

Enfermedad mitocondrial y prescripción de ejercicio

Datos del paciente

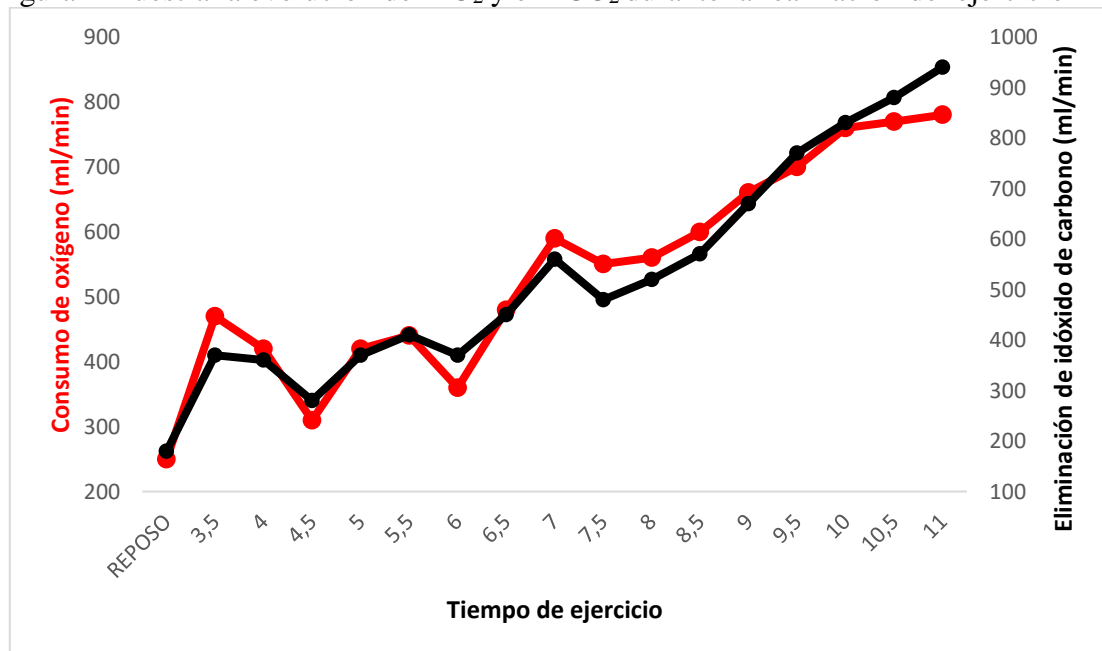
varón de 35 años de edad
Peso 65 Kg
Talla 165 cm
Diagnóstico: enfermedad mitocondrial genética, que afecta a la cadena de transportadores de electrones
Síntomas: fatiga a pequeños esfuerzos
Prueba de esfuerzo: protocolo de carga continua hasta que el paciente indica agotamiento

Objetivos

Valorar de forma cuantitativa la capacidad para realizar ejercicio como base para prescribir un programa de ejercicio que permita mejorar la calidad de vida del paciente

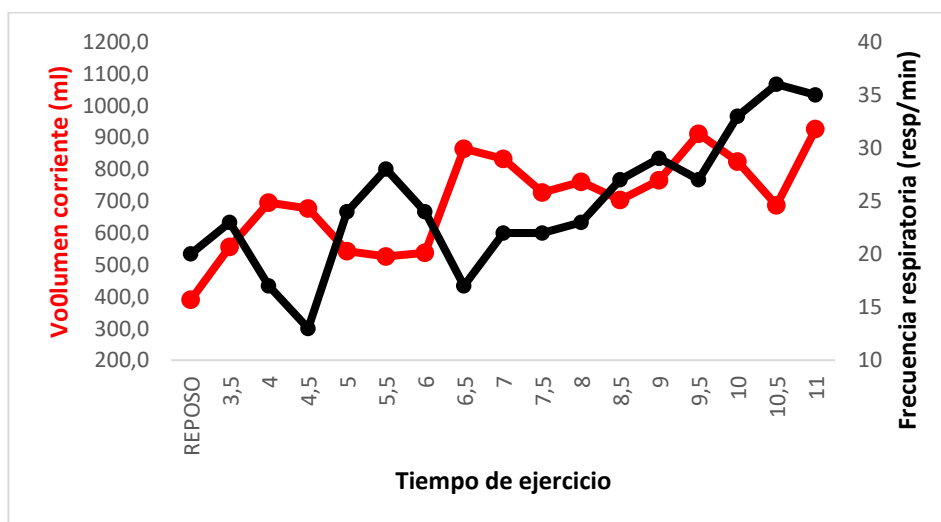
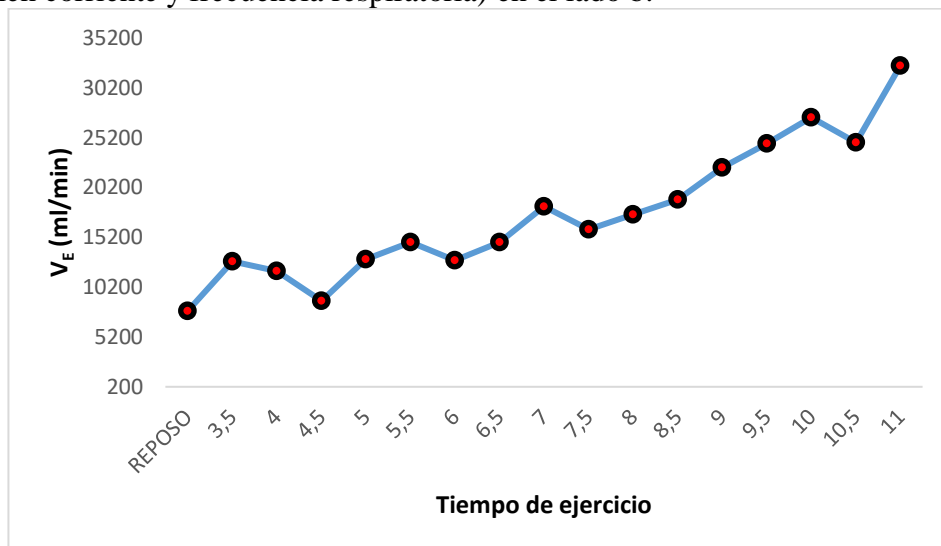
Datos de la prueba de esfuerzo y cuestiones que se formulan

La figura 1 muestra la evolución del $\dot{V}O_2$ y el $\dot{V}CO_2$ durante la realización del ejercicio incremental

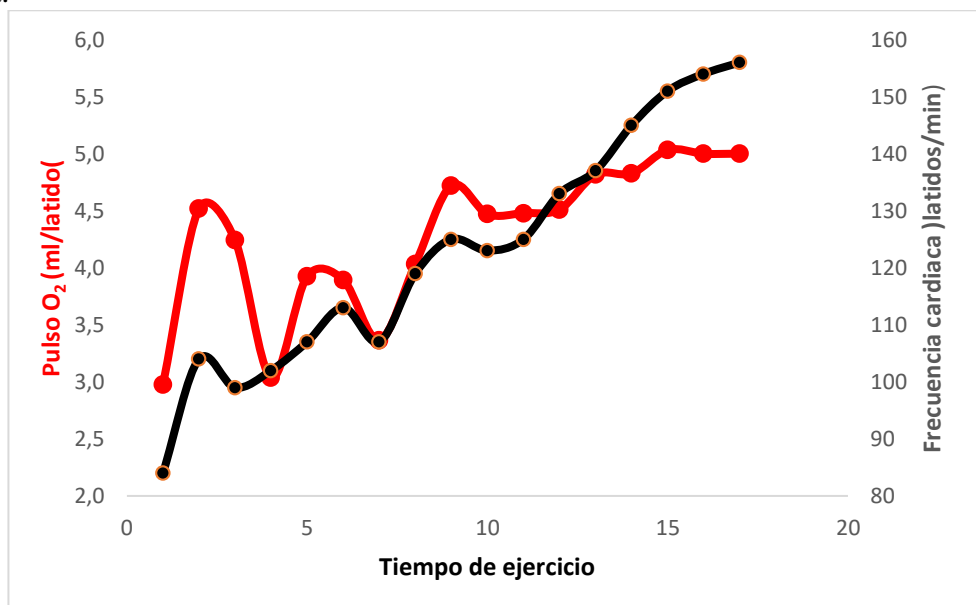


. El valor máximo alcanzado de $\dot{V}O_2$ ($\dot{V}O_{2max} = 780$ ml/min) es de una 3 veces el valor considerado de reposo en una persona sana ($\dot{V}O_{2reposito} = 250$ ml/min). El paciente es capaz de eliminar 4,7 veces dióxido de carbono respecto a los valores en reposo ($\dot{V}CO_{2reposito} = 200$ ml/min).

La figura 2 muestra la respuesta de la ventilación en el lado a y de los parámetros que la determinan (volumen corriente y frecuencia respiratoria) en el lado b.



Finalmente, la figura 3 muestra la evolución del pulso de oxígeno y frecuencia cardiaca durante la prueba de esfuerzo, cuyo valores máximos fueron de 5 ml/latido y 156 latidos/min (84,3 % de la frecuencia cardiaca máxima teórica, según la fórmula $FCM = 220 - edad$). Nótese como el pulso se prácticamente estable a partir del minuto 7, mientras la frecuencia cardiaca aumenta de forma progresiva hasta la finalización de la prueba.



En base a la información aportada, conteste a las siguientes preguntas:

1ª) Además de la miopatía mitocondrial, ¿se puede justificar el bajo valor de $\dot{V}O_2\text{max}$ por otras posible patologías asociadas?

2ª) Realizar una prescripción de ejercicio para que este paciente mitigue su intolerancia al ejercicio?

1ª) Además de la miopatía mitocondrial, ¿se puede justificar el bajo valor de $\dot{V}O_2\text{max}$ por otras posible patologías asociadas?.

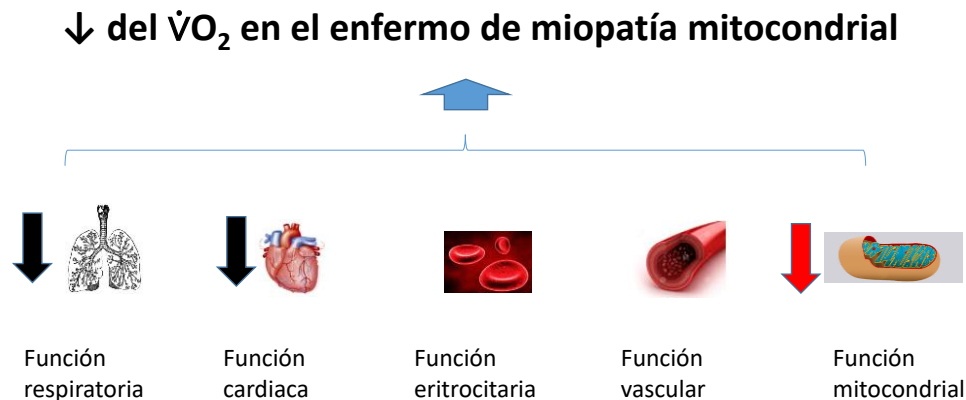
Diagnosticado de una alteración genética como la miopatía mitocondrial

Incapacidad para producir energía (ATP) por la vía de oxidación

Patologías generalizadas

- Alteraciones de la musculatura extrínseca del ojo (parresias oculares)
- Alteraciones de las neuronas y axones (neuropatías)
- Alteraciones del sistema auditivo (pérdida de audición)
- Alteraciones del miocardio (cardiomiopatía hipertrófica)
- Alteraciones del páncreas y órganos diana de las hormonas pancreáticas (diabetes).

figura 4, las causas del $\dot{V}O_2\text{max}$ bajo en este paciente:



1º) Alteración del aparato respiratorio.

$\dot{V}_{E\text{max}} = 32,4 \text{ L/min}$

$V_T = \text{valor medio } 776 \text{ ml} \pm 112,6.$

Alteración de la mecánica respiratoria
Por incapacidad de la musculatura respiratoria

2º) Alteración del sistema cardiovascular.

Pulso de oxígeno = $5 \pm 0,2 \text{ ml/látido}$ constante a partir del min 7

Frecuencia cardíaca aumenta de forma lineal

Disfunción ventricular valoración ecocardiográfica.

3º) Alteración de la función mitocondrial del tejido muscular.

Incapacidad de producir energía por vía aeróbica $\rightarrow \dot{V}O_2\text{max}$

Energía vía anaeróbica $\rightarrow \uparrow [\text{ácido láctico}] \rightarrow \text{acidosis (fatiga)}.$

2ª) Realizar una prescripción de ejercicio para que este paciente mitigue su intolerancia al ejercicio?.

¿Ejercicio en pacientes con miopatías?

- ↙ No conveniente.
- ↘ Actualmente se piensa todo lo contrario,



No se han establecido ni el tipo ni las características del entrenamiento.

“Margen” para prescribir ejercicio muy estrecho.

Muy limitada capacidad de “trabajo metabólico” → 3 veces su metabolismo basal (3,4 METS).
Estado de acidosis láctica con un $\dot{V}O_2 = 500$ ml/min

Planteamiento del entrenamiento → ¿fosfocreatina y glucólisis?

Propuesta de entrenamiento: trabajo con cargas y en menor medida el entrenamiento de resistencia.

- 1) Entrenamiento de fuerza de la musculatura en general.
 - Intensidad: 20-40% de la repetición máxima
 - Nº de sesiones: variable en función de la respuesta del paciente, comenzando por 3 series con intervalos de descanso prolongados
 - Duración: 1 a 2 min
 - Frecuencia: 3 veces/semana
- 1) 2) Entrenamiento de resistencia complementario
 - Entrenamiento extensivo continuo en cicloergómetro
 - Intensidad: en función de la prueba realizada (115 a 120 latidos/min o bien a un $\dot{V}O_2$ de 500 ml/min). Control por escalas de percepción subjetiva de ejercicio
 - Duración: máxima de 5 min
 - Frecuencia: 2 veces/semana