



Universidad de Valladolid



FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD DE SORIA

GRADO EN FISIOTERAPIA

TRABAJO FIN DE GRADO

**Ejercicio en pacientes pediátricos con distrofia
muscular de Duchenne. Una revisión
sistemática.**

Presentado por: Ana Martínez García-Revilla

Tutor: Ricardo Medrano de la Fuente

Soria, 14 de junio de 2024

RESUMEN

Introducción: La distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad genética recesiva ligada al cromosoma X, cuya incidencia se estima en uno de cada 3.500 a 5.000 nacimientos masculinos. Sus principales manifestaciones son alteraciones esqueléticas, cardíacas y respiratorias, además de dificultades para correr, subir escaleras y debilidad muscular. Desde la fisioterapia se pueden mitigar y retrasar todas estas complicaciones.

Objetivo: Analizar los efectos del ejercicio en la funcionalidad del miembro superior, la fuerza muscular, la marcha, la capacidad respiratoria, la calidad de vida y los índices de estabilidad en pacientes pediátricos con distrofia muscular de Duchenne.

Material y métodos: Se realizó una revisión sistemática tras realizar búsquedas en las bases de datos Medline (Pubmed), Physiotherapy Evidence Database, Scopus, Cochrane Library y Web of Science. Los pacientes incluidos debían tener edad pediátrica con diagnóstico genético de distrofia muscular de Duchenne, sin patologías asociadas ni accidentes, operaciones o cambios en el tratamiento en los 6 meses anteriores.

Resultados: Se seleccionaron 7 estudios, 6 análisis primarios y 1 análisis secundario. La marcha mejoró con un ergómetro de brazo y añadiendo al tratamiento ejercicio aeróbico sobre un tapiz rodante. La funcionalidad de miembro superior mejoró empleando un ergómetro de brazo. La fuerza muscular mejoró con un ergómetro de brazo, añadiendo a la terapia juegos de realidad virtual con un brazo de soporte dinámico y siguiendo un programa de ejercicios aeróbicos de fuerza y de movilidad bajo la supervisión de un fisioterapeuta. La capacidad respiratoria mejoró con un ergómetro de brazo. La calidad de vida mejoró empleando un brazo de soporte dinámico para jugar a juegos de realidad virtual sumados a de la terapia habitual. Por último, los índices de estabilidad mejoraron añadiendo a la terapia ejercicios de tronco y ejercicio aeróbico sobre un tapiz rodante.

Conclusiones: Se observó que las intervenciones basadas en el ejercicio parecen ser beneficiosas en la marcha, la funcionalidad del miembro superior, la fuerza muscular, el PEF, la FVC, la calidad de vida y los índices de estabilidad en pacientes pediátricos con distrofia muscular de Duchenne.

Palabras clave: Fisioterapia; Distrofia muscular de Duchenne; Ejercicio; Revisión sistemática.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	6
2. JUSTIFICACIÓN	7
3. OBJETIVO	8
4. MATERIAL Y MÉTODOS	8
4.1 Diseño del estudio	8
4.2 Estrategia de búsqueda	8
4.3 Selección de los artículos.....	8
4.4 Análisis y síntesis de los datos	9
5. RESULTADOS	9
5.1 Características de los estudios.....	11
5.2 Efectos terapéuticos	14
5.2.1 Marcha	14
5.2.2 Funcionalidad del miembro superior	14
5.2.3 Fuerza muscular	15
5.2.4 Capacidad respiratoria	15
5.2.5 Calidad de vida.....	15
5.2.6 Índices de estabilidad	16
5.3 Calidad metodológica de los ensayos incluidos	18
6. DISCUSIÓN	19
7. CONCLUSIONES	22
8. BIBLIOGRAFÍA	23
9. ANEXOS	26
Anexo I. Estrategia de búsqueda.....	26
Anexo II. Protocolo de ejercicios en las sesiones de fisioterapia (36)	27
Anexo III. Protocolo de ejercicios en las sesiones de yoga (36)	28

Glosario de abreviaturas

Distrofia muscular de Duchenne (DMD)

Creatina fosfocinasa (CPK)

Trabajo de fin de grado (TFG)

Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and MetaAnalyses (PRISMA)

Physiotherapy Evidence Database (PEDro)

Web of Science (WOS)

Flujo espiratorio máximo (PEF)

Capacidad vital forzada (FVC)

Ensayo clínico aleatorizado (ECA)

Rango de movimiento (ROM)

North Star Ambulatory Assessment (NSAA)

Prueba de seis minutos marcha (6MM)

Performance of Upper Limb (PUL)

Arm elevation assessment (AREA)

Índice de estabilidad anteroposterior (APSI)

Índice de estabilidad mediolateral (MLSI)

Índice de estabilidad global (OSI)

1. INTRODUCCIÓN

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad genética recesiva ligada al cromosoma X, caracterizada principalmente por una degeneración progresiva de los músculos esqueléticos, cardíacos y respiratorios. Esta patología es causada por mutaciones en el gen DMD que codifica la proteína distrofina, esencial para la estabilidad y el funcionamiento de las fibras musculares (1). La ausencia o deficiencia de distrofina provoca un bucle continuo de daño y regeneración insuficiente de las fibras musculares (2), por lo que, a lo largo de los años, el tejido muscular acaba siendo sustituido por tejido adiposo y fibroso (1).

La incidencia global de la DMD se estima en uno de cada 3.500 a 5.000 nacimientos masculinos, siendo una de las formas más comunes y severas de distrofia muscular en la infancia (3,4). Dado que la DMD es provocada por un gen defectuoso en el cromosoma X, las mujeres solo son portadoras de esta miopatía. Sin embargo, en algunos casos, estas portadoras desarrollan algunos síntomas leves o moderados como fatiga, calambres musculares o cardiomiopatías (5).

El diagnóstico de la DMD suele ocurrir entre los 3 y los 5 años, época en la que padres y médicos observan retrasos en el desarrollo motor y debilidad muscular, especialmente en las extremidades inferiores (6). Cuando el niño comienza a mostrar estos signos de alarma, se analizan los niveles de creatina fosfoquinasa (CPK) (3), siendo característico de este tipo de pacientes tener unos valores hasta 10 o 100 veces superiores a los habituales (1). Los niveles elevados de CPK habitualmente indican daño en el tejido muscular (7). No obstante, el diagnóstico de la DMD debe ser confirmado mediante un estudio genético o una biopsia muscular (1).

Las primeras manifestaciones incluyen dificultades para correr, saltar y subir escaleras. Sin un tratamiento adecuado, los pacientes pierden la capacidad de caminar entre los 7 y los 10 años, y disminuye significativamente su expectativa de vida, generalmente por complicaciones cardíacas y respiratorias (2). Incluso siguiendo un tratamiento, la debilidad muscular progresiva afecta a la marcha, lo que provoca la pérdida de la deambulación y la necesidad de utilizar una silla de ruedas a partir de los 10 años (8). La marcha de estos pacientes se caracteriza por un patrón en Trendelemburg. También es muy característico el signo de Gowers (figura 1), en el que los pacientes van trepando con las manos por el suelo hacia los pies, apoyándose en las rodillas y los muslos para incorporarse usando la fuerza de sus brazos (9).



Figura 1. Explicación gráfica del signo de Gowers (10).

Aunque al comienzo de la enfermedad los pacientes presentan debilidad en los músculos proximales de las piernas, a medida que la enfermedad avanza, la debilidad se extiende a los músculos de los brazos. La función del miembro superior se ve particularmente comprometida en etapas avanzadas, lo que provoca pérdida de la independencia (2,11,12). Esto afecta

negativamente a la calidad de vida de los pacientes ya que produce un impacto negativo en la autoestima y la interacción social de los pacientes (11,12). Este tipo de pacientes también puede cursar con insuficiencias respiratorias, cardiomiopatías dilatadas y problemas esqueléticos debidos a la baja densidad ósea que, a menudo, se asocia con osteoporosis (2,13,14). Sin embargo, las terapias respiratorias paliativas han avanzado mucho con la ventilación asistida y las técnicas de desobstrucción de las vías aéreas, aumentando su esperanza de vida hasta acercarse a los cuarenta años (15). En conclusión, la calidad de vida de los pacientes con DMD se ve severamente afectada no solo por la pérdida de movilidad, sino también por las complicaciones respiratorias y cardíacas que aparecen con la progresión de la enfermedad (6).

El tratamiento de la DMD es multidisciplinario e incluye diversas terapias como fármacos, terapias génicas o fisioterapia. En los últimos años, se ha desarrollado el uso de terapias farmacológicas, entre otros los esteroides como la prednisona y el deflazacort, que se utilizan para ralentizar la progresión de la debilidad muscular y mejorar la función pulmonar (16). Por otro lado, el tratamiento conservador busca mejorar la función muscular y la movilidad, retrasar la progresión de la enfermedad y prevenir deformidades (17). El ejercicio físico en pacientes con DMD debe ser bien planificado para evitar el sobre esfuerzo y el daño muscular. Se recomiendan actividades de bajo impacto, debido a su capacidad para mejorar la resistencia cardiovascular y la fuerza muscular sin sobrecargar las articulaciones (18). Además, la fisioterapia respiratoria es esencial para mantener la función pulmonar, retrasar la necesidad de ventilación asistida y mejorar la calidad de vida (18). Por todo esto, es imprescindible una intervención temprana y continuada desde el ámbito de la fisioterapia para mantener el mayor tiempo posible la funcionalidad motora general y retrasar la aparición de las complicaciones asociadas a esta enfermedad (19,20).

Hasta la fecha, se han publicado varias revisiones sistemáticas sobre los efectos de la fisioterapia y otros tratamientos conservadores en la DMD (21–24). Sin embargo, las revisiones publicadas (22,23) no incluyen los estudios de los últimos años, por lo que se cree necesario actualizar la evidencia al respecto. Además, en la mayoría de estas revisiones se incluyeron pacientes no pediátricos (22–24), por tanto, es necesaria una investigación específica de los efectos del ejercicio en pacientes pediátricos.

2. JUSTIFICACIÓN

Las manifestaciones clínicas más comunes de la DMD consisten en dificultades para caminar o correr debido a una marcha torpe, debilidad muscular en miembros inferiores y superiores, disfunciones respiratorias, retraso en el desarrollo motor y problemas de equilibrio; por lo que este tipo de pacientes ven su calidad de vida muy mermada (3,6,25,26). En este sentido, se cree que desde la práctica clínica de la fisioterapia se pueden realizar ejercicios de fortalecimiento muscular, trabajo aeróbico, ejercicios respiratorios o incluso introducir en el tratamiento nuevas tecnologías como la realidad virtual o los brazos de soporte dinámico.

Sin embargo, y pese a todo lo anterior, no existe ninguna recopilación de la evidencia más reciente que aporte una perspectiva actualizada sobre las mejores prácticas en el manejo conservador a través del ejercicio de la DMD y que proporcione recomendaciones basadas en la evidencia para la implementación de programas de fisioterapia en esta población. Por todo esto, se plantea la realización del presente Trabajo de Fin de Grado (TFG) para poner en valor las

posibilidades que tiene la fisioterapia de mitigar y reducir los efectos de las complicaciones asociadas a esta enfermedad mediante el ejercicio físico en pacientes pediátricos.

3. OBJETIVO

Analizar los efectos del ejercicio en la funcionalidad del miembro superior, la fuerza muscular, la marcha, la capacidad respiratoria, la calidad de vida y los índices de estabilidad en pacientes pediátricos con DMD.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

4.1 Diseño del estudio

Se realizó una revisión sistemática siguiendo los criterios establecidos por la declaración PRISMA (*Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and MetaAnalyses*) (27).

4.2 Estrategia de búsqueda

Se llevaron a cabo búsquedas bibliográficas hasta abril de 2024 en las siguientes bases de datos: *Medline (PubMed)*, *Cochranne Library*, *Physiotherapy Evidence Database (PEDro)*, *Scopus* y *Web of Science (WOS)*. Para realizar las búsquedas se emplearon combinaciones de los siguientes términos *Medical Subjects Heading* (términos MeSH): «*Muscular Dystrophy, Duchenne*», «*Physical Therapy Modalities*», «*exercise*», «*breathing exercises*», «*resistance training*», «*Child*», «*Child, Preschool*», «*Adolescent*», «*infant*» e «*infant, newborn*» y las palabras clave «*Physical Therapy Techniques*», «*Physical activity*», «*Children*», «*Teen*», «*respiratory muscle training*», «*training program*» y «*youth*», unidos por los operadores booleanos *AND* y *OR*, sin límite de fecha de publicación ni filtros de idiomas. La estrategia de búsqueda detallada se muestra en el anexo 1.

4.3 Selección de los artículos

Para que los estudios fuesen incluidos en la presente revisión debían cumplir los siguientes criterios de inclusión basados en la pregunta PICOS que define esta investigación:

- Población: pacientes en edad pediátrica con diagnóstico genético de DMD.
- Intervención: tratamiento mediante ejercicio en fisioterapia.
- Comparación: otro tratamiento conservador, no intervención o grupo control.
- Resultados: marcha, funcionalidad del miembro superior, fuerza muscular, flujo espiratorio máximo (PEF), capacidad vital forzada (FVC), calidad de vida e índices de estabilidad.
- Diseño del estudio: ensayos clínicos aleatorizados (ECAs).

Se excluyeron los estudios en los que los pacientes incluidos se encontraban en alguna de las siguientes situaciones: presentaban alguna comorbilidad severa como problemas sistémicos, disfunciones cardiopulmonares o esqueléticas, ya fuera congénita o adquirida; habían sufrido un accidente severo u operación en los 6 meses anteriores; se había comenzado un tratamiento o se había cambiado el tipo de esteroides de su tratamiento en los últimos 6 meses; presentaban un comportamiento alterado que podría interferir con la realización del estudio; no se

especificaba el rango de edad de los pacientes o incluían adultos; no se trataba de un ECA; se trataba de pacientes no colaboradores o con retraso cognitivo.

Una vez realizadas las búsquedas anteriormente mencionadas, se eliminaron los duplicados y se analizó el título y el resumen de los estudios, seleccionando los más relevantes y aplicando los criterios de inclusión anteriormente mencionados para eliminar aquellos que no los cumplieran. Por último, se leyeron a texto completo los estudios restantes.

4.4 Análisis y síntesis de los datos

Se empleó la lista de verificación PRISMA para analizar los estudios incluidos y registrar información sobre el diseño del estudio, la muestra, el tratamiento y las variables medidas (27).

Para evaluar la calidad metodológica de los estudios, se empleó la escala *PE德罗* basada en la lista Delphi, que califica la calidad de los ensayos clínicos susceptibles de incluirse en revisiones sistemáticas (28). La escala *PE德罗* consta de 11 ítems, siendo la puntuación máxima de 10, refiriéndose al número de criterios que se cumplen. A mayor puntuación, mejor calidad metodológica. Un resultado igual o superior a 7 es considerado de calidad alta; un 5 o un 6 es una calidad aceptable y una calificación de 4 o menos es una calidad pobre (29).

5. RESULTADOS

Se recabaron un total de 1295 estudios de las distintas bases de datos consultadas: 668 en *Medline (PubMed)*, 332 en *WOS*, 184 en *Scopus*, 70 en *Cochrane Library* y 41 en *PE德罗*. Tras eliminar los duplicados, se analizó el título y el resumen de cada estudio. Se eliminaron aquellos que no cumplieran los criterios de inclusión de la presente revisión. Así se obtuvieron 47 artículos para leer a texto completo. Finalmente, se incluyeron 7 publicaciones en esta revisión (30-36). El proceso más detallado se muestra en la figura 2.

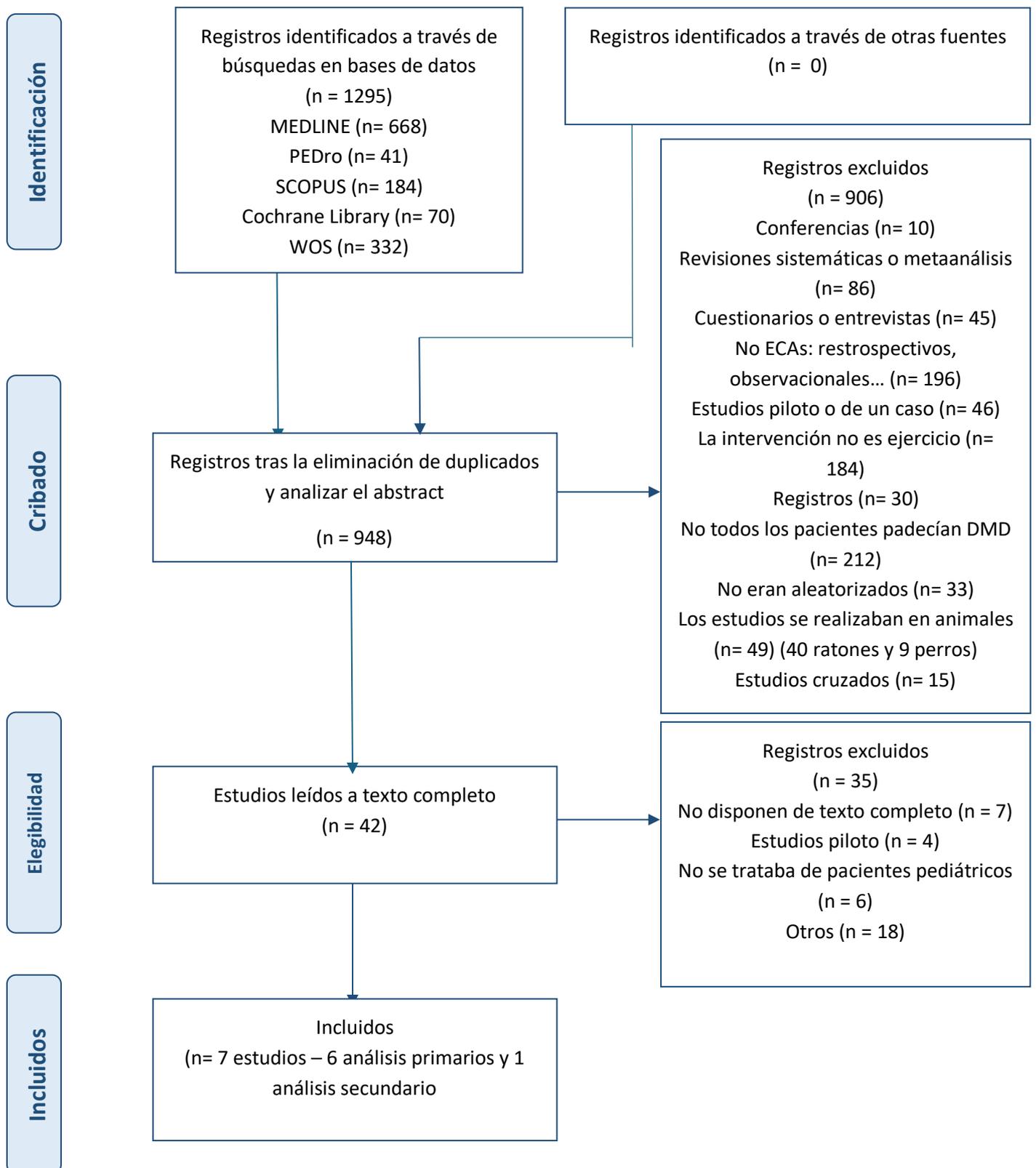


Figura 2. Diagrama de flujo de los estudios incluidos.

5.1 Características de los estudios

En la presente revisión se incluyeron un total de 207 pacientes distribuidos en 7 estudios que consistieron en 6 análisis primarios (30,32-36) y uno secundario (31). El tamaño muestral medio de los estudios osciló entre 20 y 30 pacientes (30-33); sin embargo, en 2 de ellos el número de pacientes era menor: un estudio incluyó 16 pacientes (34) y otro 19 (35). Por otro lado, un tercer estudio incluyó 88 pacientes (36).

Seis de los estudios incluyeron solo pacientes que conservaban la deambulaci3n (30-33,35,36), mientras que 3nicamente uno present3 pacientes con y sin deambulaci3n (34).

Cabe se1alarse que 2 de los ensayos seleccionados obtuvieron sus pacientes del *Abu El-Rish Pediatric Hospital*, adem1s de las cl3nicas de facultades de fisioterapia (32,33), mientras que otro se llev3 a cabo en hospitales universitarios (35). Los otros 4 estudios no especificaron de d3nde hab3an obtenido los pacientes (30,31,34,36).

En relaci3n con las intervenciones propuestas en los estudios incluidos, en 2 de ellos se compar3 el trabajo de miembro superior con un erg3metro de brazo frente a un programa de ejercicios de fortalecimiento del ROM (30,31), mientras que en otro se comprob3 la eficacia de un programa en casa de ejercicios aer3bicos, de fuerza y de movilidad supervisado por videollamadas individuales con el fisioterapeuta frente a la realizaci3n de este mismo programa de ejercicios reproduciendo una grabaci3n de v3deo (35). En otro estudio se compararon 2 sesiones al d3a de fisioterapia basada en el ejercicio frente a la misma sesi3n de fisioterapia m1s otra de yoga (36). Por otro lado, en otro estudio se complement3 la terapia habitual con ejercicios de realidad virtual empleando un brazo de soporte din1mico y se compar3 con la terapia habitual (34). En los 2 estudios restantes, se compararon 2 intervenciones distintas: en uno se estudi3 complementar el tratamiento habitual con ejercicio aer3bico en bicicleta y se compar3 con el tratamiento habitual complementado con ejercicio aer3bico en tapiz rodante (33), mientras que en el otro se compararon ejercicios de tronco frente a vibroterapia (32). Las intervenciones m1s detalladas se encuentran en la tabla 1.

Respecto a las variables analizadas, 3 estudios valoraron la marcha mediante la escala *North Star Ambulatory Assessment* (NSAA) que eval3a el estado ambulatorio del paciente (31,35) o la prueba de 6 minutos marcha (6MM), que valora la funcionalidad y la resistencia (33,35). Tres estudios analizaron la funcionalidad del miembro superior mediante pruebas cronometradas como ponerse y quitarse una camiseta o el paso de dec3bito supino a bipedestaci3n (30,31), con la *Performance of upper limb* (PUL) (34) o la escala *Arm elevation assessment* (AREA) (31). La fuerza muscular fue medida en 3 art3culos empleando un dinam3metro (31,34,35) con el que se midi3 la fuerza en kilogramos del miembro superior, la cintura escapular y la zona escapulotor1cica (31), del deltoides, el b3iceps y el tr3iceps (34) y del miembro superior, miembro inferior y el cuello (35). Se analiz3 el PEF para medir la capacidad respiratoria en 2 art3culos (30,36), mientras que en otro tambi3n se midi3 la FVC (36). Dos estudios valoraron la calidad de vida de los pacientes mediante el PedsQL-3.0 dirigido a ni1os de entre 2 y 18 a1os con enfermedades neuromusculares (30) y el Kidscreen-52 dimension (34). Por 3ltimo, 2 estudios evaluaron los 3ndices de estabilidad anteroposterior (APSI), medio lateral (MLSI) y global (OSI) empleando la plataforma de equilibrio din1mico Biodex (32,33).

Tabla 1. Explicación de las intervenciones

Autor y año	Grupo	Descripción de las intervenciones del grupo 1 y 2	Duración sesiones	Sesiones por semana	Duración (semanas)	Sesiones totales
Alemdaroglu, I et al. 2014 (30), Alemdaroglu, I et al. 2015 (31)	Uno	Entrenamiento de miembro superior con un ergómetro de brazo (<i>RECK MOTOMed viva 2 Movement Therapy Systems, RECK-Technik GmbH & Co. KG, Germany</i>) con el que realizaron ejercicios activos, activo-asistidos y pasivos a diferentes niveles de dificultad según la fuerza de cada paciente. Fueron supervisados por un fisioterapeuta.	40 min: 5 min pasivos + 30 min activos + 5 min pasivos	3	8	24
	Dos	Ejercicios aeróbicos de fortalecimiento del ROM en casa bajo la supervisión de sus cuidadores. Realizaron movilizaciones de hombro, codo y muñeca de forma pasiva, activo-asistida, activa o resistida, según el nivel de funcionalidad y la fuerza de cada paciente. Cada ejercicio se repitió entre 5 y 10 veces según el nivel de fatiga.	40 min	5	8	40
Ali M et al. 2024 (32)	Uno	Tratamiento fisioterápico convencional consistente en: calentamiento con estiramientos suaves (20 seg estiramiento + 20 seg relajación x 5 reps), contracciones isométricas de miembro superior e inferior (5 seg contracción + 5 seg relajación x 5 reps) y ejercicios de trabajo de la marcha y el equilibrio. A mayores se añadió un programa de ejercicios activos de tronco, como ejercicios de miembro superior con el tronco inmóvil, movilizaciones de tronco (sentarse, tumbarse, etc.) o alcances funcionales con distintos rangos de movimiento.	1 h + ejercicios de tronco	3	13	39
	Dos	Los mismos ejercicios de fisioterapia que el grupo uno más diez minutos de vibroterapia a 30 Hz y 2 mm. Los pacientes debían colocarse en cuclillas sobre la plataforma de vibración durante 5 min seguidos, descansar un minuto y repetir la operación, en este caso de pie sobre la plataforma.	1 h + 10 min	3	13	39
Evrin, K-S et al. 2022 (35)	Uno	Programa de ejercicios compuesto por ejercicios aeróbicos de intensidad baja-moderada, movilidad, fuerza, estabilización (doble mentón, puente glúteo...) realizados en casa mediante videollamadas individuales con un fisioterapeuta que guiaba la sesión. El profesional proporcionó apoyo y <i>feedback</i> al paciente. Se hicieron 10 repeticiones de cada ejercicio con descansos entre ellos.	30-40 min	3	8	24
	Dos	Grabaciones de video del mismo programa que el grupo uno realizado en este caso sin supervisión ni posibilidad de recibir apoyo por parte del fisioterapeuta. Se hicieron 10 repeticiones de cada ejercicio con descansos entre ellos.		3	8	24

Tabla 1. (Continuación)						
Autor y año	Grupo	Descripción de las intervenciones del grupo 1 y 2	Duración sesiones	Sesiones por semana	Duración (semanas)	Sesiones totales
Heutinck et al. 2018 (34)	Uno	Tratamiento habitual junto con juegos de realidad virtual empleando un brazo de soporte dinámico (<i>Gainboy®</i> , <i>Focal Meditech B.V., Tilburg, The Netherlands</i>) con el que debían realizar alcances y elevaciones de brazo a la vez que jugaban.	15 min	5	20	100
	Dos	Tratamiento habitual				
Mostafa S. Ali et al. 2021 (33)	Uno	Tratamiento fisioterápico consistente en: estiramientos (20 seg estiramiento + 20 seg relajación x 5 reps), contracciones isométricas (5 seg contracción + 5 seg relajación x 5 reps), ejercicios de trabajo de la marcha, equilibrio y con obstáculos. A mayores, se llevó a cabo un programa de ejercicio aeróbico sobre un tapiz rodante (<i>En Tred</i>). Al principio comenzaron con 5 min de calentamiento con estiramiento y caminando hacia delante y hacia atrás por la sala, y después se subieron al tapiz durante 20 minutos al 75% de la velocidad con inclinación cero. Por último, realizaron ejercicios de relajación durante 5 minutos.	60 min terapia + 20 min tapiz rodante	3	13	39
	Dos	El mismo tratamiento fisioterápico que el grupo uno, y además ejercicio aeróbico en una bicicleta estática (<i>Monark Rehab Trainer model 88 IE</i>) que proporciona información sobre las revoluciones por minuto, tiempo total, etc. Comenzaron con 5 minutos de calentamiento caminando hacia delante y hacia atrás por la sala. A continuación, se subieron a la bicicleta y se seleccionó un programa donde la resistencia iba aumentando progresivamente según la capacidad de cada paciente durante 10 minutos y, por último, se pedaleaba hacia atrás durante otros 5 minutos.	60 min terapia + 20 min bicicleta	3	13	

Tabla 1. (Continuación)						
Autor y año	Grupo	Descripción de las intervenciones del grupo 1 y 2	Duración sesiones	Sesiones por semana	Duración (semanas)	Sesiones totales
Dhargave, P et al. 2021 (36)	Uno	Recibieron 2 sesiones de fisioterapia al día en su casa, una por la mañana y otra por la tarde. Las sesiones de fisioterapia se distribuyeron de la siguiente manera: 5 min de ejercicios activos o pasivos de todas las articulaciones + 5 min de ejercicios respiratorios activos o activoasistidos + 15 min de ejercicios funcionales + 10 min de ejercicios respiratorios mediante actividades o juegos + 10 min de estiramientos. (Más detallado en el anexo II).	45 min fisioterapia al día	14	52	728
	Dos	Recibieron una sesión de yoga por la mañana y otra de fisioterapia por la tarde, ambas en casa. Las sesiones de yoga consistieron en 10 min en diversas posiciones de yoga en bipedestación + 10 min de ejercicios respiratorios + 10 min de ejercicios en distintas posturas + 7 min de otras asanas + 8 min de meditación. (Más detallado en el anexo III). Las sesiones de fisioterapia fueron iguales que las del grupo 2 y se encuentran más detalladas en el anexo. En ambas ocasiones, se entrenó a los pacientes y sus cuidadores durante la primera semana de tratamiento para que continuasen realizando los mismos ejercicios en casa durante un año y se les visitó cada 3 meses para supervisarlos.	45 min fisioterapia + 45 min yoga cada día	14	52	728
ROM: Rango de movimiento.						

5.2 Efectos terapéuticos

5.2.1 Marcha

Tres estudios midieron la marcha (31,33,35). Un estudio demostró que la fisioterapia habitual junto con un tratamiento aeróbico en tapiz rodante obtuvo efectos superiores en la resistencia de la marcha medida con la 6MM al compararlo con el mismo tratamiento combinado con ejercicio aeróbico en bicicleta estática (33). En otro estudio, solo el grupo que recibió el entrenamiento con ergómetro obtuvo beneficios en el estado ambulatorio medido con la escala NSAA tras la intervención (31).

Por otro lado, no se observaron beneficios en la resistencia de la marcha al medirla con la 6MM ni en el estado ambulatorio medido con la escala NSAA al llevar a cabo un programa de ejercicios aeróbicos, de fuerza y de movilidad bajo la supervisión de un fisioterapeuta o al realizar este mismo programa solo siguiéndolo por vídeo (35).

5.2.2 Funcionalidad del miembro superior

La funcionalidad del miembro superior se analizó en 3 estudios (30,31,34). En 2 de ellos se observó que el entrenamiento de miembro superior con un ergómetro de brazo fue superior a un programa de fortalecimiento del ROM en las pruebas cronometradas del paso de decúbito supino a bipedestación y ponerse una camiseta (30,31). También se demostró que el

entrenamiento con ergómetro de brazo tuvo efectos superiores en la funcionalidad al programa de fortalecimiento del ROM al medirla con la escala AREA (31).

Por otro lado, en otro estudio se observó que una intervención basada en la adición de juegos de realidad virtual con un soporte dinámico de brazo al tratamiento habitual no provocó efectos beneficiosos en la funcionalidad del miembro superior al medirlo con la PUL (34).

5.2.3 Fuerza muscular

Tres estudios evaluaron la fuerza muscular de los pacientes con un dinamómetro (31,34,35). Por un lado, un estudio demostró que seguir en casa un programa de ejercicios aeróbicos, movilidad y fuerza supervisados por un fisioterapeuta a través de videollamadas fue superior al mismo programa de ejercicios en casa guiado únicamente mediante la visualización de un vídeo y sin supervisión de un fisioterapeuta. Esta superioridad se observó en la fuerza de los siguientes grupos musculares: extensores de cuello, abductores de hombro bilaterales, flexores de codo izquierdos, flexo-extensores de rodilla bilateral y dorsiflexores bilaterales de tobillo (35). Además, también se encontraron beneficios tras realizar este programa de ejercicios bajo la supervisión del fisioterapeuta en los siguientes grupos musculares: extensores de codo derechos, abductores de cadera y flexores plantares bilaterales de tobillo (35). Así mismo, otro estudio también observó que la intervención consistente en terapia habitual junto con juegos de realidad virtual con un brazo dinámico obtuvo mejores efectos en la fuerza de los extensores del codo izquierdo que solo la terapia habitual (34).

Sin embargo, en otro estudio se observó que una intervención basada en un programa de ejercicios con un ergómetro de brazo fue inferior a un programa de fortalecimiento del ROM en cuanto a la fuerza de los flexores de muñeca derechos y los músculos del antebrazo derecho (31). Además, en este mismo estudio también se observaron, tras la intervención con el ergómetro, beneficios en la fuerza de los rotadores externos de hombro y los romboides izquierdos junto con los flexores de muñeca derechos; y en el grupo de fortalecimiento del ROM, los beneficios se observaron en los extensores de brazo bilaterales, el trapecio superior derecho, trapecios inferiores bilaterales, extensores de codo derechos, e izquierdos de muñeca y en el brazo tras la intervención (31).

5.2.4 Capacidad respiratoria

Dos estudios analizaron la capacidad respiratoria de sus participantes (30,36). En el primer estudio, el grupo que recibió una intervención basada en un programa de ejercicios con ergómetro de brazo obtuvo beneficios en el PEF al final de la intervención (30). Mientras que otro estudio observó que recibir 2 sesiones al día de fisioterapia basada en ejercicios y recibir la misma sesión de fisioterapia junto con otra de yoga produce efectos similares en el PEF y el FVC (36).

5.2.5 Calidad de vida

Dos estudios analizaron la calidad de vida de los pacientes (30,34).

En uno de ellos se observó que añadir a la terapia habitual ejercicios con un brazo de soporte dinámico para jugar a juegos de realidad virtual fue superior a recibir solo el tratamiento habitual (34). Sin embargo, no se observaron beneficios ni tras un programa de ejercicios con ergómetro de brazo ni con un programa de ejercicios de fortalecimiento del ROM (30).

5.2.6 Índices de estabilidad

Dos ensayos estudiaron el efecto de sus intervenciones en los índices de estabilidad de los pacientes (32,33).

Un estudio observó que la intervención que añadió el ejercicio aeróbico en tapiz rodante a la terapia habitual fue superior en los 3 índices de estabilidad (APSI, MLSI y OSI) al que añadió un entrenamiento con bicicleta estática (33). También se apreciaron mejoras estadísticamente significativas en las mediciones pre y post tratamiento en ambos grupos (33).

En el otro estudio se descubrió que añadir ejercicios de tronco a la terapia habitual fue superior en los 3 índices de estabilidad (APSI, MLSI y OSI) a añadir vibroterapia a la terapia habitual. En cualquier caso, en ambos grupos se observaron mejoras estadísticamente significativas entre la medición inicial y la que se realizó al terminar la intervención (32). Todos los resultados comentados se pueden consultar en detalle en la tabla 2.

Tabla 2. Resultados de los artículos incluidos						
Autor y año	Muestra (n) y edad (años)	Grupo 1	Grupo 2	Variables	Resultados	
Alemdaroglu, I et al. 2014 (30)	G1: 9.5 ± 1.38 (n= 12)	Entrenamiento de miembro superior con ergómetro de brazo	Ejercicios de fortalecimiento del ROM en casa bajo la supervisión de sus familiares	Fuerza muscular	Diferencias pre/post tratamiento en G1 y G2 (p<0,05) G2 > G1	
Alemdaroglu, I et al. 2015 (31)	G2: 9.33 ± 1.37 (n= 12)	supervisado por un fisioterapeuta		Funcionalidad miembro superior	Diferencias pre/post tratamiento en G1 (p<0,05) G1 > G2	
				Marcha	Diferencias pre/post tratamiento en G1 (p<0,05)	
				Capacidad respiratoria	Diferencias pre/post tratamiento en G1 (p<0,05)	
				Calidad de vida	Sin diferencias (p>0.05)	
Ali M et al. 2024 (32)	G1: 6.22 ± 0.72 (n= 15)	Tratamiento fisioterápico convencional + ejercicios de tronco	Tratamiento fisioterápico convencional + vibroterapia	Índices de estabilidad	Diferencias pre/post tratamiento en G1 y G2 (p<0,05) G1 > G2	
	G2: 9.24 ± 0.71 (n=15)					
Evrin, K-S et al. 2022 (35)	G1: 8.80 ± 2.93 (n= 9)	Programa de ejercicios en casa mediante videollamadas individuales con un fisioterapeuta	Grabaciones de vídeo del programa de ejercicios sin supervisión	Fuerza muscular	Diferencias pre/post tratamiento en G1 (p<0,05) G1 > G2	
	G2: 7.00 ± 2.00 (n= 10)			Marcha	Sin diferencias (p>0.05)	
Heutinck et al. 2018 (34)	G1: 12.9 ± 2.8 (n= 7)	Tratamiento habitual + juegos de realidad virtual con un brazo de soporte dinámico	Tratamiento habitual	Fuerza muscular	G1 > G2	
	G2: 12.6 ± 3.4 (n= 9)			Funcionalidad del miembro superior	Sin diferencias (p>0.05)	
				Calidad de vida	G1 > G2	
Mostafa S. Ali et al. 2021 (33)	G1: 8.34 ± 0.88 (n= 15)	Tratamiento fisioterápico + tapiz rodante	Tratamiento fisioterápico + bicicleta estática	Marcha	Diferencias pre/post tratamiento en G1 y G2 (p<0,05) G1 > G2	
	G2: 8.49 ± 0.83 (n= 15)			Índices de estabilidad APSI, MLSI y OSI	Diferencias pre/post tratamiento en G1 y G2 (p<0,05) G1 > G2	
Dhargave, P et al. 2021 (36)	G1: 5-10 (n= 45)	2 sesiones de fisioterapia	Fisioterapia + yoga	Capacidad respiratoria:	Sin diferencias (p>0.05)	
	G2: 5-10 (n= 43)					
	Total: 7.9 ± 1.5 años					

G1: Grupo 1; G2: Grupo 2; ROM: Rango de movimiento

5.3 Calidad metodológica de los ensayos incluidos

De acuerdo con la valoración de la escala *PEDro*, 2 estudios mostraron una calidad metodológica alta con una puntuación de 7 o superior (32,33). Un estudio alcanzó una puntuación de 7 (32), mientras que otro presentó una puntuación de 8 (33). La calidad metodológica de cada estudio incluido se muestra en la tabla 3. Cuatro estudios obtuvieron una calidad metodológica aceptable con puntuaciones entre 5 y 6 (30,31,34,35). Esto incluye 3 estudios con una puntuación de 6 (30,31,34) y uno con una puntuación de 5 (35). Solo un estudio mostró una puntuación de 4, clasificándose como calidad metodológica pobre (36). Todos los estudios proporcionaron medidas puntuales y de variabilidad para, al menos, un resultado clave. Por otro lado, en todos los estudios incluidos los pacientes fueron asignados al azar a los grupos y en todos se dieron datos estadísticos de la comparación entre grupos. En la figura 3 se muestra el porcentaje de riesgo de sesgo según los criterios cumplidos de la escala *PEDro*.

Tabla 3. Puntuación de los ensayos incluidos según la escala <i>PEDro</i>													
Autor y año	Ítems											Total	Calidad del estudio
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11		
Alemdaroglu, I et al. 2014 (30), Alemdaroglu, I et al. 2015 (31)	NO	SI	NO	SI	NO	NO	NO	SI	SI	SI	SI	6/10	Aceptable
Ali M et al. 2024 (32)	SI	SI	SI	SI	NO	NO	NO	SI	SI	SI	SI	7/10	Alta
E, K et al. 2022 (35)	SI	SI	NO	NO	NO	NO	SI	SI	NO	SI	SI	5/10	Aceptable
Heutinck et al. 2018 (34)	SI	SI	NO	SI	NO	NO	SI	NO	SI	SI	SI	6/10	Aceptable
MS et al. 2021 (33)	SI	SI	SI	SI	NO	NO	SI	SI	SI	SI	SI	8/10	Alta
TN et al. 2021 (36)	NO	SI	NO	SI	NO	NO	NO	NO	NO	SI	SI	4/10	Pobre

1. Los criterios de selección fueron especificados.
2. Los sujetos fueron asignados al azar a los grupos.
3. La asignación fue oculta.
4. Los grupos fueron similares al inicio.
5. Todos los sujetos fueron cegados.
6. Todos los terapeutas fueron cegados.
7. Todos los evaluadores fueron cegados.
8. Las medidas de al menos uno de los resultados clave fueron obtenidas de más del 85% de los sujetos inicialmente asignados a los grupos.
9. Se presentaron resultados de todos los sujetos que recibieron tratamiento o fueron asignados al grupo control, o cuando esto no pudo ser, los datos para al menos un resultado clave fueron analizados por "intención de tratar".
10. Los resultados de comparaciones estadísticas entre grupos fueron informados para al menos un resultado clave.
11. El estudio proporciona medidas puntuales y de variabilidad para al menos un resultado clave.

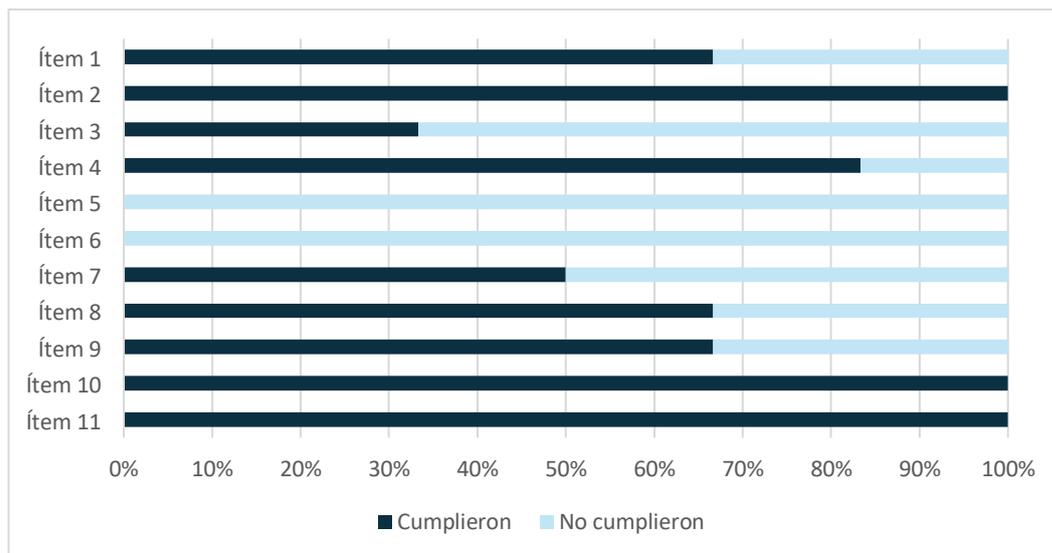


Figura 3. Riesgo de sesgo presentado en porcentaje según los criterios cumplidos de la escala PEDro.

6. DISCUSIÓN

La DMD representa un desafío tanto para los pacientes como para sus familiares y para los profesionales que deben tratarla debido a su origen neurodegenerativo y la ausencia de una cura. En la presente revisión sistemática se pretende analizar los efectos del ejercicio en la funcionalidad del miembro superior, la fuerza muscular, la marcha, la capacidad respiratoria, la calidad de vida y los índices de estabilidad en la distrofia muscular de Duchenne.

En la presente revisión se incluyeron un total de 207 pacientes repartidos en 7 estudios con diversos tamaños muestrales que varían desde 16 hasta 88 pacientes (30-36). La mayoría de los estudios incluyeron entre 20 y 30 pacientes (30-33), lo que proporciona una muestra representativa, aunque algo limitada. Un estudio destacó por incluir un número de pacientes bastante elevado: 88, lo que puede aportar mayor robustez a sus resultados (36). Por otro lado, los grupos presentaron una media de edad diversa, desde los 6 hasta los 14 años (30-36). Este enfoque es esencial, ya que, al ser una enfermedad neurodegenerativa, la afectación de cada paciente varía según su edad. Además, 6 de los 7 estudios incluidos en la revisión sistemática presentaron pacientes que conservaban la habilidad de la marcha (30-33,35,36), mientras que solo uno abarcó pacientes deambulantes y no deambulantes (34). Esta característica también se considera importante, ya que, cuando los pacientes con DMD pierden la deambulación, sus capacidades motoras y funcionales comienzan a verse severamente afectadas y su desempeño en los test funcionales podría ser peor que el de un paciente que conservara la deambulación. Debido a todas estas razones, debe tenerse precaución al extrapolar los resultados obtenidos en estos estudios a cualquier población con DMD, ya que estos resultados solo se aplican a un rango de edad concreto.

Las intervenciones llevadas a cabo en cada estudio varían considerablemente, desde programas en casa de ejercicios aeróbicos (30,31,33,35) hasta programas de fortalecimiento (30,31,35), ya sea supervisados por videollamada con el fisioterapeuta (35) o presencialmente por sus cuidadores (30,31,35), e incluso terapias de realidad virtual con un brazo de soporte dinámico (34). Dos estudios analizaron el trabajo de miembro superior con un ergómetro de brazo (30,31), mientras que otros combinaron la fisioterapia habitual con yoga, ejercicio aeróbico en distintos dispositivos o ejercicios de tronco (32,33,36). Esta variedad de terapias refleja la necesidad de

múltiples enfoques terapéuticos para adaptarse al estado y las necesidades de cada paciente en cada momento de su vida. Dadas las manifestaciones multisistémicas de la DMD, los pacientes requieren una combinación de terapias físicas que les ayuden a cubrir sus diversas necesidades como: ejercicios para mantener la movilidad (6), técnicas para evitar la debilidad de los músculos respiratorios (2), ejercicio aeróbico que mejore su capacidad cardiorrespiratoria (37) o programas que mejoren su equilibrio, además de asistencia nutricional y apoyo psicológico (2,6).

En términos generales, el análisis de los 7 estudios incluidos (30-36) parece indicar que un tratamiento de fisioterapia habitual combinado con ejercicio aeróbico en tapiz rodante mejora la marcha (33). La funcionalidad del miembro superior aumenta cuando se realiza un entrenamiento con un ergómetro de brazo (31). Además, la fuerza muscular mejora con los ejercicios de fortalecimiento del ROM (31), la adición de juegos de realidad virtual con un brazo de soporte dinámico (34) y el seguimiento de un programa de ejercicios aeróbicos, de movilidad y de fuerza bajo la supervisión de un fisioterapeuta (35). Por otro lado, el PEF y la FVC parecen mejorar tanto al añadir yoga a una sesión de fisioterapia basada en el ejercicio como al no hacerlo (36), mientras que la adición a la terapia habitual de juegos de realidad virtual con un brazo de soporte dinámico logró mejorar la calidad de vida de los pacientes (34). Por último, tanto los ejercicios de tronco como el trabajo aeróbico en un tapiz rodante, añadidos a la terapia habitual, mejoraron los 3 índices de estabilidad (32,33).

Al analizar la marcha, se observó que un estudio cuya intervención consistió en el entrenamiento del miembro superior con un ergómetro de brazo constató mejoras en el estado ambulatorio de los pacientes tras la intervención (31). Esto se puede deber a que la funcionalidad del miembro superior está estrechamente ligada a la capacidad de la deambulación (38). Por otro lado, las 2 intervenciones de otro estudio consistentes en realizar ejercicio aeróbico sobre un tapiz rodante o una bicicleta estática obtuvieron beneficios en la resistencia de la marcha (33). Esto probablemente se deba a que este tipo de ejercicio aumenta la capacidad de oxigenar los músculos, mejorando las funciones cardiovasculares y la resistencia muscular, ralentizando al mismo tiempo la aparición de la fatiga (39,40). Sin embargo, el ejercicio sobre el tapiz rodante fue superior al realizado sobre la bicicleta estática, posiblemente debido a que los pacientes del primer grupo caminaron 13 horas a lo largo del estudio, mientras que el otro grupo solo pedaleó y fortaleció grupos musculares similares, pero no idénticos (33). Por otro lado, el tercer estudio que analizó la marcha no obtuvo ningún resultado sobre el estado ambulatorio o la resistencia de sus pacientes (35). Esto se pudo deber a que, aunque realizaron ejercicios aeróbicos, estos fueron de muy baja intensidad y no provocaron las adaptaciones fisiológicas necesarias.

En el caso de la funcionalidad del miembro superior, parece que el ejercicio con un ergómetro de brazo obtiene mejores resultados que un programa de fortalecimiento del ROM, tanto en las pruebas cronometradas (ponerse y quitarse una camiseta y pasar de decúbito supino a bipedestación) como en la escala AREA que evalúa movimientos del día a día (30,31). Esto se puede deber a que el trabajo con un ergómetro de brazo es más global y no tan segmentado como los ejercicios realizados en el grupo del fortalecimiento. A pesar de que en el tercer estudio que evaluó la funcionalidad del miembro superior se demostró que el grupo 2 empeoró considerablemente respecto al uno, no se encontraron diferencias en la puntuación total de la escala PUL (34). Esto puede explicarse ya que durante la intervención se practicaron sobre todo los alcances y el agarre, algo que solo se evalúa en el apartado del codo de la PUL, donde sí se encontraron mejoras en el grupo de la intervención respecto al que no la recibió (34). En

consecuencia, para mejorar la funcionalidad del miembro superior al completo, se recomienda realizar ejercicios con un ergómetro de brazo.

En cuanto a la fuerza muscular, se comparó el uso de un ergómetro de brazo con un programa de fortalecimiento del ROM del miembro superior (31). Se ha demostrado que los pacientes con DMD comienzan a perder la fuerza en los músculos proximales del cuerpo y esta debilidad se va extendiendo a los más distales, alcanzando por último los músculos de la mano y los dedos (41). Es por eso que, al recibir un mayor número de sesiones en el grupo de fortalecimiento —40 frente a 24— en este grupo mejoró más la fuerza (31). No obstante, los ejercicios de ROM parecen preservar solo la función de los músculos distales, mientras que los ejercicios con el ergómetro, al tener un alcance más global, parecen preservar más los músculos proximales, por lo que quizá estas 2 intervenciones puedan ser complementarias dependiendo de la etapa en la que se encuentre el paciente (31). En otro estudio también se demostró que, aunque se realice el mismo número de sesiones con el mismo programa de ejercicios, los efectos en la fuerza muscular son superiores cuando este programa es supervisado por un fisioterapeuta que cuando no existe dicha supervisión (35). Esto puede ser debido a que la figura de un profesional de la salud asegura una buena ejecución de los ejercicios gracias al *feedback* que puede proporcionar al paciente. Además, su presencia reduce el riesgo de lesiones y produce una sensación de seguridad y acompañamiento. Por otro lado, otro estudio que incluyó juegos de realidad virtual con un brazo de soporte dinámico obtuvo mejoras solo en la fuerza del brazo izquierdo (34). Esto se puede deber a que casi todos los pacientes eran diestros y, por tanto, tenían peor conservada la fuerza del brazo no dominante. Es posible que este programa de entrenamiento con brazo de soporte dinámico únicamente ayude a no perder la fuerza natural de la extremidad superior, y no a ganarla. Todo esto demostró que tanto 40 sesiones de ejercicios de fortalecimiento del ROM bajo la supervisión de los cuidadores como 100 sesiones de juegos de realidad virtual con un brazo de soporte dinámico tuvieron efectos beneficiosos sobre la fuerza muscular (31,34). Sin embargo, la primera intervención parece mucho más sencilla de llevar a cabo y bastante menos costosa. Esto es muy importante debido a que, en el primer caso, los padres de los pacientes pueden implicarse en la terapia, mejorando la adherencia de los pacientes y brindándoles apoyo emocional y motivación.

Respecto a la capacidad respiratoria, un estudio demostró que no solo las terapias respiratorias son efectivas, sino que los ejercicios aeróbicos para extremidades superiores podrían ayudar a mantener y mejorar la fuerza de los músculos respiratorios con el fin de prevenir posibles complicaciones (30). Por otro lado, tanto 2 sesiones de fisioterapia basadas en ejercicios como la misma sesión de fisioterapia más una de yoga obtuvieron mejoras en el PEF y la FVC (36). Existe cierta evidencia que respalda el hecho de que el yoga mejora la capacidad respiratoria (42). Además, en ciertas posturas se trabajan movimientos de la caja torácica y la columna vertebral, lo que previene la rigidez.

Sin embargo, solo se obtuvieron resultados en uno de los 2 estudios en los que se ha analizado la calidad de vida (30,34), por lo que se debería investigar más al respecto en futuros estudios, ya que es una variable crucial que ofrece información directa sobre el estado de los pacientes (43). Parece ser que únicamente el trabajo con un brazo de soporte dinámico obtuvo beneficios sobre la calidad de vida (34). Probablemente se debe a que se trata de una intervención atractiva, sobre todo para pacientes pediátricos, con quienes siempre hay que tener en cuenta que el tratamiento debe ser motivador y novedoso.

Por último, respecto a los índices de estabilidad, un estudio añadió ejercicios de tronco y vibroterapia a la terapia habitual de los 2 grupos respectivamente y, aunque ambos mejoraron, los ejercicios de tronco fueron más efectivos (32). Esto puede explicarse porque, tal y como demostraron Güneş Gencer y Yilmaz, los ejercicios de tronco mejoran el control y la estabilización, lo que se traduce en un mejor equilibrio (44). Algo similar ocurrió en el otro estudio que analizó los índices de estabilidad (33). En dicho estudio se comparó el efecto de añadir trabajo aeróbico sobre un tapiz rodante y sobre una bicicleta estática a la terapia habitual, y ambos grupos mejoraron significativamente en todos los índices de estabilidad (33). Sin embargo, en este caso mejoró más el grupo del tapiz rodante, ya que se ha demostrado que es un trabajo más desestabilizante que la bicicleta estática (45).

Por otro lado, la puntuación de la calidad metodológica de los estudios según la escala *PEDro* varía, obteniendo la mayoría de ellos una calidad aceptable. En este sentido, es importante destacar que las deficiencias en el cegamiento de los pacientes y los terapeutas indican que se debe tener precaución al interpretar los resultados. Por tanto, aunque los estudios revisados ofrecen una información valiosa acerca de los efectos de cada tipo de intervención en pacientes con DMD, la heterogeneidad en los tamaños muestrales, las intervenciones y el estado de los pacientes limitan la capacidad de obtener conclusiones definitivas acerca de cuál es la mejor opción de tratamiento.

Por último, respecto a las limitaciones de la presente revisión, cabe mencionar el escaso número de ECAs publicados de pacientes pediátricos con DMD y cuya intervención consista en ejercicio físico; la no separación de los pacientes en grupos según si mantienen la deambulación o no, ya que, aunque el tamaño muestral hubiera sido menor, quizá se habrían obtenido recomendaciones más específicas; y, por último, la calidad metodológica de los estudios incluidos. Como recomendaciones para futuras investigaciones, se propone aportar mayor homogeneidad a la investigación incluyendo tamaños muestrales similares, pacientes que se encuentren en la misma etapa de la enfermedad y estudios cuyas diferentes intervenciones analicen las mismas variables.

7. CONCLUSIONES

Se ha demostrado que una intervención basada en el ejercicio puede mejorar la funcionalidad de miembro superior, la fuerza muscular, la marcha, los índices de estabilidad, la calidad de vida y la capacidad respiratoria en los pacientes pediátricos con DMD.

Para obtener mejoras en la marcha, se puede realizar un entrenamiento con un ergómetro de brazo o añadir a la terapia habitual diez minutos de entrenamiento aeróbico en un tapiz rodante. Para mejorar la funcionalidad de miembro superior, se puede emplear un ergómetro de brazo. La fuerza muscular mejora al emplear un ergómetro de brazo, al añadir a la terapia juegos de realidad virtual con un brazo de soporte dinámico o al seguir un programa de ejercicios aeróbicos de fuerza y de movilidad bajo la supervisión de un fisioterapeuta. La capacidad respiratoria mejora con un ergómetro de brazo y al realizar 2 sesiones de fisioterapia o una de fisioterapia y otra de yoga al día durante un año. La calidad de vida mejora al emplear un brazo de soporte dinámico para jugar a juegos de realidad virtual a mayores de la terapia habitual y, por último, los índices de estabilidad mejoraron al añadir a la terapia habitual ejercicios de tronco y ejercicio aeróbico sobre un tapiz rodante.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Salas AC. Distrofia muscular de Duchenne. *Anales Pediatría Continuada*. 2014;12(2):47–54.
2. Ryder S, Leadley RM, Armstrong N, Westwood M, de Kock S, Butt T, et al. The burden, epidemiology, costs and treatment for Duchenne muscular dystrophy: an evidence review. *Orphanet J Rare Dis*. 2017 Apr 26;12(1):79.
3. Leiva-Cepas F, Montaña Martínez A, López-López I. Puesta al día en distrofia muscular de Duchenne. *Medicina de Familia SEMERGEN*. 2021 Oct;47(7):472–81.
4. Emery AEH. Population frequencies of inherited neuromuscular diseases—A world survey. *Neuromuscular Disorders*. 1991;1(1):19–29.
5. Mah ML, Cripe L, Slawinski MK, Al-Zaidy SA, Camino E, Lehman KJ, et al. Duchenne and Becker muscular dystrophy carriers: Evidence of cardiomyopathy by exercise and cardiac MRI testing. *Int J Cardiol*. 2020 Oct; 316:257–65.
6. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol*. 2010 Feb;9(2):177–89.
7. Saad EJ, Rodríguez Ruiz A, Douthat y Barrionuevo A, Milanesio M, Flores Balverdi J, Riscanevo NC, et al. Estudio de los pacientes con elevación de enzima Creatinfosfokinasa en dos hospitales de tercer nivel de la ciudad de Córdoba: Elevación de enzima Creatinfosfokinasa. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba*. 2022;79(4):327–33.
8. McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, Duong T, Joyce NC, Hu F, et al. Long-term effects of glucocorticoids on function, quality of life, and survival in patients with Duchenne muscular dystrophy: a prospective cohort study. *The Lancet*. 2018 Feb;391(10119):451–61.
9. PEARCE JMS. Gowers' sign. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2000 Feb 1;68(2):149–149.
10. Soto-Vargas J. Distrofia muscular de Duchenne. Reporte de un caso. *Revista médica MD* 2010 July-Sep;2(1).
11. Nätterlund B, Ahlström G. Activities of daily living and quality of life in persons with muscular dystrophy. *J Rehabil Med*. 2001 Sep;33(5):206–11.
12. Janssen MMHP, Bergsma A, Geurts ACH, de Groot IJM. Patterns of decline in upper limb function of boys and men with DMD: an international survey. *J Neurol*. 2014 Jul;261(7):1269–88.
13. Shah MNA, Yokota T. Cardiac therapies for Duchenne muscular dystrophy. *Ther Adv Neurol Disord*. 2023 Jan 3;16.
14. Bianchi ML, Mazzanti A, Galbiati E, Saraifoger S, Dubini A, Cornelio F, et al. Bone mineral density and bone metabolism in Duchenne muscular dystrophy. *Osteoporosis International*. 2003 Sep 1;14(9):761–7.
15. Kieny P, Chollet S, Delalande P, Le Fort M, Magot A, Pereon Y, et al. Evolution of life expectancy of patients with Duchenne muscular dystrophy at AFM Yolaine de Kepper centre between 1981 and 2011. *Ann Phys Rehabil Med*. 2013 Sep;56(6):443–54.
16. Biggar WD, Skalsky A, McDonald CM. Comparing Deflazacort and Prednisone in Duchenne Muscular Dystrophy. *J Neuromuscul Dis*. 2022 Jul 1;9(4):463–76.

17. Bourke JP, Bueser T, Quinlivan R. Interventions for preventing and treating cardiac complications in Duchenne and Becker muscular dystrophy and X-linked dilated cardiomyopathy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018 Oct 16;10(10):CD009068.
18. Markert CD, Ambrosio F, Call JA, Grange RW. Exercise and duchenne muscular dystrophy: Toward evidence-based exercise prescription. *Muscle Nerve.* 2011 Apr 14;43(4):464–78.
19. Vry J, Gramsch K, Rodger S, Thompson R, Steffensen BF, Rahbek J, et al. European Cross-Sectional Survey of Current Care Practices for Duchenne Muscular Dystrophy Reveals Regional and Age-Dependent Differences. *J Neuromuscul Dis.* 2016 Nov 29;3(4):517–27.
20. Harjpal P, Kovala RK, Raipure A, Dandale C, Qureshi MI. The Refinement of Home Exercise Program for Children and Adolescents With Muscular Dystrophy in the Present COVID-19 Pandemic Scenario: A Scoping Review. *Cureus.* 2022 Sep 19;
21. Moreira-Marconi E, Sá-Caputo DC, Dionello CF, Guedes-Aguiar EO, Sousa-Gonçalves CR, Morel DS, et al. WHOLE-BODY VIBRATION EXERCISE IS WELL TOLERATED IN PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: A SYSTEMATIC REVIEW. *African Journal of Traditional, Complementary and Alternative Medicines.* 2017 Jul 7;14(4S):2–10.
22. Baeza-Barragán MR, Labajos Manzanares MT, Ruiz Vergara C, Casuso-Holgado MJ, Martín-Valero R. The Use of Virtual Reality Technologies in the Treatment of Duchenne Muscular Dystrophy: Systematic Review. *JMIR Mhealth Uhealth.* 2020 Dec 8;8(12):21576.
23. Hammer S, Toussaint M, Vollsæter M, Nesbjørg Tvedt M, Drange Røksund O, Reyhler G, et al. Exercise Training in Duchenne Muscular Dystrophy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Rehabil Med.* 2021 Dec 2;54.
24. Williamson E, Pederson N, Rawson H, Daniel T. The Effect of Inspiratory Muscle Training on Duchenne Muscular Dystrophy: A Meta-analysis. *Pediatric Physical Therapy.* 2019 Oct;31(4):323–30.
25. Flanigan KM, Ceco E, Lamar KM, Kaminoh Y, Dunn DM, Mendell JR, et al. LTBP4 genotype predicts age of ambulatory loss in Duchenne Muscular Dystrophy NIH Public Access Author Manuscript. *Ann Neurol.* 2013;73(4):481–8.
26. Pegoraro E, Hoffman EP, Piva L, Gavassini BF, Cagnin S, Ermani M, et al. SPP1 genotype is a determinant of disease severity in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology.* 2011;76(3):219–26.
27. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ.* 2021 Mar 29;71.
28. Verhagen AP, de Vet HC, de Bie RA, Kessels AG, Boers M, Bouter LM, et al. The Delphi list: a criteria list for quality assessment of randomized clinical trials for conducting systematic reviews developed by Delphi consensus. *J Clin Epidemiol.* 1998; 51:12.
29. De Morton NA. The PEDro scale is a valid measure of the methodological quality of clinical trials: a demographic study. *Aust J Physiother.* 2009; 55:129–33.
30. Alemdarotlu I, Karaduman A, Yilmaz O, Topalotlu H. Effects of upper extremity dynamic exercise on respiratory function and quality of life in Duchenne Muscular Dystrophy. *Fizyoterapi rehabilitasyon.* 2014;25(2):78-85.
31. Alemdaroglu I, Karaduman A, Yilmaz ÖT, Topaloglu H, Alemdaroğlu I, Karaduman A, et al. DIFFERENT TYPES OF UPPER EXTREMITY EXERCISE TRAINING IN DUCHENNE MUSCULAR

- DYSTROPHY: EFFECTS ON FUNCTIONAL PERFORMANCE, STRENGTH, ENDURANCE, AND AMBULATION. *Muscle Nerve*. 2015 May;51(5):697–705.
32. Ali MS, Saleh MS. Trunk-oriented Exercises Versus Whole-body Vibration on Abdominal Thickness and Balance in Children with Duchene Muscular Dystrophy. *J Musculoskelet Neuronal Interact*. 2024 Mar;24(1):47–54.
 33. MS SA abd el AHA, Sherief AEAA, Abd ElAziz HG, Ali MS. Efficacy of two intervention approaches on functional walking capacity and balance in children with Duchene muscular dystrophy. *Journal of Musculoskeletal & Neuronal Interactions* 2021 Sep;21(3):343-350. 2021 Sep;21(3):343–50.
 34. Heutinck L, Jansen M, van den Elzen Y, van der Pijl D, de Groot IJM. Virtual Reality Computer Gaming with Dynamic Arm Support in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *J Neuromuscul Dis*. 2018;5(3):359–72.
 35. E Kenis-Coskun O, Imamoglu S, Karamancioglu B, Kurt K, Ozturk G, et al. Comparison of telerehabilitation versus home-based video exercise in patients with Duchenne muscular dystrophy: a single-blind randomized study. *Acta Neurol Belg*. 2022;122(5):1269–80.
 36. Pradnya D, Nalini A, Nagarathna R, Sendhilkumar R, James T, Raju T, et al. Effect of yoga and physiotherapy on pulmonary functions in children with duchenne muscular dystrophy – A comparative study. *Int J Yoga*. 2021;14(2):133.
 37. Moxley RT, Pandya S, Ciafaloni E, Fox DJ, Campbell K. Change in natural history of Duchenne muscular dystrophy with long-term corticosteroid treatment: implications for management. *J Child Neurol*. 2010 Sep [cited 2024 Jun 11];25(9):1116–29.
 38. Pane M, Coratti G, Brogna C, Mazzone ES, Mayhew A, Fanelli L, et al. Upper limb function in Duchenne muscular dystrophy: 24-month longitudinal data. *PLoS One*. 2018 Jun 20;13(6):0199223.
 39. Powers SK, Scott K, Howley ET. *Exercise Physiology: Theory and Application to Fitness and Performance*. 2018;10. 193–220.
 40. Booth FW, Roberts CK, Laye MJ. Lack of exercise is a major cause of chronic diseases. *Compr Physiol*. 2012 Apr;2(2):1143–211.
 41. Mazzone ES, Coratti G, Sormani MP, Messina S, Pane M, D’Amico A, et al. Timed rise from floor as a predictor of disease progression in Duchenne muscular dystrophy: An observational study. *PLoS One*. 2016;11(3).
 42. Pal GK, Pal GK. Yoga and heart rate variability. *Int J Clin Exp Physiol [Internet]*. 2015 Jan 31 [cited 2024 Jun 11];2(1):2–9.
 43. Grootenhuis MA, de Boone J, van der Kooi AJ. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health Qual Life Outcomes*. 2007 Dec 6;5(1):31.
 44. Gencer GYG, Yilmaz Ö, Güneş Gencer GY, Yilmaz Ö. The effect of trunk training on trunk control, upper extremity, and pulmonary function in children with Duchenne muscular dystrophy: A randomized clinical trial. *Clin Rehabil*. 2022 Mar 2;36(3):369–78.
 45. Valentín-Gudiol M, Mattern-Baxter K, Girabent-Farrés M, Bagur-Calafat C, Hadders-Algra M, Angulo-Barroso RM. Treadmill interventions in children under six years of age at risk of neuromotor delay. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2017 Jul 29;2017(7).

9. ANEXOS

Anexo I. Estrategia de búsqueda

Medline (PubMed): ("muscular dystrophy, duchenne"[MeSH Terms] OR ("muscular"[All Fields] AND "dystrophy"[All Fields] AND "duchenne"[All Fields]) OR "duchenne muscular dystrophy"[All Fields] OR "muscular dystrophy duchenne"[All Fields]) AND ("physical therapy modalities"[MeSH Terms] OR ("physical"[All Fields] AND "therapy"[All Fields] AND "modalities"[All Fields]) OR "physical therapy modalities"[All Fields] OR ("physical therapy modalities"[MeSH Terms] OR ("physical"[All Fields] AND "therapy"[All Fields] AND "modalities"[All Fields]) OR "physical therapy modalities"[All Fields] OR ("physical"[All Fields] AND "therapy"[All Fields] AND "techniques"[All Fields]) OR "physical therapy techniques"[All Fields]) OR ("exercise"[MeSH Terms] OR "exercise"[All Fields] OR "exercises"[All Fields] OR "exercise therapy"[MeSH Terms] OR ("exercise"[All Fields] AND "therapy"[All Fields]) OR "exercise therapy"[All Fields] OR "exercising"[All Fields] OR "exercise s"[All Fields] OR "exercised"[All Fields] OR "exerciser"[All Fields] OR "exercisers"[All Fields]) OR ("exercise"[MeSH Terms] OR "exercise"[All Fields] OR ("physical"[All Fields] AND "activity"[All Fields]) OR "physical activity"[All Fields]) OR ("breathing exercises"[MeSH Terms] OR ("breathing"[All Fields] AND "exercises"[All Fields]) OR "breathing exercises"[All Fields]) OR ("breathing exercises"[MeSH Terms] OR ("breathing"[All Fields] AND "exercises"[All Fields]) OR "breathing exercises"[All Fields] OR ("respiratory"[All Fields] AND "muscle"[All Fields] AND "training"[All Fields]) OR "respiratory muscle training"[All Fields]) OR ("training programme"[All Fields] OR "education"[MeSH Terms] OR "education"[All Fields] OR ("training"[All Fields] AND "program"[All Fields]) OR "training program"[All Fields]) OR ("resistance training"[MeSH Terms] OR ("resistance"[All Fields] AND "training"[All Fields]) OR "resistance training"[All Fields])) AND ("child"[MeSH Terms] OR "child"[All Fields] OR "children"[All Fields] OR "child s"[All Fields] OR "children s"[All Fields] OR "childrens"[All Fields] OR "childs"[All Fields] OR ("child, preschool"[MeSH Terms] OR ("child"[All Fields] AND "preschool"[All Fields]) OR "preschool child"[All Fields] OR "child preschool"[All Fields]) OR ("child"[MeSH Terms] OR "child"[All Fields] OR "children"[All Fields] OR "child s"[All Fields] OR "children s"[All Fields] OR "childrens"[All Fields] OR "childs"[All Fields]) OR ("adolescences"[All Fields] OR "adolescence"[All Fields] OR "adolescent"[MeSH Terms] OR "adolescent"[All Fields] OR "adolescence"[All Fields] OR "adolescents"[All Fields] OR "adolescent s"[All Fields]) OR ("adolescent"[MeSH Terms] OR "adolescent"[All Fields] OR "teen"[All Fields]) OR ("adolescent"[MeSH Terms] OR "adolescent"[All Fields] OR "youth"[All Fields] OR "youths"[All Fields] OR "youth s"[All Fields]) OR ("infant"[MeSH Terms] OR "infant"[All Fields] OR "infants"[All Fields] OR "infant s"[All Fields]) OR ("infant, newborn"[MeSH Terms] OR ("infant"[All Fields] AND "newborn"[All Fields]) OR "newborn infant"[All Fields] OR "infant newborn"[All Fields]))

Cochrane Library: (Muscular Dystrophy, Duchenne) AND (Physical Therapy Modalities OR Physical Therapy Techniques OR exercise OR physical activity OR breathing exercises OR respiratory muscle training OR training program OR resistance training) AND (Child OR Child, Preschool OR Children OR Adolescent OR teen OR youth OR infant OR infant, newborn)

PEDro: Duchenne dystrophy AND exercise; Duchenne dystrophy AND Physical therapy; Duchenne dystrophy AND respiratory. Siendo las 3 búsquedas simples.

Scopus: "Muscular Dystrophy, Duchenne" AND ("Physical Therapy Modalities" OR "exercise" OR "breathing exercises" OR "respiratory muscle training" OR "training program" OR "resistance training") AND ("Child" OR "Child, Preschool" OR "Adolescent" OR "youth" OR "infant" OR "infant, newborn").

WOS: (Muscular Dystrophy, Duchenne) AND (Physical Therapy Modalities OR Physical Therapy Techniques OR exercise OR physical activity OR breathing exercises OR respiratory muscle training OR training program OR resistance training) AND (Child OR Child, Preschool OR Children OR Adolescent OR teen OR youth OR infant OR infant, newborn).

Anexo II. Protocolo de ejercicios en las sesiones de fisioterapia (36)

Ejercicio	Duración (min)
Ejercicios de movilidad pasivos y activos para todas las articulaciones.	5
Ejercicios respiratorios activos y activo-asistidos.	5
Ejercicios funcionales: rodar, levantarse desde sedestación, sentarse, caminar, subir escaleras, lanzar o golpear una pelota, pasar la pelota de derecha a izquierda, de adelante a atrás y viceversa, actividades con las manos...	15
Actividades respiratorias comenzando por inspiraciones profundas como soplar piezas de papel o una vela a distintas distancias, inflar globos de diferentes tamaños, soplar un silbato, hacer pompas de jabón, aspirar a través de una pajita para mover objetos...	10
Estiramientos de tronco, espalda y los músculos más afectados.	10

Anexo III. Protocolo de ejercicios en las sesiones de yoga (36)

Ejercicio	Duración (min)
<i>Sukshma and Sthula Vyayama</i> en bipedestación	10
<i>Manibandha Shakti Vikasaka</i> (muñeca)	
<i>Anguli Shakti Vikasaka</i> (dedos)	
<i>Kaphoni Shakti Vikasaka</i> (codo)	
<i>Bhuja Bandha Shakti Vikasaka</i> (brazo)	
<i>Griva Shakti Vikasaka</i> I, II, III (cuello)	
<i>Purna Bhuja Shakti Vikasaka</i> (hombro)	
<i>Pada Mula Shakti Vikasaka</i> (ponerse de puntillas)	
<i>Pada Anguli Shakti Vikasaka</i> (dedos de los pies)	
<i>Rekha Gati Shakti Vikasaka</i> (caminar en una línea)	
<i>Pada sanchalana</i> (caminar sobre los talones)	
Ejercicios en decúbito supino	
Movilizaciones de rótula	
Estiramiento dorsal	
Alcanzar los últimos grados de flexión de cadera y rodilla	
Ejercicios respiratorios	10
Estiramientos de mano acompañando la respiración	
Manos arriba y abajo acompañando la respiración	
Respiraciones “ <i>tadasana</i> ”	
Respiraciones y estiramientos “tigre”	
Respiraciones “ <i>Shalabhasana</i> ”	
Respiraciones “ <i>Sethubandhana</i> ”	
Elevaciones de la pierna recta acompañando la respiración	
<i>Asanas</i> (posiciones)	10
En bipedestación: <i>Tadasana</i> y <i>Vrikshasana</i>	
En sedestación: <i>Vakrasana</i> y <i>Marjalasana</i>	
En decúbito prono: <i>Bhujangasana</i>	
En decúbito supino: <i>Pavanamuktasana</i> , <i>Markatasana</i> , y <i>Sethubandasana</i>	
<i>Pranayama</i> y <i>Kriya</i>	7
Respiraciones de yoga	
<i>Kapalabhati</i>	
<i>Nadishuddi</i>	
<i>Bhastrika</i> y <i>Bhramari</i>	
Meditación	8
<i>Pranavajapa</i> : A, U, M, y su combinación “AUM”	
Meditación a través de resonancia sonora	