

Beneficios del ejercicio terapéutico en la Distrofia Muscular de Duchenne.

Revisión Bibliográfica



Nombre alumno: Abel Molina Pantaleon

Tutora: Patricia Ureña Caro

Revisor: David Pubill

Trabajo Final de Grado

Curso:2022-2023

Abstracto:

Introducción: La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad con una prevalencia mundial de 0,5 por cada 10.000 varones nacidos. Esta enfermedad cursa con una degeneración de las fibras musculares que conduce a una pérdida de funcionalidad y muerte prematura. El objetivo de esta revisión era analizar las distintas mejoras en la funcionalidad en pacientes que presentan la DMD gracias al ejercicio terapéutico.

Metodología: Artículos con fecha de publicación inferior a 10 años, que hablaran únicamente de la DMD, y donde se propusiera una intervención a nivel de ejercicio terapéutico o se llevara a cabo una observación de diferencias a nivel funcional con niños que presentaban la DMD.

Resultados: Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en dos de los tres estudios que utilizaron el 6MWT, en dos de los cuatro estudios que utilizaban la NSAA se encontraron diferencias estadísticamente significativas. En cuanto a mejoras en la fuerza, se encontraron diferencias significativas en movimientos y musculatura concretos.

Conclusión: El ejercicio terapéutico puede presentar mejoras en cuanto a la funcionalidad en pacientes con la DMD, sin embargo, es necesario tener en cuenta las contraindicaciones con las que cursa esta enfermedad, ya que un exceso en la intensidad podría ser más negativo que positivo por el niño con la DMD.

Palabras Clave: Duchenne (DMD), ejercicio terapéutico, mejoras funcionales, 6MWT, NSAA, fuerza.

Abstract:

Introduction: Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a disease with a worldwide prevalence of 0.5 for every 10,000 born barons. This disease runs with a degeneration of muscle fibers that leads to a loss of functionality and premature death. The aim of this review was to analyze the different functionality improvements in patients who present the DMD due to therapeutic exercise.

Methodology: Articles with a publication date of less than 10 years, speaking only of the DMD, and where intervention at the level of therapeutic exercise or observation of functional differences with children presenting the DMD was proposed.

Results: Statistically significant differences were found in two of the three studies which used 6MWT, two of the four studies using NSAA found statistically significant differences. As regards improvements in strength, significant differences were found in particular movements and musculature.

Conclusion: The therapeutic exercise may present improvements in functionality in patients with DMD, however, account must be taken of the contraindications with which this disease runs, as an excess in intensity could be more negative than positive for the child with DMD.

Keywords: Duchenne (DMD), therapeutic exercise, functional improvement, 6MWT, NSAA, strength.

CONTEXTUALIZACIÓN

¿Qué es la Distrofia Muscular de Duchenne?

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad crónica que afecta a 1 de cada 5000 recién nacidos a nivel mundial y cursa con la degradación de las fibras musculares debido a una inestabilidad en un conjunto de glicoproteínas de los mismos sarcolema (debido a la falta de la proteína distrofina), lo que resulta en una pérdida de fuerza muscular y un debilitamiento progresivo que conlleva una muerte prematura, generalmente alrededor de los 30 años, debido a la falla cardiorrespiratoria. Esta degeneración también afecta a toda la musculatura inspiratoria y al miocardio (1,2).

Esta enfermedad provoca que la funcionalidad del niño que la padece se reduzca drásticamente, llegando en muchos casos a requerir una silla de ruedas a la edad de 10 o 12 años (2,3).

En algunos casos, la DMD puede afectar al sistema nervioso central (SNC) con diversas manifestaciones, como un retraso en el neurodesarrollo en la infancia, problemas cognitivos, déficit de atención, hiperactividad, trastornos neuropsiquiátricos, conductas obsesivas compulsivas y, en algunos casos, trastornos afectivos (1). Estos trastornos suelen aparecer en el 20% al 30% de los casos de la DMD, llegando a ser graves en el 5% de los casos. Esta enfermedad está ligada al cromosoma X, donde se encuentra el gen de la DMD, y las mutaciones en este gen son la causa de la enfermedad (4).

Principalmente, esta enfermedad afecta con mayor frecuencia a los varones, ya que en el caso de las mujeres que portan esta mutación en uno de los dos cromosomas X, se consideran portadoras sanas de la DMD. Solo en el caso de que una mujer presente esta mutación en ambos cromosomas expresaría las características propias de la DMD (5).

Actualmente, se ha logrado aumentar la esperanza de vida de las personas con DMD gracias a agentes farmacológicos como los glucocorticoides, y en etapas más avanzadas de la enfermedad, se utilizan dispositivos de asistencia respiratoria (6).

EPIDEMIOLOGÍA

La DMD se considera un estado más avanzado de lo que en un inicio se conoce como la Distrofia muscular de Becker (DMB), enfermedad que cursa con los mismos signos y síntomas que la DMD, pero de forma más leve, ya que en este caso sí que se encuentra presente la distrofina, pero de forma muy reducida. La incidencia de la DMB es mucho menor que la de la DMD, afectando a 1 de cada 18500 y se diagnostica más tarde que la DMD, entre los 5 y 15 años. (1,7) A nivel mundial la prevalencia de la DMD es de 0.5 por cada 10.000 varones.(8) En Estados Unidos la prevalencia de la DMD oscila entre 9000 y 12000.(4) A nivel de la comunidad europea hay registrados alrededor de 12500 casos y en España alrededor de 1000 según la prevalencia de la DMD.(8)

La Distrofina

La distrofina es una proteína que se encuentra principalmente en células del tejido músculo-esquelético, cardíaco, músculo liso, células nerviosas y también se encuentra presente en los diferentes órganos del cuerpo humano. Esta proteína se encuentra en la membrana de las fibras musculares, tiene una función estabilizadora y también une la membrana basal extracelular con el citoesqueleto intracelular, como resultado de esta unión, es proteger a la membrana celular de la contracción muscular para que no resulte dañada (9). Cuando la distrofina no está presente, la membrana celular sufre roturas por toda su superficie y como consecuencia se producen intercambios no deseados entre el medio interno y el medio externo de la célula, permitiendo la entrada de iones de calcio (Ca^{++}) que terminan provocando una apoptosis dentro de la célula o de

la fibra muscular. Por otro lado, el hecho de que la membrana celular quede rota implica que la encima creatina fosofosquinasa (CPK), que participa en la producción de ATP, pueda acceder al medio extracelular y por tanto, no se podrá generar el ATP necesario para el correcto funcionamiento de los músculos. (5)

Fases de la DMD

Dentro de la evolución de la DMD se pueden clasificar cuatro fases distintas. La primera etapa se clasifica como "Edad Temprana", esta etapa se suele dar entre los 2 y 7 años y se caracteriza por un retraso en el desarrollo de habilidades motoras como lo son la marcha, realizar transferencias (maniobra de Gower) y en algunos casos también puede darse la situación de un mal desarrollo en el lenguaje. Algunos de los rasgos más específicos de esta etapa son el hecho de parecer un niño torpe, un estado de agotamiento prolongado en el tiempo y una pseudohipertrofia de las pantorrillas.

En la segunda etapa, conocida como etapa de transición, que engloba el sexto y noveno año de vida del niño. En esta etapa las dificultades en la marcha se verán acentuadas, además, de presentar dificultades para mantener el equilibrio debido a la debilidad muscular que presenta el niño con DMD en los cuádriceps. También se podrán ver mecanismos compensatorios para mantener una posición estática como puede ser una hiperextensión lumbar y una retracción escapular. En esa fase también pueden aparecer problemas a nivel cardíaco. Algunos casos pueden empezar a necesitar productos de soporte como sillas de ruedas para recorrer distancias grandes debido a la fatiga que presentan.

En la tercera etapa, que engloba desde el décimo hasta el decimocuarto año, la cual se conoce como la pérdida de la capacidad ambulatoria, la principal característica es esta misma. También en esta etapa uno de los rasgos característicos es la aparición de escoliosis, debido a la debilidad que presentan los músculos de la espalda. También se presenta debilidad en las extremidades superiores, aunque en muchos casos todavía se pueden llevar a cabo actividades de la vida diaria como pueden ser escribir a mano ya ordenador. La última de las etapas de la DMD suele presentarse a partir de los 15 años y es conocida como Joven Adulto. Las principales características de esta fase son las complicaciones respiratorias y cardíacas, en algunos casos puede ser necesaria la intubación del niño. (10)

Signos y Síntomas de la DMD

Los síntomas más comunes de esta enfermedad son el hecho de parecer un niño torpe y sufrir caídas frecuentes. También se observa el hecho de levantarse del suelo (Maniobra de Gower), debilidad muscular, especialmente en la extremidad inferior, aunque a medida que avanza el curso natural de esta enfermedad también se observa debilidad en los brazos, la cintura escapular, toda la musculatura paravertebral y, en general, en el tronco. Otro signo muy común es pseudohipertrofia en las pantorrillas, pérdida de funcionalidad tanto a nivel cardíaco como a nivel diafragmático y el retraso psicomotriz. (11)

Uno de los signos más comunes en la DMD es el acortamiento de tendones y la aparición de puntos gatillo que dificultan la movilidad. (11)

Cabe remarcar que el hecho de que actualmente se esté adoptando un estilo de vida más sedentario es factor de riesgo para las personas que presentan la DMD, ya que la misma enfermedad, combinada con este estilo de vida, hace que el proceso de degeneración muscular sea más grave. (1)

Diagnóstico médico de la DMD

El método de diagnóstico más utilizado para la DMD es un análisis cuantitativo del número de cambios en el gen de la DMD. Estos cambios suelen ser una pérdida de los 79 exones que tiene este gen o la duplicación de algunos de ellos. (1) Se puede comenzar a sospechar de la presencia de la DMD en niños de alrededor de cuatro años que presentan debilidad muscular progresiva, principalmente en los segmentos musculares próximos al tronco, la pelvis y las extremidades inferiores. Para evaluar la fuerza de esta musculatura, se realiza la maniobra de Gower, donde el paciente se encuentra en posición de cuadrupedia y debe transferirse a la posición de bipedestación utilizando las extremidades superiores para compensar la falta de fuerza en las extremidades inferiores.

También se realizan exámenes de sangre para medir las enzimas musculares y las transaminasas, que suelen estar elevadas. Asimismo, se evalúa la presencia de la creatina fosfoquinasa (CPK), que normalmente tiene un valor entre 10 y 120 mcg/l, pero en el caso de la DMD puede estar elevada hasta 100 veces. Este dato indica daño muscular, aunque no permite confirmar la presencia de la DMD. (12)

El diagnóstico se complementa con una electromiografía (13) y una biopsia muscular (14) para determinar si hay distrofina presente, utilizando una técnica llamada inmunohistoquímica para medir la expresión proteica. Esta prueba permite determinar si el niño tiene DMD o Distrofia muscular de Becker. (15)

Tratamiento farmacológico de la DMD

A nivel de tratamiento farmacológico el "Gold Standard" son los glucocorticoides principalmente la Peridsona o Peridisolona y el Deflazacort. Estos fármacos están indicados cuando existe una DMD y se ha podido ver un aumento, a corto plazo, en la fuerza y funcionalidad de las personas sin efectos secundarios clínicamente severos. A largo plazo también se han podido observar beneficios a nivel cardíaco, ambulatorio y respiratorio.

La principal función de estos medicamentos es reducir la inflamación que comporta la DMD.

El mecanismo de acción de algunos de estos fármacos se basa en la activación de receptores del núcleo celular para conseguir una inhibición de las sustancias proinflamatorias permitiendo así una mejor función muscular. (16)

Dentro de los efectos secundarios que provocan los glucocorticoides se pueden encontrar: (17)

- Aumento de peso (obesidad)
- Características Cushingoides
- Retraso en el crecimiento y en la pubertad
- Cambios de conducta
- Supresión inmunológica y adrenal
- Gastritis
- Cataratas
- Desmineralización ósea
- Mioglobina

Tratamiento fisioterapéutico de la DMD

El principal tratamiento a nivel de fisioterapia es el entrenamiento de la musculatura a nivel global de todo el cuerpo, ya sea para mantener una marcha funcional el máximo tiempo posible, una correcta funcionalidad de las extremidades superiores e inferiores, además del entrenamiento de la musculatura inspiratoria. También es necesario trabajar y mantener la flexibilidad de la musculatura para poder mantener los rangos articulares y, en caso de que haya puntos gatillo, minimizar las consecuencias (18) (19).

Esta herramienta se conoce como ejercicio terapéutico, que por definición es toda aquella actividad física planificada, estructurada y con el fin de mejorar la calidad de vida de la persona que lo practica y que presenta alguna patología (20).

En fases avanzadas de la DMD, la terapia ocupacional juega un papel importante para mantener la funcionalidad de la musculatura intrínseca de las manos y para mantener la motricidad fina, como pueden ser las diferentes pinzas con los dedos (18). La logopedia también juega un papel importante en el tratamiento de la DMD para poder abordar los posibles problemas en el desarrollo del lenguaje y reforzar la musculatura orofacial y evitar problemas en la deglución (21).

Debido a las complicaciones que provoca la DMD a nivel del SNC, también es necesario la valoración de la persona, mediante diferentes cuestionarios como pueden ser el cociente de desarrollo de Griffith, la escala de Bayley o la escala de inteligencia de Wechsler, para poder identificar si existe la necesidad de acudir a psicoterapia o bien hacer un reajuste en el currículum escolar (22) (8).

Para medir la funcionalidad de las personas que presentan la DMD existen diferentes escalas, que todas son necesarias para poder emitir resultado respecto a la persona que presenta la DMD. Estas escalas son:

- **Pruebas de evaluación pulmonar:**
En este apartado se valoran aspectos como la capacidad vital forzada (FVC), el flujo espiratorio máximo (PEF), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) y

el coeficiente FEV1/FVC. Para llevar a cabo estas valoraciones es necesario un espirómetro y un sistema informático para poder medir la FVC y la PEF. (23)

- **North Star Ambulatory Assessment (NSAA):**

Esta escala valora diferentes pruebas funcionales a nivel de la extremidad inferior mayoritariamente, tal y como levantarse de una silla de diferentes formas, andar y correr. Para llevar a cabo estas valoraciones es necesaria una silla, un "step" de 15cm de altura, un cronómetro, un pasillo de entre 12 y 15 metros y una colchoneta. (24)

Performance of Upper Limb (PUL):

Esta escala valora diferentes pruebas funcionales a nivel de la extremidad superior siguiendo un orden de proximal a distal. Para llevar a cabo las diferentes pruebas funcionales serán necesarios distintos pesos (entre 10 gramos y 1 kg) y un cronómetro. (25)

- **Funciones cronometradas:**

Este apartado incluye pruebas como levantarse del suelo, correr 10 metros y subir y bajar 4 escalones. Para llevar a cabo esta valoración es necesario un cronómetro y unas escaleras que tengan una barandilla a ambos lados. (23)

- **Test de la marcha de 6 minutos (6MWT):** Esta prueba valora la capacidad ambulatoria de la persona, para llevar a cabo esta prueba es necesario un pasillo de 30 metros donde cada tres metros haya una señalización, dos marcas que sean fácilmente localizables por la persona que realiza la prueba, las cuales están separadas por 30 metros de distancia, un cronómetro, una silla por si la persona necesita descansar, un tensiómetro y un pulsioxímetro. En caso de que la persona tenga que parar para descansar el tiempo seguirá corriendo y cada vez que la persona complete 30 metros de distancia será necesario que pase la marca por detrás. (26)

Como contraindicaciones a nivel del tratamiento de fisioterapia, debe tenerse en cuenta que no se puede superar una intensidad mayor al 50% del 1RM en el momento de pautar ejercicio terapéutico, y que, debido a las características de esta enfermedad, no se ha de hacer énfasis en las fases excéntricas del movimiento. (27)

Si bien es cierto que hay que tener en cuenta los dos puntos anteriormente citados, existen estudios como el de Merel Jansen et al. 2010(28), que afirma que a pesar de tener que mantenerse en un rango de intensidad moderado-bajo, es posible aumentar el volumen de sesiones de ejercicio terapéutico que se lleva a cabo a lo largo de una semana y seguir respetando estas contraindicaciones y mantenerse dentro de un margen viable y seguro por el niño.

Objetivos

El objetivo general de esta revisión bibliográfica será determinar cuáles son los beneficios del ejercicio terapéutico en personas que presentan DMD.

Los objetivos específicos serán:

- 1- Analizar el incremento en la puntuación del 6MWT de las personas que presentan DMD
- 2- Analizar las mejoras en la puntuación NSAA de las personas que presentan DMD

Analizar la ganancia de fuerza en personas que presenten la DMD.

Metodología

Para llevar a cabo la búsqueda de artículos, que se pudieran comparar entre ellos se han amparado varias bases de datos como PubMed, PEDro, MuscleAndNerve y ScienceDirect.

El motivo por el que se han seleccionado estas bases de datos ha sido principalmente por presentar una actualización de contenido de carácter diario. Aunque hay una gran cantidad de evidencia respecto a la DMD, cuando se hace referencia a los beneficios que puede aportar el ejercicio terapéutico, la cantidad de evidencia se ve reducida significativamente.

Otro motivo por el que se han seleccionado estas bases de datos, se debe al alto rigor científico que presentan, sin embargo, ha sido necesario revisar varios artículos para poder germanizar un mínimo de rigor científico. También cabe remarcar que estas bases de datos presentan una gran cantidad de ensayos aleatorizados y metaanálisis, siendo los primeros la principal fuente de interés para poder encontrar la evidencia que se buscaba, seguidamente de los metaanálisis, los cuales también han supuesto una gran fuente de artículos a revisar, aunque la principal desventaja de éstos ha sido el hecho de quedar limitado al año de publicación, y por tanto no disponer de evidencia mínimamente actual.

Otro aspecto muy útil de estas bases de datos es el hecho de que permiten aplicar diferentes tipos de filtros para realizar el proceso de investigación mucho más ágil. En este caso, los principales filtros que se han utilizado han sido priorizar la aparición de ensayos aleatorizados y metaanálisis respecto a otros tipos de documentos, además de que únicamente se mostraran artículos de carácter libre.

Las principales palabras claves que se han utilizado para llevar a cabo la búsqueda de artículos han sido: Duchenne (DMD), exercise, strength, in-home training, NSAA, functionality, Physical Therapy y Walking Ability.

Respecto a los criterios de inclusión:

- Artículos con una fecha de publicación igual o inferior a 10 años
- Artículos que hablen únicamente de la DMD
- Artículos que presenten una intervención a nivel de terapia física
- Artículos donde la terapia física sea la principal intervención

Respecto a los criterios de exclusión

- Artículos con escala PEDro inferior a 3/10
- Artículos donde la DMD no sea la principal enfermedad para tratar
- Artículos en los que la terapia farmacológica sea la principal intervención.

Limitaciones del proceso de investigación

La principal limitación de la búsqueda de artículos ha sido la falta de evidencia respecto al tema a tratar, a pesar de existir una gran cantidad de evidencia respecto al tema de esta revisión, mucha de ésta está enfocada desde un punto de vista farmacológico y busca analizar cómo estos fármacos pueden ayudar a la mejora de funcionalidad ya intentar ralentizar el proceso de degeneración con el que cursa la DMD.

Otra limitación ha sido que muchos de los artículos revisados presentaban una alta tasa de abandono de estudio por parte de los participantes, poniendo así en duda la validez interna de los estudios.

Una de las complicaciones más frecuentes en el momento de llevar a cabo el proceso de búsqueda de artículos ha sido el hecho de que en muchos casos, los estudios sobre la DMD también tienen en cuenta a pacientes que presentan la DMB, así pues, artículos que en un inicio podrían haber sido incluidos, no lo han sido por incluir participantes que presentan la DMB en lugar de la DMD.

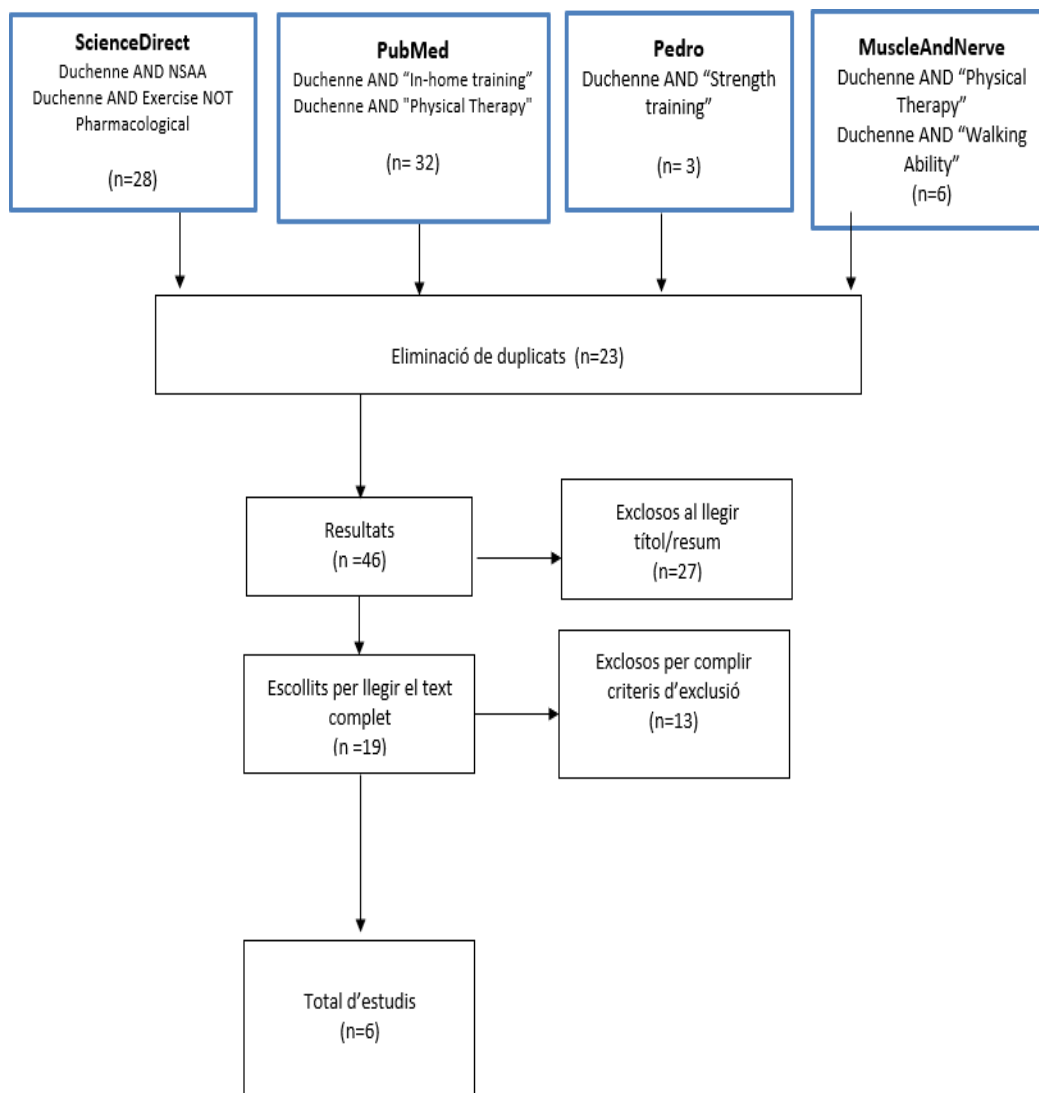


Diagrama de flujo 1- Selección de artículos

Éste es el diagrama de flujo, con el resultado de las diferentes búsquedas en las diferentes bases de datos consultadas. De todos los artículos aparecidos con las diferentes estrategias de investigación, 27 fueron excluidos al leer el título o resumen inicial. De los 19 artículos restantes, 13 fueron excluidos por no cumplir con los criterios de inclusión, o bien por tener alguno de los criterios de exclusión.

MESA PEDRO

Criterio	Ozge Kenis-Cosku n1 et al. 2022	Donovan J. Lott et al. 2020	Daniel Hind et al. 2017	Abd El Aziz A. Sherief, et al. 2021	IPEK ALEMDARO et al. 2014	Sibel Bozgeyik et al. 2016		Sí	No
Criterios de elegibilidad 1								0%	100%
Asignación aleatoria 2	1	0	1	1	1	0	4	67%	33%
Asignación encubierta 3	0	0	1	1	0	0	2	33%	67%
Comparabilidad de la línea base 4	1	1	1	1	1	0	5	83%	17%
Personas ciegas 5	0	0	0	0	0	0	0	0%	100%
Terapeutas ciegos 6	0	0	0	0	0	0	0	0%	100%
Evaluadores ciegos 7	1	0	1	1	0	0	3	50%	50%
Seguimiento adecuado 8	1	1	1	1	1	1	6	100%	0%
Análisis por intención de tratar 9	0	0	1	0	0	0	1	17%	83%
Comparaciones entre grupos 10	1	0	1	1	1	1	5	83%	17%
Estimaciones puntuales y variabilidad 11	1	1	1	1	1	1	6	100%	0%
Puntuación	6	3	8	7	5	3			

Tabla 1- Escalera PEDro

Esta tabla contiene los 6 artículos seleccionados para realizar una comparación entre ellos. En el eje superior horizontal constan el nombre del principal autor de cada artículo junto con la fecha de publicación.

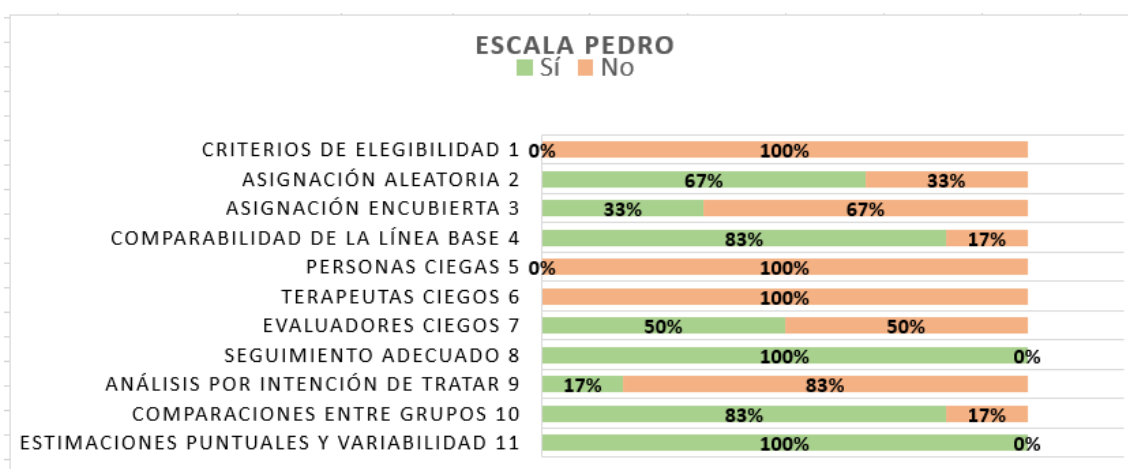


Gráfico 1-PEDro

En este gráfico se muestran los criterios de la escala "PEDro" y en qué porcentaje se cumplen, teniendo en cuenta una valoración individual de cada uno de los artículos seleccionados por esta revisión bibliográfica.

Autores y año de publicación	Tamaño de la muestra	Objetivo del estudio	Intervención	Herramientas de valoración	Resultados
<p>Ozge Kenis-Coskun PT ET AL. 2022 (29)</p> <p>Año de publicación: 2022</p> <p>PIEDRO: 6/10</p>	<p>19 chicos con DMD y capacidad ambulatoria</p> <p>Edad: Entre 5 y 13 años</p>	<p>Este estudio se realizó con el fin de comparar si sesiones de tele-rehabilitación eran más efectivas que vídeos de sesiones pregrabadas en niños que presentaban la DMD</p>	<p>En el grupo de tele-rehabilitación se llevaban a cabo 3 sesiones por semana de entre 30 y 40 minutos, a lo largo de 8 semanas, donde los fisioterapeutas podían dar un feedback a los pacientes.</p> <p>En el grupo de ejercicios pregrabados, se llevaban a cabo 3 sesiones semanales de entrada de 30 y 40 minutos, a lo largo de 8 semanas, sin que los pacientes tuvieran un feedback.</p>	<p>Por valorar la funcionalidad de los pacientes antes de el estudio y una vez finalizado el período de estudio se llevaron a cabo la escalera QMFT, la NSAA y el 6MWT. Para medir la fuerza se utilizó un dinamómetro y se pedía una contracción isométrica de los músculos a evaluar</p>	<p>En el momento de evaluar los resultados del estudio, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de tele-rehabilitación y el grupo de ejercicios pregrabados en las pruebas funcionales.</p> <p>Si se vieron mejoras en la fuerza en los movimientos de extensión cervical, la abducción bilateral, flexión de la GH izquierda, flexo-extensión bilateral de rodilla, flexión dorsal bilateral y en la flexión plantar izquierda en el grupo de telerrehabilitación.</p>

<p>Abd El Aziz A. ET AL.(30) 2021</p> <p>PIEDRO: 7/10</p>	<p>30 chicos de entre 6 y 10 años con DMD</p>	<p>El objetivo de este estudio era comparar las mejoras en la capacidad ambulatoria y el equilibrio mediante una bicicleta estática y una cinta mecánica .</p>	<p>Tanto en el grupo A como en el grupo B se implantó un programa de rehabilitación común. El grupo A recibió un programa de ejercicio aeróbic mediante una bicicleta estática, el grupo B recibió un programa de ejercicio aeróbic mediante una cinta mecánica. La duración de las sesiones fue de una hora, tres veces en semana lo largo de tres meses.</p>	<p>Para medir la capacidad funcional de deambulación se utilizará el 6MWT. Para valorar el equilibrio, se utilizó el sistema de equilibrio Biodex</p>	<p>Los resultados mostrarán que el grupo que había utilizado la cinta mecánica para llevar a cabo el programa de ejercicio aeróbico presentó mejoras estadísticamente significativas en todos los valores en comparación con el grupo que había utilizado la bicicleta estática para realizar el programa de ejercicio aeróbico.</p>
---	---	--	--	---	--

<p>Donovan J. Lott ET AL.(31): 2021 PIEDRO:3/10</p>	<p>8 niños entre 7 y 10 años que presenten DMD y con capacidad ambulatoria</p>	<p>Determinar cuál es la dosis e intensidad adecuada de ejercicios isométricos para niños que presentan DMD e implementar un programa de trabajo en casa, centrado en la musculatura de los muslos, que sea seguro y viable.</p>	<p>Se estableció un programa de ejercicios que se extendió a lo largo de 12 semanas. Durante las primeras 6 semanas, se siguió una frecuencia de 3 sesiones por semana, con una duración de una hora y media por sesión, y una intensidad equivalente al 50% de la contracción máxima voluntaria. Durante las últimas 6 semanas, se aumentará la intensidad en un 10%.</p>	<p>Para medir el incremento en la funcionalidad se llevó a término una prueba cronometrada de subir y bajar 4 escaleras. Para medir el incremento en la fuerza se midió el pico de fuerza isométrica máxima de los extensores y flexores de rodilla.</p>	<p>Los resultados fueron una mejora en la fuerza de los extensores y flexores de rodilla, además de una mejora en su funcionalidad. También se demostró que los programas de intensidad media/moderada en casa son seguros y viables por los niños que presentan la DMD</p>
<p>IPEK ALEMDARO GLU. ET AL.(32) 2014 PIEDRO:5/10</p>	<p>24 niños de entre 8 y 10 años que presentan la DMD</p>	<p>El objetivo de este estudio es investigar y comparar los efectos de dos tipos diferentes de entrenamiento, en uno utilizando un ergómetro de brazo y otro en el que se utiliza un rango completo de movimiento y comparar las mejoras en la fuerza, resistencia y capacidad de deambulación.</p>	<p>El grupo control siguió un programa de fortalecimiento con un rango de movimiento activo. En el grupo de estudio, se implementó un programa de ejercicios basado en la información recopilada del ergómetro. Ambos grupos realizaron 5 sesiones semanales, con una duración promedio de 40 minutos por sesión durante 8 semanas.</p>	<p>Para medir la fuerza muscular, se utilizó un dinamómetro. Para medir la fuerza de la presa, se utilizó un "hand-grip". Para evaluar la funcionalidad y resistencia de las extremidades superiores (EESS), se emplearon las escalas AREA y MMDT. Para medir la capacidad de deambulación, se utilizó la escala NSAA.</p>	<p>Los resultados mostraron mejoras significativas en el grupo de estudio en términos de fuerza, resistencia y funcionalidad de las extremidades superiores (EESS). Además, se observaron mejoras en la capacidad de deambulación en este grupo.</p>

<p>Daniel Hind ET AL.(33) 2017 PIEDRO:8/10</p>	<p>12 niños de entre 7 y 13 años con la DMD y capacidad de deambulaci3n.</p>	<p>Los objetivos de este estudio son los siguientes: valorar la viabilidad de llevar a cabo acuaterapia con ni1os que presentan la DMD y evaluar los resultados de esta terapia..</p>	<p>En ambos grupos se implement3 un programa de fisioterapia que incluía ejercicios y estiramientos, con un total de 4 sesiones por semana. Adem3s, en el grupo control se a1adieron dos sesiones de acuaterapia de 30 minutos cada una a lo largo de 6 meses.</p>	<p>Para medir la mejora en la funcionalidad de los participantes del estudio, se utilizar3n la escala NSAA y el 6MWT.</p>	<p>Como resultado de este estudio, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el grupo control y el grupo de acuaterapia.</p>
--	--	---	--	---	--

<p>Sibel Bozgeyik et al.(34) 2016</p> <p>PIEDRO:3/10</p>	<p>70 niños con DMD, clasificados entre el nivel 1 y 3 según la 'Brooke Lower Extremity Functional Classification' (BLEFC), se dividieron en dos grupos. El primer grupo presentaba una fuerza inferior a 3 en los flexores del cuello según la escala Medical Research Council (MRC), mientras que el segundo grupo tenía una fuerza igual o superior a 3 en los flexores del cuello según la escala MRC</p>	<p>El objetivo de este estudio es investigar la relación entre la fuerza de la musculatura flexora del cuello y la funcionalidad de los niños con DMD.</p>	<p>En este estudio no hay ninguna intervención, una vez formados los grupos de estudio se llevaron a cabo diferentes pruebas evaluativas.</p>	<p>Para poder medir los resultados del estudio, se utilizarán las escalas 6MWT y NSAA, además de pruebas como subir y bajar 4 escalones, levantarse del suelo desde la posición de decúbito supino y correr 10 metros</p>	<p>Como resultado de este estudio, se observaron diferencias estadísticamente significativas en las puntuaciones del 6MWT y la NSAA en el grupo 2.</p>
--	---	--	---	---	--

DOMINANCIA POBLACIONAL

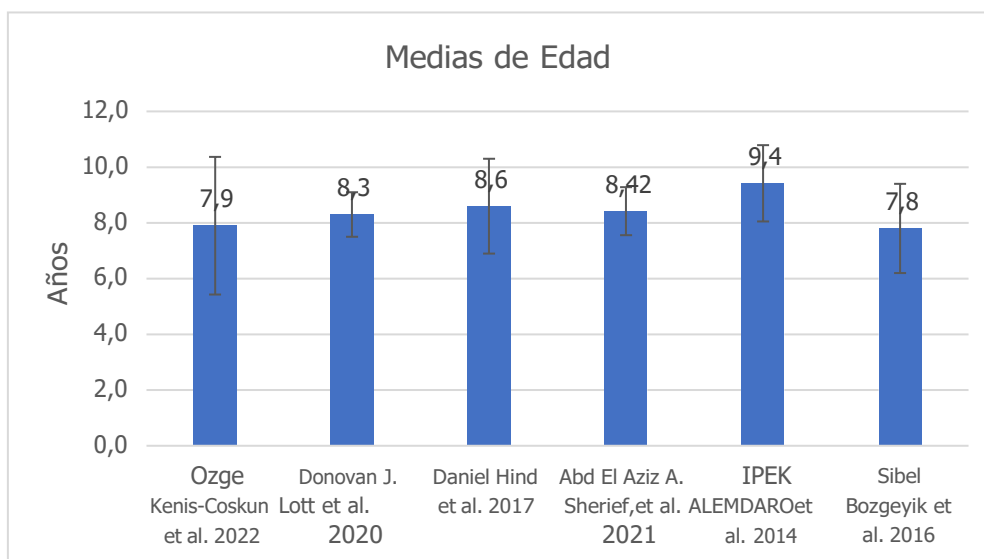


Gráfico 2- Medias de edad

Este gráfico muestra las edades medias de todos los participantes de los seis artículos seleccionados para esta revisión bibliográfica. La edad promedio en los seis artículos es de 8,4 años, y no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre las diferentes poblaciones de estudio.

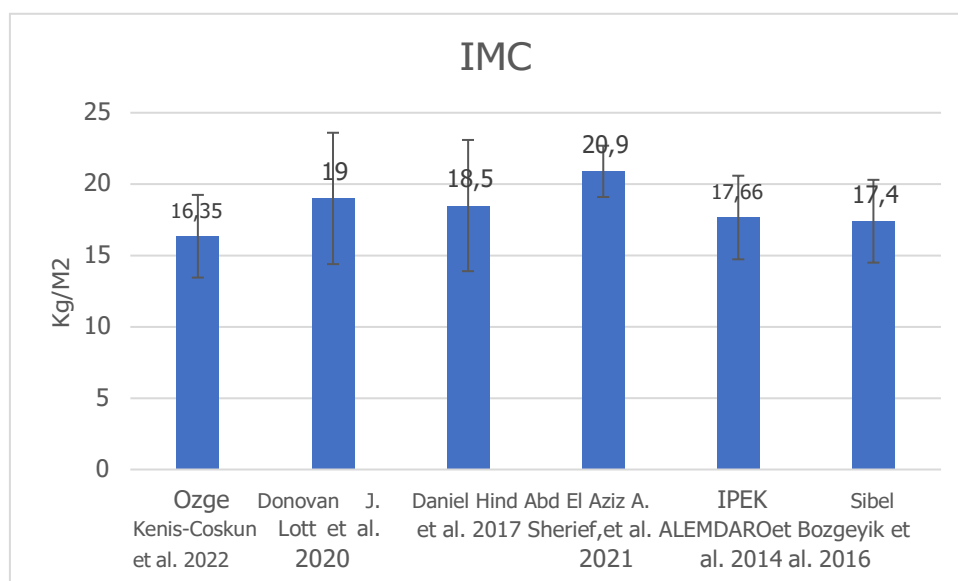


Gráfico 3- Medias del IMC

Este gráfico presenta el índice de masa corporal (IMC) de las diferentes poblaciones de cada estudio. La media del IMC entre estas poblaciones es de 18,3 Kg/m², y todas las poblaciones de los artículos seleccionados son similares entre sí.

DOMINACIAS METODOLÓGICAS

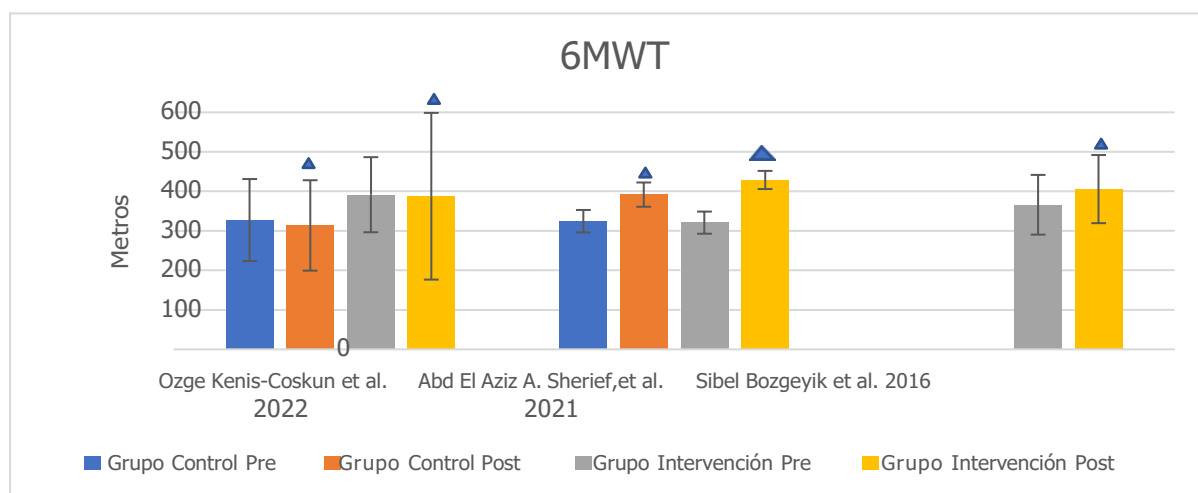


Gráfico 4-Resultados del 6MWT

▲ Mejoras estadísticamente significativas para esta investigación

Este gráfico presenta los resultados del 6MWT en los grupos de control e intervención de ambos estudios. En el caso de Sibel Bozgeyik et al., al tratarse de un estudio observacional, no hay grupos de control ni de intervención ni una intervención terapéutica propiamente dicha. La columna gris se refiere al grupo 1 del estudio, y la columna amarilla al grupo 2 del estudio.

En el caso de Ozge Kenis-Coskun et al., no se encontraron diferencias estadísticamente significativas al finalizar el estudio, y se realiza una comparación entre los grupos.

Respecto a Abd El Aziz A. Sherief, et al., se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos al realizar comparaciones tanto dentro de cada grupo como entre los grupos.

En el estudio de Sibel Bozgeyik et al., se observaron diferencias significativas en el grupo que presentaba una puntuación igual o superior a 3 en la Medical Research Council Scale en comparación con el grupo que tenía una puntuación inferior a 3.

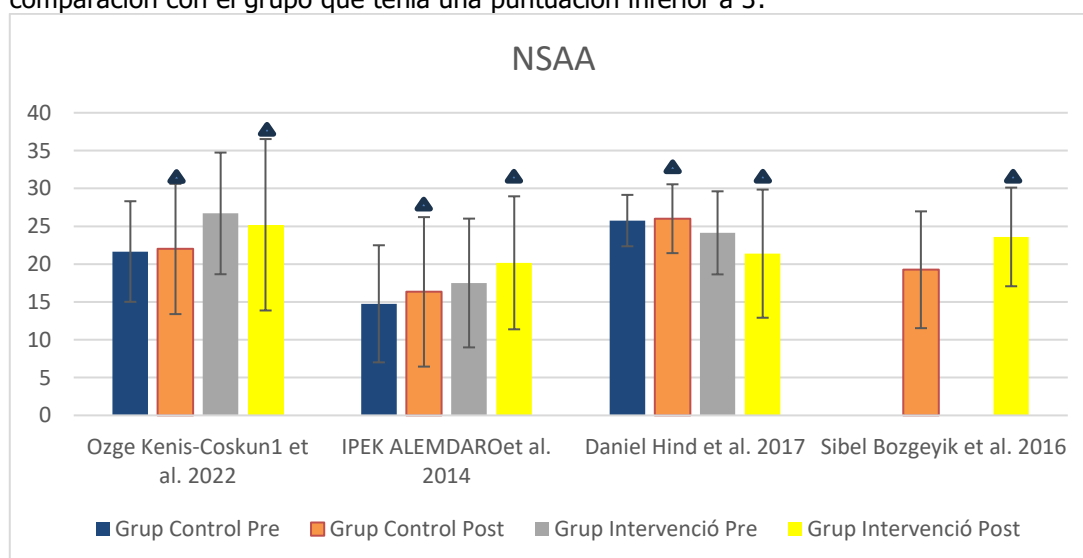


Gráfico 5- Resultados de la NSAA

▲ Mejoras estadísticamente significativas para esta investigación

En este gráfico se muestran los resultados de la NSAA en los grupos de control e intervención de tres estudios.

En el caso de Orzge Kenis-Coskun et al. no se reportó ningún tipo de diferencia estadísticamente significativa en la puntuación de la NSAA ni en el momento de realizar una comparación de los resultados intragrupo e intergrupo.

En el caso del estudio de Ipek Alemdaro et al. se encontraron diferencias significativas en el grupo de estudio en el momento de realizar la comparación intragrupo, aunque en el momento de llevar a cabo la comparación intragrupo no se reportaron diferencias estadísticamente significativas.

Daniel Hind et al. no se detectaron diferencias estadísticamente significativas ni en el momento de llevar a cabo la comparación intragrupo, ni en el momento de llevar a cabo la comparación intergrupo.

En el estudio de Sibel Bozgeyik et al., se reportaron diferencias estadísticamente significativas en el grupo que presentaba una puntuación igual o superior a 3 en la MedicalReserch Council Scale respecto al grupo que presentaba una puntuación inferior a 3 en la misma escala.

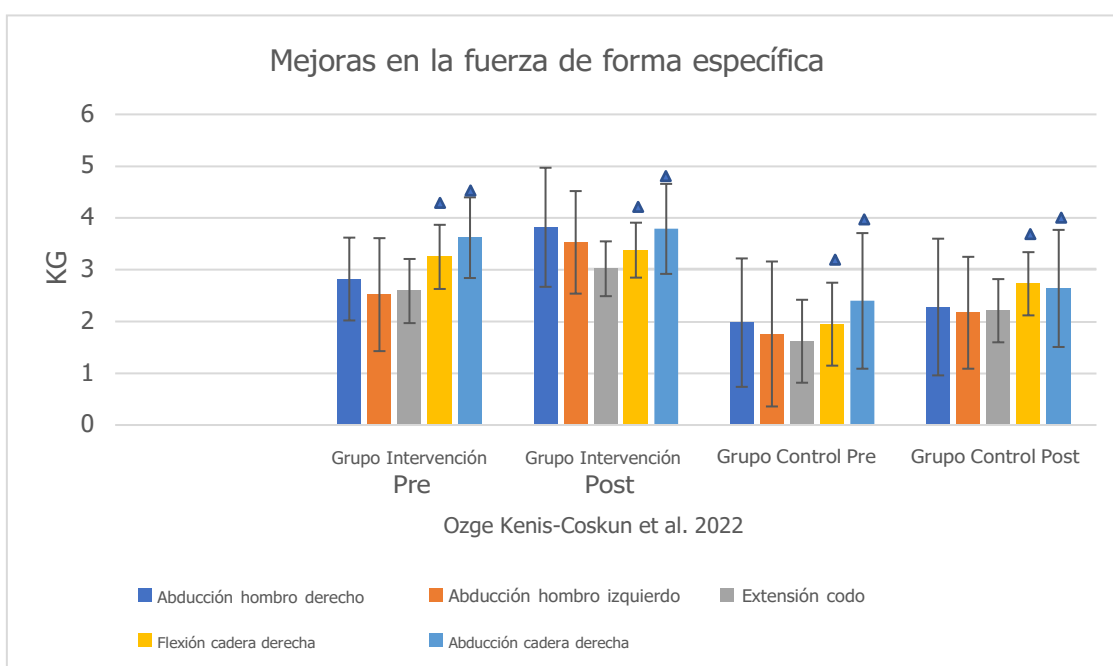


Gráfico 6- Mejoras en la fuerza de forma específica

▲ Mejoras estadísticamente significativas para esta investigación

En estos gráficos (revisar anexos para ver los gráficos restantes) de los distintos artículos donde se realizaba una intervención directa sobre la fuerza de forma específica. En el caso de Orzge Kenis-Coskun et al. dentro de todos los movimientos que se valoraron en la intervención, los que presentaron una mejora estadísticamente significativa tanto en el grupo de intervención como en el grupo control fueron la abducción del hombro derecho e izquierdo, la extensión de codo derecho, la flexión de cadera y la abducción de cadera.

En el estudio de Ipek Alemdaro et al. se encontraron diferencias estadísticamente significativas en flexores de muñeca, rotación externa glenohumeral izquierdo, romboides izquierdos, extensión glenohumeral derecha, trapecio fibras inferiores derechas, extensores codo derecho, extensión glenohumeral izquierdo, trapecio fibras inferiores izquierdo y extensores de muñeca izquierda. (Ver anexo 1)

En el estudio de Donovan J. Lott et al. En 2020 se encontraron mejoras estadísticamente significativas tanto en el pico máximo de fuerza isométrica, tanto en los movimientos de extensión de rodilla como de flexión. (Ver anexo 2)

Discusión

En esta revisión bibliográfica se debe buscar dar una respuesta a la pregunta que es la base de este trabajo: "¿Cuáles son los beneficios del ejercicio terapéutico en niños que presentan la DMD?". La principal sospecha es el hecho de que niños que presenten la DMD podrían beneficiarse de poder llevar a cabo una sesión de ejercicio terapéutico, la cual haya sido profundamente revisada e individualizada.

Para poder dar una respuesta más cuidada y cercana a la realidad, esta pregunta se ha desglosado en 3 objetivos específicos.

El primer objetivo, el cual se plantea si puede haber mejoras en la distancia total recorrida por un niño que presenta la DMD, que para dar una respuesta la herramienta de valoración escogida ha sido el 6MWT.

El segundo objetivo, que se plantea si el ejercicio terapéutico puede aportar mejoras a nivel de fuerza de las extremidades inferiores y que para poder aportar una respuesta con este objetivo la escala de valoración amparada ha sido la NSAA.

El tercer y último objetivo se plantea si los niños que presentan la DMD tienen la posibilidad de presentar mejoras en la fuerza de forma específica, ya sea valorando la capacidad contráctil de músculos en concreto o valorando la fuerza de movimientos específicos. Para llevar a cabo este objetivo se han amparado las diferentes unidades de medida que se han presentado en los artículos seleccionados para llevar a cabo la comparación entre ellos, ya sea unidades expresadas en kilogramos o en Newtons·Metros.

De los seis artículos seleccionados para llevar a cabo la comparativa entre ellos, se puede observar cómo a nivel de dominancias poblacionales eran similares, y por tanto era posible llevar a cabo la comparación de los artículos.

Estas variantes han sido la edad y el índice de masa corporal. Se han seleccionado estas variantes, ya que son las que tienen mayor trascendencia en el momento de llevar a cabo una comparativa y que más pueden influir en la obtención de los resultados de las diferentes intervenciones terapéuticas.

La edad para establecer en qué etapa de la DMD se encuentran los diferentes participantes de cada uno de los estudios, donde la mayoría de ellos se encontrarían entre la etapa de transición y la etapa de pérdida de capacidad ambulatoria. La media de edad que se presenta en esta revisión bibliográfica es de 8.4 años, donde el participante con mayor edad se encuentra en el estudio de Ipek Alemdaro et al. el cual podría situarse en una edad cercana a los once años, por otra parte, el participante más joven de todos los estudios lo podemos encontrar en la intervención de Orzge Kenis-Coskun et al. con una edad cercana a los 5 años.

Por lo que se refiere al índice de masa corporal, se ha seleccionado ésta, ya que es una forma de hacer referencia tanto a la altura de los niños con la DMD, como al peso corporal de los mismos, ya que estas dos características influyen en el momento

de realizar unas actividades como lo son en este caso las diferentes intervenciones de los diferentes estudios. La media del índice de masa corporal presentada en esta revisión bibliográfica es de 18,3 Kg/M².

En este caso, según las tablas del índice de masa corporal y los percentiles con niños, puede decirse que los participantes presentan un sobrepeso. (35)

El estudio en el que se presentaba al participante con el IMC más alto era el de Donovan J. Lott et al. donde el participante presentaba una puntuación cercana a 24 kg/M² y el participante con el menor IMC forma parte del estudio de Daniel Hind et al. con una puntuación cercana a 14 kg/ M².

En este apartado de la discusión donde se hará referencia a las dominancias metodológicas, sólo se hará referencia a aquellos hallazgos que sean significativos para esta investigación.

Dentro de los resultados obtenidos en las dominancias metodológicas puede verse como en el momento de valorar las mejoras en la distancia recorrida en el 6MWT los autores Abd El Aziz A. Sherief, et al. reportó haber encontrado diferencias significativas en cuanto a la eficacia de su intervención tanto en el grupo A como en el grupo B, puesto que ambos grupos mostraron una mejora en la distancia recorrida en el 6MWT.

El grupo A mostró mejoras estadísticamente significativas después de la intervención, reportando un p-valor de 0.001. Por lo que se refiere al grupo B, también reportó diferencias estadísticamente significativas después de la intervención, teniendo como resultado un p-valor de 0.04. En el momento de realizar la comparación entre ambos grupos, se reportó que al final del estudio el grupo 2, había presentado una mejora significativamente superior que el grupo 1 en el 6MWT presentando un p-valor de 0.001.

En el caso de Sibel Bozgeyik et al. se observó cómo el grupo 2 el cual presentaba una puntuación igual o superior a tres en la MedicalReserch Council Scale (MRCS), respecto a la fuerza de los flexores de cuello, habían recorrido una distancia mayor respecto al grupo 1 el cual presentaba una puntuación inferior a tres segundos la MRCS. Finalizado el estudio, se reportaron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la puntuación del 6MWT, aportando un p-valor inferior a 0.01 en el momento de comparar los resultados del grupo 1 con el grupo 2.

En el caso de Orzge Kenis-Coskun et al. no se reportaron ningún tipo de diferencias estadísticamente significativas una vez finalizado el estudio, ni de forma intragrupo ni intergrupo. En el momento de comparar los resultados entre los dos grupos de estudio, el p-valor que se reportó en el 6MWT fue de 0.18. Por lo que hace referencia a la intervención, el p-valor reportado en esta prueba funcional fue de 0.94, mientras que el p-valor reportado en el grupo control fue de 0.63.

Cabe remarcar que el estudio que reportó las mejoras lo hizo en ambos grupos de estudio; por tanto, esto podría indicarnos que la intervención propuesta, que se basa en una actividad de carácter aeróbica podría ser más efectiva que una intervención donde se busca una mejora en la fuerza de movimientos en concreto.

También cabe mencionar que el estudio observacional de Sibel Bozgeyik et al. reportó que aquellos participantes que presentaban una fuerza mayor en la musculatura

flexora del cuello obtuvieron una puntuación estadísticamente significativamente superior en el 6MWT.

Esto podría sugerir que presentar una musculatura cercana a la línea media del cuerpo con un buen grado de funcionalidad podría ayudar también a la mejora de la capacidad ambulatoria. Aunque no se haya valorado, podría ser objeto de estudio hecho que el ejercicio aeróbico tiene demandas a nivel de la musculatura respiratoria, si ésta juega un papel importante en el desarrollo de actividades funcionales como lo son la marcha en el 6MWT.

Estudios como el de Merel Jansel et al. 2013(36) afirman que sesiones de actividad física, en el caso de este estudio, con una bicicleta con pedalada asistida ayuda a frenar el bajón funcional con el que cursa la DMD.

Cuando nos fijamos en los resultados de la escala NSAA podemos ver cómo Orzge Kenis-Coskun et al., no reportó ninguna diferencia estadísticamente significativa ni de forma intergrupo ni intragrupo. El grupo intervención no aportó diferencias estadísticamente significativas una vez terminado el período de intervención, reportando un p-valor de 0.24.

Por lo que se refiere al grupo control de este mismo estudio, tampoco se encontraron diferencias estadísticamente significativas en los resultados de la NSAA una vez finalizada la intervención, mostrando un p-valor de 0.87. Por lo que respecta a la comparación entre el grupo control y el grupo de estudio, tampoco se reportaron diferencias estadísticamente significativas entre ellos, encontrando un p-valor de 0.16.

Respecto al estudio de Ipek Alemdaro et al. si se encuentran diferencias estadísticamente significativas de forma intragrupo, ya que el grupo de estudio una vez finalizada la intervención si reporta mejoras estadísticamente significativas, por otro lado, el grupo control también reporta mejoras, pero éstas no son significativas. En el caso del grupo intervención, una vez finalizada la intervención reporta un p-valor de 0,02, en el caso del grupo control el p-valor reportado es de 0,22.

En el estudio de Daniel Hind et al. no se reportó ningún tipo de p-valor una vez finalizado el estudio, por tanto, no se puede decir si se encontraron diferencias estadísticamente significativas.

Cabe decir que el grupo control comenzó el estudio con una puntuación en la escala NSAA media de 25.75, con una desviación estándar de 3.4 puntos, y una vez finalizado el estudio esta puntuación aumentó hasta los 26 puntos con una desviación estándar de 4.55 puntos. Por lo que se refiere al grupo intervención, comenzó el estudio con una puntuación media de 23.38 con una desviación estándar de 5.93 puntos, y una vez finalizado el estudio aumentó esta puntuación hasta los 24.13 puntos, con una desviación estándar de 5.49 puntos.

En el caso del estudio de Sibel Bozgeyik et al. si se reportó diferencias estadísticamente significativas entre los dos grupos de observación, el grupo que presentaba una puntuación superior a 3 según la ERC en la musculatura flexora del cuello presentó una puntuación superior en la NSAA.

En el momento de comparar las puntuaciones obtenidas entre ambos grupos, el grupo con mayor fuerza a nivel de la musculatura flexora de cuello obtuvo una puntuación estadísticamente significativa y superior al grupo con menor fuerza en la flexión de cuello, reportando un p-valor de 0.001 en el momento de comparar las puntuaciones globales.

De los cuatro estudios que han aportado información sobre la NSAA, podemos ver cómo en el caso de Orzge Kenis-Coskun et al., no se reportaron diferencias estadísticamente significativas una vez finalizado el proceso de intervención.

En el caso de Ipek Alemdaro et al. si se encontraron diferencias estadísticamente significativas una vez finalizado el período de intervención.

Cabe remarcar que la propuesta de este estudio se basaba en un programa que buscaba mejorar la fuerza, resistencia y la funcionalidad del EESS y de la cintura escapular.

Si se tiene en cuenta que la DMD es una enfermedad que cursa con una debilidad muscular, en un inicio de la musculatura proximal de las extremidades y de la línea media del cuerpo, y posteriormente de la musculatura intrínseca de éstas

Este hallazgo podría tener relación con el estudio de Sibel Bozgeyik et al. en el que se halló que el grupo que presentaba una puntuación igual o superior a 3 en la MRCS había presentado una puntuación estadísticamente superior y significativa en la NSAA.

Esto podría sugerir que en intervenciones terapéuticas en las que se mejore la fuerza de la musculatura proximal de las EE y de la línea media del cuello podría tener una transferencia en la mejora de la puntuación de la NSAA.

En el caso del estudio de Luciano Merlini et al. 2020(37), afirma que el poder mantener la fuerza en el cuádriceps en niños que presentan la DMD, ya sea a través del tratamiento con glucocorticoides o ejercicio terapéutico, tiene una relación directa con el mantenimiento de la capacidad ambulatoria y de la funcionalidad.

Por lo que hace referencia al tercer objetivo que, para mejoras de fuerza de forma específica, en el caso de Orzge Kenis-Coskun et al., se reportaron mejoras en la fuerza en los siguientes movimientos: Abducción del hombro derecho, abducción del hombro izquierdo, flexión de cadera derecha, abducción derecha de cadera y extensión de codo derecho.

En el caso de la flexión de cadera derecha en el grupo intervención los kilogramos de fuerza medidos fueron 3.25, con una desviación estándar de 1.24 y en el caso del grupo control fueron 1.95 kilogramos con una desviación de 0.8 reportando un p-valor de 0.02. En el caso del movimiento de abducción derecha de cadera, en el grupo intervención los kilogramos de fuerza medidos fueron 3.62, con una desviación estándar de 1.62 kilogramos y en lo que se refiere al grupo control fue de 2.40 kilogramos con una desviación estándar de 0.91, reportando así un p-valor de 0.04.

En el caso del estudio de Ipek Alemdaro et al., en lo que se refiere al grupo intervención, se encontraron diferencias estadísticamente significativas en romboides izquierdas, se inició el estudio con una puntuación de 4.82 con una desviación estándar de 4.57 y terminando con una puntuación de 2.18 con una desviación estándar de 1.53 y reportando un p-valor de 0.03.

En el caso del trapecio (fibras inferiores) derechas inicia el estudio con una puntuación de 6.53 con una desviación estándar de 5.19 y termina con una puntuación de 4.06 con una desviación estándar de 3.04 y reportando un p-valor de 0.03.

Respecto al trapecio (fibras inferiores) izquierdo inicia el estudio con una puntuación de 5.07 con una desviación estándar de 3.92 y termina con una puntuación de 3.57 con una desviación estándar 2.3 y reportando un p-valor de 0.04.

En el caso del estudio de Donovan J. Lott et al. se reportaron mejoras en el movimiento de flexión de rodilla, iniciando el estudio con una puntuación de 50 Newtons·metro (N·m)

con una desviación estándar que llegaba hasta 56 N·m, una vez terminado el período de estudio esta puntuación aumentó hasta los 57 N·m con una desviación que llegaba hasta los 67 N·m y aportando un p-valor inferior a 0.05. En el caso del movimiento de extensión de rodilla se inició el estudio con una puntuación de 45 N·m con una desviación estándar que aumentaba hasta los 59 N·m y acabó con una puntuación de 54 N·m con una desviación estándar que alcanzaba los 70 N·m reportando un p-valor inferior a 0.01.

En el caso del estudio de Orzge Kenis-Coskun et al. se ha podido ver cómo después de la intervención hay mejoras en ciertos movimientos tanto de las EESS y de las EEII, pero estas mejoras en la fuerza no resultan tener una transferencia a las mejoras de la puntuación de las pruebas funcionales 6MWT o de la NSAA.

En el caso de Ipek Alemdaro et al. se puede ver cómo la puntuación disminuye en la mayoría de los músculos en los que se han encontrado diferencias significativas, sin embargo, una vez finalizado dicho estudio, los autores reportan que no existen diferencias significativas en la comparación bastante entre el grupo control y grupo de estudio.

Los autores atribuyen las mejoras en la puntuación de la NSAA al haber trabajado con un ergómetro en el caso del grupo de estudio, que si reportó mejoras significativas en la resistencia a la fatiga en la musculatura de las EESS. En el caso del estudio de Donovan J. Lott et al. también se encontraron mejoras significativas una vez finalizado el período de estudio en la fuerza de los participantes, en ese mismo estudio se llevaron a cabo pruebas funcionales como el ascenso y descenso de 4 escalones, pruebas las cuales no han sido mencionadas en ésta revisión bibliográfica, pero que también reportaron mejoras estadísticamente significativas.

Siguiendo con la línea de mejoras en la fuerza que se correlacionan directamente con mejoras en la funcionalidad, el estudio de Lotte Heutinck et al. 2018(38), a pesar de no haber encontrado diferencias estadísticamente significativas en su escala principal de medida, que era la PLU, reportaron mejoras en la fuerza a nivel de la extensión del codo. Sin embargo, cabe remarcar que en el estudio se aportan testimonios de diferentes participantes, que a pesar de los resultados generales del estudio, afirman que la intervención les está aportando beneficios.

Limitaciones

En el caso del estudio de Ipek Alemdaro et al., se encontraron diferencias estadísticamente significativas una vez finalizado el período de intervención. Cabe remarcar que la propuesta de este estudio se basaba en un programa que buscaba mejorar la fuerza, resistencia y la funcionalidad de las EESS y de la cintura escapular.

Si se tiene en cuenta que la DMD es una enfermedad que cursa con una debilidad muscular, en un inicio de la musculatura proximal de las extremidades y de la línea media del cuerpo, y posteriormente de la musculatura intrínseca de éstas. Este hallazgo podría tener relación con el estudio de Sibel Bozgeyik et al., en el que se halló que el grupo que presentaba una puntuación igual o superior a 3 en la MRCS había presentado una puntuación estadísticamente superior y significativa en la NSAA.

Esto podría sugerir que en intervenciones terapéuticas en las que se mejore la fuerza de la musculatura proximal de las EESS y de la línea media del cuello podría tener una transferencia en la mejora de la puntuación de la NSAA. En el caso del estudio de Luciano Merlini et al. 2020(37), afirma que el poder mantener la fuerza en el cuádriceps en niños que presentan la DMD, ya sea a través del tratamiento con glucocorticoides o ejercicio terapéutico, tiene una relación directa con el mantenimiento de la capacidad ambulatoria y de la funcionalidad.

Conclusiones

Como conclusiones de este estudio, se podría decir que los pacientes que presentan la DMD si pueden beneficiarse del ejercicio terapéutico, ya que, como se ha podido observar en varias de las intervenciones, se han reportado mejoras, tanto a nivel de pruebas funcionales como lo son el 6MWT o la NSAA y en cuanto a niveles de fuerza.

También hay que remarcar el hecho de que pacientes con la DMD, no sólo se beneficiarían del ejercicio terapéutico, sino que el hecho de no realizar algún tipo de actividad física con el fin de poder remitir, en la medida de las posibilidades, los efectos degenerativos con los que cursa la DMD sería un factor contribuyente para perder calidad de vida.

Para que el abordaje con un paciente que presenta la DMD sea exitoso, según los resultados obtenidos en cada estudio y sus intervenciones, habría que hacerlo desde un punto de vista enfocado a la funcionalidad del niño, ya sea llevando a cabo ejercicios a nivel cardiovascular aeróbico para poder aumentar el umbral de fatiga y acompañarlo con el entrenamiento de fuerza, especialmente de la musculatura proximal de las extremidades y del tronco.

Para futuras investigaciones, debería tenerse en cuenta qué papel juega la musculatura tanto inspiratoria como expiratoria en este tipo de intervenciones y si éstas son efectivas para poder mejorar la funcionalidad de dicha musculatura. Para reducir la subjetividad respecto al nivel de fatiga que puede experimentar el niño a lo largo de las sesiones, se podría introducir una escala de Borg una vez iniciada la sesión, en medio de ésta y una vez haya finalizado para poder cuantificar cuál es el nivel de fatiga y si fuese necesario reajustar el volumen e intensidad de entrenamiento.

Siguiendo con la línea de encontrar el volumen e intensidad más individualizado para el niño, también se podría llevar a cabo una pequeña anamnesis sobre cuáles son las sensaciones (dolor, fatiga, malestar...) que ha tenido el paciente antes de iniciar otra sesión de ejercicio terapéutico.

Aunque existe una gran cantidad de información sobre esta enfermedad, sobre todo a nivel farmacológico, y como ciertos fármacos, como lo son los glucocorticoides, pueden ayudar a frenar el avance de la DMD, en el ámbito de la fisioterapia es necesario seguir ampliando la cantidad de evidencia científica.

A nivel de mi autoaprendizaje, esta investigación me ha aportado una gran cantidad de información sobre una enfermedad, la cual era conocedor, pero nunca había profundizado de una forma tan extensa ya nivel científico, ya sea para saber cómo actúa y afecta a ésta enfermedad al niño que la padece.

También me ha ayudado a entender mejor cuál es el papel del fisioterapeuta dentro de esta patología, y de cómo no sólo se basa en el hecho de planificar una sesión de fisioterapia, sino que también acompaña tanto al niño como a su entorno familiar en una situación compleja, siempre sin olvidar el llevar a cabo una pedagogía sobre la DMD.

Agradecimientos

A *Patricia Ureña*, por la guía a lo largo de toda la elaboración de este trabajo.

A *David Pubill*, por sus aportaciones a lo largo de las correcciones.

A la *Fundación Duchenne España*, por haberse mostrado siempre muy cercanos con mi persona y por el gran trabajo que llevan a cabo con los niños que presentan la Distrofia Muscular de Duchenne y con sus familias.

A *Judith Sotillo*, por haberme ayudado con los aspectos más formales de este **Trabajo Final de Grado**.

A los *familiares, amigos y compañeros del grado* que han aportado su grano de arena para que la realización de este **Trabajo Final de Grado** haya sido posible.

A *Arnau* por haber sido motor e inspiración a lo largo de la creación de este **Trabajo Final de Grado**

Bibliografía

1. Falzarano MS, Scotton C, Passarelli C, Ferlini A. Duchenne Muscular Dystrophy: From Diagnosis to Therapy. *Moléculas*. octubre de 2015;20(10):18168-84.
2. Sun C, Shen L, Zhang Z, Xie X. Therapeutic Strategies for Duchenne Muscular Dystrophy: An Update. *Genes*. 23 de julio de 2020;11(8):837.
3. ¿Qué es Duchenne? [Internet]. Duchenne Parent Project España. [citado 25 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.duchenne-spain.org/que-esduchenne/>
4. Mendell JR, Khan N, Sha N, Eliopoulos H, McDonald CM, Goemans N, et al. Comparación de Long-term Ambulatory Function in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy Treated with Eteplirsen and Matched Natural History Controls. *J Neuromúsculo Dis*. 2021;8(4):469-79.
5. Distrofia muscular de Duchenne: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 25 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000705.htm>
6. Falzarano MS, Scotton C, Passarelli C, Ferlini A. Duchenne Muscular Dystrophy: From Diagnosis to Therapy. *Muel Basel Switz*. 7 de octubre de 2015;20(10):18168-84.
7. Crisafulli S, Sultana J, Fontana A, Salvo F, Mesina S, Trifiró G. Global epidemiología de Duchenne muscular dystrophy: tienen updated systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*. 5 de junio de 2020;15(1):141.
8. Nascimento Osorio A, Medina Cantillo J, Camacho Salas A, Madruga Garrido M, Vilchez Padilla JJ. Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne. *Neurología*. 1 de septiembre de 2019;34(7):469-81.
9. Distrofina: características, estructura y funciones [Internet]. Lifereder. 2019 [citado 28 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.lifeder.com/distrofina/>
10. Etapas [Internet]. Duchenne Parent Project España. [citado 21 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.duchenne-spain.org/etapas/>
11. Síntomas [Internet]. Duchenne Parent Project España. [citado 21 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.duchenne-spain.org/sintomas/>
12. Examen de creatina-fosfoquinasa: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 28 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003503.htm>
13. Electromiografía: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 28 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003929.htm>
14. Biopsia de músculo: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 28 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003924.htm>
15. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, parte 1: diagnosis,

- and pharmacological and psychosocial management. *Lanceto Neurol.* 1 de enero de 2010;9(1):77-93.
16. Puckett Y, Gabbar A, Bokhari AA. Prednisone. En: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [citado 28 de febrero de 2023]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534809/>
 17. Gutiérrez-Restrepo J. Efectos adversos de la terapia con glucocorticoides. 2021;34.
 18. Fisioterapia y terapia ocupacional [Internet]. [citado 28 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.dmd-guide.org/es/rehabilitation-management/physiotherapy-and-occupational-therapy/>
 19. Fisioterapia [Internet]. Duchenne Parent Project España. [citado 28 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.duchenne-spain.org/tratamiento/terapias-de-rehabilitacion/fisioterapia-2/>
 20. Asepeyo. Ejercicio terapéutico [Internet]. Asepeyo salud. 2018 [citado 13 de abril de 2023]. Disponible en: <https://salud.asepeyo.es/profesionales/rehabilitacion/ejercicio-terapeutico/>
 21. Logopedia [Internet]. Duchenne Parent Project España. [citado 28 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.duchenne-spain.org/tratamiento/terapiasde-rehabilitacion/logopedia-2/>
 22. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, parte 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lanceto Neurol.* enero de 2010;9(1):77-93.
 23. Pruebas-Funcionales-DMD.pdf [Internet]. [citado 2 de marzo de 2023]. Disponible en: <https://www.duchenne-spain.org/wp-content/uploads/2019/05/Pruebas-Funcionales-DMD.pdf>
 24. North Star Ambulatory Assessment [Internet]. Physiopedia. [citado 2 de marzo de 2023]. Disponible en: https://www.physio-pedia.com/North_Star_Ambulatory_Assessment
 25. Mayhew AG, Coratti G, Mazzone SE, Klingels K, James M, Pane M, et al. Performance of Upper Limb module for Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol.* 2020;62(5):633-9.
 26. 6MWT: resumen | MESI – Simplifying Diagnostics [Internet]. 6MWT: resumen | MESI – Simplifying Diagnostics. [citado 2 de marzo de 2023]. Disponible en: <https://www.mesimedical.com/es/descripcion-general-de-laprueba-de-marcha-de-6-minutos>
 27. Lovering RM, Brooks SV. Eccentric exercise in aging and diseased skeletal muscle: good or bad? *J Appl Physiol Bethesda Md* 1985. 1 de junio de 2014;116(11):1439-45.
 28. Jansen M, de Groot IJ, van Alfen N, Geurts AC. Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: el protocolo de no Use es Disuse study. *BMC Pediatr.* 6 de agosto de 2010; 10:55.

29. Kenis-Coskun O, Imamoglu S, Karamancioglu B, Kurt K, Ozturk G, Karadag-Saygi E. Comparación de telerehabilitación versus hombre-based video ejercida en pacientes con Duchenne muscular dystrophy: a single-blind randomized study. *Acta Neurol Belg.* octubre de 2022;122(5):1269-80.
30. Eficacia de dos intervenciones adaptadas a la funcionalidad de capacitación y balance en las personas con muscular muscular dystrophy - PMC [Internet]. [citado 6 de abril de 2023]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8426654/>
31. Lott DJ, Taivassalo T, Cooke KD, Park H, Muslemi Z, Batra A, et al. Safety, feasibility, y eficacia de strengthening ejerce en Duchenne muscular dystrophy. *Mejillo Nerve.* marzo de 2021;63(3):320-6.
32. Alemdaroğlu I, Karaduman A, Yılmaz ÖT, Topaloğlu H. Diferentes tipos de extremidad extrema ejercen tréning en Duchenne muscular dystrophy: efectos on functional performance, strength, endurance, and ambulation. *Mejillo Nerve.* mayo de 2015;51(5):697-705.
33. Hind D, Parkin J, Whitworth V, Rex S, Young T, Hampson L, et al. Acuatica terapia para los niños con Duchenne muscular dystrophy: a piloto feasibility randomised controlled trial and mixed-methods process evaluation. *Health Technol Assess Winch Ing.* mayo de 2017;21(27):1-120.
34. Bozgeyik S, Alemdaroğlu İ, Bulut N, Yılmaz Ö, Karaduman A. Neck flexor hombro strength y su relación s functional performance in Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol EJPJN Off J Eur Paediatr Neurol Soc.* mayo de 2017;21(3):494-9.
35. CDC. Del índice de masa corporal para niños y adolescentes [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention. 2021 [citado 19 de marzo de 2023]. Disponible en: https://www.cdc.gov/healthyweight/spanish/assessing/bmi/childrens_bmi/acerca_indice_masa_corporal_ninos_adolescentes.html
36. Jansen M, van Alfen N, Geurts ACH, de Groot IJM. Asisted bicycle training delays functional deterioro en boys with Duchenne muscular dystrophy: el randomized controlled trial «no use is disuse». *Neurorrehabil Neural Repair.* 2013;27(9):816-27.
37. Merlini L, Cecconi I, Parmeggiani A, Cordelli DM, Dormio A. Cuadríceps hombro strength en Duchenne muscular dystrophy y efecto corticosteroide treatment. *Acta Myol Myopathies Cardiomyopathies Off J Mediterr Soy Myol.* diciembre de 2020;39(4):200-6.
38. Heutinck L, Jansen M, van den Elzen Y, der Pijl D, de Groot IJM. Virtual Reality Computer Gaming with Dynamic Arm Support in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *J Neuromúsculo Dis.* 2018;5(3):359-72.

Anexos

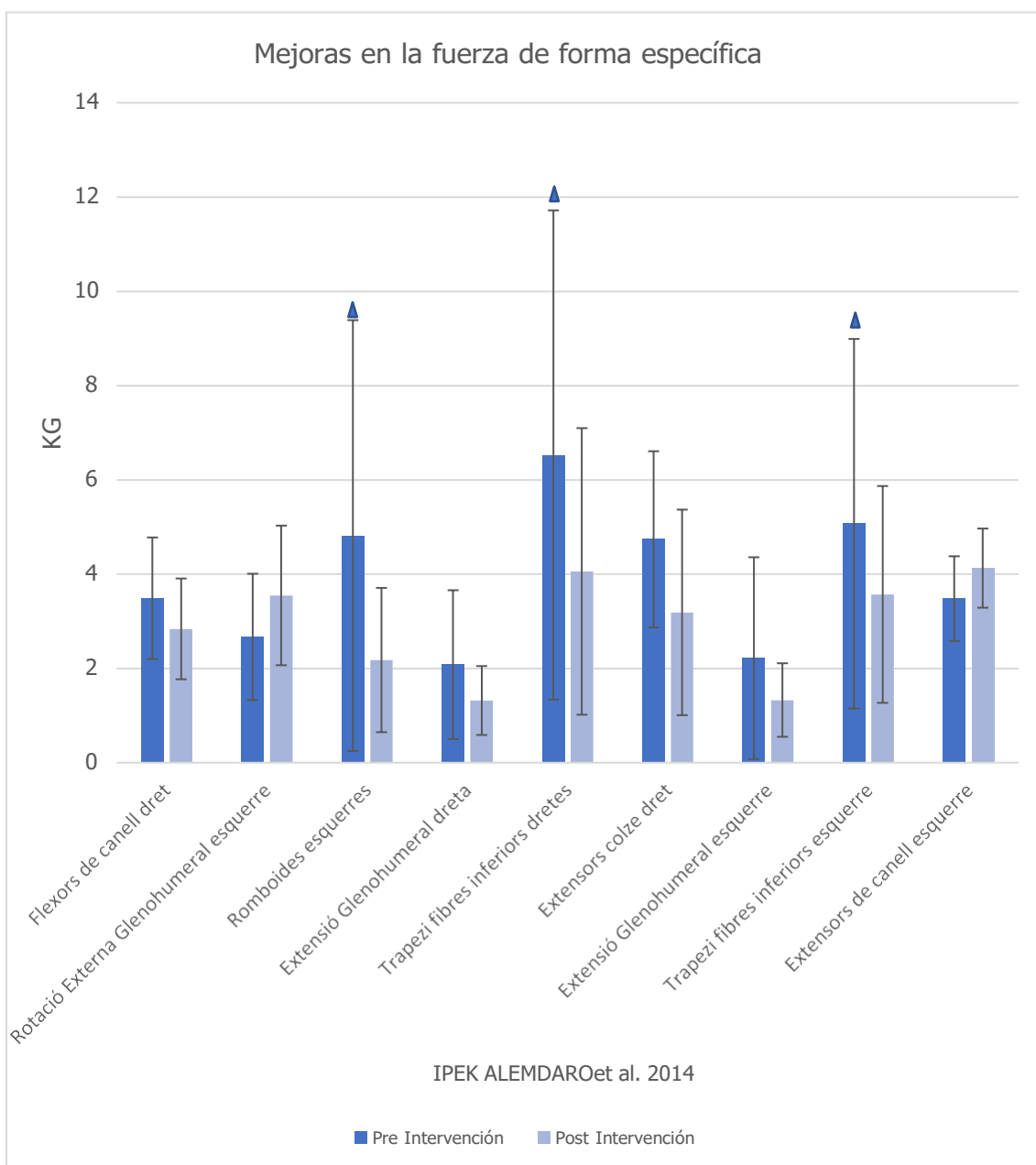


Gráfico 7- Mejoras en la fuerza de forma específica

Anexo 1

▲ Mejoras estadísticamente significativas por esta investigación

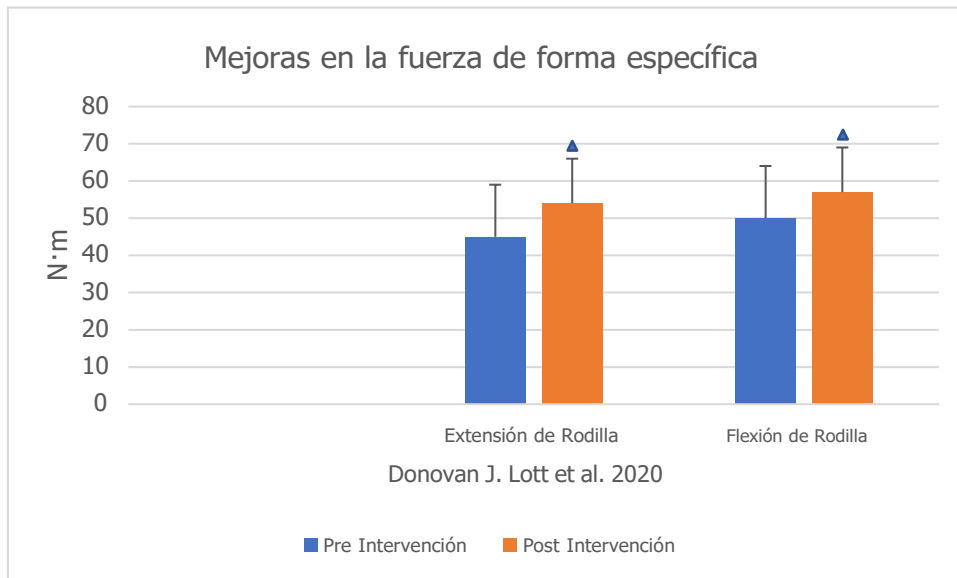


Gráfico 8- Mejoras en la fuerza de forma específica

Anexo 2

▲ Mejoras estadísticamente significativas por esta investigación