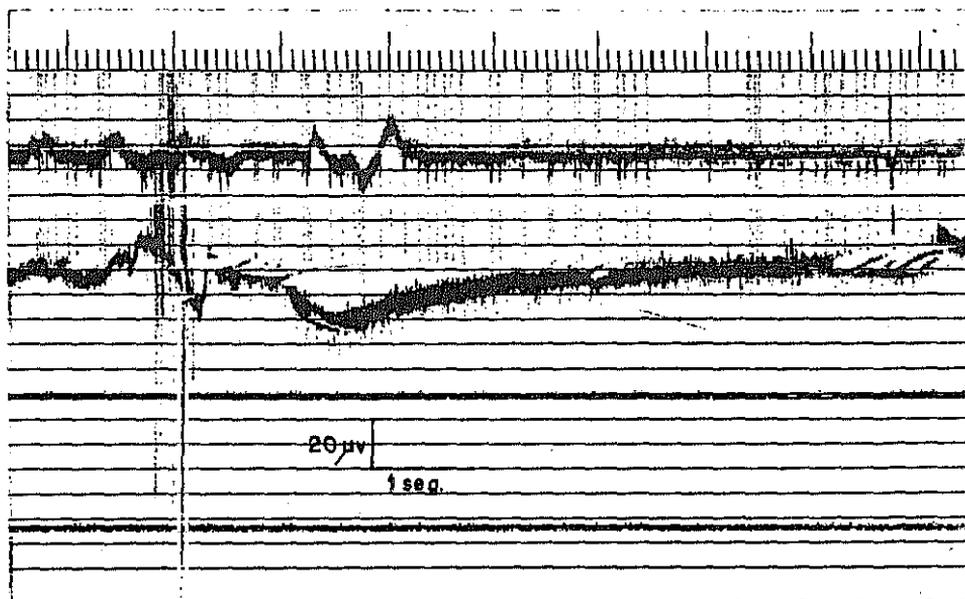


Fig. II. 23.- J.M.A.M. Salva pseudotónica tras la realización de máximo esfuerzo.

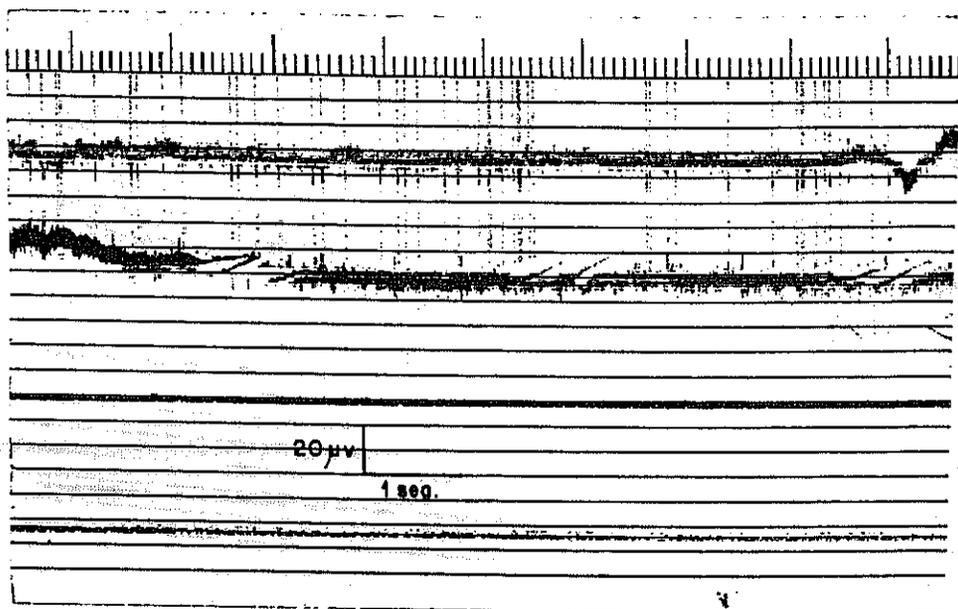


Fig. II. 24.- J.M.A.M. Salva pseudomiotónica.

Idem.

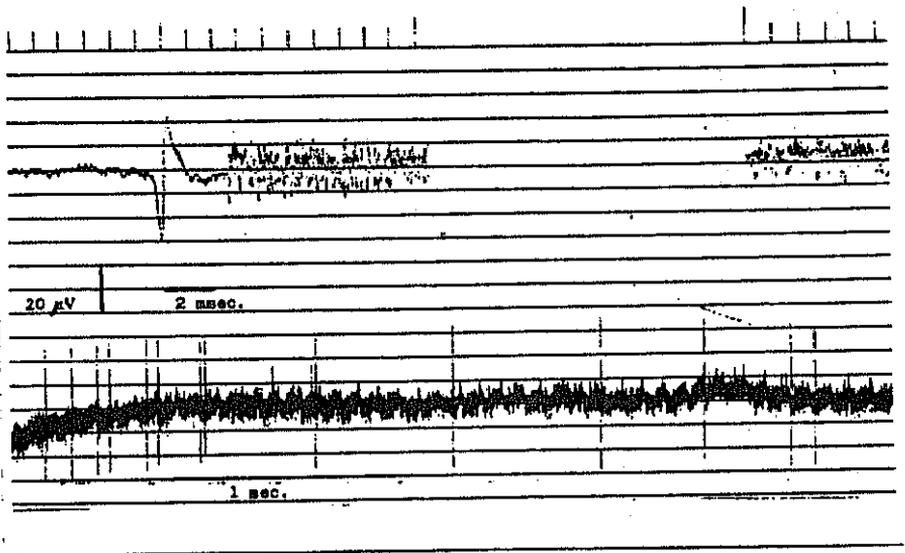


Fig. II. 25.- J.M.A.M. Salva pseudomiotónica y potencial de U.M. aislado, en fase posterior a la realización del esfuerzo máximo.



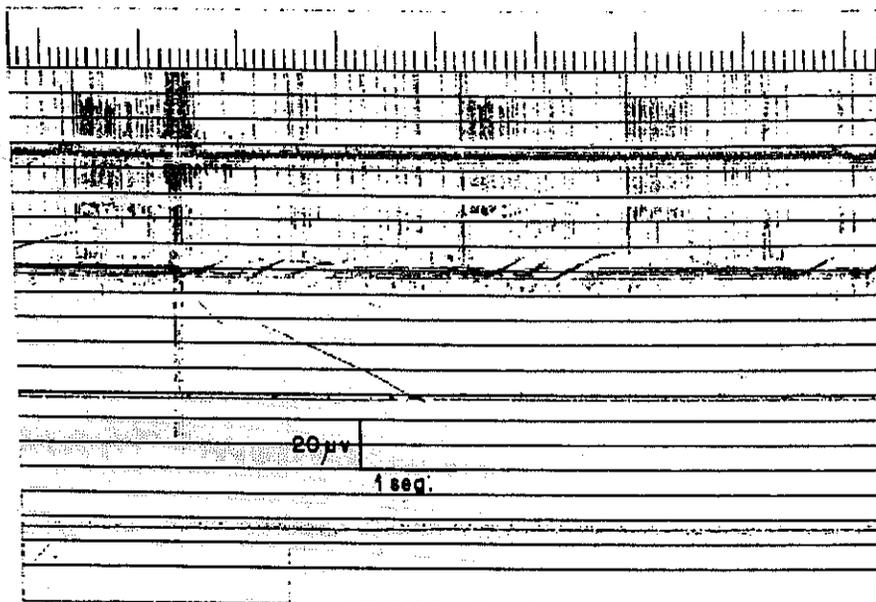


Fig. 11. 26.- J.M.A.M. Salva pseudomiotónica. Destaca su reducida amplitud y alta frecuencia.

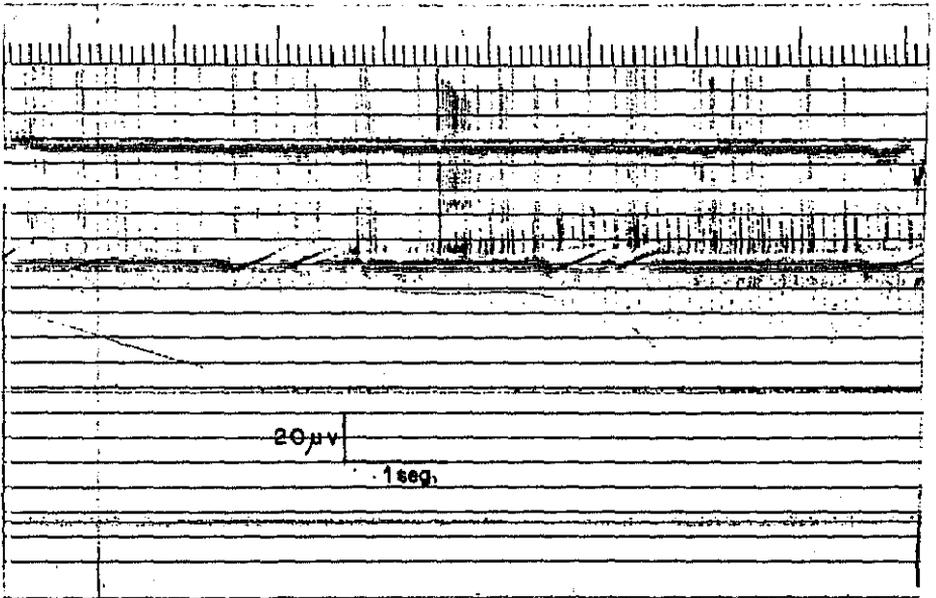


Fig. II. 27.- J.M.A.M. Salva pseudomiotónica. Idem.

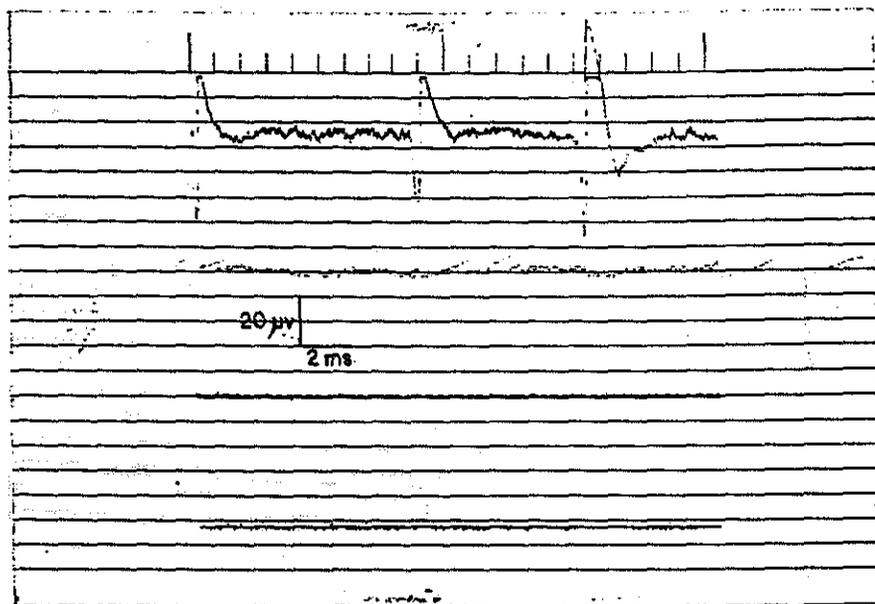


Fig. II. 2B.- J.M.A.M. Descarga pseudomotónica.

Dos potenciales de U.M. Registro aislado.

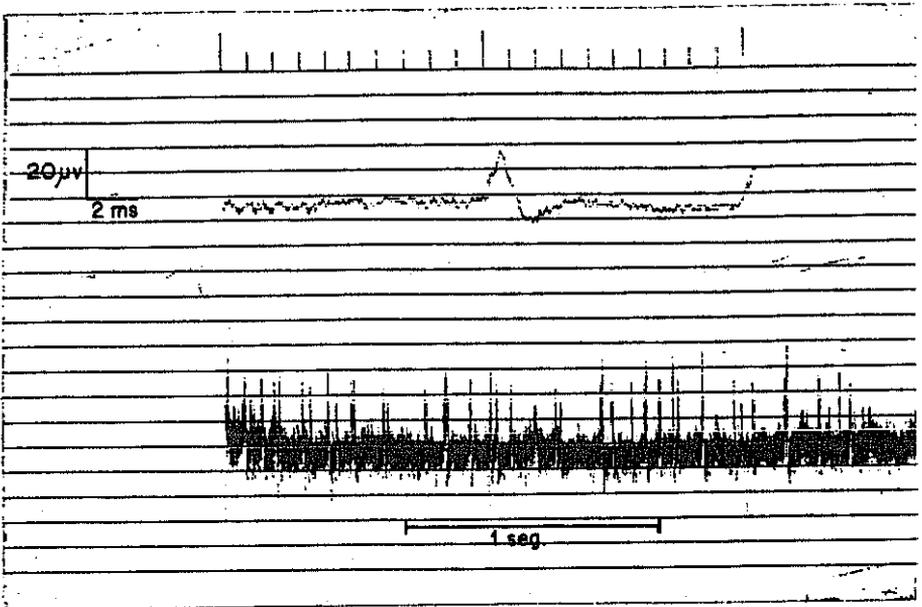
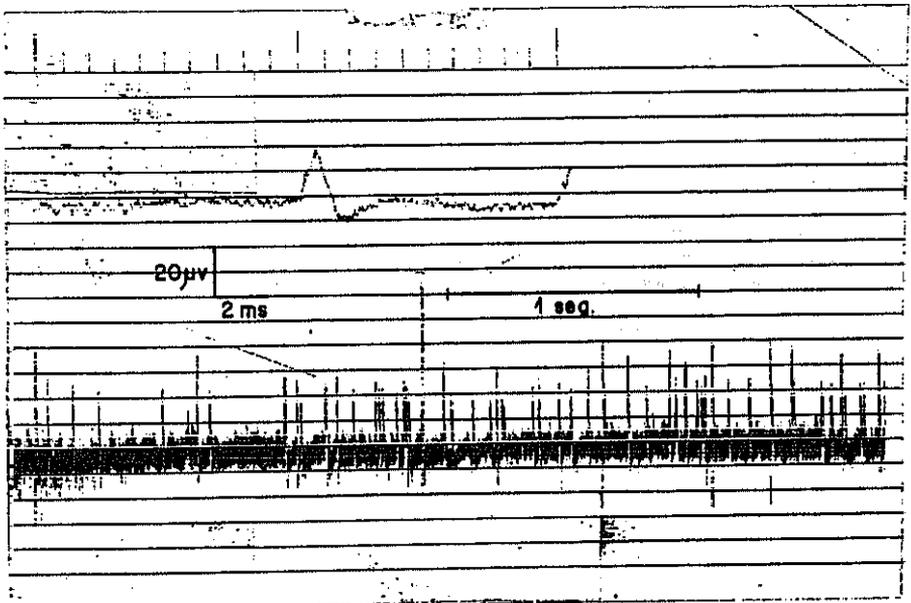


Fig. II. 29 a.- J.M.A.M. Salva pseudomiocónica y potencial de U.M. Registro especial.



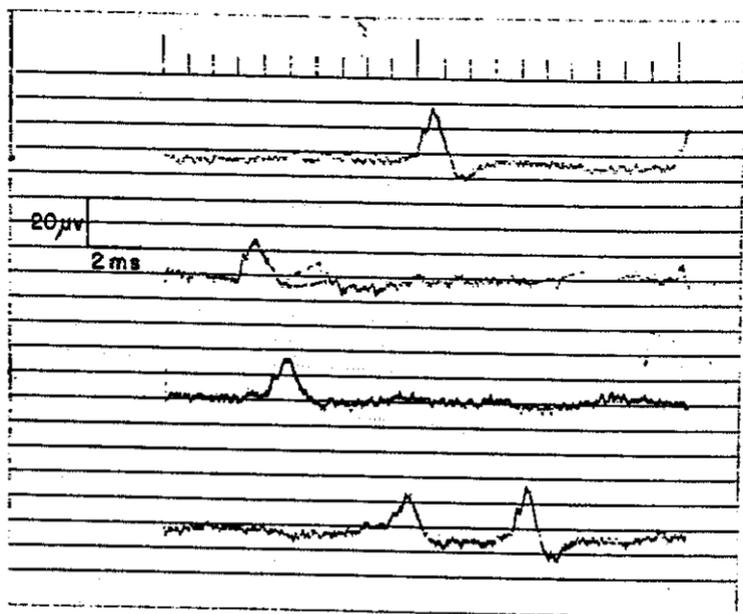


Fig. II. 30.- J.M.A.M. Se aísla, además del anterior potencial, un nuevo potencial de U.M.

La información en el caso que presentamos se encamina a:

- 19 Explicación clara y detallada del tipo de marcha no liberada. Limitación de fuerza en todos los grupos musculares y presentación del signo de GOWERS, en su caso como en el de otros enfermos con D.M.P.
- 29 Argumentarle y aclararle cómo las antedichas limitaciones pueden controlarse audio-visualmente, con los dispositivos de biofeedback-EMG que elaboran las respuestas psico-fisiológicas, que entrenadas directamente, puede modificarlas a nivel de conocimiento propio.
- 39 Explicarle cómo es, qué es y para qué sirve la función del biofeedback-EMG, aplicado a la recuperación de su D.M.P.
- 49 Se le da a conocer el papel que desempeñan los instrumentos utilizados, en la terapéutica de su enfermedad.
- 59 Explicarle cuál es la finalidad del tratamiento: a través de la visualización y audición de los potenciales de U.M., aprender a controlarlos.
- 69 Hacerle comprender que, como paciente, es el principal protagonista de su propio tratamiento y, como elemento

activo fundamental, que comprenda bien su tarea, ya durante la primera sesión de biofeedback-EMG.

72 De manera global y general, explicarle todo cuanto debe realizar a lo largo de las sucesivas sesiones, hasta completar el tratamiento.

I. Diagnóstico.- Los datos de la historia clínica, exploración neurológica, biopsia muscular, exámenes EMG y los hallazgos analíticos son indicativos de distrofia muscular progresiva, tipo DUCHENNE, si bien se trata de los raros casos de transmisión, con carácter recesivo, por un gen autosómico, como determina el estudio genético (Figs. 11, 13, 14, 15, 16 y 17).

Fue diagnosticado a los 4 años mediante la realización de biopsia muscular, examen electrofisiológico y exploración neurológica.

Todos los exámenes realizados podrían resumirse en un triple protocolo:

1. Clínico, que valora la fuerza de diversos grupos musculares, el signo de Gowers y el tipo de marcha.
2. Analítico, con determinación de iones (calcio, fósforo inorgánico), glucosa y enzimas (LDH, fosfatasa alcalina).

3. Electrofisiológico, con obtención de parámetros EMG característicos de esta miopatía primaria, que en conjunto integran el patrón miopático.

Debemos hacer diagnóstico diferencial entre la D.M.P. que estudiamos y un tipo determinado de diabetes: las amiotrofias proximales diabéticas, que fueron descritas, por vez primera en 1890 por L. BRUNS.

Tienen las características siguientes (72): 1. Aparecen en pacientes de edad avanzada; 2. No tienen relación con la forma de diabetes; 3. No tienen relación con el tiempo de duración de la diabetes; 4. Son asimétricas; 5. Su frecuencia es mayor en los músculos de la zona pélvica, que en los del hombro; 6. Se desarrollan rápidamente; 7. Tienen tendencia a regresar; 8. En los músculos amiotróficos existen: dolores, debilidad e hiporreflexia, aunque no hay trastornos sensitivos; 9. El EMG es de tipo neurógeno.

Además de la elevación en las cifras de glucemia en el examen analítico, destaca una lesión peculiar del músculo y neuritis del nervio periférico (más frecuente en el nervio femoral), al realizar examen histopatológico (71).

En nuestro caso se trata de un enfermo adolescente, que presenta amiotrofias simétricas de cintura escapular y

pelviana, entre otros grupos musculares.

Desde el punto de vista analítico no pudimos constatar aumento de glucemia, en diversas determinaciones (CAPITULO III. 2).

El examen histopatológico evidenció un típico proceso degenerativo de tipo D.M.P. (CAPITULO II. 1).

Igualmente los exámenes EMG realizados no fueron demostrativos de polineuropatía diabética, siendo su patrón miopático (CAPITULO II. 1 y III. 3).

II. FASE DE TRATAMIENTO CLINICO.- Se instauran, una vez estudiado el paciente, sesiones de biofeedback-EMG, entrenando secuencialmente los grupos musculares afectados y realizando controles, a efectos de seguimiento, en 4 grupos concretos:

- a) Cuadríceps femoral derecho
- b) Tibial anterior derecho
- c) Peroneo lateral largo derecho
- d) Erectores de la columna vertebral

CAPITULO II

II. 2. TECNICAS DE BIOFEEDBACK-EMG

II.2. TECNICAS DE BIOFEEDBACK-EMG

SEGUIMOS EL METODO clásico utilizado por BASMAJIAN (8).

Se procede al entrenamiento, en cada grupo muscular tratado, de hasta 5 U.M. diferentes, "descargando" y "cargando" dichas U.M. como una secuencia muscular.

En cada instante el sonido varía, con la frecuencia secuencial de dichas descargas.

Previamente ha sido realizada una completa historia y anamnesis psicológica del sujeto, con el fin de establecer pautas y modelos de aprendizaje, sobre las bases de modificar la conducta del paciente, con técnicas de condicionamiento operante, mediante motivaciones y reforzamientos positivos.

Se adaptan los electrodos de superficie, en número de 3 por cada grupo muscular, objeto de adiestramiento.

Se obtiene, en primer lugar, una línea de base, es decir una línea de criterio umbral, con la que se fija una calibración en la escala de μV o mV de la pantalla del osciloscopio, que se adapta a las respuestas fisiológicas (43).

La información se transmite al paciente, mediante un principio de modificación de conducta, de forma continua y en tiempo real, aprendiendo aquel las respuestas

electrofisiológicas emitidas, por doble señal: auditiva y visual.

Estas señales EMG son pronto diferenciadas por el paciente, que distingue tono, intensidad, timbre y duración de las diferentes U.M.

Previamente medida y verificada la calibración, podemos obtener una medida de las respuestas fisiológicas -potenciales de U.M.-, al haber predeterminado la línea de base (Fig. II. 2. 1).



Fig. II. 2. 1. Calibración. Línea de base

Una vez entrenado el paciente, este puede conseguir elevar no solo las crestas altas de la calibración, sino la línea globalmente en su conjunto.

A este principio se le denomina modulación de conducta (Fig. II.2.2).

Utilizamos 4 equipos de biofeedback-EMG de superficie, de un canal, marca CIBORG, tipo J33, cuyas características son:

- Sensibilidad 0'1 a 2.000 μ V
- Filtro de frecuencia de 100 a 1.000 Hz



Fig. II. 2.2. Modulación de conducta

Se emplean electrodos de superficie, tipo BECKMAN, de cloruro de plata - plata.

Son circulares, en forma de disco, adaptados sobre la superficie de la piel del músculo, objeto de tratamiento.

Se facilita la conducción eléctrica aplicando entre la piel y el electrodo una solución salina (gel conductor).

A lo largo del músculo se adaptan 3 electrodos de superficie: dos de ellos activos, cátodo y ánodo (deferente e

indiferente); un tercer electrodo o referencial medio que se coloca entre cátodo y ánodo, completa el sistema.

El procedimiento de exploración electroneurofisiológica, para efectuar el análisis sistemático de potenciales de U.M. consiste en un equipo DISA-1500 ELEKTRONIK (EMG-ENG), de 4 canales dotado de memoria, procesador de señales, estimulador, programador de estímulos y unidad de registro. (Fig. II. 3. 2.).

Con el sistema auditivo y visual incorporado proporciona al paciente información continua, en tiempo real, y hace posible precisar, controlar y cuantificar el grado de potencia muscular.

Utilizamos, en dicha técnica, electrodos implantados en masa muscular, para la detección de potenciales de U.M.

Son electrodos concéntricos de aguja, de platino, de tipo bipolar.

La forma es microtubular: la cubierta o superficie del mismo es el ánodo o electrodo indiferente; el filamento interno es el electrodo defrente o cátodo.

Existen diferentes tipos, en longitud y diámetro, para adaptarse al volumen del músculo a explorar.

Habitualmente utilizamos el tipo 13L (Fig. II.3.2.).

Se colocan electrodos de tierra, de teflon en superficie y plomo en su interior.

Sumergidos en solución salina en la zona interna, que contacta con la piel, se aplican proximal y distalmente a los electrodos de aguja, insertados en masa muscular.

Comenzamos haciendo una correcta calibración de los equipos de biofeedback-EMG en escalas de tiempo (ms) y amplitud (μV).

La señal se procesa y aparece en una pantalla o "display", que es oída a su vez en un megáfono durante un periodo de 1/10 seg.

El paciente ve la señal de un músculo (o de un grupo de músculos) en una pantalla.

Se persiguen dos objetivos:

1. Individualizar la señal visual y acústicamente, cuando se alcanza un determinado umbral (T_h).
2. Aumentar la línea de base o, por el contrario, disminuirla a voluntad por el propio individuo.
Ejemplo: para ver y percibir un sonido, cuya señal sea de 10 μV se percibe y se oye; de lo contrario dicho sonido no se oye y la señal no se ve.

Sonidos:

- Se puede conectar un sonido o desconectarlo.
- Tomar una señal de sonido variable "click", cuyo incremento o mayor frecuencia es proporcional a la actividad muscular, desarrollada por el sujeto.

Equipo opcional:

- a) Utilizar un dispositivo para la grabación de la señal.
- b) Obtener los promedios, por tiempo utilizado, durante 1 a 10 seg.
- c) Intervalos de tiempo.
- d) Información visual o auditiva impresa.

Todos los datos pueden ser procesados por ordenador, sin lenguaje de máquina.

La información puede presentarse en una pantalla de 4 a 8 canales de EMG (Es factible pasar la información a discos magnéticos, para repetir la experiencia o someterla a análisis adicional).

Se puede saber, por ejemplo, donde estaba situada la aguja o el electrodo que proporcionó la señal almacenada, mediante microprocesadores: pantalla, aparato y tablero de mandos.

CAPITULO II

II. 3. METODOLOGIA

II. 3 METODOLOGIA

Se instaura durante un periodo de seis meses un tratamiento clínico, con técnicas de biofeedback-EMG en un paciente de 14 años de edad, afectado de D.M.P. tipo DUCHENNE.

En este periodo se realizan sesiones de biofeedback-EMG, de media hora de duración, cinco veces por semana.

Se utiliza un modelo CIBORG J33-EMG, con aplicación de electrodos de superficie, sobre los diversos grupos musculares.

El procedimiento consiste en facilitar al sujeto información sobre la actividad bioeléctrica muscular de forma secuencial en los grupos musculares más afectados, cuya función voluntaria queremos potenciar, aportando estímulos visuales y auditivos, de forma continua y en tiempo real.

El sujeto adopta posición anatómica adecuada, bien en sedestación, bien en decúbito, dependiendo del grupo muscular objeto de tratamiento (Fig. II. 3. 1).

La información visual la proporciona la amplitud de la pantalla del osciloscopio.

Aumenta y disminuye dicha amplitud, en función del esfuerzo muscular realizado.

La información auditiva es suministrada por el propio altavoz del sistema, y está igualmente regulada, por el grado de fuerza muscular alcanzada por el sujeto.

Los EMG previos y posteriores a las sesiones de biofeedback se realizan con un equipo DISA 1500-EMG ELEKTRONIK, de 4 canales, con memoria, osciloscopio, altavoz y unidad de registro, para la detección, aislamiento y análisis de los potenciales de U.M. obtenidos en los distintos músculos explorados (Fig. II. 3. 2).

Se utilizan electrodos de superficie, ya descritos, en las sesiones de adiestramiento bioinformativo, de los grupos musculares con biofeedback-EMG.

En las exploraciones electrofisiológicas se utilizan electrodos de aguja concéntricos, para la obtención de potenciales de U.M. y para precisar y controlar el grado de potencia muscular obtenida con el tratamiento.

Se realizan controles, a efectos de seguimiento, en 4 grupos musculares concretos:

- a) Cuadriceps femoral derecho
- b) Tibial anterior derecho
- c) Peroneo lateral largo derecho
- d) Erectores de la columna vertebral

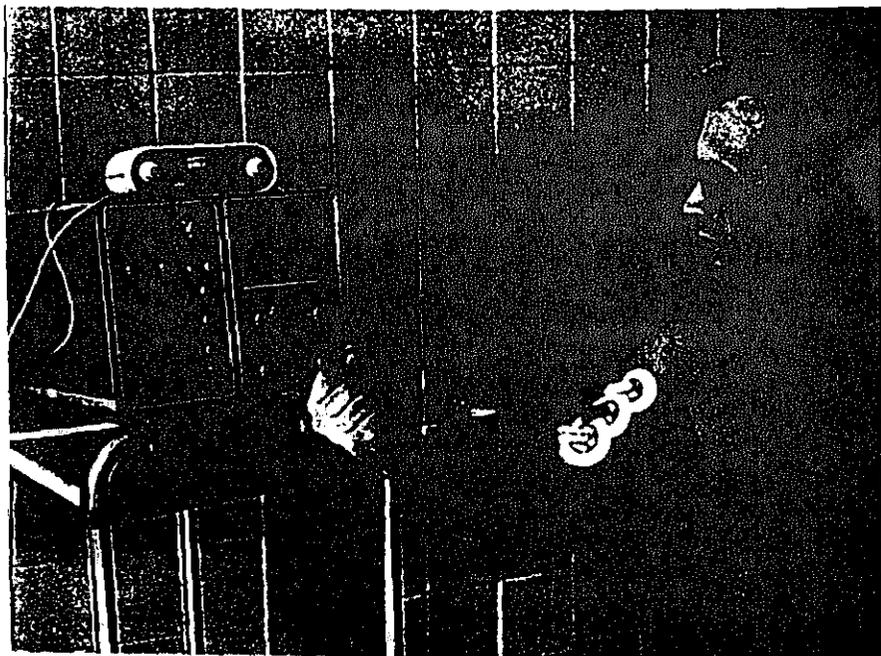


Fig. 11. 3. 1.- Instrumentación con biofeedback-EMS.

Metodología,

La totalidad de los grupos musculares reseñados, presentan en la fase previa a la instauración del tratamiento con sesiones de biofeedback-EMG, una potencia muscular expresada en μV , por debajo de 90.

Se expresará la potencia muscular en coordenadas, con escala de 0 a 360 μV .

En abscisas, se considerarán las sesiones de tratamiento, simultáneo y/o secuencial de los grupos musculares, por periodos de 15 en 15 días.

Las potencias musculares que se alcancen al final de la fase de tratamiento e, incluso el seguimiento post-biofeedback-EMG, en los respectivos grupos, será expresado en μV .

Al término del periodo de seis meses establecido, se realizará evaluación de los resultados obtenidos, determinando nuevamente los parámetros de 1., 2. y 3. reseñados en la fase prebiofeedback-EMG, para contrastar la mejoría clínica, analítica y electrofisiológica alcanzada.

En aquellos enfermos que aporten estudio anatomopatológico, al acudir por primera vez a la consulta, se repetirá la biopsia muscular, con el fin de verificar posibles modificaciones histológicas.

Se considera la posibilidad de seguimiento e investigación

de la evolución clínica de estos pacientes, mediante la realización de exámenes EMG de control a largo plazo (uno y tres años).

Por último, desde el punto de vista metodológico se realizó control EMG, en un sujeto sano.

El individuo voluntario, de edad similar al paciente con D.M.P. estudiado (A.S.H.S., de 11 años), fue sometido a exploración electrofisiológica (Fig. II.3.2):

- a) Para complementar el concepto de Reposo Post-Máximo Esfuerzo (RPME), que desarrollaremos a continuación.
- b) Para dar validez a una parte de la modelización físico-matemática, que estableceremos posteriormente.

En el examen EMG realizado se registraron potenciales de U.M. en músculo Tibial anterior derecho, procediéndose a su análisis sistemático.

El resultado reveló parámetros normales, en duración e incidencia de polifásicos (Fig. II. 3. 3).

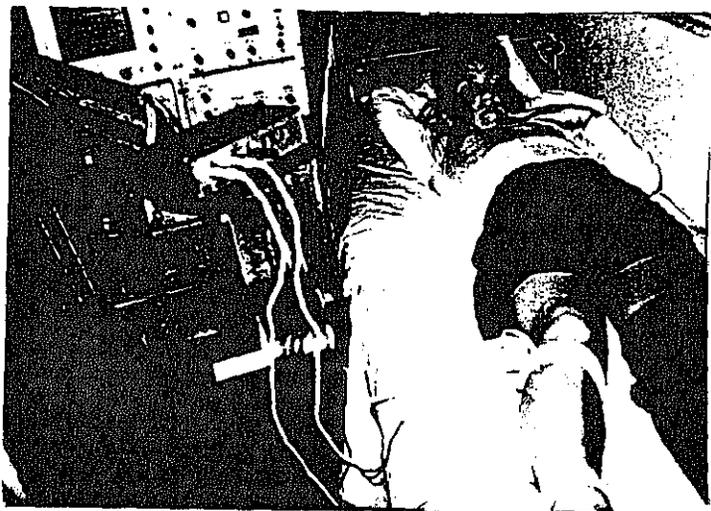


Fig. II. 3. 2.- A.S.H.A. 11 a. Sujeto control, de edad similar al afectado. Exploración EMG.

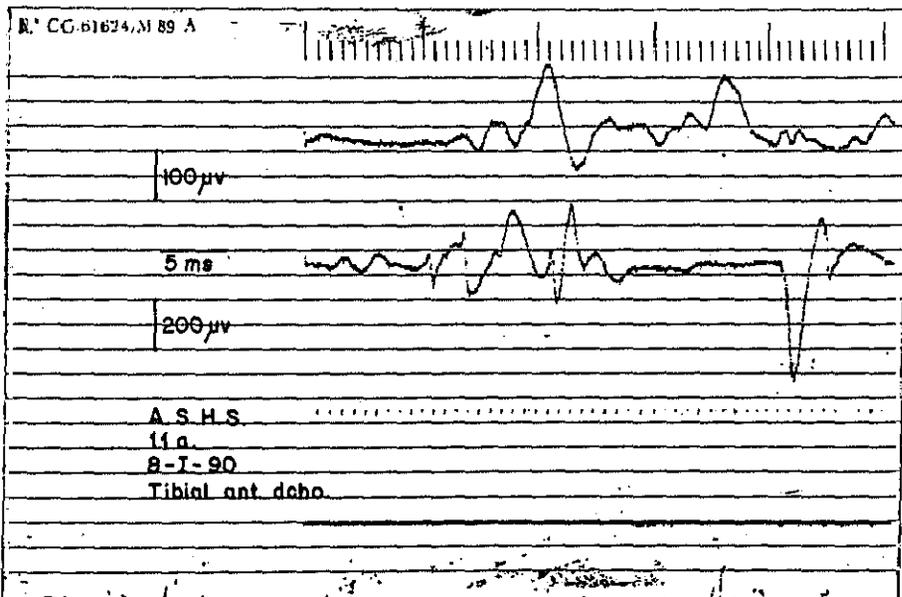


Fig. II. 3. 3.- Sujeto sano con potenciales de U.M. dentro de límites fisiológicos.

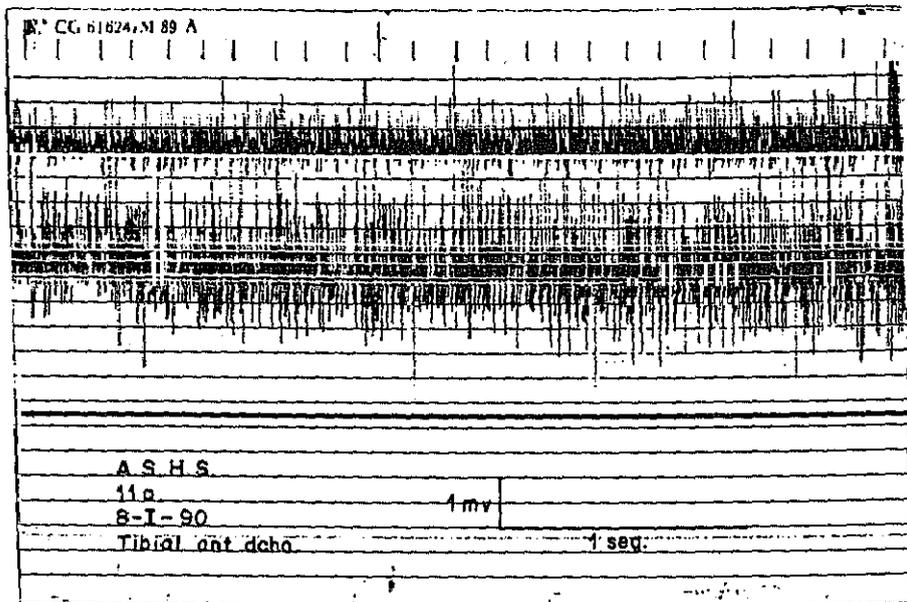


Fig. II.3.4.- Máximo esfuerzo. No existe pérdida de U.M. La amplitud es normal.

Al realizar máximo esfuerzo en músculo Tibial anterior derecho, la amplitud fué normal, de 2 a 4 mV, y no se hizo evidente pérdida de U.M. (Fig. II. 3. 4).

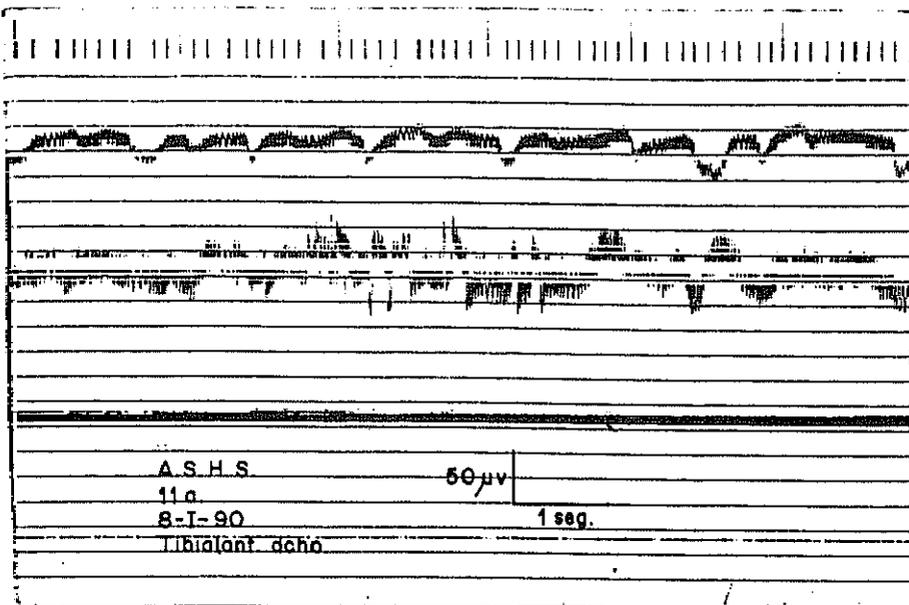


Fig. II.3.5.- Ausencia de actividad eléctrica, en fase inmediata a la realización de máximo esfuerzo muscular.

Tras la prueba de esfuerzo máximo y al cesar este, no se detectó ni registró actividad eléctrica, incluso utilizando amplificaciones bajas (Fig. II. 3. 5).

El silencio eléctrico se pudo constatar a los escasos segundos de obtenerse la relajación muscular del pie derecho, en máxima dorsiflexión forzada.

En el enfermo J.M.A.M. estudiado se considera, sin embargo, habitual la presencia de actividad eléctrica espontánea durante varios segundos e, incluso, algún minuto después de la práctica de un máximo esfuerzo, por la acción irritativa que dicha maniobra implica sobre el músculo miopático (Fig. II. 22 a II. 30).

CAPITULO III

RESULTADOS POST-BIOFEEDBACK-EMG

III. 1. RESULTADOS CLINICOS

A los 6 meses de instaurar tratamiento con técnicas de biofeedback-EMG, se efectúan nuevos exámenes de control clínico, bioquímico y electrofisiológico al paciente J.M.A.M., con los siguientes resultados:

III. 1. RESULTADOS CLINICOS

Tras un periodo de 6 meses de tratamiento con técnicas clínicas no invasivas, realizadas con biofeedback-EMG de superficie, se procede nuevamente a la valoración de la sintomatología de la D.M.P., en lo relativo a potencia muscular, signo de GOWERS, lordosis y marcha.

Se realizaron cinco sesiones semanales de adiestramiento bioinformativo, de treinta minutos de duración.

Se trataron en dichas sesiones secuencialmente los grupos musculares más débiles o incapacitados, por el siguiente orden:

- 19 Músculos específicos de extremidades inferiores
- 22 Músculos erectores de columna
- 32 Músculos de extremidades superiores

En todos estos grupos musculares existía una potencia muscular inferior a 90 μ V, al realizar en la fase inicial al tratamiento, una línea de base.

Así, a efectos de control y seguimiento de la potencia muscular, en fase previa y última al adiestramiento bioinformativo, se consideraron 4 grupos, cuyas potencias, expresadas en μV , iniciales y finales fueron:

	POTENCIA INICIAL (μV)	POTENCIA FINAL (μV)
CUADRICEPS FEMORAL DERECHO	80	240
TIBIAL ANTERIOR DERECHO	40	340
PERONEO LATERAL LARGO DERECHO	25	190
ERECTORES DE LA COLUMNA VERTEBRAL	10	210

Las sesiones de biofeedback-EMG, realizadas sobre estos músculos se representan en abscisas, considerando periodos de 15 en 15 días entre los meses de Abril y Septiembre; las potencias musculares, expresadas en μV , se representan en ordenadas (Fig. III. 1. 1).

Con relación a la fase basal pre-biofeedback-EMG debemos resaltar, entre otras, las siguientes pruebas realizadas :

- 1ª La potencia muscular que alcanza el paciente J.M.A.M. se refleja también en el signo de GOWERS y en la maniobra de incorporarse a una silla. Destaca en esta maniobra, no sólo el mayor grado de potencia muscular conseguida, sino también la rapidez de la respuesta a

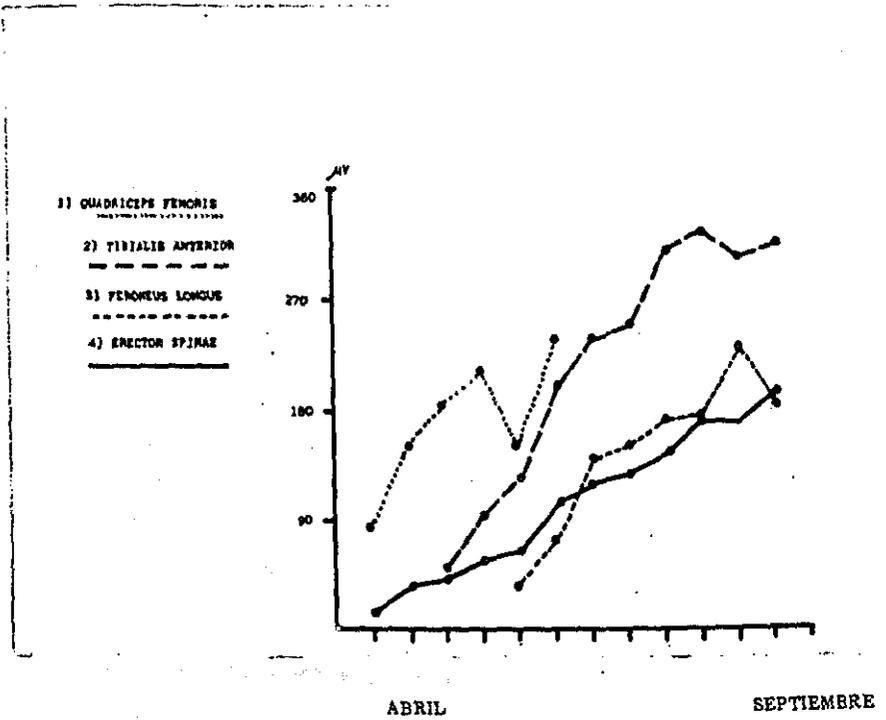


Fig. III.1. 1.- Evolución de la potencia muscular del paciente J.M.A.M., durante el tratamiento con biofeedback-EMG. (Explicación en el texto).

la indicación de realizar dicha acción (Fig. III. 1. 2), (Fig. III. 1. 3) y (Fig. III.1. 4).

2ª En posición de decúbito lateral derecho e izquierdo se valora la capacidad de abducción de ambas extremidades inferiores, apreciándose la buena función de los grupos musculares glúteos (Fig. III. 1. 5).

3ª La recuperación de la actitud erecta a nivel de columna vertebral (Fig. III. 1. 6), donde se aprecia la notable remisión de la intensa lordosis lumbar, presente en la fase previa al tratamiento (Fig. II. 1).

4ª La marcha liberada, que efectúa valiéndose por sí mismo, o bien con ayuda de un bastón inglés (Fig. III. 1. 7).

Debe hacerse especial énfasis en este aspecto de la marcha, ya que la situación del paciente, cuando acudía a consulta 6 meses antes, era de ausencia total de marcha, en silla de ruedas y precisando apoyo para realizar movimientos deambulatorios (Fig. II. 1).

En general, los grupos musculares del paciente, en toda su anatomía, experimentan no un aumento de la masa global, pero sí un incremento de la función.

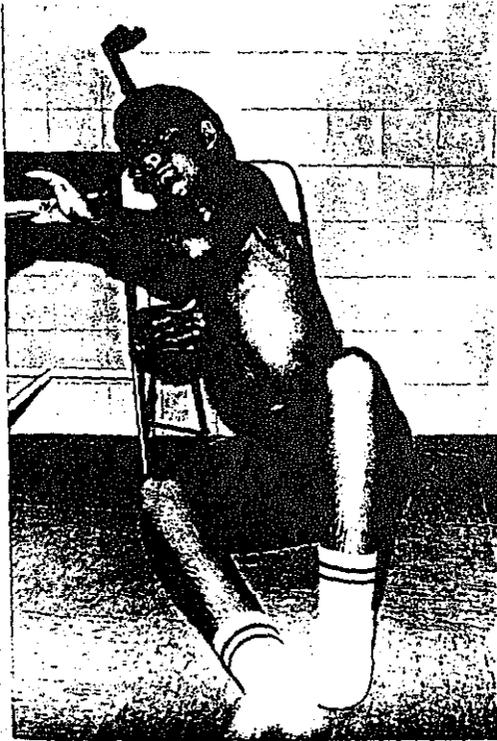


Fig. III. 1. 2.- J.M.A.M. Maniobra de incorporación
a una silla.



Fig. III. 1.3.- J.M.A.M. Idem.



Fig. III. 1. 4.- J.M.A.M. Idem.

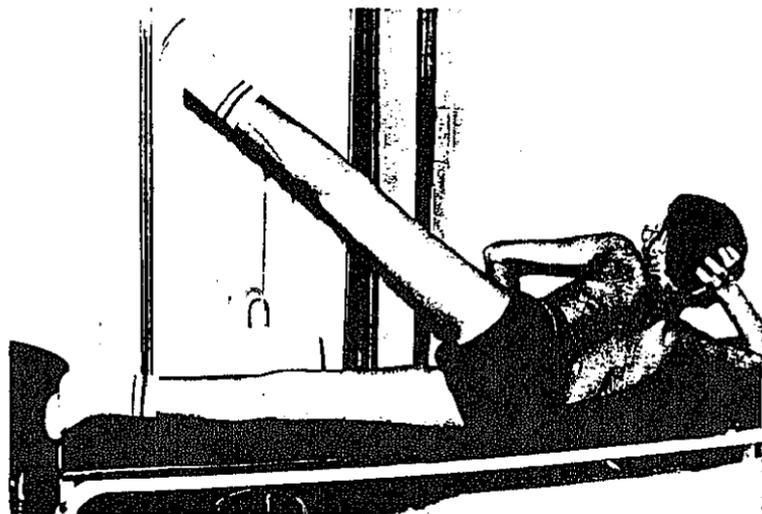


Fig. III. 1. 5.- J.M.A.M. Abducción de extremidades inferiores.

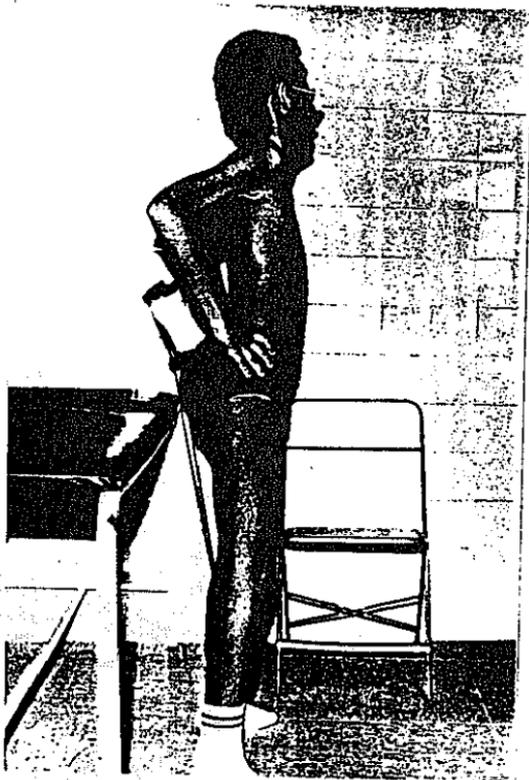


Fig. III. 1. 6.- J.M.A.M. Actitud erecta en bipedestación.



Fig. III. 1. 7.- J.M.A.M. Marcha liberada.



Fig. III. 1. 8.- Evaluación funcional de fuerza muscular en ambos brazos.

Un ejemplo lo constituyen los músculos de extremidades superiores en los que se logra una mayor utilidad y fuerza (Fig. III. 1. B).

CAPITULO III

III. 2. RESULTADOS ANALITICOS

III. 2. RESULTADOS ANALITICOS

Se realizó nuevo examen bioquímico al paciente J.M.A.M. en el periodo inmediatamente posterior al tratamiento con técnicas de biofeedback-EMG. Se consideró una fase de seguimiento de 6 semanas.

Se obtuvieron, nuevamente, determinaciones analíticas en:

- a) Ionograma
- b) Enzimas
- c) Glucosa
- d) Creatinina

Con los siguientes resultados:

- a) Ionograma
 1. Calcemia, ligeramente disminuida, con relación a la fase pre-biofeedback (8,7 mg%)
 2. Sodio, no muestra modificaciones (136 mg%)
 3. Cloro, sigue en el límite bajo de la normalidad (100 mEq/l)
 4. Fósforo inorgánico, ligero descenso (4,9 mg%), pero con cifras dentro de límites normales
 5. Potasio, sigue aportando cifras en el límite bajo de la normalidad (4,0 mEq/l)

b) Enzimas

1. LDH, descenso de las cifras elevadas presentes en la fase pre-biofeedback-EMG; de 321 mU/ml, descienden a 230 mU/ml (Fig. III.2.1) y a 210 mU/ml, en la fase de seguimiento.
2. Fosfatasa alcalina, se elevan discretamente sus cifras durante el tratamiento (de 201 mU/ml a 221 mU/ml); se mantiene elevada durante dicho periodo hasta 270 mU/ml para descender en la fase posterior inmediata, en el seguimiento del paciente, de forma significativa (50 mU/ml) (Fig. III.2.2).

La creatinina desciende de 0,5 mg% en la fase pre-biofeedback, a 0,2 mg% en la fase post-biofeedback-EMG.

Las cifras de colesterol (164 mg%); proteínas totales (6,6 gr%); albúmina (4,1 gr%); bilirrubina (0,3 mg%) y ácido úrico (4,4 mg%), no mostraron cambios significativos, respecto a la fase previa al tratamiento.

Disminuyen ligeramente las relaciones Albumina/Globulina (1,6) y Calcio, según proteínas (9,3 mg%).

La osmolaridad no se modifica (288,4 mOsm/ Kg).

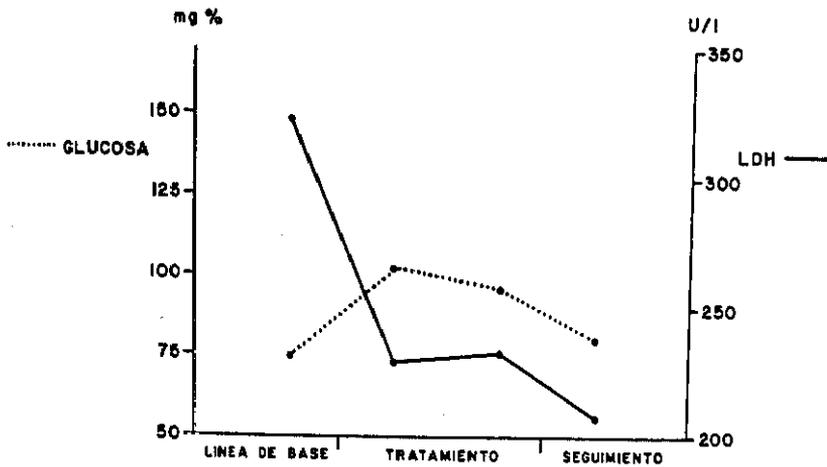


Fig. III. 2. 1.- Descenso de LDH durante la fase de tratamiento, que persiste en la fase de seguimiento durante seis semanas. Ligero aumento de glucemia en la fase de tratamiento.

La glucemia, que se encontraba en la fase previa al tratamiento en el límite bajo de la normalidad (76 mg%), se eleva a cifras de hasta 102 mg% en la fase per-biofeedback-EMG, y se estabiliza en cifras normales en la fase post-biofeedback-EMG (85 mg%) (Fig. III. 2. 1).

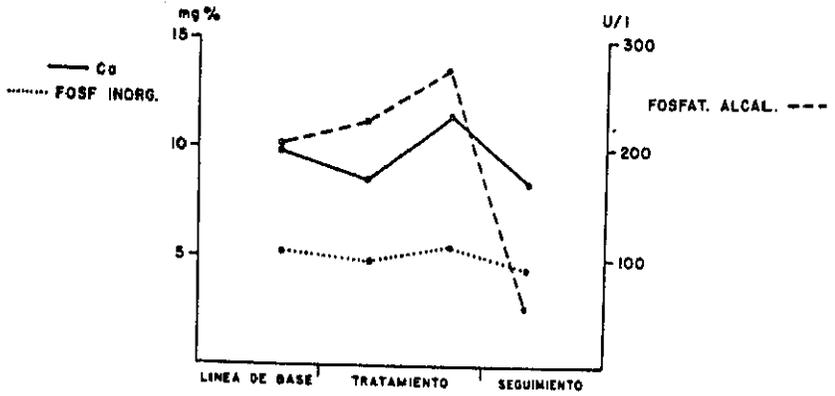


Fig. III. 2. 2.- Elevación inicial y descenso acusado de Fosfatasa alcalina. Cambios oscilatorios de Calcio y Fósforo inorgánico.

CAPITULO III

III. 3. RESULTADOS ELECTROMIOGRAFICOS

III.3. RESULTADOS ELECTROMIOGRAFICOS

La evaluación electrofisiológica realizada en músculo tibial anterior derecho, después de seis meses de tratamiento con técnicas de biofeedback-EMG, revela:

A. Incremento de amplitud al máximo esfuerzo, que pasa de 220 μ V a 5'8 mV (Fig. III. 3.1).

B. Actividad espontánea de tipo pseudomiotónico, en estado de reposo post-máximo esfuerzo (RPME), con la presencia de una descarga paroxística única, de más de 40 minutos de duración. (Se entiende por RPME el estado de reposo absoluto y máxima relajación muscular, tras haber realizado el sujeto el máximo esfuerzo de que es capaz; se entiende por otro lado en músculos entrenados durante varios meses con técnicas conductuales y de condicionamiento operante).

Se aíslan cinco potenciales de U.M., de variable morfología, alguno de ellos polifásicos, cuya duración y amplitud se encuentra notablemente aumentada (Fig. III. 3.2).

Se aísla, igualmente, un potencial de U.M. "gigante" de 2'6 mV de amplitud y 20 ms de duración (Fig. III. 3.3).

C. En situación de mínimo esfuerzo mantenido, se detectan y registran potenciales de U.M. aumentados de duración y amplitud, con incremento en la cifra de polifásicos, en relación al examen EMG previo al tratamiento (Fig. III. 3.4).

Las características de la actividad espontánea detectada y registrada en condiciones de RPME, son las siguientes:

1. Descarga espontánea pseudomodulada en amplitud y frecuencia, de 14'5 seg. de duración, con salvas acopladas de tres a cuatro potenciales de U.M., cuya amplitud es de 600 a 800 μ V, con intervalos entre sí de 0'05 a 0'1 seg. Están separadas entre sí por intervalos de 0'3 a 0'6 seg.
2. Cada 9'5 seg. se registran dos potenciales de U.M. "gigantes", de 1'8 mV de amplitud.
3. La mencionada descarga va seguida, sin solución de continuidad, de otra similar, que se detecta y registra durante 45 minutos.
4. La amplitud de los potenciales de U.M. detectados varía entre 600 μ V y 1'8 mV (Fig. III. 3.5).
5. Los intervalos intersalvas oscilan entre 0'3 a 3 seg. (Fig. III. 3.6).
6. Con intervalos de 0'5 a 4'5 seg. se registran

salvas espontáneas de potenciales de U.M., pseudomoduladas en amplitud y frecuencia. Esta última es alta o altísima, detectándose potenciales cada 120, 90, 50, 30, 25, 10 y 5 ms. (Fig. III. 3.7).

7. A los veinte minutos de RPME, con una baja frecuencia, cada 5'5 seg., pero con intervalos irregulares, se detectan potenciales de U.M. de 800 μ V de amplitud. Aparición muy aislada u ocasional de un potencial de U.M. "gigante" y polifásico de 2'2 mV de amplitud (Fig. III. 3.8) y (Fig. III. 3.9).
8. Al retirar los electrodos concéntricos de aguja pasado un período de 45 minutos de registro continuo, persiste la actividad espontánea de las referidas salvas de potenciales de U.M. que han sido detectadas y registradas durante el referido período.

Se procede al análisis sistemático de los potenciales de U.M. detectados y registrados en condiciones de mínimo esfuerzo mantenido, previamente a la realización del máximo esfuerzo, y de potenciales detectados y registrados en condiciones de RPME, con el siguiente resultado:

- a) El número de potenciales de U.M. obtenidos es de 21 (n = 21).
- b) La duración media de los potenciales reseñados es de 14'8 ms, encontrándose elevada su duración en un 26%, por encima de lo normal (N = 11'7). (Fig. III.3.10).
- c) La cifra de polifásicos se encontraba incrementada sobre las cifras normales (12%), siendo aquella de un 23%, con presencia de un polifásico de puntas largas "gigante". (Fig. III.3.11).
- d) En la presente exploración, a los seis meses de realizar sesiones de biofeedback-EMG, en los grupos musculares tratados, se detectan, en condiciones de RPME, actividad espontánea en forma de salvas pseudomiotónicas, cuyas características electrofisiológicas son:
- 19 Están provocadas o inducidas por el máximo esfuerzo, previamente realizado, al igual que constatabamos en condiciones basales pre-biofeedback-EMG.
- 20 El reposo y la relajación de los grupos musculares entrenados con las sesiones de biofeedback-EMG, no modifica la persistencia audio-visual de las salvas o descargas

pseudomiotónicas.

30 Esta persistencia se prolonga durante tiempo superior a 45 minutos, registrándose este incremento de duración, respecto a la fase pre-biofeedback-EMG, en situación de RPME. (Fig. III.3.12).

49 La frecuencia de las salvas disminuye considerablemente, siendo posible individualizar los potenciales de U.M. por su diferente morfología, amplitud y duración, en registros aislado, continuo o ambos simultáneamente (registro especial) (Fig. III.3.13).

Es preciso analizar, a continuación, los tres aspectos más destacados de la exploración EMG post-biofeedback después de la variada y diversa fenomenología electrofisiológica, que se detecta y registra en la fase RPME.

- El estudio detallado del parámetro frecuencia, presente en las descargas pseudomiotónicas persistentes, prácticamente continuas, detectadas en dicha fase de RPME.
- El establecimiento de una hipótesis fisiológica, que justifique el mecanismo íntimo, que a nivel medular, se

desarrolla en acción feedback-feedforward, entre vías aferentes, neuronas intramedulares y vías eferentes, que controlan el reflejo miotático.

- Elaboración del modelado matemático, de la reseñada hipótesis fisiológica, considerando además en dicho modelado, futuros sistemas de aplicación al tratamiento de la D.M.P., con técnicas de biofeedback-EMG.

En definitiva, la modelización matemática del proceso de aprendizaje, tal como se mencionó en el objetivo 3º de este trabajo, se realiza en función de las respuestas electrofisiológicas, las cuales evolucionan de la misma forma en que lo efectúa dicho proceso de aprendizaje.

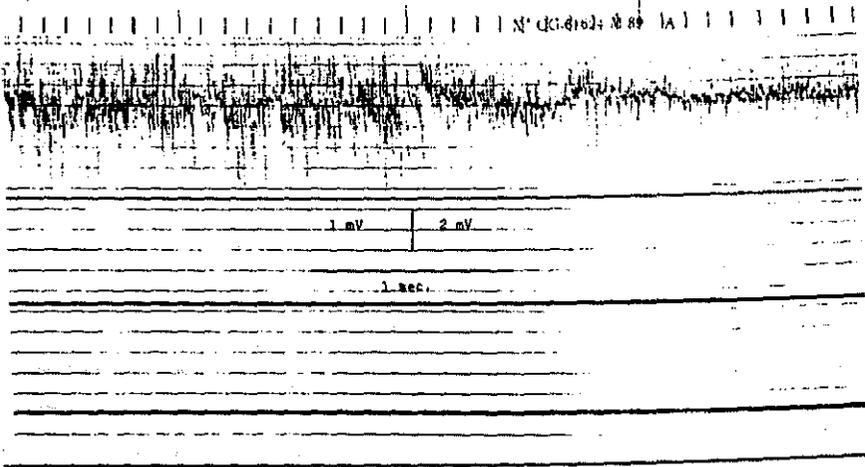


Fig. III. 3.1.- J.M.A.M. Músculo Tibial anterior derecho.
Registro continuo, al realizar esfuerzo
maximo. Amplitud aumentada.

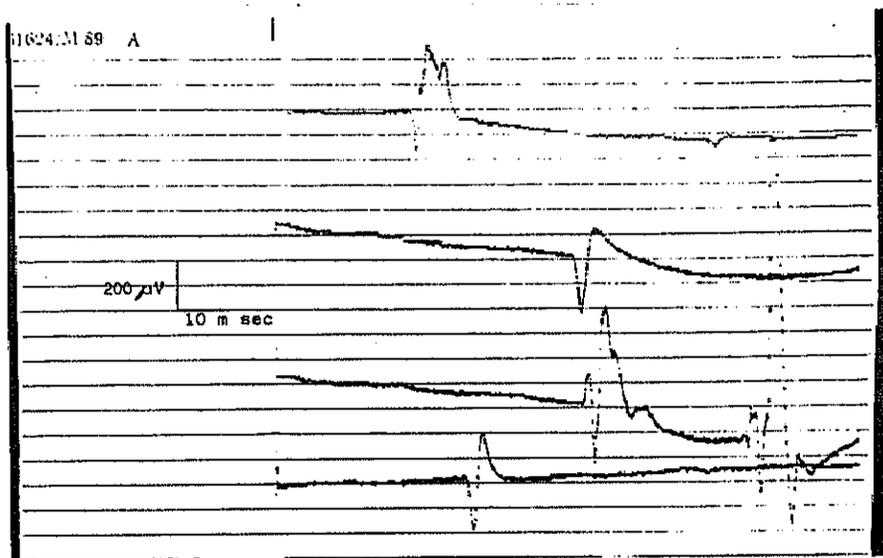


Fig. III.3.2.- J.M.A.M. Registro aislado. Se individualizan 4 potenciales de U.M. y un polifásico "gigante", de puntas largas, en estado de RPME.

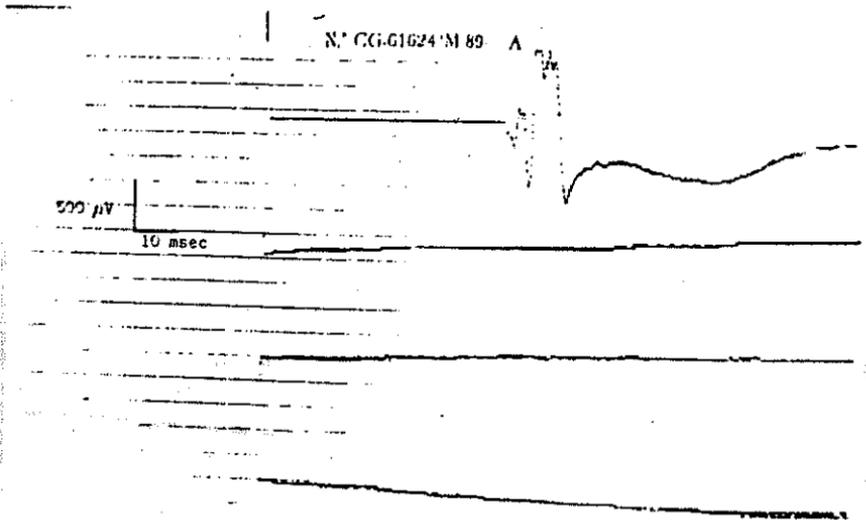


Fig. III. C. 3.- J.M.A.M. Potencial de U.M. "gigante" y polifásico, aislado en estado de RPME.

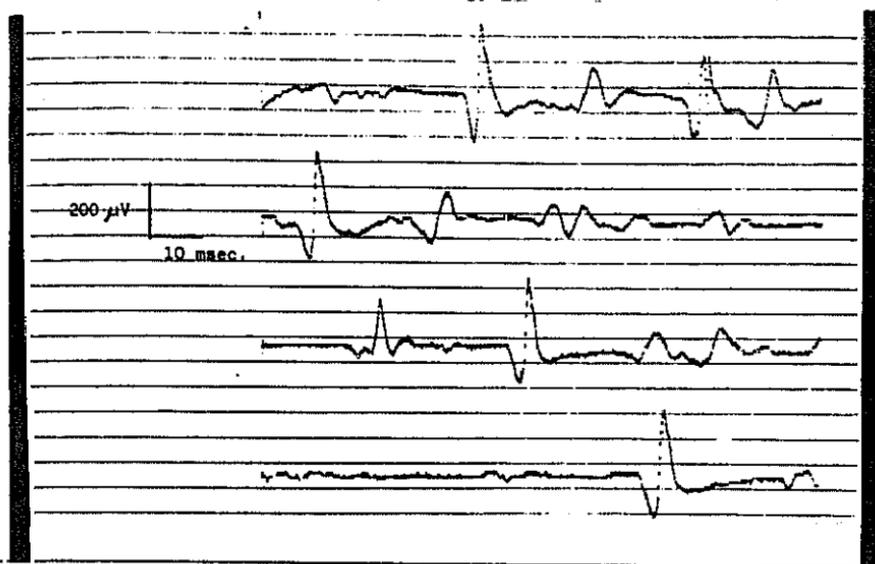


Fig. 111.3.4.- J.M.A.M. Registro aislado, en minimo esfuerzo.

Potenciales de U.M. aumentados en amplitud, en duracion y número de polifásicos.

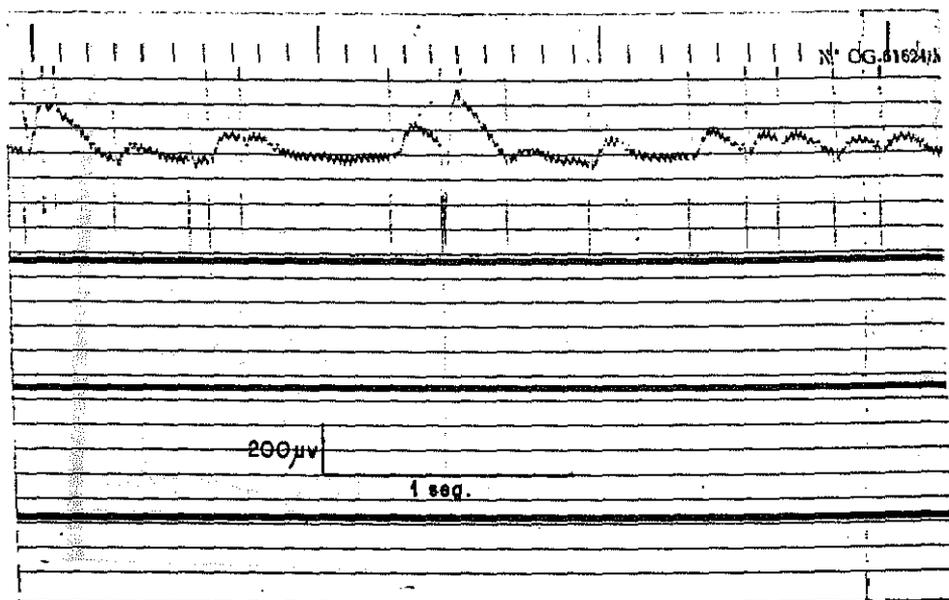


Fig. III.3.5.- J.M.A.M. Salva pseudomiotónica, en estado de RPME. Amplitud variable de los potenciales de U.M., detectados en registro especial.

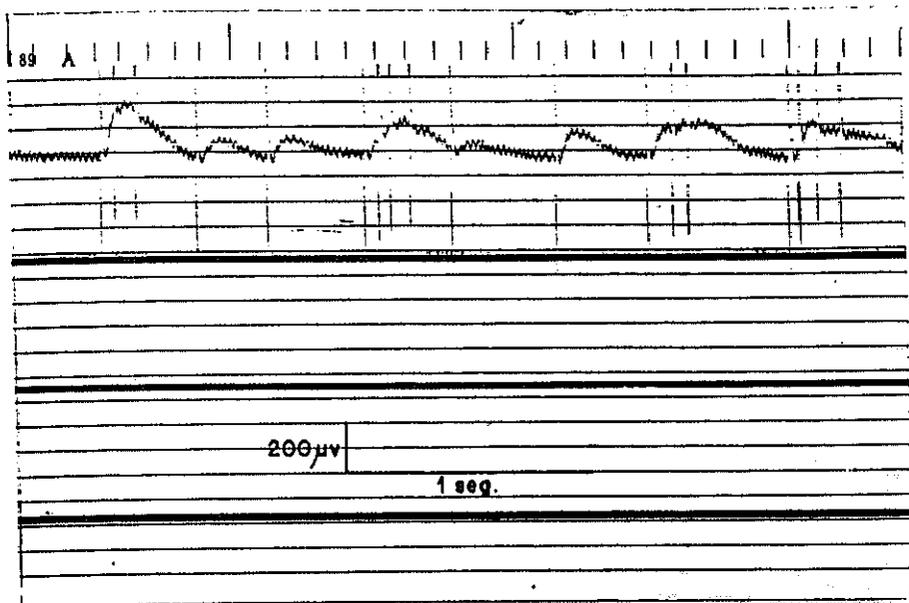


Fig. III.3.6.- J.M.A.M. Potenciales de U.M. de salva pseudomotónica en estado de RPME. Intervalos irregulares entre sí y entre las salvas.

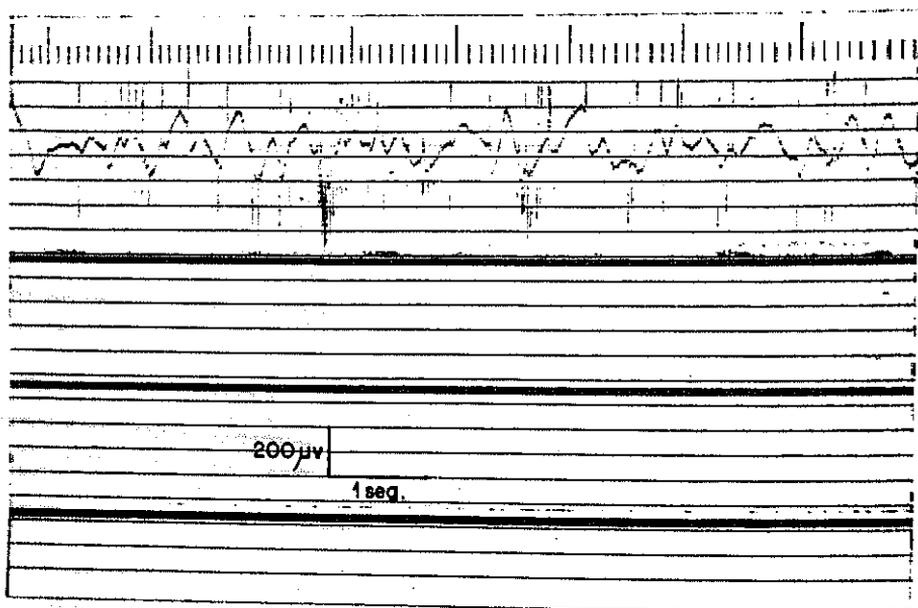


Fig. III.3.7.- J.M.A.M. Salva pseudomotónica de alta y muy alta frecuencia, en estado de RPME.

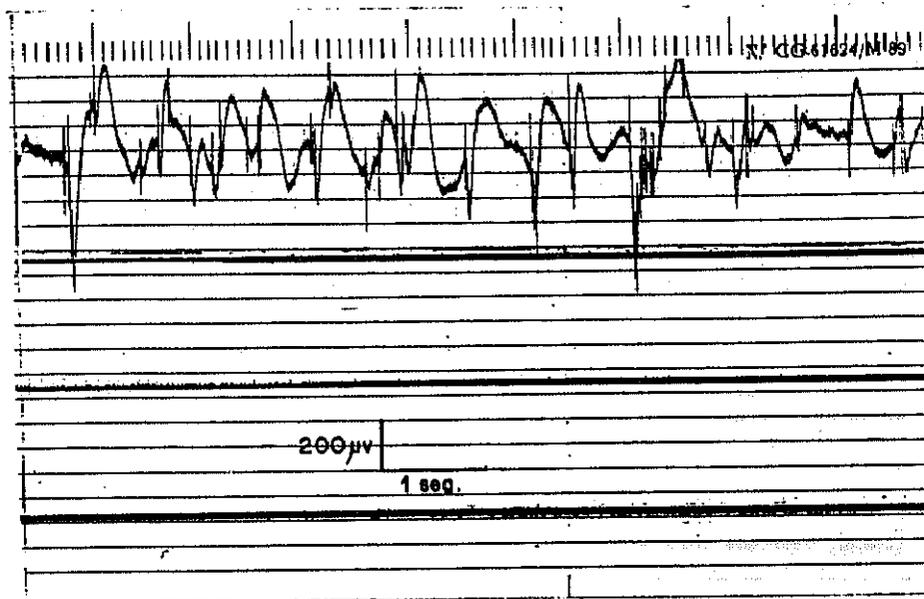


Fig. III.3.B.- J.M.A.M. Potenciales de U.M. de hasta 800 μ V de amplitud, de baja e irregular frecuencia. Salva pseudomiotónica, en estado de RPME.

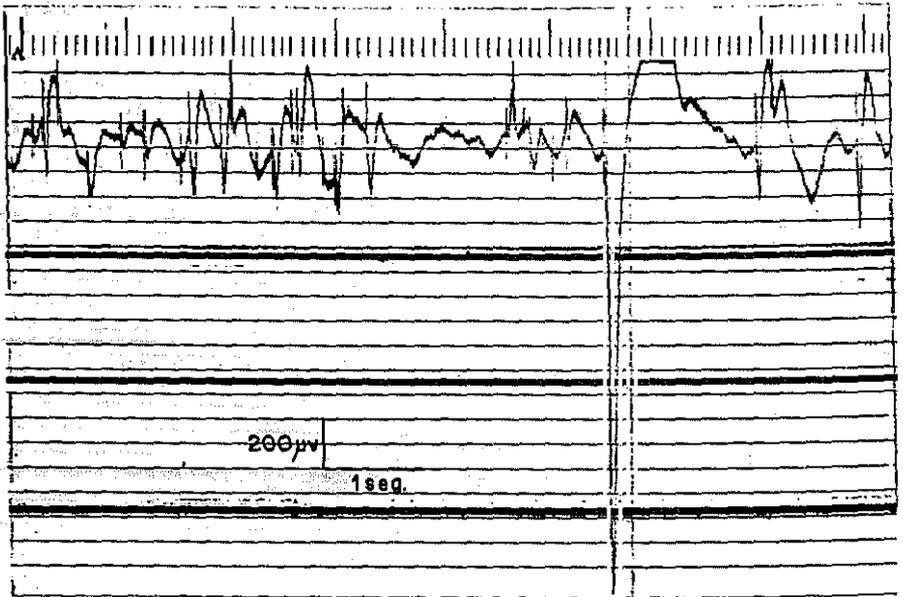


Fig. III.3.9.- J.M.A.M. Potencial de U.M. esporádico, "gigante" y polifásico. Salva pseudomioclonia, en estado de RPME.

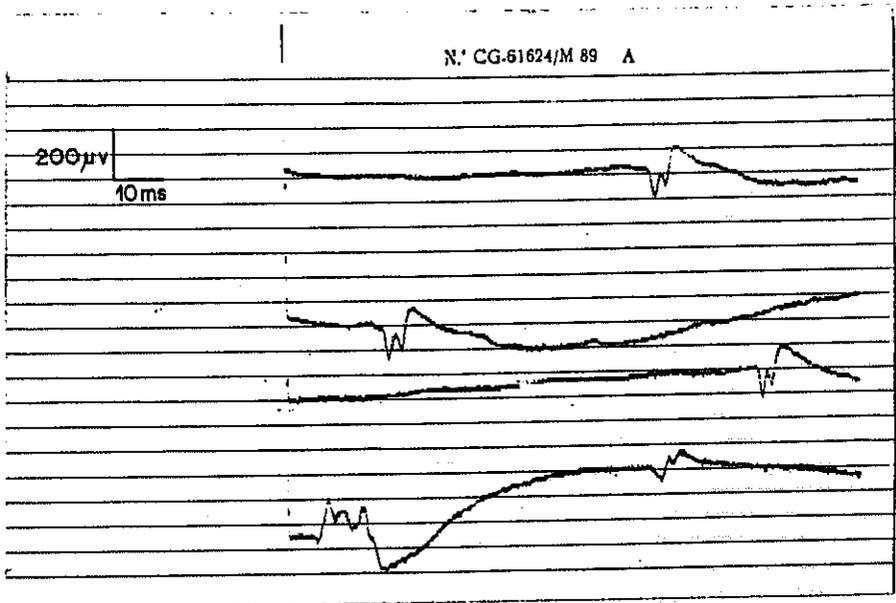


Fig. III.3.10.- J.M.A.M. Potenciales de U.M. aislados, en estado de RPME. Duración aumentada.

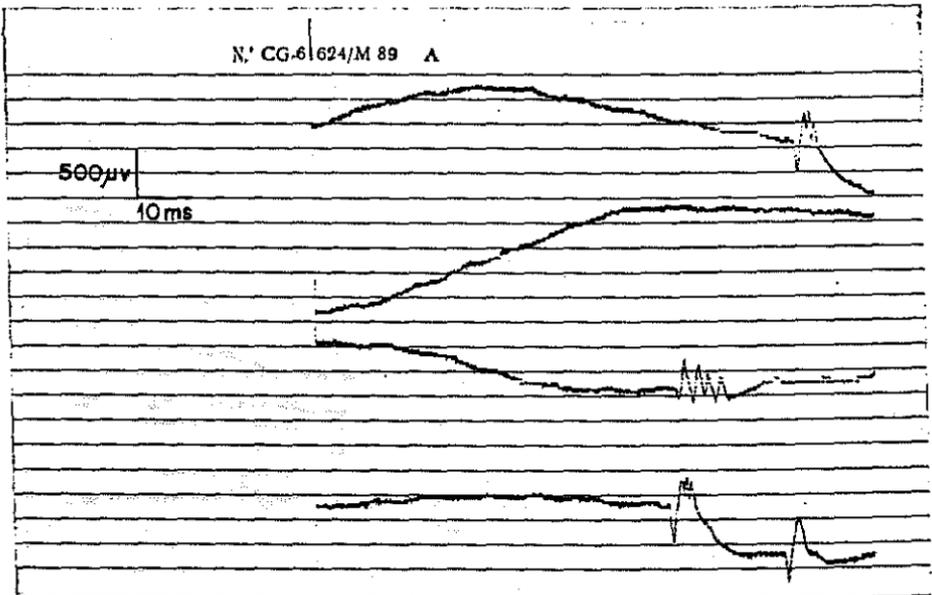


Fig. III.3.11.- J.M.A.M. Potenciales de U.M. aislados.
Incremento de polifásicos, algunos del tipo
"puntas largas", en estado de RPME.

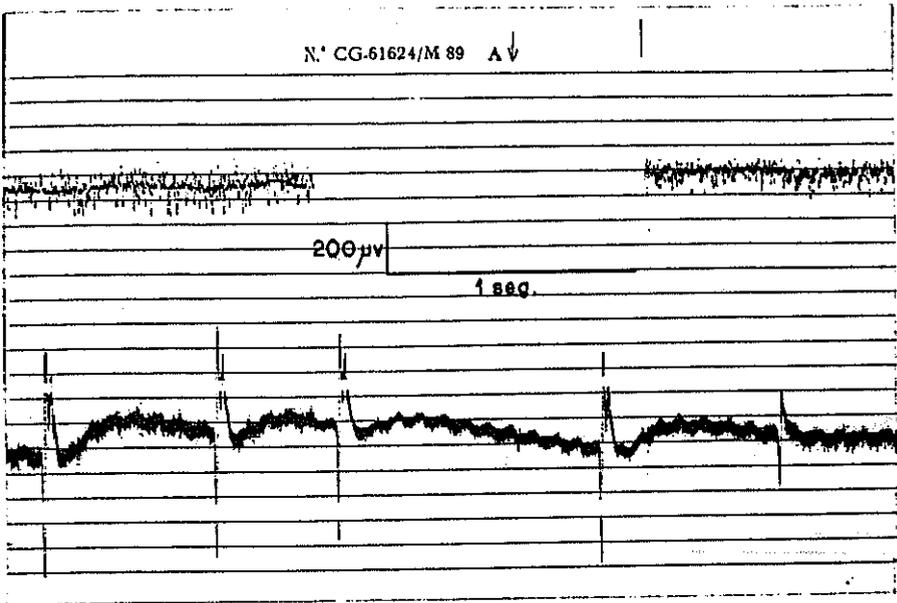


Fig. III.3.12.- J.M.A.M. Registro especial, en estado de RPME.

Duración por tiempo superior a 45 minutos de
la salva pseudomiótica.

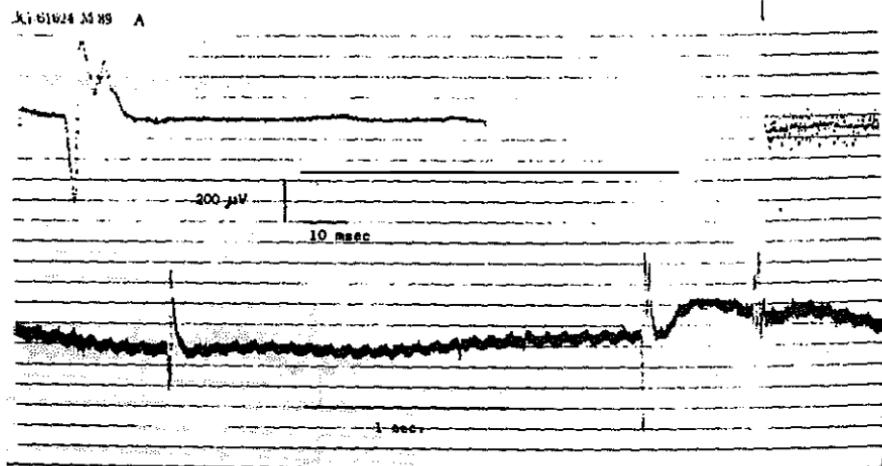


Fig. III.3.13.- J.M.A.M. Registro especial, en estado de RPME.

Descenso de la frecuencia de las salvas pseudomiocónicas. Se aislan distintos potenciales de U.M. de variable morfología, amplitud y duración.

CAPITULO IV

MODELIZACION PARA LA REHABILITACION
NEUROMUSCULAR CON BIOFEEDBACK-EMG

ANATOMIA Y FISILOGIA DEL TONO MUSCULAR

Se admite, universalmente, que el reflejo miotático responsable del tono muscular, está regido por dos circuitos neuronales situados a nivel del asta anterior de la médula.

Uno el circuito gamma - γ - integrado por las motoneuronas sensoriomotoras y las fibras eferentes del mismo nombre, cuyo efecto inhibitor o facilitador sobre los husos neuromusculares, depende exclusivamente de estímulos procedentes de estructuras superiores del cerebro, y otro el circuito de RENSLOW, cuyas microneuronas o interneuronas envían fibras eferentes a las α motoneuronas del asta anterior de la médula, ejerciendo sobre ellas un efecto inhibitor (59).

Ambos circuitos perfeccionan el reflejo miotático.

El circuito γ cuyas fibras eferentes tienen un diámetro de 3 a 8 μ y una velocidad de conducción entre 25 y 35 m/seg., es estimulado por numerosas influencias y estructuras supraespinales.

Sobre sus motoneuronas se han obtenido facilitaciones e inhibiciones.

GRANIT y KAADA lo consiguieron estimulando la corteza sensitivo-motora, el fascículo piramidal, el cuerpo

estriado, el núcleo rojo, el cerebelo, el hipotálamo, la amígdala y la formación reticular. Esta última es, fundamentalmente, responsable de la actividad espontánea.

La estimulación eléctrica de dicha formación, según el lugar en que se aplique, refuerza o disminuye la actividad.

La actividad γ depende del grado de vigilancia y GRANIT refiere que es un indicador muy sensible de los estados de alerta (41).

El sistema o bucle γ se subdivide en fibras eferentes γ_1 y γ_2 .

Ambas se dirigen a los husos neuromusculares, entrando en contacto con las regiones contráctiles de los mismos. (Fig. IV. 1.1).

Mientras que las fibras γ_1 contactan con los husos en saco (fibras γ dinámicas), las fibras γ_2 lo hacen con los husos en cadena (fibras γ estáticas) (Fig. IV. 1. 2).

Las fibras eferentes γ_1 y γ_2 de las neuronas fusomotoras no tienen unión segmentaria con las fibras aferentes Ia.

Otras estimulaciones centrales reflejas actúan sobre la actividad γ ; entre estas últimas, la estimulación de la piel y

de los nervios cutáneos, provoca modificaciones de facilitación o inhibición, más marcada que las aferentes musculares Ia, sobre dicha actividad.

Las terminaciones primarias de las vías aferentes de los husos musculares, son de dos tipos:

- a) Las fibras Ia, o anulo espirales que parten de las fibras musculares receptoras intrahusales en cadena y en bolsa, y que tienen un diámetro de 10 a 20 μ .
- b) Las fibras tipo II en "roseta", que parten de los receptores intrahusales en "cadena".

Las fibras Ia y II transmiten impulsos, cuyas velocidades repectivas son de 75 y 70 m/seg.

Las fibras Ia son dinámicas; las de tipo II estáticas.

Las fibras y cuando se estimulan directamente desde las estructuras superiores del cerebro, activando las correspondientes motoneuronas, hacen que las fibras intrahusales se contraigan, generando una tensión que dá origen a la despolarización de las terminaciones primarias Ia y II.

Las fibras y pueden ser bloqueadas por los estados de alerta y máxima concentración volitiva.

El circuito inhibitor está representado, clásicamente por

las microneuronas de RENSCHAW. En efecto, la actividad α , procedente de las α motoneuronas, puede ser bloqueada por la intervención de interneuronas segmentarias inhibitorias del asta anterior de la médula (microneuronas o interneuronas de RENSCHAW) (Fig. IV.1.3).

Estas microneuronas alimentadas por una colateral axónica de la α motoneurona, a la cual devuelve su propio cilindroeje, establecen circuitos de inhibición retroactiva (acción "feedback"), por hiperpolarización, cuyo efecto final es la inhibición postsináptica de la α motoneurona (59).

En resumen, desde los receptores situados a nivel del huso neuromuscular, las vías aferentes transmiten impulsos a través de fibras gruesas sensitivas, de alta velocidad de conducción (tipos Ia y Ib), cuyas neuronas se localizan a nivel de gánglios raquídeos. Los axones de aquellas hacen conexión con las α motoneuronas a nivel del asta anterior de la médula (Fig. IV. 1. 3).

El axon de las α motoneuronas mielinizado y de alta velocidad de conducción, envía un impulso motor a las fibras musculares estriadas. Previamente envía una colateral axónica primaria, también mielinizada, y de alta velocidad de conducción, a las microneuronas de RENSCHAW, situadas en núcleos

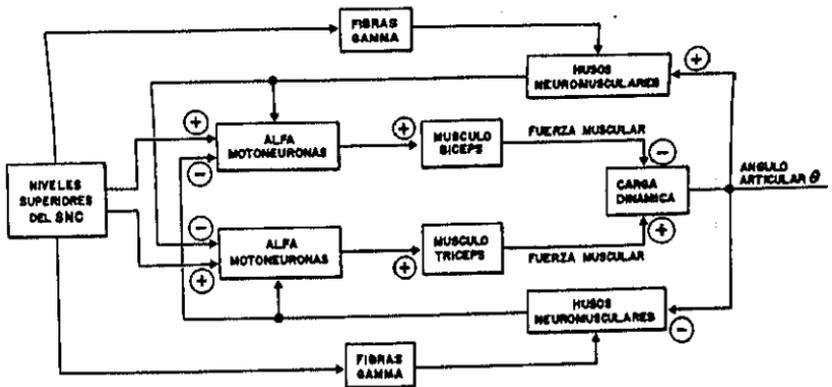


Fig. IV. 1. 1.- Control del sistema neuromuscular, con adición de la entrada de fibras gamma.

anteriores y mediales del asta anterior (Fig. IV. 1. 3).

Por último, haremos referencia a un aspecto fundamental del presente trabajo que opera en el circuito α motoneurona - microneurona de RENSCHAW reseñado: el de los mediadores químicos o neurotransmisores.

Los neurotransmisores que actúan en este circuito son: la acetilcolina, como intermediario químico en la unión colateral axónica-microneurona de RENSCHAW (acción activadora o excitadora).

Otros posibles neurotransmisores con acción excitadora, a dicho nivel, son el glutamato y aspartato.

Como mediadores químicos, con acción inhibitoria, actúan el ácido gamma amino butírico (GABA) y la glicocola o glicina, en la unión de la microneurona de RENSCHAW, con la α motoneurona.

Aunque es muy poco lo que hoy se sabe sobre neuromoduladores hay, en la actualidad, excepciones a la teoría de DALE, según la cual cada neurona en sus terminales libera un solo tipo de neurotransmisor.

La misma terminal nerviosa podría secretar un transmisor que actuaría como excitador o inhibidor y, a la vez, otro que actuaría como modulador. Así, el transmisor excitador glutamato produce una rápida activación; al mismo tiempo podría

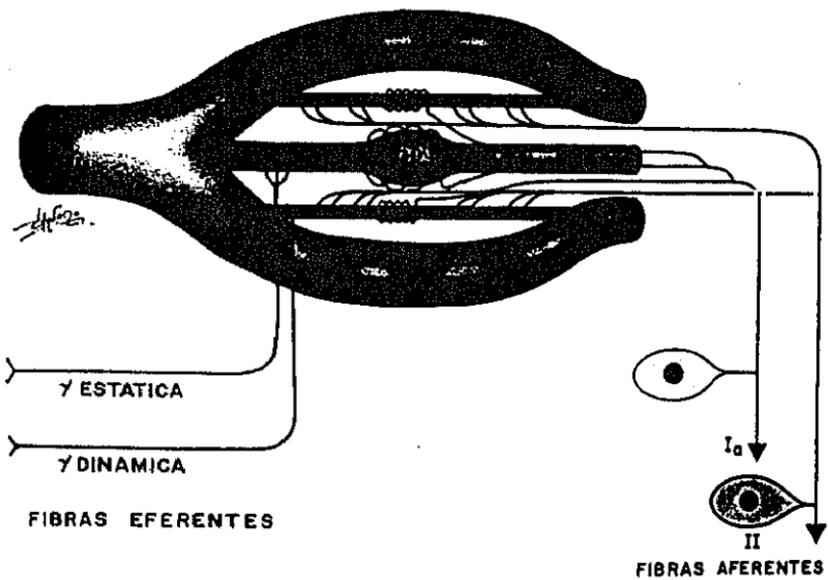


Fig. IV. 1. 2.- Fibras eferentes y estableciendo conexión
 con husos en saco ¹ (Fibras y dinámicas).
 Idem y ² contactando con los husos en
 cadena (Fibras y estáticas).

secretarse un neuropéptido como modulador, que incrementaría el número de receptores del glutamato y así aumentaría la sensibilidad de la misma sinápsis durante días o semanas (42).

En resumen, pues, la concepción actual define como circuito inhibitor de la motoneurona a la microneurona de RENSHAW, como resultado de la hiperpolarización de aquella, al liberarse GABA en su interconexión.

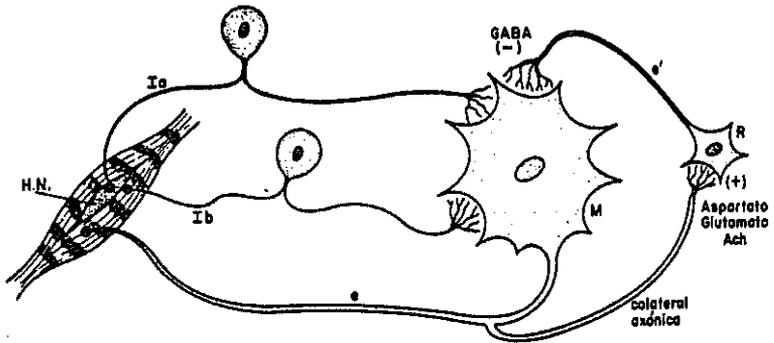


Fig. IV. 1.3.- Circuito de RENSRAW inhibitor. Fase fisiológica prebiofeedback-EMG.

M: α motoneurona. R: microneurona de RENSRAW.

I_a , I_b : Señales aferentes. e, e': Señales eferentes. H N: Huso neuromuscular. (+): Excitación. (-): Inhibición.

CAPITULO IV

IV. 1. HIPOTESIS FISIOLÓGICA
CONCERNIENTE AL CIRCUITO
DE RENSHAW

IV.1. HIPOTESIS FISIOLÓGICA CONCERNIENTE AL CIRCUITO DE RENSHAW

Las fibras α pueden ser bloqueadas por los estados de alerta y los de máxima concentración volitiva (ECCLES, R.M.) (34). Ambas situaciones se obtienen con el entrenamiento prolongado de grupos musculares, mediante técnicas de modificación de conducta, con biofeedback-EMG. El resultado final, tras las sesiones, es un:

ESTADO DE REPOSO POST-MAXIMO ESFUERZO (RPME)

Hipotéticamente se consigue así una ausencia de estímulos reflejos periféricos (cutáneos y de nervios sensitivos) y de los centrales reseñados (vías supraespinales del circuito α y γ).

El bucle α y las vías aferentes Ia, que comportan el reflejo miotático, mantienen el tono muscular de los grupos musculares explorados, en el estado de RPME y máxima relajación, obtenidos con las técnicas de BIOFEEDBACK-EMG utilizadas durante largos periodos de ensayo clínico (PALOMERO, A. Y COLS.) (65).

El ensayo que se prolonga a lo largo de varios meses (seis en el caso de la D.M.P. presentado), tendría repercusión directa sobre las microneuronas de RENSHAW, obteniéndose con ello incrementos notables de la amplitud y de la duración de

los potenciales de U.M., correspondientes a las α motoneuronas, posiblemente por sobreutilización de este circuito ultracorto, en los grupos musculares afectados.

La fibra muscular estriada, alterada por el proceso miopático, que recibe estos impulsos, selecciona la vía aferente más rápida (fibras Ia), la cual envía impulsos inhibidores, hasta la microneurona de RENSHAW (Fig. IV. 1.3) (circuito "feedback").

La microneurona de RENSHAW, que habitualmente se comporta como neurona inhibidora sobre la α motoneurona, invierte su función, estimulando aquella con impulsos excitadores.

El impulso excitador mantenido sobre las α motoneuronas, por influjo de las microneuronas de RENSHAW, condiciona la persistencia de la actividad bioeléctrica EMG en el músculo estriado, generando la aparición de potenciales de U.M. aumentados en duración y amplitud, antes reseñados.

Son potenciales de U.M. "gigantes", detectados en estado de RPME, que incrementan la potencia y la función muscular, por la posible aparición de una nueva función en el circuito: (circuito "feedforward"). (Fig. IV. 1.4.) (87).

En esta nueva situación, el tono muscular estaría controlado por la actividad que resulta de la creación de un

nuevo circuito. con capacidad de resonancia.

Esta actividad resonante explicaría la persistente detección de señales bioeléctricas, en las que destacan las modificaciones en amplitud, duración y frecuencia de los potenciales de U.M. registrados en estado de RPME (39).

Atribuimos la presencia de esta fenomenología bioeléctrica. no descrita en pacientes con D.M.P., a un comportamiento muy específico de los circuitos de nivel medular, con actividad resonante inhibitoria-excitatoria de las microneuronas de RENSHAW, sobre las α motoneuronas (acción " feedback-feedforward ", del circuito de RENSHAW) (Fig. IV. 1. 3 y IV. 1. 4).

Además de los pacientes con D.M.P. no tratados. en individuos sanos de edad similar sometidos a pruebas de RPME, la actividad resonante del circuito de RENSHAW- α motoneurona, es inexistente. En efecto, la actividad eléctrica espontánea cede a los escasos segundos de finalizar el máximo esfuerzo, si bien en los pacientes con D.M.P. no tratados con bio-feedback-EMG puede prolongarse algunos segundos más, como ya reseñamos en el CAPITULO II, debido a la propia acción irritativa o excitadora del máximo esfuerzo.

La ausencia de mediadores químicos -neurotransmisores específicos-, como veremos más adelante a nivel medular, sería

la causa tanto del silencio eléctrico como de la falta de actividad resonante del circuito reseñado.

El mecanismo por el que se consigue el control sobre una determinada función fisiológica, por medio de un aprendizaje bioinformativo-biofeedback-, es un tema bastante desconocido.

En el presente trabajo, y mediante los resultados obtenidos previamente mencionados en el CAPITULO III en el tratamiento con biofeedback-EMG de una miopatía relevante (distrofia muscular progresiva, tipo DUCHENNE), se formula una hipótesis para la interpretación del mecanismo feedforward seguido, para recuperar la actividad muscular.

Como es bien sabido, en las características de los potenciales de U.M. se distinguen los parámetros de duración, forma, amplitud y frecuencia.

Esta última (número de veces que se repite el mismo potencial en la unidad de tiempo) es el parámetro al que nos vamos a referir en la presente modelización.

Pocos autores tiene en cuenta la frecuencia en registros de rutina.

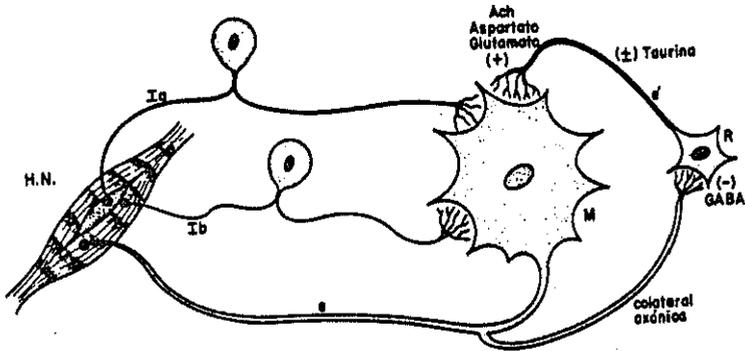


Fig. IV. 1. 4.- Circuito de RENSCHAW resonante. Fase de tratamiento post-biofeedback-EMG.

El circuito de RENSCHAW parece comportarse como un analizador de señales, del tono muscular, a nivel medular. M; R; Ia; Ib; e; e'; H N; (+) y (-) Idem que en la Fig. IV.1. 3.

(+/-). Conducta resonante: Mecanismo feedforward.

Ello es debido, por un lado, a la posibilidad de encontrar distintas U.M. superpuestas en el espacio.

Así es posible cometer el error de tomar por un potencial único dos o más potenciales, correspondientes a diferentes unidades (16).

Por otra parte, el incremento de la frecuencia con la gradación de la contracción (sumación temporal) se considera un mecanismo de segundo orden, siendo el primer mecanismo de respuesta muscular el aumento del número de U.M. activadas (sumación espacial).

En primer lugar, se debe destacar que cuando el número de U.M. ha descendido por debajo de límites considerables (20-30% de la masa muscular habitual), el efecto de sumación temporal se hace evidente.

Esto quiere decir que en estados patológicos y progresivos (neuropatías y miopatías) sí es importante la consideración de la frecuencia.

No pretendemos resumir aquí toda la literatura concerniente al reclutamiento de U.M., por lo que tan solo se mencionan las situaciones correspondientes a la utilización de los antedichos resultados.

La interpretación, en términos de sumación temporal, de

algunos de los resultados obtenidos en el tratamiento, mediante biofeedback-EMG de la D.M.P. del paciente J.M.A.M., confirma la hipótesis de BASMAJIAN (7), según la cual el condicionamiento de U.M. es debido más a la inhibición selectiva de la actividad muscular innecesaria, que a la activación de U.M. adicionales.

Dichos resultados son, en consecuencia, idóneos para la modelización que se pretende formular.

Como se justificará más adelante, la exploración que se elige en el paciente anteriormente citado es la que corresponde al reposo post-máximo esfuerzo (RPME).

Por situación de RPME entendemos aquella en la que el músculo no realiza ningún esfuerzo (después de haber realizado el máximo de que es capaz) y su longitud no varía.

A su vez, el sujeto se encuentra motivado y entrenado mediante condicionamiento psicológico-operante para obtener el reposo absoluto y la relajación total.

Además de los razonamientos anteriores, si se tiene en cuenta que el resultado electromiográfico refleja el grado de activación de las U.M, y se admite que tal activación está directamente relacionada con las señales aferentes que emanan de los husos musculares, entonces la importancia de la

frecuencia resulta reforzada.

En efecto, las funciones de transferencia para el comportamiento dinámico de los husos musculares, tal y como ponen de manifiesto BORSELIND y colaboradores (15), son de la forma:

$$M(s) = ms / ((s + n_{ij} f_{ij})^2 + (n_{ij} f_{ij})^2), \quad |1|$$

donde f_{ij} se refiere a la componente i de la frecuencia aferente.

En el caso analizado en (15) resulta $m = 1$ y $n = 1.4$

Dicha frecuencia, f_{ij} , se incrementa al incrementar la frecuencia eferente, f_g (en las fibras γ).

También, depende de la longitud del músculo, X , según una relación logarítmica expresada por MATTHEWS (53), y del estado de contracción de las fibras extrafusales, F (fuerza desarrollada por el músculo), de forma que una contracción de las fibras musculares resulta en una disminución de f_{ij} .

En resumen:

$$f_{ij} = G(f_g, X, F), \quad |2|$$

O bien, descomponiendo la hypersuperficie G .

$$M(s) = ms / ((s+n \times F_{ij})^2 + (nF_{ij})^2)$$

$$F_{ij} = G(f_g, X, F)$$

$$F = 0 \text{ y } X = \text{cte} \Rightarrow \Delta F_{ij} = K_g * \Delta f_g$$

Fig. IV. 1. 5.- Función de transferencia para los husos neuromusculares. Las señales aferentes dependen del esfuerzo, F , de la longitud del músculo, X , así como de la frecuencia eferente.

RPME implica que $X = \text{Cte.}$ y $F = 0$.

$$f_{ij} = G_1(X, F), \quad |2a|$$

$$f_{ij} = G_2(f_1, f_g) \quad |2b|$$

con lo que se tiene aislado el comportamiento propio del huso, al considerar anulado el acoplamiento huso-músculo.

Para un situación de RPME, que es la que se toma en consideración de los resultados electromiográficos reseñados en III. 3, se tiene $F = 0$ y $X = \text{cte.}$, con lo que |2a| queda reducida a constante y de |2b| se tiene que:

$$f_{ij} = K_g \cdot f_g \quad |3|$$

donde K_g , coeficiente positivo, representa la manifestación de las fibras intrafusales, por la excitación de las fibras gamma.

Al mismo resultado que expresa |3| se puede llegar también derivando en |2| con lo que se tiene:

$$\Delta f_{ij} = \frac{\partial G}{\partial f_g} \Delta f_g + \frac{\partial G}{\partial X} \Delta X + \frac{\partial G}{\partial F} \Delta F. \quad |4|$$

en donde al introducir las condiciones RPME, $F = 0$ Y $X = \text{cte.}$, se llega a [3], siendo $K_g = \partial G / \partial f$.

Sin embargo, en la situación de RPME, al sujeto se le pide relajación. Este obedece, de lo cual hay constancia en el registro, por lo que no se puede suponer que exista activación, a través de las fibras gamma, ordenada por los altos niveles del sistema nervioso central.

En consecuencia, parece poder deducirse la participación de un circuito a nivel medular, o tal vez a otro nivel subcortical, con fuerte intervención de la componente aferente II de los husos neuromusculares y de otros componentes aferentes de alto umbral.

Las señales eferentes que emanan de las motoneuronas, f_e , dependen de las señales aferentes que llegan a dichas motoneuronas, desde los husos musculares y desde los receptores tendinosos de Golgi, así como de la actividad ordenada desde la 5ª capa del S.N.C. y del control ejercido por el circuito de RENSHAW:

$$f_e = H(f_{\text{aferentes}}, f_{\text{s.n.c. (5ª)}} , f_R) \quad] 4]$$

A su vez, las señales aferentes desde los husos

musculares, f_{Ia} y f_{II} , y desde los receptores de Golgi, f_{Ib} , como ya se ha indicado depende del esfuerzo que se realiza, F , y la longitud del músculo, X , así como de la frecuencia eferente gamma, f_g .

En el reposo post-máximo esfuerzo, además de $X = \text{cte}$ y $F=0$, dado el estado de relajación que alcanza el sujeto, se debe suponer nula tanto la actividad por la vía gamma, como por la vía de la 5ª capa de la corteza motora del sistema nervioso central.

En consecuencia, en dicha situación la actividad de la α motoneurona debe estar originada sólo por el circuito de RENSHAW, es decir:

Siguiendo los resultados reseñados en el CAPITULO III :

$$\Delta f_{\alpha} = K_R \cdot \Delta f_R, \quad [5]$$

donde K_R debe poder ser positivo o negativo, y su valor depende de las señales previas que alcanzaron a la α motoneurona.

$$F\alpha = H (F\text{aferente}, F_{\text{SNC}} (5^{\text{a}}), F_R)$$

Reposo Post-Máximo Esfuerzo:

$$\Delta F\text{aferente} \rightarrow 0$$

$$\Delta F_{\text{SNC}} (5^{\text{a}}) \rightarrow 0$$

$$\Delta F\alpha = K_R \cdot \Delta F_R$$

Fig. IV. 1. 6.- RPME. Estimado por el estado de relajación que el sujeto alcanza. Implica, igualmente, ausencia tanto de actividad gamma, como de actividad voluntaria de la 5ª capa de la corteza motora del SNC.

En efecto, es evidente el valor negativo de K_R en el papel asignado al circuito de RENSHAW como controlador por inhibición de la actividad α .

Sin embargo, la actividad electromiográfica registrada durante 45 minutos en el reposo post-máximo esfuerzo de los resultados aludidos, según la ecuación | 5 |, debe ser causada por señales remanentes desde el circuito de RENSHAW.

En esta hipótesis de funcionamiento activador del circuito de RENSHAW, K_R es positivo.

Más correcto, pues, sería escribir | 5 | en la forma

$$\Delta f_{\alpha} = K_R(I) \cdot \Delta f_R(I) + K_R(A) \cdot \Delta f_R(A), \quad | 6 |$$

donde $K_R(I)$ representa a la inhibición y $K_R(A)$ a la activación por parte del circuito de RENSHAW.

Además, escribiendo la hipótesis expresada en | 6 | en otras palabras, el circuito de RENSHAW parece comportarse como un analizador de señales del tono muscular a nivel medular.

En este sentido, cuando la actividad α no está provocada por las componentes de alto umbral, f_{II} y f_{Ib} , como es de suponer que sucede antes de que el sujeto se haya sometido al tratamiento con técnicas de biofeedback-EMG, se tiene

$K_R(A) \cdot \Delta f_R(A) + 0$; entonces la baja actividad α cesa

imediatamente o poco después del máximo esfuerzo, como se mostraba en la actividad EMG tras el máximo esfuerzo en el CAPITULO II.

Sin embargo, cuando ya el sujeto puede realizar gran esfuerzo, después del tratamiento mediante biofeedback-EMG, y por tanto activar las componentes f_{II} y f_{Ib} , parece evidente que las señales eferentes f_a permiten al circuito de RENSHAW adquirir un estado resonante entre el funcionamiento activador y el inhibidor.

Este comportamiento resonante permite justificar que la acción activadora en el post-máximo esfuerzo, $K_R(A)$. $\Delta f_R(A)$, sea de tan larga duración como la que expresamos en nuestros resultados del CAPITULO III.

$$\Delta F\alpha = K_R \cdot \Delta F_R$$

$$\Delta F\alpha = K_R (I) \cdot \Delta F_R (I) + K_R (A) \cdot \Delta F_R (A)$$

$K_R (I) \rightarrow$ Negativo
acción inhibitoria

$K_R (A) \rightarrow$ Positivo
acción activadora

Fig. IV.1.7.- La actividad de la α motoneurona solamente puede estar generada por el circuito de RENSHAW. Este circuito adquiere un estado de resonancia, entre la conducta activadora e inhibitoria.

$K (I)$ representa inhibición y $K (A)$ activación.
R R

CAPITULO IV

IV.2. ASPECTOS BIOQUIMICOS DE LA
HIPOTESIS FISIOLOGICA

IV. 2. ASPECTOS BIOQUÍMICOS DE LA HIPÓTESIS FISIOLÓGICA

El comportamiento de la Fosfatasa alcalina como marcador de membrana, así como la función de esta enzima en la regulación del paso de iones, como el calcio, a través de la reseñada membrana celular, está suficientemente establecido.

Las modificaciones importantes que experimentan las cifras de Fosfatasa alcalina desde la fase basal o pre-biofeedback-EMG, hasta las fases de tratamiento y de seguimiento (fases per y post-biofeedback-EMG), siguen un cierto paralelismo con los descensos y elevaciones de la calcemia. Son, fundamentalmente, proporcionales las cifras de Fosfatasa alcalina y de calcio en sangre, desde la fase intermedia de tratamiento hasta la correspondiente de seguimiento, con las técnicas de adiestramiento bioinformativo (Fig. III. 2.2).

Estos cambios bioquímicos, deben indudablemente tener una influencia manifiesta en las modificaciones electrofisiológicas que se detectan en la D.M.P., objeto de estudio y tratamiento, en el paciente J.M.A.M.

En efecto, como se indicó anteriormente (CAPITULO III.3), los parámetros EMG de los grupos musculares examinados en la fase post-biofeedback, experimentan notables cambios:

- Incremento de polifasia
- Aumento de duración

- Aumento de amplitud
- Descenso de la frecuencia progresivamente
- Persistencia muy prolongada o continúa de la actividad espontánea.

Las ya descritas descargas de potenciales de U.M. de presentación espontánea, detectadas y registradas por tiempo no inferior a 45 minutos, serían una manifestación EMG de potenciales de larga duración, por actividad prolongada de los circuitos medulares que controlan la *o motoneurona* y, en definitiva, el reflejo miotático.

De ahí que sea del mayor interés el desarrollo del concepto y la descripción del fenómeno, estudiado en estructuras superiores del S.N.C., conocido como POTENCIACION DURADERA.

POTENCIACION DURADERA: Concepto.- La potenciación duradera (LONG-TERM/POTENTIATION - LTP-) es un ejemplo muy notable de plasticidad sináptica, que ha atraído el interés desde que fue descrito por BLISS y LÓMO en 1973, pues supone un modelo de aprendizaje (13).

El fenómeno, descrito en el hipocampo, consiste en un mantenimiento del aumento de la transmisión sináptica, tras un breve periodo de estimulación de alta frecuencia, en las

aferencias al área CA 1 del hipocampo.

Dos hechos específicos de la LTP le hacen un destacado candidato, como substrato biológico del aprendizaje:

1. Especificidad en la entrada
2. La propiedad de asociación

En efecto, la LTP es específica para la entrada estimulada y solamente para ella.

La propiedad de asociación se refiere a que cuando dos vías débiles, que convergen sobre una misma población neuronal, se estimulan separadamente no provocan LTP, pero sí lo hacen cuando se estimulan simultáneamente.

Esta propiedad está hoy claramente demostrada (BLISS y LYNCH, 1987) y permite explicar las formas clásicas del condicionamiento (14).

En el mecanismo de instauración de LTP hay que considerar dos componentes:

- a) El periodo de inducción
- b) El periodo de mantenimiento

Se identifica como pre-requisito necesario para la inducción de LTP, la activación de los canales iónicos de membrana, que están asociados con los receptores del N-METHYL-

D - ASPARTATO (NMDA) (ARTOLA Y SINGER, 1987) (2).

Durante la aplicación de un estímulo que genera LTP, es decir en el periodo o fase de inducción, se conoce que deben activarse los canales iónicos que forman parte del receptor NMDA, de glutamato (COLLINGRIDGE y cols, 1983) (23).

Esta activación permite la entrada de calcio a su través, y el aumento de calcio intraneuronal, el que dispara la segunda fase o de mantenimiento.

De alguna forma, no conocida, la neurona post-sináptica, debido al aumento de calcio intracelular, libera un mensajero, que actuando sobre la neurona presináptica induce el aumento de liberación de glutamato.

Es este el principal factor que contribuye al mantenimiento de la LTP (LINCH, 1989) (51).

Aunque todavía no se sabe cual es este mensajero, que transfiere información entre neurona post-sináptica y presináptica, la sustancia propuesta, con cierto rigor científico es el ácido araquiclónico (PIOMALLI y cols., 1987) (70).

Un posible modelo de cómo se origina y mantiene la LTP sería:

El tren de estímulos que llega a la neurona presináptica induce la activación de receptores NMDA, los cuales permiten, a través de sus canales asociados, el paso de iones calcio y su aumento intracelular.

Este aumento produce una serie de cambios metabólicos, entre los que se encuentra la activación de lipasas calcio dependientes, que producen la liberación de ácido araquidónico.

El ácido viaja desde la neurona postsináptica a la presináptica en donde estimula a la fosfolipasa G, la cual produce liberación de fosfoinositol trifosfato (IP_3) y diacilglicerol.

Estos segundos mensajeros son los responsables del aumento en la liberación de glutamato y, por tanto, del mantenimiento de la LTP.

Entendemos que un mediador químico, con funciones de neuromodulador, ejercería las funciones de mantenimiento de los LTP. a nivel medular; sería un neurotransmisor del tipo de la taurina, que tras entrenamiento muscular prolongado, adoptaría un comportamiento resonante (66).

Apliquemos ahora el concepto de LTP a nuestros hallazgos EMS, o dicho de otra manera:

Estudiamos, en hipótesis, el fenómeno LTP a nivel de los centros medulares, que regulan el reflejo miotático (Fig.IV. 1. 4).

Tendríamos que analizar la presencia de un doble servomecanismo:

Por un lado existiría un circuito de "feedback" de asa corta, suficientemente estudiado, entre los husos neuromusculares, las aferencias I_a, I_b y la α motoneurona.

De otra parte, entre la α motoneurona y la microneurona de RENSHAW, se presenta un lazo de feedback de asa ultracorta, que ejercitan entre si un simultáneo control.

Este mútuo control entre la actividad α y el sistema o circuito de RENSHAW, centrará nuestra hipótesis.

Como se sabe (59) el circuito de RENSHAW tiene un efecto inhibitor potente sobre la α motoneurona, efecto que se difunde hacia otras motoneuronas sinérgicas.

Este efecto inhibitorio es el resultado de una hiperpolarización de la α motoneurona por la microneurona de RENSHAW.

Como intermediarios químicos intervienen en este circuito:

- a) La acetilcolina (Ach), que gobierna la articulación sinéptica entre la banda colateral de la motoneurona y la microneurona de RENSHAW.
- b) La sinápsis entre la microneurona de RENSHAW y la motoneurona, funciona gracias a la liberación del ácido gamma amino butírico (GABA).

La actividad del circuito de asa ultracorta de RENSHAW se haría resonante al invertir la acción inhibitoria - excitatoria, liberando alternativamente Ach a nivel de colateral axónica- microneurona de RENSHAW y axón de microneurona de RENSHAW- a motoneurona.

La liberación de Ach, como intermediario químico en la transmisión neuronal ha sido investigada por TAUC (82) y su presencia debería facilitar este mecanismo, a nivel medular.

Igualmente a nivel medular existirían otros aminoácidos neurotransmisores, que serían liberados con función:

1. Inhibidora (GABA Y Glicina)
2. Excitadora (Aspartato -NMDA- y glutamato) (58)

Como se reseñó anteriormente, estos mediadores químicos actuarían, tanto a nivel de la unión colateral de la

motoneurona con la microneurona de RENSHAW, como en la unión de esta con la motoneurona.

El mecanismo sería el siguiente:

En una primera fase las microneuronas de RENSHAW excitadas por neurotransmisores del tipo Glutamato y Aspartato, envían impulsos inhibitorios a las motoneuronas, mediante la liberación de GABA (circuito "feedback") (Fig. IV.1.3).

En una segunda fase, que alterna sucesivamente con la anterior, las microneuronas de RENSHAW son inhibidas al liberarse neurotransmisores tipo GABA o Glicina, enviando impulsos excitadores a las motoneuronas, tras la liberación de Glutamato o Aspartato -NMDA- (circuito "feedforward") (Fig. IV.1.4).

Así, este doble mecanismo constituye un circuito resonante, que se mantiene en el tiempo, por la posible puesta en acción del aminoácido neurotransmisor taurina, que se liberaría con funciones de neuromodulador y que, con carácter crónico, sostiene permanentemente la acción excitatoria-inhibidora del circuito (ACCION "FEEDBACK-FEEDFORWARD", del circuito de RENSHAW) (Fig. IV. 1.3. y IV. 1.4).

En resonancia con la α motoneurona el circuito, o sistema de RENSHAW, se comporta como un analizador de señales.

CAPITULO IV

IV.3. MODELIZACION MATEMATICA PARA LAS
SENALES ELECTROFISIOLÓGICAS

IV. 3. MODELIZACION MATEMATICA PARA LAS SEÑALES ELECTRO-FISIOLOGICAS

La hiperactividad fisiológica generada en las motoneuronas, hipotéticamente debida a la sobreutilización o entrenamiento prolongado de grupos musculares con técnicas de biofeedback-EMG, al entrar en resonancia el sistema de RENSHAW, determina un incremento notable, de algo más de un orden de magnitud, en la amplitud de los potenciales de U.M.

Dichos potenciales, que son característicos de un patrón miopático en la fase prebiofeedback (Fig. II. 20) pasan a ser típicos de un patrón neurógeno, tras la fase de entrenamiento terapéutico post-biofeedback (Figs. III. 3. 2, III. 3. 4 y III. 3. 10).

Esta transformación que se opera en las α motoneuronas por entrenamiento sostenido y prolongado, implica un diferente comportamiento funcional a nivel de estructuras neuromusculares, que integran el reflejo miotático.

Al igual que sucedería en sectores de población humana o animal, que cambian su comportamiento o conducta en función de un adiestramiento específico, cuyo mecanismo requiere explicación por modelado matemático, aplicamos una hipótesis de modelización que haga comprensible el cambio adaptativo que

surge en las α motoneuronas durante la fase de post-biofeedback-EMG.

La sistemática o rutina seguida en el tratamiento de déficits paralíticos es suficientemente conocida y está contrastada con la práctica asistencial cotidiana (B). Constatamos, con la aplicación de estas técnicas, que el condicionamiento de U.M. es debido más a la inhibición selectiva de la actividad muscular innecesaria, que a la activación de U.M. adicionales (7).

El análisis de la función de transferencia para ciertos grupos musculares afectados por la enfermedad miopática (D.M.P.), permite estudiar la estabilidad corporal, el incremento de la potencia muscular y la transición de marcha no liberada a marcha liberada, en función de determinadas señales aferentes, durante un periodo de tratamiento con biofeedback-EMG.

En definitiva, se persigue que paulatina y progresivamente las señales aferentes Ia y Ib del reflejo miotático, que controlan las variables estabilidad corporal, potencia muscular y marcha, modifiquen la información patológica que vehiculan a los centros medulares (α motoneuronas y microneuronas de RENSHAW), por nueva información fisiológica de las citadas variables.

Dicha modificación implica la evolución clínica favorable de la distrofia muscular.

En efecto, el concepto evolutivo de progresiva que conlleva esta entidad nosológica, pasaría a ser de distrofia muscular estacionaria, e incluso regresiva, cuando el modelado a utilizar se ajuste, de manera individual, a cada enfermo con D.M.P. durante la etapa de aprendizaje, y se obtenga una mejoría de los síntomas significativa (Figs. II.1 y III. 1.7).

Así, finalmente, nos ocuparemos de la parte más práctica del presente apartado, que, como se ha indicado anteriormente consiste en la formulación matemática que permite seguir la evolución temporal del aprendizaje durante el tratamiento con técnicas de biofeedback-EMG.

Para ello, en primer lugar, se entiende que la frecuencia aferente evoluciona durante el aprendizaje de la misma forma en que lo hace la frecuencia electromiográfica, a la que designamos por F_{em} .

Asimismo, parece razonable, de acuerdo con la hipótesis de BASMAJIAN (7) ya citada anteriormente, que la evolución temporal del mecanismo de activación e inhibición de U.M. debe, en principio, regirse por leyes similares a las que se utilizan para el crecimiento y regulación de poblaciones (55), (56); es decir, las leyes de cualquier proceso logístico.

Se empieza, pues, proponiendo que la frecuencia electromiográfica, F_{em} , se rige por la ecuación logística no lineal más simple (que denominamos $F_{em} - X$) (Fig. IV.3.1).

$$F_{em}(t+1) = F_{em}(t) \exp(r(1 - F_{em}(t)/k)), \quad [4]$$

donde r es una constante cuyo significado es el de "velocidad relativa con que varía la frecuencia a la largo del tratamiento" (es decir, puede considerarse como la velocidad relativa de aprendizaje neuromuscular, v_{ra}), y k otra constante que representa el valor máximo que podría alcanzar la F_{em} previo al tratamiento de técnicas de biofeedback-EMG.

Tomando de II. 1. y de III. 3. los resultados para la frecuencia F_{em} , en los primeros instantes de reposo post-máximo esfuerzo, antes del comienzo del aprendizaje con técnicas de biofeedback-EMG, $F_{em}(0) = 5$ c/s, y al final, transcurridos seis meses de tratamiento $F_{em}(6) = 0.8$ c/s, se encuentra a partir de [4], mediante un ajuste por ordenador, $v_{ra} = 0.82$ y $k = 5.5$ c/s, que parecen estar de acuerdo con la evolución experimental.

En efecto, dada la gravedad del estado inicial de la distrofia muscular progresiva del paciente J.M.A.M. previamente al tratamiento bioinformativo, con potenciales muy disminuidos (del orden de $50 \mu V$) (véase II. 1.), no es de esperar que la desorganizada activación de U.M. pudiera incrementarse mucho.

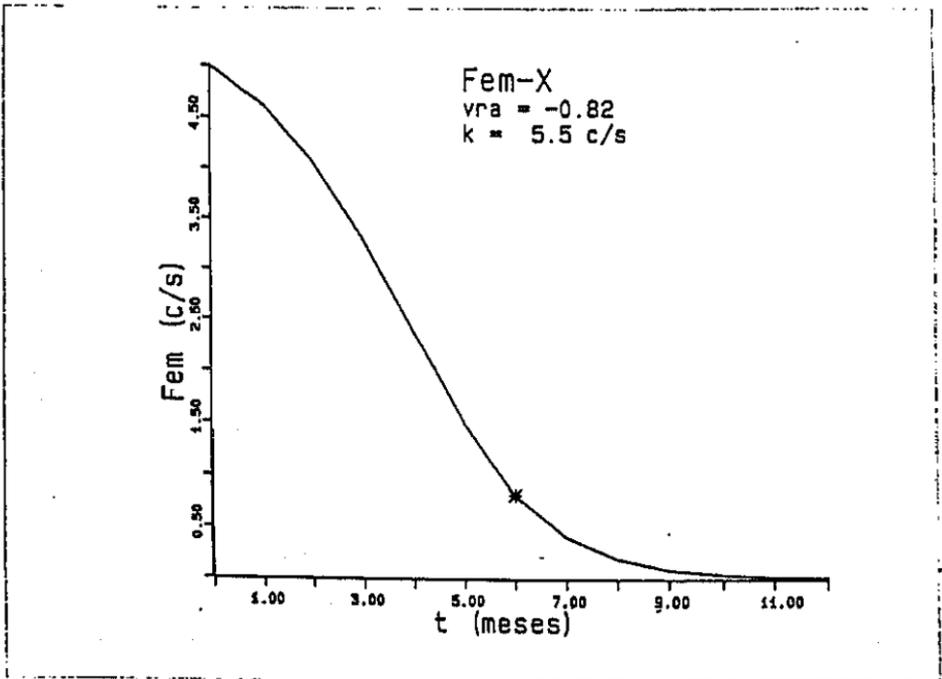


Fig. IV. 3.1.- Modelización matemática para las señales electromiográficas, mediante la función $Fem - X$ (4).

es decir, el valor inicial para la Fem, $F_{em}(0) = 5$ c/s, se debe suponer próximo a su valor máximo, que resulta así, según el ajuste matemático, de 5,5 c/s.

Por otra parte, la velocidad seguida en la reorganización para la activación de unidades motoras, que se correspondería con el valor obtenido de $v_{ra} = -0,82$, resulta razonable, ya que los resultados experimentales muestran que dicha velocidad viene dada por un incremento medio aproximado de 0,7 c/s cada mes, y variación cuasi lineal.

Mejor aproximación para r y k , sin duda, resulta de la modelización con otra ecuación en diferencial similar a [4] (a la que denominamos Fem - Z) (Figs. IV. 3. 2 y IV. 3. 3).

$$F_{em}(t + 1) = F_{em}(t) (1 + r (1 - F_{em}(t)/k)), \quad [5]$$

en donde r y k son constantes que tienen el mismo significado que en [4].

Sin embargo, [5] permite también analizar situaciones de tipo caótico, en las que se producen oscilaciones sin periodos regulares, pero sí claramente definidas.

El ajuste a partir de [5] de los valores electromiográficos citados anteriormente, correspondientes al reposo post-máximo esfuerzo, proporciona como valores más idóneos para $v_{ra} = -0,70$ y $k = 5,5$ c/s, en clara concordancia

con los resultados experimentales y con el ajuste realizado utilizando [4].

Admitiendo la posibilidad de que k pudiera presentar valores algo mayores, se pueden considerar válidos los ajustes que proporcionan un valor para v_{ra} comprendido entre $-0,50$ y $-0,70$ y k en el intervalo $5,5$ c/s a $6,5$ c/s (Figs. IV. 3. 2 y IV. 3. 3.).

Reducir más la v_{ra} conduce a valores de k muy altos, lo que parece físicamente improbable.

Las ecuaciones [4] y [5] presentan un comportamiento fuertemente dependiente de r y k , así como de la relación r/k , lo que fácilmente puede comprobarse con pequeñas variaciones en dichos parámetros.

El comportamiento resulta crítico en el caso de [5], al permitirle presentar oscilaciones, e incluso carácter caótico, en la última fase del tratamiento,

$2 < r < 2,57$, Oscilaciones de periodo variable

$r > 2,57$, Comportamiento caótico, (la aperiodicidad depende de las condiciones iniciales)

Las conductas oscilatorias y las caóticas se corresponderían con recidivas, más o menos agudas,

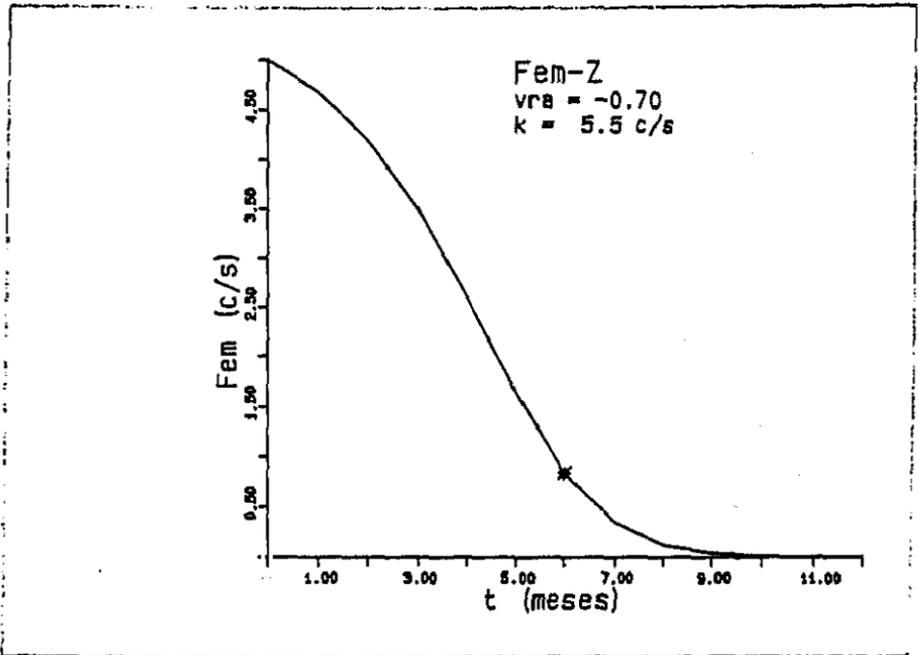


Fig. IV. 3. 2.- Modelización matemática para las señales electromiográficas, mediante la función $Fem - Z (| S |)$.

evolucionando el proceso hacia un patrón miopático o, por el contrario, hacia un patrón neurógeno, de tipo caótico (neuropatías electrofisiológicamente paradójicas) (Figs. III. 3. 2., III. 3. 3. y III. 3. 9.).

En resumen, el adiestramiento bioinformativo con técnicas de biofeedback-EMG, induce una transformación en el patrón típico electrofisiológico de la D.M.P., que consiste básicamente en cambios de la morfología, duración y frecuencia de los potenciales de U.M.

Esta última, que se hace muy persistente, prácticamente continúa, explicaría la ya descrita evolución favorable de la sintomatología clínica (RESULTADOS III. 1).

El mecanismo íntimo de los cambios reseñados se operaría a nivel de circuitos medulares de asa ultracorta - circuito o sistema de RENSHAW -.

La mejoría clínica se mantiene, al generarse un cambio en la función de este sistema, que entra en resonancia con la motoneurona, la cual es despolarizada de forma persistente, manteniendo una actividad excitatoria, lo que se traduciría electrofisiológicamente por una continua generación de LTP y, bioquímicamente por la liberación prolongada y secuencial de receptores de NMDA, a nivel de conexión axón de microneurona de RENSHAW - motoneurona.

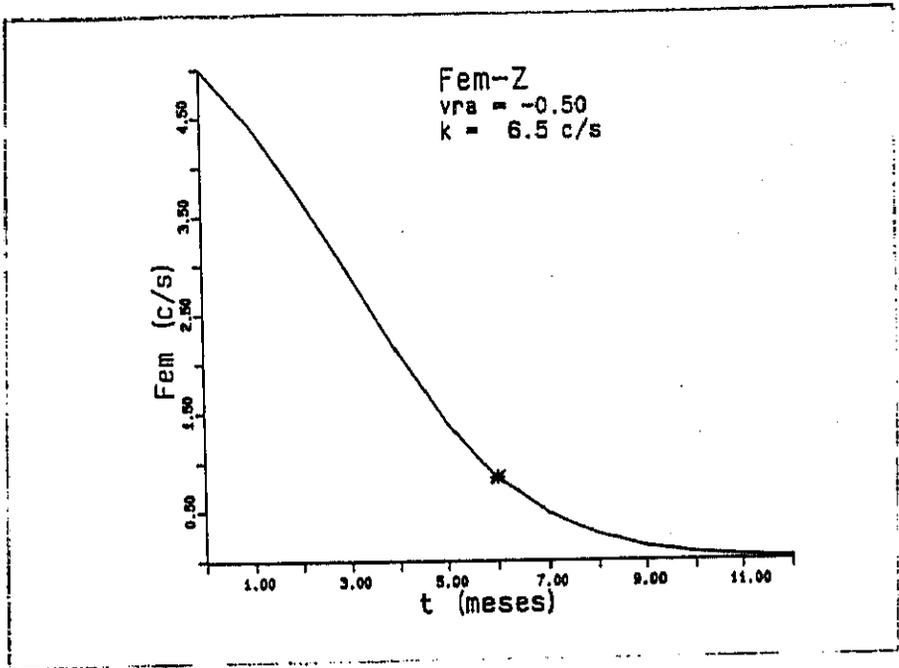


Fig. IV. 3. 3.- Modelización matemática para
 las señales electroencefalográficas,
 mediante la función $Fem - Z$
 (| 5 |).

La baja frecuencia que apreciamos en la detección de LTP, estaría en relación con alternancia en la liberación de neurotransmisores inhibidores y excitadores como el GABA y el NMDA.

La persistencia de ambas acciones excitatorias (despolarización) e inhibitoras (hiperpolarización), se debería a la presencia, inducida por el adiestramiento con técnicas de biofeedback-EMG, a nivel del sistema de RENSLOW, del neurotransmisor taurina.

Este mediador químico, con funciones de neuromodulador, mantendría permanentemente la resonancia del circuito.

CAPITULO V
CONCLUSIONES

CONCLUSIONES

- 1â En un enfermo de 14 años afectado de una miopatía primaria del tipo distrofia muscular progresiva (D.M.P.), las técnicas de biofeedback-EMG utilizadas durante un periodo de seis meses producen una mejoría significativa en la sintomatología clínica, en la normalización de las cifras enzimáticas, en cambios isónicos y en la remisión del típico patrón EMG miopático, que se convierte en fisiológico, en el umbral incluso de un patrón neurógeno.

- 2â Con técnicas de entrenamiento bioinformativo no se aprecia, antes ni después del tratamiento, pérdida de unidades motoras (U.M.), aunque en la estructura electrofisiológica de estas se constatan sustanciales modificaciones en su amplitud y duración que aumenta considerablemente, con la aparición de potenciales de U.M. "gigantes", los cuales experimentan un incremento superior a un orden de magnitud.

- 3â Para el control de la terapéutica con biofeedback-EMG, se valora fundamentalmente el parámetro frecuencia, apreciándose que la duración de la

actividad espontánea de las U.M. no entrenadas en el paciente con D.M.P., durante la fase de relajación tras el máximo esfuerzo, es muy limitada, cediendo aquella antes de transcurrir dos minutos de haber finalizado el esfuerzo muscular máximo. Por el contrario, la duración de la actividad espontánea de las U.M. entrenadas con biofeedback-EMG aumenta considerablemente, haciéndose muy persistente, prácticamente continua, en la fase de reposo post-máximo esfuerzo (RPME).

En el sujeto control sano, de edad similar al tratado, no se demuestra actividad espontánea de U.M. en la fase de relajación tras el máximo esfuerzo, lo cual se atribuye a falta de activación de la α motoneurona, por ausencia de aprendizaje neuromuscular.

4a Para investigar el posible mecanismo que regularía el proceso de aprendizaje neuromuscular, con técnicas de biofeedback-EMG, se propone una hipótesis fisiológica concerniente al circuito de RENSHAW, que actuaría como un sistema analizador de señales al activar e inhibir, secuencialmente, a la α motoneurona, con cambios alternativos de polaridad, mediante un comportamiento de tipo resonante.

- 5a Para explicar el mecanismo bioquímico que opera en la mencionada hipótesis fisiológica, entendemos que los mediadores químicos con función neurotransmisora, acetilcolina, aspartato (NMDA) y glutamato, ejercitan alternativamente función excitadora, tanto a nivel de la conexión colateral axónica -microneurona de RENSHAW, como a nivel de la unión axón de microneurona de RENSHAW- a motoneurona. La función inhibitoria del neurotransmisor ácido gamma amino butírico (GABA), se ejercita, igualmente de forma alternativa, a nivel de los mismos centros medulares reseñados: frenando la actividad de la a motoneurona y, sucesivamente, de la microneurona de RENSHAW.
- 6a La sustitución alternativa de neurotransmisores excitadores e inhibidores, a nivel de centros celulares de control medular, se haría posible por la aparición en el medio extracelular del mediador químico taurina, que con función de neuromodulador mantiene de forma prolongada, prácticamente continua, el comportamiento resonante del sistema de RENSHAW.
- 7a El adiestramiento neuromuscular da lugar a modificaciones enzimáticas, como el descenso acusado de las cifras de fosfatasa alcalina, que se comportaría como un marcador de membrana, lo cual condicionaría un

incremento de permeabilidad en los canales iónicos de calcio, induciendo así la presencia de profundos cambios electrofisiológicos en los potenciales de U.M. y en su frecuencia, en función de un efecto alternativo de hiperpolarización (acción inhibitoria) y despolarización (acción excitadora) sobre la α motoneurona.

88 La nueva función excitadora que sobre la α motoneurona ejerce el sistema de RENSHAW, tras el periodo de adiestramiento neuromuscular, al liberarse a nivel de centros medulares mediadores químicos activadores como aspartato - NMDA - y glutamato, se traduce en la posterior exploración electrofisiológica, en un aumento de la duración y amplitud de los potenciales de U.M., haciéndose muy persistente la actividad EMG espontánea, lo que debería interpretarse como un fenómeno de POTENCIACION DURADERA (LONG-TERM POTENTIATION- LTP-) a nivel de centros medulares, en la fase de RPME.

92 La interpretación de las frecuencias y amplitudes EMG en los primeros instantes de la fase de RPME, nos permite establecer un diagrama de crecimiento, no lineal, para el número de U.M. implicadas en

esfuerzos musculares. En lugar de utilizar la variable "número de U.M." usaremos la variable "frecuencia electromiográfica", Fem, la cual se conviene en considerar que evoluciona, igualmente, a lo largo del proceso de aprendizaje.

- 10^a De acuerdo con el comportamiento de poblaciones biológicas que obedecen a ecuaciones diferenciales, formulamos un modelo matemático logístico y discreto en la forma:

$$Fem(t+1) = Fem(t) (1 + (vra) (1 - Fem(t)/k)).$$

donde vra es una constante cuyo significado, en nuestro estudio, es el de velocidad relativa de cambio de la frecuencia durante el tratamiento, es decir, puede ser considerada como la velocidad relativa de aprendizaje neuromuscular y k es otra constante que representa el valor máximo soportable de la frecuencia electromiográfica, antes de la rehabilitación.

- 11^a Mediante ajustes por ordenador de la ecuación anterior, teniendo en cuenta los resultados Fem del RPME, antes y después del tratamiento de la D.M.P. con técnicas de biofeedback-EMG, obtenemos $|vra| = 0.70$ y $k = 5.5$ c/s, como valores en mayor

concordancia con los resultados EMG, durante el proceso de aprendizaje.

128 El entrenamiento de los grupos musculares, tratados con técnicas de biofeedback-EMG, en base a la hipótesis formulada, consigue mediante el aprendizaje bioinformativo, recuperar el control de la función fisiológica del reflejo miotático, patológicamente alterado en pacientes con D.M.P.

PERSPECTIVAS FUTURAS

PERSPECTIVAS FUTURAS

18 Las conductas oscilatorias y las caóticas, que presentan las ecuaciones logísticas utilizadas en IV. 3., y que corresponderían a recidivas, más o menos agudas, hacia la miopatía o, por el contrario, haber alcanzado la neuropatía de tipo caótico (neuropatía electrofisiológicamente paradójica), merecen un profundo estudio.

La elaboración de un modelo, para esta fase final del tratamiento, es una laboriosa tarea de la matemática aplicada, y será objeto de un posterior trabajo muy especializado (88).

El poder predecir los estados miopáticos o neuropáticos y sus posibles recidivas, cuando se realiza un entrenamiento mediante técnicas de biofeedback-EMG, sería un gran logro para la terapéutica médica, en general.

Como ejemplo, estos modelos serían notablemente útiles para las técnicas de entrenamiento deportivo, dado el uso cada vez más generalizado del biofeedback-EMG como método de adiestramiento bioinformativo, para mejorar

el rendimiento físico.

2a Desde el punto de vista de aplicación a la clínica del conocimiento del circuito de RENSRAW, que entra en resonancia con la α motoneurona e invierte la polaridad del sistema, con presencia del neuromodulador taurina, se derivaría el modelado matemático reseñado, con detección EMG de potenciales de U.M. y actividad espontánea, en estado de RPME.

La aplicación del conocimiento de este modelado, aportaría datos a la fisiopatología y posiblemente, a la terapéutica de las enfermedades del tono por:

- a) Disregulación: distonías.
- b) Ausencia o disminución: atonías o hipotonías
- c) Exceso: hipertonías.

BIBLIOGRAFIA

BIBLIOGRAFIA

- 1.- ADAMS, RR. D., DENNY-BROWN, D., PEARSON, C.M. (1962):
Diseases of muscle. A Study in pathology. 2nd edn.
Hoeber. New York.
- 2.- ARTOLA, A. and SINGER, V. (1987): Long-term Potentiation
and NMDA receptors in rat visual cortex. *Nature*, 330: 649-
52.
- 3.- BAHILL, A.T. (1981): Bioengineering, Prentice-Hall, Cap.4,
pag. 253.
- 4.- BASMAJIAN, J.V. (1963): Control and training of Individual
Motor Units. *Science*, 148:440.
- 5.- BASMAJIAN, J.V. (1963): Muscles Alive-Their functions
revealed by electromyography. The Williams and Wilkins Co.
Baltimore.
- 6.- BASMAJIAN, J.V. (1976): Electrofisiología de la Acción
Muscular. Edit. Méd. Panam. Buenos Aires.
- 7.- BASMAJIAN J.V., REGENOS, E.M. and BAKER, M.P. (1977):
Rehabilitating Stroke Patients with Biofeedback.
Geriatrics, 32, 95-98.

- 8.- BASMAJIAN J.V. (1979): Biofeedback: Principles and Practice for Clinicians. Baltimore. Willians and Wilkins.
- 9.- BECKMANN, R. (1965): Myopathien. Genetik, Biochemie, Pathologie, Klinik, und Therapie unter besonderer Berücksichtigung des Kindesalters. Thieme, Stuttgart.
- 10.- BERTORINI, T.E. BHATTACHARYA, S.K. PALMIERI, G.M.A. CHESNEY, C.M. PIFER, D. BAKER, B. (1982): Muscle calcium and magnesium content in DUCHENNE muscular dystrophy. *Neurology*, 32: 1088-1092.
- 11.- BERTORINI, T.E. CORNELIO, F. BHATTACHARYA, S.K. (1984): Calcium and magnesium content in fetuses at risk prenecrotic DUCHENNE muscular dystrophy. *Neurology*, 34: 1436-1440.
- 12.- BERTORINI, T.E. PALMIERI, G.M.A. (1988): Effect of chronic treatment with calcium antagonist diltiazem in DUCHENNE muscular dystrophy. *Neurology*, 38: 609-613.
- 13.- BLISS, T.V.P. and T. LOMD (1973): Long-lasting potentiation of synaptic transmission in the dentate area of the anaesthetised rabbit following stimulation of the perforant path. *J. Physiol. (Lond.)*. 232: 231-256.

- 14.- BLISS, T.V.F. and LYNCH, M.A. (1987): Long-term Potentiation of synaptic transmission in the hippocampus. Properties and Mechanisms. In P. W. Landfield and S.A. Deadwyler (eds): Long-term Potentiation: From Biophysics to Behavior. New York: Alan R. Liss pp. 3-72.
- 15.- BORSELINO, A. POPPELE, R.E. and TERZUOLO, C.A. (1965): Transfer Functions of the Slowly Adapting Stretch Receptor Organ of Crustacea. Cold Spring Harbor Sym. Quant Biol., 30, 581-586.
- 16.- BUCHTHAL, F., GULD, C. and ROSENFALCH, P. (1955): Innervation zone and propagation velocity in human muscles. Act. Physiol. Scand., 35, 174-190.
- 17.- BUCHTHAL, F. (1957): An introduction to Electromyography. Scand. University Books.
- 18.- BUCHTHAL, F. (1957): The Functional Organization of the Motor Unit. IV Congreso Internacional de EEG y Neurofisiología Clínica. Bruselas.
- 19.- BUCHTHAL, F. (1962): The electromyogram; its value in the Diagnosis of neuromuscular Disorders. World Neurology, 3: 16-34.

- 20.- BUCHTHAL, F. (1977): Diagnostic significance of the myopathic EMG. en ROWLAND, L.P. (ed). Excerpta Medica, 205-218. Amsterdam.
- 21.- CASTRO GAGO, M. JIMENEZ, J.F. TORRES-COLOMER, M. FUSTER, M. FAZ, M. NOVO, I. y PERA, J. (1980): Alopurinol en las distrofias musculares progresivas. An. Esp. Pediat.,13: 865-876.
- 22.- COCERO, E. Y RECUERO, E. (1971): Introducción a la Electromiografía y a la Conducción Eléctrica del Nervio Periférico. Imp. GRAPHIA. Madrid.
- 23.- COLLINGRIDGE, G.L., KEHL, S.J. and McLENNAN, H. (1983): Excitatory amino acids in synaptic transmission in the Schaffer-Collateral commissural pathway of the hippocampus. J. Physiol. (Long.). 334: 33-44.
- 24.- COPEL, R. (1966): Myopathie et Kinésithérapie. Masso-Kinésithérapie. N° 21.
- 25.- DEMOS, J. (1964): Pathogenie de la myopathie. Incidences thérapeutiques. Kinésithérapie, n° 5.
- 26.- DEMOS, J. (1966): La myopathie. Masso - Kinésithérapie, n° 21.

- 27.- DESMEDT, J.E. and BORENSTEINS, S. (1976): Regeneration in DUCHENNE muscular dystrophy. Electromyographic evidence. *Archiv. Neurol.* 33: 642.
- 28.- DUBOWITZ, V. and FEARSE, A.G.E. (1961): Enzymic activity of normal diseased human muscle: a histochemical study. *Journal of Pathology and Bacteriology*, 81, 365- 378.
- 29.- DUBOWITZ, V. : Muscle disorders in childhood. Vol XVI. Major problems in Clinical Pediatrics, Pag. 19-40. Saunders Co. Londres. (1978).
- 30.- DUBOWITZ, V. (1982): The female carrier of DUCHENNE muscular dystrophy. *British Medical Journal.* ii, 1423-1424.
- 31.- DUBOWITZ, V. (1985): Muscle Biopsy. A Practical Approach 2nd ed. Baillière Tindall. W. B. Saunders.
- 32.- DUCHENNE, G.B.A. (1861): De l'Electrisation localisée et son Application à la Pathologie et à la Thérapeutique. 2nd edn. Paris: Baillière et Fils.
- 33.- DUCHENNE, G.B.A. (1860): Recherches sur la Paralyse musculaire Pseudohypertrophique ou Paralyse myosclérotique. *Archives Générales de Médecine.* 11, 3, 179, 305, 421, 552.

- 34.- ECCLES, R. M. (1962): L'inhibition par les cellules de RENSHAW. Actualités Neurophysiologiques, MASSON, 4^e Serie, 55. Paris.
- 35.- EMERY, A.E.H. (1963): Clinical manifestations in two carriers of DUCHENNE muscular dystrophy. Lancet, i, 1126.
- 36.- EMERY, A. E. H., MORTON, R. : Genetic counselling in lethal X-linked disorders. Acta Genetica (Basel) 18: 534-542. 1968.
- 37.- EMERY, A.E.H. (1977): Muscle histology and creatine kinase levels in the foetus in DUCHENNE muscular dystrophy. Nature, 266 : 472.
- 38.- EMERY, A.E.H. (1980): DUCHENNE muscular dystrophy: genetic aspects, carrier detection and antenatal diagnosis. British Medical Bulletin, 36, 117- 122.
- 39.- GARCIA , A., PASTOR, A., FUENTE, P. Y PALOMERO, A.A. (1984): Rehabilitación neuromuscular con técnicas de biofeedback-EMG. En Manual de modificación de conducta. MAYOR, J. Y LABRADOR, F.J. Edit. Alhambra Universidad. Madrid.
- 40.- GOTO, I. (1974): Creatine Phosphokinase Isoenzymes in Neuromuscular Disorders. Archs. Neurol. 31: 116-119.

- 41.- GRANIT, R. (1966): Muscular afferents and motor control. Nobel Symposium I. Almqvist and Wiksell. Stockholm.
- 42.- GUYTON, A. C. (1986): Sustancias químicas que funcionan como neurotransmisores. En tratado de Fisiología Médica. Pag. 550-551. W.B. Saunders Co. 7ª ed. Philadelphia.
- 43.- HOGAN, N. (1976): A review of the methods of processing EMG for use as a proportional control signal. Biomedical Engineering. March, 81-86.
- 44.- INCE, L.P. (1980): Spinal cord learning. In L.P. INCE (ed) Behavioral psychology in Rehabilitation Medicine: Clinical applications. Baltimore. Williams and Wilkins.
- 45.- JONES, R.W. (1969): Biological control Mechanisms. In Biological Engineering. Edit. SCHWAN, H. P. McGraw-Hill.
- 46.- KAMIYA, J. (1958): Conscious control of brain waves. Psychology Today. 1: 56-60.
- 47.- KEY DISMUKES, R. (1979): New concepts of molecular communication among neurons. The Behavioral and Brain Sciences, 2: 409-448.
- 48.- KUGELBERG, E. (1949): Electromyography in muscular dystrophy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 12: 129-136.

- 49.- KUHN, E. (1966): Symposium uber progressive muskeldystrophie-Myotonie-Miasthenie. Springer, Berlin.
- 50.- KUPFERMANN, I. (1979): Modulatory actions of neurotransmitters. *Annual Review Neuroscience*, 2: 447-465.
- 51.- LYNCH, M.A. (1989): Biochemical correlates of long-term potentiation. In: V. Chan-Palay and C. Köhler (eds.). *The hippocampus. New Vistas.* Alan R. Liss. New York, pp. 363-378.
- 52.- MAHONEY, M.J., HASELTINE, F.P., HOBBS, J. C., BANKER, B. G., CASKEY, C. T. and GOLBUS, M.S. :prenatal diagnosis of DUCHENNE's muscular dystrophy. *New Eng. J. Med.* 3: 968-973 (1977).
- 53.- MATTHEWS, B.H.C. (1933): Nerve Ending in Mammalian Muscle. *J. Physiol.*, 78, 1- 53.
- 54.- MAUNDER-SEWRY, C.A. GORODETSKY, R. YAROM, R. and DUBOWITZ, V.: (1980): Element analysis of skeletal muscle in DUCHENNE muscular dystrophy using X-ray fluorescent spectrometry. *Muscle Nerve*, 3: 502-508.
- 55.- MAY, R. M. (1975): Biological Populations Obeying Difference Equations. *J. Theor. Biol.*, 51, 511,- 524.

- 56.- MAY, R. M. (1987): Chaos and the Dynamics of Biological Populations. Proc. R. Soc. Lond., A 413, 27-44.
- 57.- MAYOR, J. y LABRADOR, F. J. (1984): Manual de modificación de conducta. Edit. Alhambra Universidad. Madrid.
- 58.- McGEER, P.L. and McGEER, E.G. (1989): Amino acid Neurotransmitters. Chapter 15. In Basic Neurochemistry: Molecular, cellular and Medical Aspects. Siegel, G.J. Edit. Raven Press.Ltd. New York.
- 59.- MEYER, P. (1985): Fisiología Humana. Control de la actividad α por el circuito de RENSCHAW. Pág. 899-900. Salvat Edit., S. A. Barcelona.
- 60.- MILLER, N. (1969): Learning of visceral and glandular responses. Science, 163: 434-445.
- 61.- MILLER, N. and DWORKIN, B. (1977): Effects of learning on visceral functions - biofeedback. The New England Journal of Medicine, Vol. 296, n222: 1274-1278.
- 62.- MORIN, G. (1974): La fusomotilidad. La actividad gamma. En Fisiología del Sistema Nervioso Central. Pág. 83-86. Edit. Toray -Masson, S.A. Barcelona.

- 63.- MORRIS, C.J. and RAYBOULD, J.A. (191): Histochemically demonstrable fibre abnormalities in normal skeletal muscle and in muscle carriers of DUCHENNE muscular dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 34, 348.
- 64.- MUMENTHALER, M. (1976): *Neurologie*. Edit. Georg Thieme Verlag. Stuttgart.
- 65.- PALOMERO, A.A., GARCIA, A., PASTOR, A., FERNANDO, P., PAZOS, F. Y VICTORIA, J. (1983): Biofeedback-EMG en distrofia muscular progresiva. Sesión C 23. Devices for disabled. Pág. 539-546. Actas del II Simposium Internacional de Ingeniería Biomédica. Madrid.
- 66.- PALOMERO, A. A. Y VICTORIA, J. (1990): Comunicación privada.
- 67.- PASCUAL PASCUAL, S.I., LOPEZ TERRADAS, J.M. Y PASCUAL CASTROVIEJO, I. (1982): Distrofia muscular de DUCHENNE. Revisión de 37 casos. *An. Esp. Pediatr.* Vol. 17, Nº 4: 294-301.
- 68.- PERRY, T.B. and FRASER, F.C. (1973): Variability of serum creatine phosphokinase activity in normal women and carriers of the gene for DUCHENNE muscular dystrophy. *Neurology*, 23: 1316- 1323.

- 69.- PINELLI, P. and BUCHTHAL, F. (1953): Muscles Action Potential in Myopathics with Special Reference to Muscular Distrophy. *Neurology*, 3: 347.
- 70.- PIOMALLI, D.A., VOLTERRA, N., DALE, S.A., SIEGELBAUM, E.R., KANDEL, J.H., SAHWARTZ and BELARDETTI (1987): Lipoxygenase metabolites of arachidonic acid are second messengers for presynaptic inhibition of Aplysia sensory cells. *Nature*, 328: 38-43.
- 71.- PRIJOZHAN, V.M. (1973): Lesión del sistema nervioso en caso de diabetes mellitus (clínica, patogénesis y tratamiento). Pág. 140. Edit. Mir. Moscú.
- 72.- PRIJOZHAN, V. M. (1985): Neurological disturbances in diabetes mellitus. 2nd Ed. Baillière Tindall. Eastbourne (England)
- 73.- RICKER, H. and SCHIMRIGH, K. (1979): Enzyme Diagnostics of Muscular Diseases. In *Advances in Clinical Enzymology*. Edit. E. and F. W. SCHMIDT. Hannover.
- 74.- ROSENFALCK, P.: Tabla de valores normales del Instituto de Neurofisiología de Copenhague. Publicados en BUCHTHAL (17).

- 75.- ROSES, A.D., ROSES, K.J., NICHOLSON, G.A. and ROE, C.R. (1977): Lactate dehydrogenase isoenzyme 5 in detecting carriers of DUCHENNE muscular dystrophy. *Neurology*, 27: 414- 421.
- 76.- ROY, S. and DUBOWITZ, V. (1970): Carrier detection in DUCHENNE muscular dystrophy. A comparative study of electron microscopy, light microscopy and serum enzymes. *Journal of the Neurological Sciences*, 11, 65-79.
- 77.- SCHWARTZ, G.E. (1975): Biofeedback, self-regulation and the patterning of physiological responses. *American Scientist*, 63: 314- 324.
- 78.- SHERRINGTON, C. S. (1906) *The Integrative Action of the Nervous System*. Seribners. New York.
- 79.- SOMER, H. DONNER, M., MURROS, J. and KONTTINEN, A. (1973) A Serum Isozyme Study in Muscular Distrophy. *Arch. Neurol.* 29 : 343- 345.
- 80.- STEVENSON, A.C. (1953): Muscular dystrophy in Northern Ireland. I. An account of the condition in fifty-one families. *Ann. Eng.* 18: 50-93.
- 81.- SWALMAN, K. F. Y WRIGHT, F. S. (1972): Enfermedades Neuromusculares en el lactante y en el niño. pág. 188. E. Fed. Barcelona.

- 82.- TAUC, L. and GERSCHENFELD, M.M. (1961): Cholinergic transmission mechanisms for both excitation and inhibition in molluscan central synapses, *Nature (London)*, Vol. 192, pp 336- 367.
- 83.- THOMSON, W.H.S. Y SMITH, I. (1978): Allopurinol in DUCHENNE muscular dystrophy, *N. Engl. Med.*, 299: 101.
- 84.- TOOP, J. and EMERY, A.E.H. (1974): Muscle histology in fetuses at risk for DUCHENNE muscular dystrophy. *Clinical Genetics*, 5, 230.
- 85.- VANASSE, M. Y JASMIN, G. (1982): A therapeutic trial with prenylamine, a calcium antagonist, in DUCHENNE muscular dystrophy. Hôpital Sainte Justine. Montreal, Québec. Canada.
- 86.- VANDYKE, D. H., GRIGGS, R.C., MARKSBERRY, W. and DIMAURO, S. (1975): Hereditary carnitine deficiency in muscle. *Neurology*, 25: 154-159.
- 87.- VICTORIA, J. y PALOMERO, A.A. (1990): Feedforward mechanism for neuromuscular rehabilitation through EMG-Biofeedback. First World Congress of Biomechanics. University of California. San Diego. U.S.A.
- 88.- VICTORIA, J. Y PALOMERO, A. A. (1990): Comunicación privada.

- 89.- WALTON, J.N. and NATTRASS, F.J. (1954): On the classification, natural history and treatment of the myopathies. *Brain*, 77: 169.
- 90.- WALTON, J.N. (1969): Disorders of voluntary muscle. Churchill, London 2nd edit.
- 91.- WALLACH, J. (1981): Interpretación de los diagnósticos de laboratorio. Edit. Salvat. Pág. 269.
- 92.- WOLF, S. L. (1979): Anatomical and physiological basis for biofeedback. In BASMAJIAN, J.V. Biofeedback-EMG: Principles and Practice for clinicians. Baltimore. Williams and Wilkins.
- 93.- WROGEMAN, N.K., JACOBSON, B.E. and BLANCHER, M.C. (1973): On the mechanism of a calcium-associated defect of oxidative phosphorylation in progressive muscular dystrophy. *Arch. Biochem. Biophys.*, 159: 267-278.
- 94.- YATES, A. J. (1980): Biofeedback and Modification of Behavior. Plenum Press. New York.
- 95.- ZITER, F. A. and ALLSOP, K. G. (1976): The diagnosis and management of childhood muscular dystrophy. *Clin. Ped.*, 15: 540.