



Universidad de Valladolid

**Escuela Universitaria
de Fisioterapia**

Campus de Soria

ESCUELA UNIVERSITARIA DE FISIOTERAPIA

Grado en Fisioterapia

TRABAJO FIN DE GRADO

**TRATAMIENTO FISIOTERÁPICO EN LA
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE**

Presentado por: Sara Burgos González

Tutelado por: M^a Teresa Mingo Gómez

Soria, 2 de Julio de 2014

ÍNDICE

1. RESUMEN	1
2. INTRODUCCIÓN	2
2.1 Historia.....	2
2.2 Definición.....	3
2.3 Etiología, etiopatogenia	3
2.4 Epidemiología.....	4
2.5 Cuadro clínico.....	4
2.6 Diagnóstico	7
2.7 Tratamiento.....	8
2.7.1 Corticoesteroides.....	8
2.7.2 Fisioterapia	9
2.7.3 Órtesis	10
2.8 Evaluación y pronóstico	11
3. JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS	12
4. MATERIAL Y MÉTODOS	13
4.1 Estrategia de búsqueda.....	13
4.1.1 Medline	13
4.1.2 PEDro	14
4.1.3 Biblioteca Cochrane	14
5. RESULTADOS	15
6. DISCUSIÓN	16
6.1 Estiramientos musculares	16
6.2 Entrenamiento físico.....	18
6.2.1 Intensidad del ejercicio	19
6.2.2 Ejercicio concéntrico o excéntrico.....	19
6.2.3 Ejercicio resistido o no resistido	20

6.2.4 Hidrocinesiterapia.....	21
7. CONCLUSIONES	22
8. BIBLIOGRAFÍA.....	23

1. RESUMEN

Introducción: la Distrofia Muscular de Duchenne es una enfermedad neuromuscular hereditaria de carácter recesivo ligada al cromosoma X. Afecta aproximadamente a 1 de cada 3500 niños varones nacidos vivos. Se caracteriza por cursar con una debilidad progresiva como resultado de una degeneración de los músculos, iniciando en piernas y pelvis y posteriormente abarcando todo el cuerpo. Este trastorno se debe a una mutación que es culpable de la ausencia de una proteína muscular, la distrofina.

Objetivo: analizar y discutir los estudios más actuales acerca del tratamiento fisioterápico en los pacientes afectados de Distrofia Muscular de Duchenne.

Método: se han realizado búsquedas en diferentes bases de datos como *PubMed*, *Physiotherapy Evidence Database (PEDro)* y la *Biblioteca Cochrane Plus* sobre el tratamiento fisioterápico en pacientes diagnosticados de Distrofia Muscular de Duchenne. Las palabras clave que se han utilizado son “*Duchenne muscular dystrophy*”, “*progressive muscular dystrophy*”, “*muscular dystrophy childhood*”, “*pseudohypertrophic progressive*”, “*physiotherapy*”, “*physical training*”, “*physical education*”, “*education physical*”, “*exercise therapy*”, “*muscle stretch*”, “*muscle stretching*”, “*muscle stretching exercise*”, “*passive stretching*” y “*static passive stretching*”. Todos estos términos fueron combinados con los operadores booleanos *AND* y *OR*.

Resultados: Se han encontrado un total de 53 artículos, de los cuales se han descartado 52 por no cumplir los criterios de inclusión. Solo un artículo ha sido escogido para la realización del trabajo.

Conclusiones: La fisioterapia ejerce un papel fundamental en el tratamiento de la Distrofia Muscular de Duchenne. Las técnicas que se consideran más efectivas son los estiramientos y el ejercicio físico.

2. INTRODUCCIÓN

2.1 Historia

Las distrofias musculares son alteraciones de la estructura muscular que tienen una base genética y llevan a un deterioro progresivo del músculo. La descripción de los diferentes tipos de distrofias no se desarrolla hasta finales del siglo XIX (Saadia y Nogués, 2002).

Esta variedad de distrofia muscular recibe su nombre de Guillaume Benjamin Amand Duchenne, nacido en Boulogne, Francia (1806-1875). Es un ejemplo de doctor que no desarrolló carrera universitaria ni hospitalaria. Se le atribuía un interés especial por las enfermedades neurológicas nuevas y raras del momento, descubrió la capacidad de excitación de un músculo y un nervio a través de la piel. Se le conoce como el padre de la electrofisiología, usaba un aparato elaborado por él, que consistía en una caja de madera provista de una manivela, una pila y una bobina de inducción. Fue el primero que empleó la electricidad para el diagnóstico de enfermedades y para su tratamiento, electrodiagnóstico y electroterapia (Sussman, 2004).

Su posterior interés por lo referente a la anatomía patológica le acercó al campo de la observación con el microscopio, y así valoró el tejido muscular sano y enfermo. Diseñó un instrumento punzante para realizar biopsias y poder extraer tejidos vivos para su posterior estudio. Profundizó sobre la fisiología del movimiento, se percató de que cada movimiento corporal precisaba de la contracción coordinada de varios músculos.

Duchenne aportó numerosas investigaciones que fueron reconocidas en diversas academias médicas. Publicó un trabajo extenso sobre un niño de nueve años que estaba perdiendo la capacidad de andar y estudió casos similares. Sin embargo, existen referencias bibliográficas que detallan anotaciones sobre la Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), previas al trabajo de Duchenne. En 1881, Edward Meryon realizó un informe con los resultados obtenidos de cuatro biopsias pertenecientes a cuatro hermanos, en las que se observaba degeneración del tejido.

En la década de los 80 no se conocía demasiado la causa de las distrofias musculares, en un principio se pensó que tenían un origen cerebral. Tras efectuar varios estudios de biopsias musculares se averiguó que se trataba de una enfermedad muscular. En 1.986, un grupo de investigadores identificaron el gen relacionado con la DMD, y un año más tarde se conoce la proteína asociada a este gen, denominada más adelante distrofina (Chaustre y Chonna, 2011).

2.2 Definición

Es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por la ausencia de una proteína llamada distrofina en el músculo, causando la destrucción progresiva del mismo. Provoca debilidad muscular generalizada y atrofia muscular, primero se manifiesta en extremidades y luego en el tronco. El enfermo llega a ser una persona dependiente, a medida que evoluciona la enfermedad va perdiendo la capacidad de caminar y de realizar otras actividades esenciales. Llega a afectar a los músculos respiratorios y cardiacos produciendo la muerte del individuo. Diversos estudios afirman que es la distrofia muscular más frecuente y la más destructiva (García *et al.*, 2010).

2.3 Etiología, etiopatogenia

Esta enfermedad tiene base genética, es consecuencia de un defecto genético, está causada por una mutación en el gen relacionado con la proteína distrofina. Esta alteración está ligada al cromosoma X, concretamente en la región 21 del brazo corto. Afecta generalmente a varones, lo transmiten a sus hijas que son portadoras asintomáticas en casi la totalidad de los casos. Las mujeres al presentar dos cromosomas X, aunque uno se vea afectado el otro garantiza la producción de distrofina suficiente. Sin embargo, los hombres que tiene un cromosoma X, que procede de la madre, y un cromosoma Y, que procede del padre, se manifestará la enfermedad en el caso de que su cromosoma X esté afectado.

Esta alteración del genoma induce una falta de producción de la distrofina, proteína con función estructural dentro del músculo. Está formada por dos subunidades, se mantiene unida a los filamentos contráctiles de actina de la

célula muscular, y en ocasiones sirve de puente hacia la matriz extracelular. La ausencia de esta proteína produce cambios en la membrana sarcolémica, impidiendo la entrada de las moléculas de calcio al interior de la célula, desarrollando un proceso destructivo de las fibras musculares (Olivia *et al.*, 2008).

2.4 Epidemiología

La DMD es poco frecuente, muestra una incidencia de 20-30/100.000 varones nacidos vivos o de uno de cada 3.500 recién nacidos (Bumaschny *et al.*, 2007). La prevalencia dentro de la población general es de 2-3 / 100.000 habitantes (Saadia y Nogués, 2002).

2.5 Cuadro clínico

La DMD está presente desde que el niño nace, sin embargo la dificultad del diagnóstico se ve afectada por una tardía aparición de los síntomas. Uno de los signos primordiales que nos pueden hacer sospechar de su existencia es la elevación de la creatincinasa, enzima que se encuentra en el citoplasma de la musculatura estriada y de otros tejidos.

Podemos diferenciar cuatro estadios en el progreso de esta distrofia muscular (Saadia y Nogués, 2002), (García *et al.*, 2010).

- Estadio preclínico: marcha libre autónoma

Este periodo comprende alrededor de los 6 primeros años de vida. Al inicio se trata de lactantes poco activos, pero el primer síntoma que aparece en el niño es la debilidad muscular, dando lugar a un retraso en el inicio de la marcha. La debilidad del tibial anterior provoca la caída del pie, propiciando la marcha de puntillas. Presentan cierta dificultad al subir y bajar escaleras, y aumenta el riesgo de caídas. La fuerza de la musculatura va disminuyendo progresivamente a lo largo de este periodo.

- Estadio de deterioro de la marcha

Durante el año siguiente del desarrollo del niño, se observa un deterioro de la capacidad para deambular de forma independiente. El aumento de la debilidad

y la aparición de numerosas contracturas propician la disminución de la base de sustentación, de manera que el niño no es capaz de mantener adecuadamente el equilibrio. Camina de forma bamboleante, aumentando en lo posible la base de sustentación. Otro factor que favorece esta situación es el acortamiento que aparece en numerosos músculos, como psoas iliaco, tríceps sural, isquiotibiales y tensor de la fascia lata. En esta ocasión aparece el signo de Gower, positivo cuando el niño requiere apoyo sobre sus rodillas para incorporarse de sedestación a bipedestación (Figura1). Debido a los déficits en su musculatura adquiere posturas incorrectas que favorecen la anteversión pélvica, hiperlordosis, abducción de cadera, flexo de rodilla, pie equino y varo, y es perceptible hipertrofia de gemelos y deltoides (Figura 2).

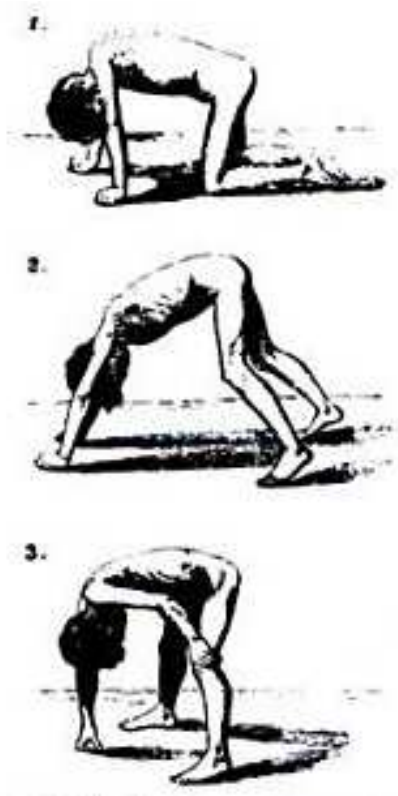


Figura 1: Signo de Gower.

Fuente: (Bumaschny *et al.*, 2007)



Figura 2: Postura de un niño afectado de DMD.

Fuente: (Saadia y Nogués, 2002)

- Estadio de pérdida de la marcha

En la etapa de los siete a los once años de edad del enfermo se produce una incapacidad para caminar, la cual culmina en la imposibilidad para mantenerse de pie. Se verán obligados a usar una silla de ruedas para trasladarse. Además podemos observar que se acentúan las deformidades anteriormente citadas y se comienza a desviar la columna vertebral. En este periodo se afecta el sistema respiratorio, la debilidad de la musculatura y la disminución de la capacidad de la caja torácica a consecuencia de las deformidades del tronco, puede llevar a producir un patrón respiratorio restrictivo.

- Estadio de sedestación prolongada

Pasados los doce años, la debilidad y pérdida de fuerza alcanza el arco superior, comprometiendo el uso de sillas de ruedas manuales. Además la escoliosis se acentúa provocando posturas incorrectas que favorecen la

retracción de la musculatura. Aproximadamente a partir de los 20 años de edad pueden sufrir problemas a nivel del sistema cardiaco, que acompañados de la insuficiencia respiratoria que acontece, son la principal causa de muerte de estos enfermos.

2.6 Diagnóstico

Algunos criterios que nos puede hacer sospechar que el paciente sufre DMD son los siguientes: retraso en la adquisición de la marcha, dificultad para levantarse y subir escaleras, presentan caídas frecuentes, aparece el signo de Gower, la marcha se caracteriza por ser deambulante, en puntas de pie, podemos observar una hipertrofia localizada en los gemelos, además de padecer trastornos del lenguaje y el aprendizaje.

Inicialmente podemos detectar la enfermedad cuando se presentan niveles elevados de creatin kinasa desde el nacimiento del bebé. Sin embargo, esta enzima también se encuentra elevada en la distrofia de Becker o en situaciones de ejercicio intenso, aunque no en valores tan altos como en la DMD (Saadia y Nogués, 2002).

Es clave el estudio genético para identificar la mutación del gen que codifica la proteína distrofina. A través de estos estudios podremos averiguar si la mutación es espontánea, es decir se ha producido de forma aleatoria en ese niño, o por el contrario si la madre también tiene la mutación es portadora y el niño la ha heredado. Los hijos varones que heredan la mutación se verán afectados de DMD, mientras que las niñas serán portadoras.

Mediante la realización de la biopsia muscular podemos analizar el músculo para alcanzar un diagnóstico objetivo. En los casos de DMD se observa una disminución en el diámetro de las fibras, pérdida de distrofina e infiltración del tejido graso y conjuntivo (Kurjak y Chervenak, 2009).

Para confirmar el diagnóstico se pueden realizar estudios eléctricos, electromiograma, para determinar la actividad muscular.

2.7 Tratamiento

Hasta el momento no se ha conseguido encontrar un tratamiento que acabe con esta enfermedad, científicamente se ha demostrado que la única manera de frenar su avance es gracias a los corticoesteroides. Sin embargo, es recomendable asociar los fármacos con terapia física para así disminuir el riesgo de sufrir alteraciones cardíacas y respiratorias tempranas, además del desarrollo de escoliosis. Estos niños precisan de la atención de numerosos profesionales sanitarios tanto médicos, como fisioterapeutas, logopedas y terapeutas ocupacionales (Escobar, 2009), (Valdebenito y Ruiz, 2014).

2.7.1 Corticoesteroides

Numerosos estudios nos confirman la eficacia del uso de glucocorticoides en pacientes con DMD. Prednisona y deflazacort son el principal tratamiento farmacológico para esta patología, se ha demostrado científicamente que aumentan la fuerza muscular y prolongan de dos a cinco años la deambulación del niño (De los Ángeles *et al.*, 2012). Estudios a largo plazo muestran mejoras a nivel respiratorio y cardíaco, así como un descenso en la necesidad de realizar tratamiento quirúrgico de la escoliosis. Además se aprecia un aumento en la esperanza de vida por el uso de corticoesteroides, antibióticos y cuidados intensivos (Malik *et al.*, 2012), (Hoffman *et al.*, 2012).

No debemos olvidar los efectos secundarios a los que se encuentran sometidos los pacientes tratados con corticoides. Podemos observar, tras un largo periodo de tratamiento, una pérdida de estatura y un aumento de peso considerable que puede llegar a ser causa de la interrupción de su administración. No solo es debido al efecto de los corticoides, también se asocia a la reducción de la movilidad. Otros efectos adversos que nos podemos encontrar son acné, hirsutismo, hipertensión arterial, desorden del comportamiento, fracturas vertebrales y de huesos largos. Generalmente estos efectos aparecen cuando no se aportan las dosis adecuadas del fármaco (Hoffman *et al.*, 2012).

La dosis indicada de prednisona es de 0,75 mg/kg/día, y se recomienda iniciar su administración en el momento en el que el niño deja de desarrollar su

habilidad motora, que coincide con los 4 o 6 años de edad, se mantiene hasta después de perder la capacidad de andar para así mantener la función del arco superior, evitar el progreso de la escoliosis y de el deterioro de los pulmones y el corazón. El deflazacort es un corticoesteroide menos fuerte que la prednisona, se administra en dosis más altas para producir efectos similares Hoffman *et al.*, 2012).

2.7.2 Fisioterapia

La rehabilitación fisioterápica se considera uno de los pilares del tratamiento de esta distrofia muscular, cuyo objetivo es conseguir el mayor grado de independencia del niño. Trabajan para aumentar su función motora, evitando deformidades y complicaciones, demorando así la aparición de la rigidez y la limitación de los movimientos (Saadia y Nogués, 2002).

- Entrenamiento físico: como hemos comentado anteriormente, es importante mantener al niño activo, así podemos conservar la resistencia muscular y la capacidad funcional. Es imprescindible evitar la atrofia por desuso, el miedo a caer y el uso de instrumentos adaptados para diferentes actividades pueden perjudicar indirectamente la función de las extremidades. Por ello, se ha demostrado que el ejercicio físico realizado de una forma adecuada, según el estadio del enfermo, podría frenar este deterioro (Jansen *et al.*, 2010). Además, gracias al ejercicio mejoramos la autoestima del paciente y controlamos el aumento de peso del mismo.

-Reeducación postural: los niños con DMD tienden a adquirir posturas incorrectas que debemos intentar prevenir desde los primeros estadios. La limitación de movimiento, la posición en flexión y el desequilibrio muscular son factores que producen contracturas que debemos prevenir con estiramientos musculares y movilizaciones articulares (Valdebenito y Ruiz, 2014).

-Fisioterapia respiratoria: durante las primeras etapas, en las que el niño deambula, las afecciones respiratorias son mínimas, sin embargo es importante realizar un seguimiento de su función respiratoria. En la etapa de desaparición de la marcha se van haciendo presentes las complicaciones respiratorias, (Valdebenito y Ruiz, 2014) el principal objetivo de la terapia es ayudar a

expulsar el cúmulo de secreciones del árbol bronquial, presentes debido a la deformidad de la caja torácica y a la disminución existente de las presiones máximas inspiratoria y espiratoria. Ejercicios de movilización de la caja torácica, acompañados de la respiración, son útiles para tratar la rigidez de la caja torácica y mantener la ventilación alveolar. A su vez, no debemos olvidar de realizar una buena educación del paciente y su familia para una correcta actuación ante este tipo de afecciones respiratorias (García-Delgado *et al.*, 2010).

-Hidrocinesiterapia: son eficaces las técnicas de Halliwick y Bad Ragaz aplicadas a enfermos neuromusculares. La primera técnica corresponde a un tratamiento que es aplicado actualmente a niños con patología neurológica, que mediante movimientos suaves pretende mejorar el equilibrio y la estabilidad del enfermo. Esta técnica está organizada de forma progresiva en 10 niveles diferentes con el fin de conseguir el control de los movimientos. Durante estas sesiones el fisioterapeuta se mantiene en contacto con el niño, sosteniéndole y en ocasiones le desestabiliza para que desarrolle un control postural y equilibrio. La otra técnica que se emplea en los pacientes diagnosticados de DMD es Bad Ragaz Ring Method, basada en los principios de la Facilitación Neuromuscular Propioceptiva. Al igual que la anterior, el fisioterapeuta permanece en contacto con el enfermo. El objetivo es fomentar la libertad de movimiento, aumentando los rangos articulares y la propiocepción (Cuesta, 2006).

- Termoterapia: el calor profundo es recomendado ya que ayuda a aumentar la capacidad de distensibilidad del músculo, mejorando la calidad de los estiramientos (Chaustre y Chona, 2011).

2.7.3 Órtesis

Se recomienda el uso de órtesis para frenar el avance de las deformidades y conservar una posición adecuada. Estos aparatos evitan la aparición de retracciones y contracturas musculares, que suponen un aumento de la disfunción motora. Existen diferentes tipos para llevar a cabo una función

específica en relación a la fase de desarrollo de la enfermedad en la que se encuentra el niño.

Según diversos estudios la más empleada es la de miembro inferior, rodilla-tobillo-pie (Fernandes *et al.*, 2012). Esta órtesis supone un bloqueo a nivel de la articulación de rodilla que sirve de ayuda para mantenerse en bipedestación. Este tipo de soporte previene o disminuye la aparición de contracturas y deformidades, sirviendo de ayuda para prolongar la marcha del paciente en etapas de deambulación tardía. Otro tipo de órtesis empleada frecuentemente en pacientes con DMD es la que abarca el pie y el tobillo. Estas últimas se deben usar exclusivamente durante la noche y ayudan a corregir el pie equino. Están indicadas en todas las fases de la enfermedad. Sin embargo, es necesario analizar de manera minuciosa estos aparatos antes de su uso diario, deben conseguir una función óptima, además de ser ligeros y resistentes (Chaustre y Chona, 2011).

2.8 Evaluación y pronóstico

Una prueba bastante significativa del nivel de afectación de esta patología es la prueba de los 6 minutos marcha (6MW), empleada en varios estudios para determinar la capacidad física de los pacientes deambulantes. Es una prueba precisa, reproducible, fácil de llevar a cabo y es bien tolerada por los pacientes, que se emplea actualmente para evaluar la capacidad funcional en patología neuromuscular, sirviendo de base para ajustar la dosis de tratamiento farmacológico. Además es una forma eficaz para valorar la capacidad funcional y la resistencia de los niños diagnosticados con DMD (McDonald *et al.*, 2013).

Los pacientes que sufren esta patología tienen una esperanza de vida por debajo de los 30 años, siendo más frecuente no alcanzar los 25. En la última etapa el paciente se encuentra postrado en la silla de ruedas y su capacidad vital se encuentra reducida, llegando a fallecer por sufrir insuficiencia cardiorrespiratoria (Saadia y Nogués, 2002).

3. JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS

Con este trabajo quiero conocer el tratamiento fisioterápico más eficaz en los pacientes que presentan Distrofia Muscular de Duchenne. He escogido esta patología en concreto ya que es la distrofia muscular más frecuente hoy en día. Aunque la población afectada no es muy numerosa, creo necesario conocer su evolución, así como saber actuar adecuadamente para prevenir complicaciones. Sabemos que es una patología para la que actualmente no tenemos una cura definitiva, pero podemos tratarla para mantener la calidad de vida del enfermo y aumentar su esperanza de vida.

Objetivo general

El objetivo general de esta revisión bibliográfica es analizar y discutir los estudios más actuales acerca del tratamiento fisioterápico en los pacientes afectados de Distrofia Muscular de Duchenne.

Objetivo específico

Analizar las diferentes terapias físicas que se utilizan en la Distrofia Muscular de Duchenne, midiendo los resultados de cada una de ellas.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

Para elaborar esta revisión bibliográfica se han realizado búsquedas en diferentes bases de datos, *PubMed*, *Physiotherapy Evidence Database (PEDro)* y la *Biblioteca Cochrane Plus* durante los meses de mayo y junio de 2014. Se han utilizado como palabras clave “*Duchenne muscular dystrophy*”, “*progressive muscular dystrophy*”, “*muscular dystrophy childhood*”, “*pseudohypertrophic progressive*”, “*physiotherapy*”, “*physical training*”, “*physical education*”, “*education physical*”, “*exercise therapy*”, “*muscle stretch*”, “*muscle stretching*”, “*muscle stretching exercise*”, “*passive stretching*” y “*static passive stretching*”. Todos estos términos fueron combinados con los operadores booleanos *AND* y *OR*.

Los criterios de inclusión que cumplían los estudios elegidos fueron:

- Ensayos controlados aleatorios.
- Estudios realizados sobre humanos diagnosticados de DMD.
- Estudios publicados en lengua española o inglesa entre 2004 y 2014.
- Edad de los participantes comprendida entre los 5 y los 15 años.

Los criterios de exclusión por los cuales algunos estudios fueron desechados son:

- Estudios realizados sobre pacientes con DMD que cursen con Insuficiencia Cardíaca.
- Ensayos experimentales realizados sobre animales.
- Estudios sobre otras distrofias musculares, por ejemplo Distrofia muscular de Becker y distrofia miopática.

4.1 Estrategia de búsqueda

4.1.1 Medline

En la base de datos *Medline* se realizó la siguiente búsqueda:

(Duchenne Muscular Dystrophy OR Progressive Muscular Dystrophy OR Muscular Dystrophy Childhood OR Pseudohypertrophic Progressive) AND (Physical Training OR Physical Education Training OR Physical Education OR Education Physical) AND (Exercise Therapy OR muscle stretch OR Muscle Stretching OR Muscle Stretching Exercise OR Passive Stretching OR Static Passive Stretching).

Resultados: 42 artículos.

Se aplican los siguientes filtros: estudios clínicos aleatorios; quedan 8 artículos, publicados en los últimos 10 años; quedan 6 artículos.

De esta última selección de artículos, 5 son descartados por tratar sobre otros tipos de distrofias musculares que no son la distrofia muscular de Duchenne. Por consiguiente se obtiene un estudio válido que cumple con los criterios de inclusión.

4.1.2 PEDro

En la primera búsqueda se utilizaron las palabras clave, *“Duchenne Muscular Dystrophy”, “stretching”* y *“physical therapy”*.

Resultados: un artículo que corresponde a una revisión bibliográfica.

En una segunda búsqueda se introdujeron los siguientes términos, *“Duchenne Muscular Dystrophy”, “treatment”* y *“physiotherapy”*.

Resultados: 2 artículos que también corresponden a revisiones bibliográficas, por lo que no se han utilizado en la realización del trabajo.

4.1.3 Biblioteca Cochrane

Se efectuaron búsquedas empleando las palabras clave, *“Duchenne Muscular Dystrophy”, “treatment”* y *“physical therapy”*.

Resultados: 8 artículos, todos eran revisiones bibliográficas. Por lo que tampoco se utilizaron para esta revisión bibliográfica.

5. RESULTADOS

Se han encontrado un total de 53 artículos, de los cuales se han descartado 52 por no cumplir los criterios de inclusión. Solo un artículo ha sido escogido para la realización del trabajo.

Para valorar la calidad del estudio se utilizó la escala de Jadad (Jadad *et al.*, 1996). Esta escala se basa en 5 ítems, cada uno de los cuales tiene un valor de un punto.

1. ¿Se describe el estudio como aleatorizado?
2. ¿Se describe el estudio como doble ciego?
3. ¿Existe información sobre las pérdidas y abandonos?
4. ¿La distribución aleatoria es adecuada?
5. ¿Las técnicas de cegamiento son adecuadas?

Se considera que el estudio es de calidad si se obtiene una puntuación igual o mayor que 3.

El estudio elegido para realizar la revisión se considera válido ya que se obtiene una puntuación de tres en la escala de Jadad. Los tres puntos obtenidos por el estudio corresponden a las preguntas 1, 3 y 4.

6. DISCUSIÓN

El tratamiento actual de la DMD tiene como objetivo ralentizar el progresivo y creciente deterioro de la contracción muscular esquelética a la que se encuentra sometido el enfermo. Un aspecto importante es ayudar a conservar la independencia y la autonomía del enfermo el mayor tiempo posible. Actualmente esta patología es incurable, sin embargo, se dispone de medios para aumentar la calidad y la esperanza de vida del niño. La fisioterapia, asociada a tratamiento farmacológico, se considera el tratamiento de mayor eficacia que se puede asociar a un caso de DMD. Esta estrategia fisioterápica permite retrasar la dependencia del niño a la silla de ruedas (Valdebenito y Ruiz, 2014).

Son varios los autores (Escobar, 2009), (Jarrod *et al.*, 2010) que afirman que el tratamiento fisioterápico es imprescindible junto con el tratamiento médico. En este sentido, Chaustre *et al.*, (2011) indican que la fisioterapia ayuda a mantener y mejorar el estado de las fibras musculares, por lo que se produce un enlentecimiento en la aparición de los síntomas invalidantes.

Caneiro *et al.*, (2010) introduce el concepto de fisioterapia precoz, destacando que ésta debe ir acompañada de la adecuada realización de las técnicas y de un estado emocional equilibrado para poder luchar contra las complicaciones que puedan surgir y conseguir mejorar la calidad de vida.

En cuanto al tipo de técnicas fisioterápicas empleadas, encontramos similitud de opiniones que coinciden en la realización de un programa de estiramientos musculares combinado con sesiones de entrenamiento físico. (Wagner *et al.*, 2006), (Chaustre y Chonna, 2011), (Valdebenito y Ruiz, 2014). Sin embargo, en el estudio de Escobar (2009), los estiramientos únicamente son combinados con movilizaciones.

6.1 Estiramientos musculares

Varios autores, como Chaustre y Chonna (2011), Valdebenito y Ruiz (2014), consideran necesario efectuar estiramientos 4 o 6 días por semana, debido a la tendencia a la retracción muscular que padecen los niños con DMD. Además

recomiendan realizar esta técnica durante todo el desarrollo de la enfermedad, tanto en la fase ambulatoria como en la no ambulatoria. Valdebenito y Ruiz (2014), respecto a este último punto, indican la necesidad de hacer más hincapié en la realización de estiramientos en miembros inferiores durante la etapa ambulante del niño. Mientras que en la fase de evolución de la distrofia, en la que dejan de caminar, creen importante elongar la musculatura de miembros superiores con el fin de que no pierdan la capacidad para poder llevar el control de la silla de ruedas.

En cuanto a la forma de aplicar los estiramientos existe diversidad de opiniones entre los autores. Chaustre y Chonna (2011) recomiendan la combinación de estiramientos activos, activo-asistidos, estiramientos pasivos y la reeducación de la postura, para conseguir combatir las deformidades y la disminución del rango articular que pueden desarrollar a consecuencia de las retracciones musculares. Además, aconsejan las sesiones de yoga o taichí como método de estiramiento con el fin de evitar la inmovilidad y rigidez.

Otra forma de realizar estiramientos de forma que se facilite el aumento del rango articular es realizarles bajo el agua. Siempre se deben realizar con supervisión y el paciente debe mantener apoyados el cuello y la cabeza, manteniendo con libertad de movimiento el resto del cuerpo. Además de la flotabilidad, otro factor importante que produce efectos beneficiosos al realizar esta técnica en el agua es el calor. En el caso de la hidroterapia, este calor es transferido por convección, que resulta ser un calor superficial (Wagner *et al.*, 2006). Sin embargo, Chaustre y Chonna (2011) recomiendan el calor profundo para conseguir mayor distensibilidad de las fibras de colágeno y de esta forma mejorar la eficacia del estiramiento.

Además de los estiramientos manuales, se recomienda realizarlos con bolsas de arena o bandas elásticas que proporcionan una resistencia constante. En el caso clínico detallado por Escobar (2009), en el que se trata a un paciente de 21 años con estas técnicas, tras un examen corporal, consiguió una disminución del genu flexum y de la lateralidad derecha de la cabeza proporcionándole un mejor control cefálico.

Muchos autores incorporan al tratamiento de esta distrofia el uso de órtesis, para ayudar a mantener los logros conseguidos mediante la aplicación de los estiramientos, y de esta manera combatir las contracturas y retracciones musculares. Chaustre y Chonna (2011), Valdebenito y Ruiz (2014) indican el uso de Órtesis de Tobillo Pie rígidas durante toda la vida, diferenciando la frecuencia de uso entre pacientes ambulantes y no ambulantes. Éstos últimos podrían emplearlas de forma continua a lo largo del día, mientras que los enfermos que se encuentran en etapa de deambulación las emplearían por la noche exclusivamente, ya que pueden actuar interrumpiendo la marcha. El empleo de estas órtesis tiene como objetivo evitar el desarrollo de contracturas que provocan la posición equina del pie. Ambos autores recomiendan el uso de Órtesis Rodilla Tobillo Pie, en etapas de deambulación tardía o de no deambulación temprana, ya que suponen una ayuda para mantenerse en bipedestación y suponen un apoyo para caminar. Sin embargo, pueden ser mal toleradas si se colocan durante la noche.

La órtesis más utilizada es la de Rodilla Tobillo Pie, por sus efectos beneficiosos en la lucha contra deformidades y contracturas musculares, sin olvidar el papel que juega en la marcha y la postura bípeda del enfermo. No debemos olvidar que la mayoría de estos pacientes han sido sometidos a intervenciones quirúrgicas previas (Fernandes *et al.*, 2012).

6.2 Entrenamiento físico

Se ha investigado sobre de los efectos que produce el ejercicio físico en el plan de tratamiento del niño con DMD. Se deben tener en cuenta diferentes parámetros en cuanto a intensidad, duración y fuerza implicada en su realización. Se han diseñado sesiones de ejercicio adaptadas al paciente con DMD.

Las personas afectadas de DMD presentan una capacidad funcional reducida, esto se puede justificar debido a que tienen disminuida la capacidad cardiovascular, acompañada de una baja utilización del oxígeno periférico. Por consiguiente presentan unos valores de frecuencia cardiaca elevados en situaciones de reposo en comparación con los niños sanos. Además, en

respuesta al ejercicio, su aumento del ritmo cardiaco se encuentra ralentizado (Valdebenito y Ruiz, 2014).

6.2.1 Intensidad del ejercicio

Varios autores coinciden en que la intensidad óptima para realizar ejercicio en casos de DMD es de un mínimo de 20% de la contracción voluntaria máxima (Chaustre y Chonna, 2011), (Valdebenito y Ruiz, 2014). Afirman que llevar a cabo un entrenamiento de intensidad moderada produce mayores beneficios sobre la fuerza muscular y la resistencia.

Para concretar la intensidad del ejercicio en cada paciente con DMD, varios autores utilizan el test de seis minutos marcha. Mc Donald *et al.*, (2013) en su estudio, considera esta prueba una forma precisa, reproducible y bien tolerada por el paciente para valorar la capacidad funcional del enfermo. Además, nos permite evaluar la fuerza y resistencia, que son dos aspectos relevantes en el curso de la distrofia.

En el trabajo de Mc Donald *et al.*, (2013) se demostraba la alta fiabilidad y eficacia del test de seis minutos marcha. En este sentido Jansen *et al.*, (2010), ajusta la intensidad del ejercicio mediante el test de seis minutos bici. Se emplea una intensidad baja-moderada que no se basa en la frecuencia cardiaca máxima como hacen en otros estudios. Esto se debe a que el niño con DMD presenta una alteración en la frecuencia cardiaca, y cuando realizan la prueba sobre la bicicleta deben terminarla, siendo su frecuencia cardiaca de sólo 120-130 latidos/minuto, ya que el principal factor limitante durante la prueba es la captación de oxígeno periférico no su transporte (Valdebenito y Ruiz, 2014).

6.2.2 Ejercicio concéntrico o excéntrico

Varios autores coinciden en que los ejercicios que implican contracciones excéntricas o de estiramiento producen daños a nivel muscular (Chaustre y Chona, 2011), (Valdebenito y Ruiz, 2014). Se ha investigado acerca de ello, y se ha llegado a la conclusión que este tipo de ejercicio supone un mayor estrés mecánico que las contracciones concéntricas. Estas alteraciones que se producen a nivel muscular se traducen en daños al citoesqueleto, que genera

dolor y acelera el proceso de degeneración muscular (Chaustre y Chona, 2011).

Otros estudios (Ortega *et al.*, 1992) a pacientes sanos obtienen los mismos resultados. Después de someter a un grupo de personas a un ejercicio excéntrico de brazo, se observan la aparición de dolor y entumecimiento muscular. Estas alteraciones se pueden confirmar tomando biopsias a las personas estudiadas. En el caso de realizar ejercicio excéntrico en miembros inferiores aparece dolor e inestabilidad al finalizar el ejercicio, y posteriormente estas personas experimentan molestias y en ocasiones puede cursar con dificultad para caminar sin ayuda.

6.2.3 Ejercicio resistido o no resistido

Existe discrepancia entre ciertos autores en lo relativo a realizar ejercicios contra resistencia en niños diagnosticados con DMD.

Para Valdebenito y Ruiz (2014) los ejercicios efectuados contra grandes resistencias están contraindicados en los pacientes con distrofia, mientras que los ejercicios aeróbicos de baja resistencia confirma que pueden ayudar a mantener o mejorar la fuerza muscular.

Sin embargo, otros incorporan a su tratamiento ejercicios de fuerza y resistencia de forma regular, progresiva y controlada (Jarrod *et al.*, 2010), (Chaustre y Chonna, 2011). Este último autor en su estudio sobre ratones, concluyó que el trabajo con resistencia presentan una mejoría al estiramiento muscular. Sin embargo, esta mejoría no es mucho mayor a la observada en los ratones que realizan ejercicio sin resistencia. Las 12 semanas de ejercicio voluntario que se realizaron en este estudio suponen un incremento de la fuerza muscular que proporciona una mayor fuerza de agarre al animal. La diferencia que se obtiene entre realizar el entrenamiento con resistencia de realizarlo en su ausencia, es un aumento del trabajo diario, pero disminuye la distancia recorrida. Los autores del estudio exponen, como conclusión de su trabajo, que el ejercicio supone un punto importante para mantener la función, y además queda demostrado que doce semanas de entrenamiento, contra resistencia o sin ella, producen unos cambios a nivel muscular que son

beneficiosos para aumentar la fuerza. La rueda para correr de los ratones puede simular la actividad física moderada en DMD, en tanto que es un tipo de ejercicio voluntario no intenso que no pone en riesgo la capacidad funcional del niño.

6.2.4 Hidrocinesiterapia

Varios autores afirman que realizar ejercicio sumergido en agua, con temperaturas tibias próximas a ser calientes, conlleva beneficios sobre los resultados del tratamiento de los niños con DMD (Wagner *et al.*, 2006) (Oliveira *et al.*, 2011) (Chaustre y Chona, 2011). La temperatura, la disminución de la fuerza de la gravedad, la flotabilidad, son diferentes factores característicos del agua que van a interferir en los ejercicios. Se consiguen movimientos suaves, que favorecen el estiramiento de los músculos. Además, se trabaja la resistencia muscular y la fuerza muscular debido a la presencia del agua que supone un aumento de la resistencia (Chaustre y Chona, 2011).

Marques *et al.*, (2005), Oliveira *et al.*, (2011) y Chaustre y Chonna (2011) incorporan este tratamiento en piscina para pacientes con DMD. Marques *et al.*, (2005) y Oliveira *et al.*, (2011) consideran eficaces las técnicas de Halliwick y Bad Ragaz realizadas semanalmente con la colaboración del fisioterapeuta. Además, Marques *et al.*, (2005) considera estas técnicas un recurso necesario para complementar las terapias de ejercicio en tierra, y así mejorar la fuerza muscular, la capacidad respiratoria y la amplitud articular.

7. CONCLUSIONES

Tras realizar esta revisión acerca del tratamiento fisioterápico en la Distrofia Muscular de Duchenne, podemos concluir que la Fisioterapia consigue buenos resultados retrasando la aparición de los síntomas invalidantes específicos de esta distrofia.

Se considera necesario llevar a cabo sesiones de estiramientos musculares con una frecuencia de cuatro a seis veces por semana. Asociados al uso de órtesis, se consigue disminuir el desarrollo de contracturas musculares y retracciones.

Se ha comprobado que un programa de entrenamiento aeróbico, de intensidad moderada, ajustado a la capacidad funcional de cada enfermo, mejora la fuerza y la resistencia además de mantener o mejorar el rango articular.

Sin embargo, es necesario realizar más investigaciones acerca del tratamiento fisioterápico en niños con Distrofia Muscular de Duchenne ya que a día de hoy son pocos los ensayos clínicos realizados sobre sujetos enfermos.

8. BIBLIOGRAFÍA

Baumgartner M, Argüello D. Distrofia muscular de Duchenne (Revisión bibliográfica). Rev Méd de Costa Rica y Centro América. LXV 2008; 586 315-18.

Bumaschny V, Mikkelsen K, Noaín D. Genética. 3ª ed. Madrid: Médica Panamericana; 2007.

Call J, McKeehen J, Novotny S. Progressive resistance voluntary wheel running in the mdx mouse. Muscle Nerve. 2010; 42: 871-80.

Caneiro L, Esoino N, Godoy G. Rehabilitación del paciente agudo con enfermedad de Duchenne. Hospital Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima" Cienfuegos, Cuba; 2010.

Caraballo M.I, Sánchez M, Pérez P. Manual de Fisioterapia: neurología, pediatría y fisioterapia respiratoria. Módulo II. 1ª ed. Sevilla: Editorial Mad; 2004. p.236-39.

Chaustre D y Chona W. Distrofia Muscular de Duchenne. Perspectivas desde la Rehabilitación. Med. 2011; 19: 45-55.

Cuesta A. Programas acuáticos de salud de intervención comunitaria en fisioterapia. En: Gómez A. XI Jornadas Nacionales de Fisioterapia en Atención Primaria. 1ªed. Murcia : Servicio de Publicaciones; 2006. p129.

De los Ángeles M, Vry J, Kirschner J. Drug treatment of Duchenne muscular dystrophy: available evidence and perspectives. Acta Myologica 2012; XXXI: 4-8.

Escobar L. Rehabilitación de un paciente con la enfermedad de Duchenne en la Clínica Ucebol de Santa Cruz de la Sierra. (Universidad Cristiana de Bolivia) 2009: p. 31-44.

Fernandes N, Caldeira D, Meire F, Veloso S, Souza A. A Importância das Órteses de Membros Inferiores na Distrofia Muscular de Duchenne- Revisao. Rev. Neurocienc 2012; 20: 584-87.

García-Delgado I, Rodríguez A, Laguna C. Distrofia Muscular de Duchenne. Espinosa, Arroyo, Marín, Ruiz y Moreno. Guía esencial de Rehabilitación Infantil. 1ª ed. Madrid: Médica Panamericana; 2010.

Hoffman E, Reeves E, Damsker J, Nagaraju K, McCall J, Connor E et al. Novel Approaches to Corticosteroid Treatment in Duchenne Muscular Dystrophy. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2012; 23: 821–28.

Jadad AR, Moore RA, Carroll D, Jenkinson C, Reynolds DJ, Gavaghan DJ, et al. Assessing the quality of reports of randomized clinical trials: is blinding necessary? *Control Clin Trials* 1996;17:1-12.

Jansen M, de Groot JM, Van Alfen N, Geurts A. Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the No Use is Disuse study. *BMC Pediatrics.* 2010; 1-15.

Kurjak, Chervenak. *Ecografía en Obstetricia y Ginecología.* 2ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2009. p.742.

Malik V, Rodino-Klapac L, Mendell J. Emerging Drugs for Duchenne Muscular Dystrophy. *NIH Public Acces.* 2012; 17: 261–277.

Marques R, Rizzo S, Lemos S. Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de Duchenne e de Becker. *RBPS.* 2005; 18: 41-49.

McDonald C, Henricson E, Abresch T, Florence J, Eagle M, Gappmaier E et al. The 6-Minute Walk Test and other clinical endpoints in Duchenne Muscular Dystrophy: reliability, concurrent validity, and minimal clinically important differences from a multicenter study. *Muscle&nerve.* 2013; 48: 357-68.

Oliveira AL, Nunes A, Ramos E, Hirosue L, Oliveira B, Aparecida Caromano F et al. Dsempenho motor e funcional na Distrofia Muscular de Duchenne: estudo de um caso. *J Health Sci Inst.* 2011; 29: p.131-35.

Olivia R, Ballesta F, Oriola J, Clària J. *Genética Médica.* 1ª Edición. Barcelona: Diaz de Santos Ediciones; 2008. p.190-91.

Ortega R, Sánchez-Pinilla. Medicina del Ejercicio Físico y del Deporte para la Atención a la Salud. 1ª Edición. Madrid. Ediciones Díaz de Santos, 1992. p.465-66.

Saadia D, Nogués M. Tratado de Neurología Clínica. 1ª ed. Madrid: Médica Panamericana; 2002. p.1233-37.

Sastre S. Método de tratamiento de las escoliosis, cifosis y lordosis. 1ª ed. Barcelona: Publicaciones y ediciones de la Universidad de Barcelona; 2006. p.133.

Sussman M. Distrofia Muscular. Fitzgerald, Kaufer y Malkani. Ortopedia, Tomo II. 1ª ed. Buenos Aires (Argentina): Médica Panamericana. 2004; p.1785.

Valdebenito R. y Ruiz D. Aspectos relevantes en la Rehabilitación de los niños con Enfermedades Neuromusculares. Rev Med Clin Condes. 2014; 25: 295-305.

Wagner K, Lechtzin N, Judge D. El tratamiento actual del adulto con distrofia muscular de Duchenne. Elsevier; 2006.