

**UNIVERSIDAD DE ALMERÍA**

Facultad de Ciencias de la Salud



Trabajo Fin de Grado en Fisioterapia

Convocatoria Junio, 2018

**Influencia de la Hidroterapia en Pacientes  
con Distrofia Muscular de Duchenne.**

**Revisión sistemática**

Autora: Ludmila Tamara Pogorzelek Guzmán

Tutora: Remedios López Liria

# ÍNDICE

1. RESUMEN.....	4
2. INTRODUCCIÓN.....	5
2.1 HISTORIA.....	5
2.2 DEFINICIÓN DE LA Distrofia Muscular de Duchenne.....	5
2.3 ETIOLOGÍA, ETIOPATOGENIA.....	6
2.4 EPIDEMIOLOGÍA.....	6
2.5 CUADRO CLÍNICO.....	7
2.5.1 Fase presintomática.....	7
2.5.2 Fase ambulatoria temprana.....	7
2.5.3 Fase ambulatoria tardía.....	8
2.5.4 Fase no ambulatoria temprana.....	8
2.5.5 Fase ambulatoria tardía.....	9
2.5.6 Complicaciones.....	9
2.6 DIAGNÓSTICO.....	10
2.6.1 Electrodiagnóstico.....	10
2.6.2 TAC y RM muscular.....	11
2.6.3 Biopsia muscular.....	11
2.6.4 Estudio genético.....	11
2.7 TRATAMIENTO FISIOTERÁPICO.....	12

2.7.1 Estiramientos.....	13
2.7.2 Movilizaciones.....	13
2.7.3 Ortesis.....	13
2.7.4 Hidroterapia.....	14
2.8 PRONÓSTICO.....	14
3. JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS.....	15
4. MATERIAL Y MÉTODOS.....	15
5. RESULTADOS.....	18
5.1. TIPO DE ESTUDIO.....	18
5.2. ESCALAS DE VALORACIÓN DEL PACIENTE.....	18
5.3. INTERVENCIONES REALIZADAS.....	21
6. DISCUSIÓN.....	23
7. CONCLUSIONES.....	26
8. REVISIONES BIBLIOGRÁFICAS.....	28
9. ANEXOS.....	33

## 1. RESUMEN

*Introducción:* La Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad hereditaria neuromuscular ligada al cromosoma X, caracterizada por una debilidad muscular progresiva que se inicia en la niñez y la segunda década de la vida por una pérdida de la deambulaci3n, llega a afectar incluso a la musculatura respiratoria y cardiaca.

*Objetivo:* Revisar la literatura cient3fica en relaci3n al tratamiento de hidroterapia en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne entre 2010 y 2018.

*Metodolog3a:* Se ha llevado a cabo una revisi3n bibliogr3fica, cuya poblaci3n diana ha sido la que padece distrofia muscular de Duchenne, utilizando 8 bases de datos: PUDMED, SCOPUS, PEDro, COCHANE library Plus, LILACS, DIALNET, SCIELO Y MEDLINE. Los descriptores en ingl3s fueron “Muscular dystrophy”, “Duchenne”, “hydrotherapy”, “aquatic therapy”, “physiotherapy” y en espa3ol: “Distrofia muscular”, “hidroterapia”, “terapia acu3tica”, “Duchenne” y “fisioterapia”

*Resultados:* el 80% de los estudios fueron de dise3n descriptivo y observacional y un 20% ensayos cl3nicos. Solo 5 art3culos cumplieron los criterios de inclusi3n y los objetivos planteados, con informaci3n sobre 58 pacientes. En estos trabajos se analiza la influencia de la terapia acu3tica utilizada como tratamiento o prevenci3n para estos pacientes. La escala m3s utilizada ha sido la Egen Klassification.

*Conclusi3n:* La hidroterapia genera una mejora de la calidad de vida de estos pacientes con DMD. En general se observa una mejor3a en la actividad motora, la capacidad vital, frecuencia respiratoria y adem3s en las relaciones sociales.

**Palabras clave:** Distrofia muscular de Duchenne, hidroterapia, terapia acu3tica, Duchenne, fisioterapia.

## 2. INTRODUCCIÓN

### 2.1 HISTORIA

La Distrofia Muscular es una alteración de la estructura muscular, principalmente la estriada. Comprende una variedad de enfermedades hereditarias, que pueden ser lentas o rápidamente progresivas; en la biopsia muscular tienen comúnmente un patrón distrófico de necrosis-regeneración (1).

Las distrofias musculares se clasifican en distrofinopatías (Duchenne y Becker), distrofia facioescapulohumeral (DFEH), distrofias de cinturas (LGMD), distrofias musculares congénitas (DMC) y distrofia distal y distrofia oculofaríngea (1).

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) recibe el nombre del Doctor Duchenne de Boulogne, pero quien hizo las primeras descripciones de la DMD en 1852, fue Edward Meryon, quien al estudiar las biopsias encontró alteraciones patológicas tales como la degeneración del sarcolema (2).

Duchenne en 1861 pensaba que la enfermedad tenía un origen cerebral, pero en 1868 tras reiterados estudios de biopsias musculares se conoció que se trataba de una enfermedad muscular (2).

En 1930 varios investigadores descubren elevados niveles de enzimas musculares tanto en pacientes diagnosticados como en las mujeres portadoras. Posteriormente Kunkel aisló el gen DMD y Hoffman identificó la proteína llamada distrofina (2).

### 2.2 DEFINICIÓN DE LA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE.

La Distrofia Muscular de Duchenne es una enfermedad hereditaria neuromuscular ligada al cromosoma X, caracterizada por una debilidad muscular progresiva que se inicia en la niñez y la segunda década de vida con una pérdida de la deambulación, llega a afectar incluso a la musculatura respiratoria y cardíaca (3,4). En un tercio aproximadamente de los niños con DMD se han encontrado trastornos de déficit de atención y deterioro cognitivo (4).

Entre los tres y cuatro años empiezan a presentarse los primeros síntomas. La enfermedad se caracteriza por la ausencia o deficiencia de producción de la proteína distrofina de la membrana celular del músculo, lo que impide el normal funcionamiento de éste (5).

### 2.3 ETIOLOGÍA, ETIOPATOGENIA

La distrofia muscular de Duchenne pertenece a un grupo heterogéneo de patologías neuromusculares de carácter hereditario recesivo ligado al brazo corto del cromosoma X en la región p21.2 (2,6). Las mutaciones afectan al gen que codifica a la proteína distrofina, uno de los más grandes formado por 2.3 millones de pares de bases de ADN. Dependiendo del tipo de mutación puede generar una pérdida total o parcial de la distrofina dando lugar a la DMD u otras enfermedades (2,3).

La distrofina es una proteína estructural generalmente encontrada en el músculo esquelético, se encarga de conservar la integridad de la membrana muscular uniendo para ello el citoesqueleto con la matriz extracelular. Esta proteína es imprescindible para un buen funcionamiento de las fibras musculares (2).

Del total de casos, dos tercios de éstos son transmitidos por una mujer portadora y un tercio es debido a mutaciones, sin historia familiar de la enfermedad (7).

Alrededor del 60% de casos están relacionados con una significativa delección intragénica, de la zona central o proximal de gen. Cerca del 6% de las mutaciones son duplicaciones de grandes regiones del gen y los casos restantes son mutaciones puntuales, delecciones de menor tamaño que las nombradas anteriormente e inserciones (7).

### 2.4 EPIDEMIOLOGÍA

La DMD es una enfermedad poco frecuente que afecta principalmente a los niños, habitualmente la tasa de prevalencia en la población total es de 3/100.00 individuos y uno de cada 3.600 nacidos vivos varones, siendo ésta la distrofia más frecuente en la infancia (6,8,9).

## 2.5 CUADRO CLÍNICO

El deterioro muscular de la DMD en pocas ocasiones suele producir dolor, algunos de los afectados suelen referir calambres (10).

Se caracteriza por: la debilidad progresiva de piernas y pelvis (aunque en cuello, brazos y otras áreas también, pero no de forma tan severa), pérdida de masa muscular, contracturas musculares en piernas y talones (11).

Todo esto es debido a que se produce una pérdida de las células musculares las cuales se sustituyen por tejido adiposo y conjuntivo, de forma progresiva e irreversible (12).

Son 5 fases las que podemos diferenciar en la DMD:

### 2.5.1 Fase presintomática (0-2 años)

En esta fase no se observan características clínicas relevantes, puede haber un retraso en el desarrollo motor, pero aún no se observa ninguna alteración sobre la marcha (2).

En casos en los que existe antecedentes familiares se debe realizar un estudio del nivel del creatina quinasa (CK), la cual en estos casos se encuentra elevada (2).

La edad en la que aparecen los síntomas es en torno a los  $2.5 \pm 2.4$  años (6).

### 2.5.2 Fase ambulatoria temprana (3-4 años)

En esta fase aparecen los primeros síntomas, normalmente ocurre esto entre los 2 y los 4 años.

Los padres inicialmente informan de que al realizar flexión de tronco hay debilidad a nivel cervical y en la sedestación también se encuentra dicha debilidad, por lo que esto da lugar a un pequeño retraso del desarrollo motor y suelen también informar de que tienen caídas frecuentes (2,13).

No solo se encuentra lo motórico afectado sino también lo cognitivo, generalmente hay un déficit en las habilidades verbales (2).

Entre los 3 y los 6 años puede haber una fase llamada ‘luna de miel’ que se caracteriza por la mejoría transitoria, a la que le sigue un proceso de progresivo deterioro (9).

A los 5 años suele manifestarse un signo característico de estos pacientes llamado “signo de Gowers” (véase la Figura 1), durante el cual el niño para levantarse primero comienza poniéndose sobre las 4 extremidades, va acercando (por el suelo) sus manos a sus pies, va escalando con sus manos por sus miembros inferiores y una vez éstas llegan al muslo, se impulsan para alcanzar la bipedestación (2).

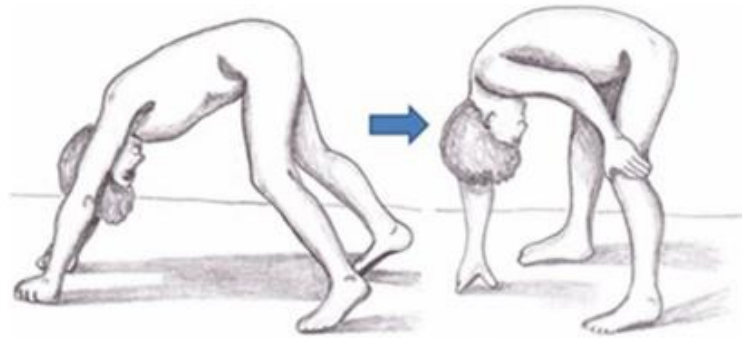


Figura 1: Signo de Gowers. Extraído de: Winter et al., 2017 (14).

También puede presentar la “marcha de pato” o Teledemburg, ocasionada por la debilidad del glúteo medio. Además suelen acompañarle retracciones en el tendón de Aquiles y del bíceps, dificultándoles así la deambulación (2).

#### 2.5.3 Fase ambulatoria tardía (5-8 años)

No son comunes en esta etapa las complicaciones.

Esta fase está caracterizada por la pérdida de la capacidad de levantarse del suelo, de una silla o de subir las escaleras, y además no es capaz de deambular sin ayuda de ortesis (2).

#### 2.5.4 Fase no ambulatoria temprana (9-11 años)

Esta fase se caracteriza por la pérdida de la marcha, por lo tanto, se inicia el uso de silla de ruedas (2).



Las contracturas del cuello, pie y tobillo comienzan a ser más evidentes y aparece la escoliosis, cuya evolución es progresiva y está íntimamente relacionada con el uso permanente de silla de ruedas (2).

La escoliosis es un factor muy común en enfermedades neuromusculares ya que al encontrarse afectada la musculatura paravertebral e intercostal acaba ocasionado la debilidad axial, y por la tanto, la aparición de dicha deformidad (15).

#### 2.5.5 Fase ambulatoria tardía (mayores a 12 años)

Debido a la progresión de la enfermedad, los niños se encuentran más limitados cada vez, siendo más dependientes (2).

Conforme avanza la enfermedad empiezan a aparecer las complicaciones, generalmente relacionadas con el aparato respiratorio, gastrointestinal y cardiovascular (2).

#### 2.5.6 Complicaciones:

*Cardiomiopatías:* son muy comunes y se encuentran en casi la totalidad de estos pacientes generalmente a partir de los 18 años, siendo alrededor del 95% a los 20 años, y para un 20% de éstos es muy limitante durante su vida (16).

A temprana edad, suelen presentarse frecuentemente taquicardias y a medida que crecen se puede observar en una ecocardiografía movimientos anormales en las paredes del ventrículo izquierdo, en zonas de fibrosis. Todas estas anomalías llevan al aumento del ventrículo y adelgazamiento de la pared de éste, dando lugar a una disminución de la contractibilidad y finalmente a una insuficiencia cardiaca (16).

La miocardiopatía dilatada es una complicación grave y muy frecuente en la DMD. Su progresión conduce a una insuficiencia cardiaca congestiva y arritmias como resultado de la fibrosis del musculo cardiaco y del deterioro de los cardiomiocitos. Las arritmias pueden dar lugar a la muerte súbitas de estos pacientes (16).

*Insuficiencia respiratoria:* debido a la debilidad del diafragma y otros músculos respiratorios es común encontrar tos ineficaz, repetidas neumonías, hipoventilación durante el sueño y por último insuficiencia respiratoria durante la noche (11,17).

Las complicaciones respiratorias son difíciles de diagnosticar ya que no se observa disnea de esfuerzo debido a que antes de la pérdida de la deambulación no existe una gran debilidad de los músculos respiratorios, por lo tanto, es inicialmente asintomático y suele detectarse tras un proceso respiratorio agudo (17).

*Disfunción gastrointestinal:* a medida que se van haciendo mayores aumenta la probabilidad de que vayan apareciendo complicaciones gastrointestinales como afectación en la deglución (debilidad de los músculos cuya función es la masticación) por lo tanto problemas nutricionales, reflujos gastro-esofágicos, gases intestinales, estreñimiento y dilatación gástrica aguda (2,18).

Todo esto relacionado a que se encuentra afectada la musculatura voluntaria y lisa (2).

En relación con la poca ingesta de líquidos da lugar a una disfunción intestinal crónica con constipación, distensión, hipomotilidad e impactación (2).

## 2.6 DIAGNÓSTICO

La edad media en la que habitualmente se suele diagnosticar la DMD, cuando los antecedentes de los familiares directos son negativos, es aproximadamente a los 4 años y 10 meses, pero también es posible un diagnóstico precoz (9).

La sospecha comienza con la observación de principalmente de tres cuestiones: el funcionamiento anormal de los músculos en un individuo varón, los valores elevados de la creatina quinasa (CK) sérica y por último el aumento de los valores de la transaminasa (2).

Para su diagnóstico necesitamos pruebas de laboratorio: El nivel de CK, se encuentra 10 veces más elevada, siendo 26-308 U/L lo normal (9).

Además de que las células hepáticas y musculares pueden aumentar la producción de enzimas (AST y ALT) (2).

### 2.6.1 Electrodiagnóstico:

Caracterizado por el estudio con aguja de las fibras musculares. Utilizado generalmente para la obtención de un diagnóstico diferencial (1).

Los resultados de esta prueba son:

En cada unidad motora se encuentra una disminución de las fibras musculares efectivas, potencial de acción de la unidad motora (PAUM) de corta duración y baja amplitud y alteración de la sincronización en la contracción (1,2).

#### 2.6.2 TAC y RM muscular:

Estos son estudios no invasivos gracias a los cuales podemos obtener el grado de afectación de los músculos (1).

#### 2.6.3 Biopsia muscular:

La muestra debe ser de un músculo proximal y de los que están principalmente afectados. Se realiza el estudio de la muestra en el que se encuentran fibras necróticas y además se observan macrófagos, linfocitos y fibras inmaduras (2,11).

Además, se pueden realizar pruebas de inmunohistoquímica e inmunofluorescencia para averiguar si el déficit de distrofina es parcial o total (2).

#### 2.6.4 Estudio genético:

Hay muchas técnicas para el estudio genético debido a la cantidad de variantes que se han ido hallando (2).

En años anteriores, el diagnóstico se basaba en la observación en varones con antecedentes familiares de la enfermedad, los síntomas y signos miopáticos, además de los niveles de creatina quinasa (CK) significativamente aumentados y el electrocardiograma (EGM) con alteraciones. A todo esto, se le añadía una biopsia muscular para obtener así el diagnóstico definitivo (9).

Gracias a la clonación del gen afectado en la distrofia muscular de Duchenne y el estudio de las características de la proteína distrofina actualmente podemos tanto obtener un diagnóstico preciso de la enfermedad como establecer un consejo genético (9).

En la actualidad mediante la construcción de haplotipos (conjunto de alelos sobre un mismo cromosoma) intra o extragénicos se pueden detectar portadoras o incluso mutaciones de novo (19), a continuación véase la Figura 2.

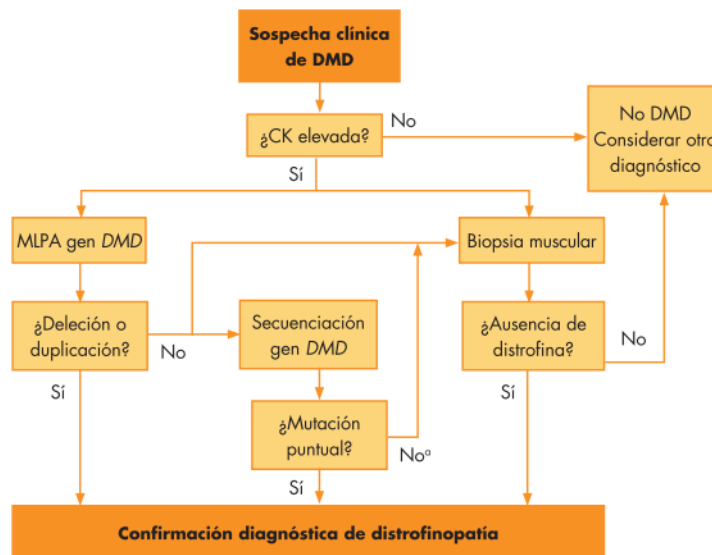


FIGURA 2: Diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne. Extraído de: Salas et al., 2014 (20)

## 2.7 TRATAMIENTO FISIOTERÁPICO

Así como el tratamiento médico, el tratamiento fisioterápico ocupa un importante lugar en la vida de estos pacientes, ayudándoles a obtener la mejor calidad de vida posible (11).

Los objetivos de la fisioterapia en estos pacientes deben ser:

- Mantener o mejorar la fuerza muscular.
- Conseguir mejoras a nivel motor, psíquico y social
- Concienciar a sus familiares del manejo adecuado de los pacientes
- Prevenir la discapacidad y el dolor
- Prevenir las complicaciones secundarias
- Mejorar la capacidad funcional a través del ejercicio y el uso de ortesis.
- Evitar la aparición de contracturas (11,12,21)

### 2.7.1 Estiramientos

Se recomiendan estiramientos a los niños con DMD, entre 4-6 días a la semana, para mantener los rangos de movilidad, además de ejercicio/actividad aeróbica submáxima, siendo los objetivos evitar la atrofia por desuso, mantener la flexión de tobillo y la amplitud de flexión de cadera, además de evitar las contracturas y prolongar la marcha independiente del niño el mayor tiempo posible (21,22).

Realizar ejercicio suave diariamente está recomendado en estos pacientes con el fin de frenar la progresión de la enfermedad y conseguir prevenir las complicaciones. El ejercicio en estos pacientes no debe producir fatiga, ya que está contraindicado llegar a agotamiento muscular con ellos, también se debe evitar que los pacientes se enfríen porque esto puede dar lugar a complicaciones respiratorias (23).

El ejercicio con componente excéntrico sustancial, por ejemplo, la cama elástica, se deben evitar para no aumentar el daño muscular (21).

### 2.7.2 Movilizaciones

Se deben realizar junto con los estiramientos ya que ambos tienen comunes objetivos: disminuir las contracturas y mejorar el arco de movilidad articular (11).

### 2.7.3 Ortesis

El uso de ortesis es muy importante en estos pacientes para la disminución/prevención de contracturas y deformidades, tanto en los pacientes capaces de realizar la marcha como en los que usan silla de ruedas. Generalmente el uso de éstas va íntimamente relacionado con cirugías correctivas (11,24).

Generalmente se recomienda el uso de férulas en los descansos o por la noche en miembros inferiores, ortesis de rodilla-tobillo-pie (ORTP) (21). También están indicadas las ortesis bilaterales, las cuales deben de ser articuladas en las rodillas para los pacientes que están aún capacitados para caminar (11).

#### 2.7.4 Hidroterapia

Los niños con DMD pueden beneficiarse de la hidroterapia, ya que ésta puede producir una disminución del dolor, aumentar el rango de movimiento, la función física y mejora la calidad de vida. Este entorno además les permite aprender nuevas habilidades y posturas, así como mantener la forma sin que se lleguen a producir daños en sus articulaciones (10,21). El mantenimiento de las posiciones esta facilitado por la fuerza de empuje contraria a la fuerza de la gravedad, dando lugar a un alineamiento de la columna vertebral, cintura escapular y pelvis (14).

Los efectos como la presión hidrostática, la vertical y la profundidad ayudan a la mejora de la circulación sanguínea (14).

Se ha demostrado que los beneficios obtenidos de la terapia acuática son iguales o superiores a actividades como caminar y correr (25).

El uso de agua caliente permite a los niños con DMD realizar estiramientos, ejercicios y actividades que les resulta difícil o imposible de hacer en tierra y además de aliviar el dolor (12,21).

La hidroterapia es muy útil para el manejo de pacientes con insuficiencia neuromuscular del aparato respiratorio (25).

#### 2.8 PRONÓSTICO

La DMD se trata de una enfermedad progresiva cuya evolución lleva a una total dependencia en las actividades de la vida diaria de quien la padece (6,9).

La causa de muerte de estos pacientes es la insuficiencia respiratoria o miocardiopatía progresiva, siendo aproximadamente en pacientes que no han tenido ninguna intervención terapéutica sobre los 20 años y en los que sí la han tenido alrededor de los 30 años (6,9).

### 3. JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS

El objetivo de este trabajo ha sido estudiar la influencia del tratamiento de hidroterapia en la Distrofia muscular de Duchenne. El motivo por el que he elegido este tema se debe a que se trata de una enfermedad rara de mi interés; además es hoy en día la distrofia muscular más frecuente y más grave.

Es muy importante la investigación sobre la eficacia de los tratamientos existentes, en este caso nos centramos en técnicas fisioterápicas, cuestiones que deberían influir para disminuir la velocidad de su progresión y evitar en la medida de lo posible las complicaciones.

A pesar de ser una patología progresiva con un fatal desenlace en la mayoría de los casos, como perspectivas de futuro mi intención es seguir investigando y describir tratamientos centrados en mantener una buena calidad de vida y que aumenten la esperanza de vida del enfermo.

El objetivo general de esta revisión bibliográfica ha sido describir los estudios relacionados con el tratamiento de hidroterapia en pacientes con Distrofia muscular de Duchenne.

### 4. MATERIAL Y MÉTODOS

Se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica, en la cual la población diana seleccionada ha sido la que padece distrofia muscular de Duchenne.

Los artículos se seleccionaron a partir de la base de datos PUDMED, SCOPUS, PEDro, COCHANE library Plus, LILACS, DIALNET, SCIELO Y MEDLINE en marzo de 2018.

Los criterios de inclusión fueron todos los estudios extraídos a partir de las palabras clave en inglés: “Muscular dystrophy”, “Duchenne”, “hydrotherapy”, “aquatic therapy”, “Duchenne”, “physiotherapy” y los descriptores en español: “Distrofia muscular”, “hidroterapia”, “terapia acuática”, “Duchenne”, “fisioterapia”, véase la Tabla I. Además, debería indicar la existencia de un tratamiento de hidroterapia en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne, publicados entre el 1 de enero de 2010 al año 2018.

La elección de las palabras clave/descriptores para realizar la búsqueda de información en inglés, se realizó generalmente a través del Decs. En relación con los operadores booleanos, fueron utilizados AND y OR.

Tabla I. Estrategia de búsqueda para hallar los artículos incluidos

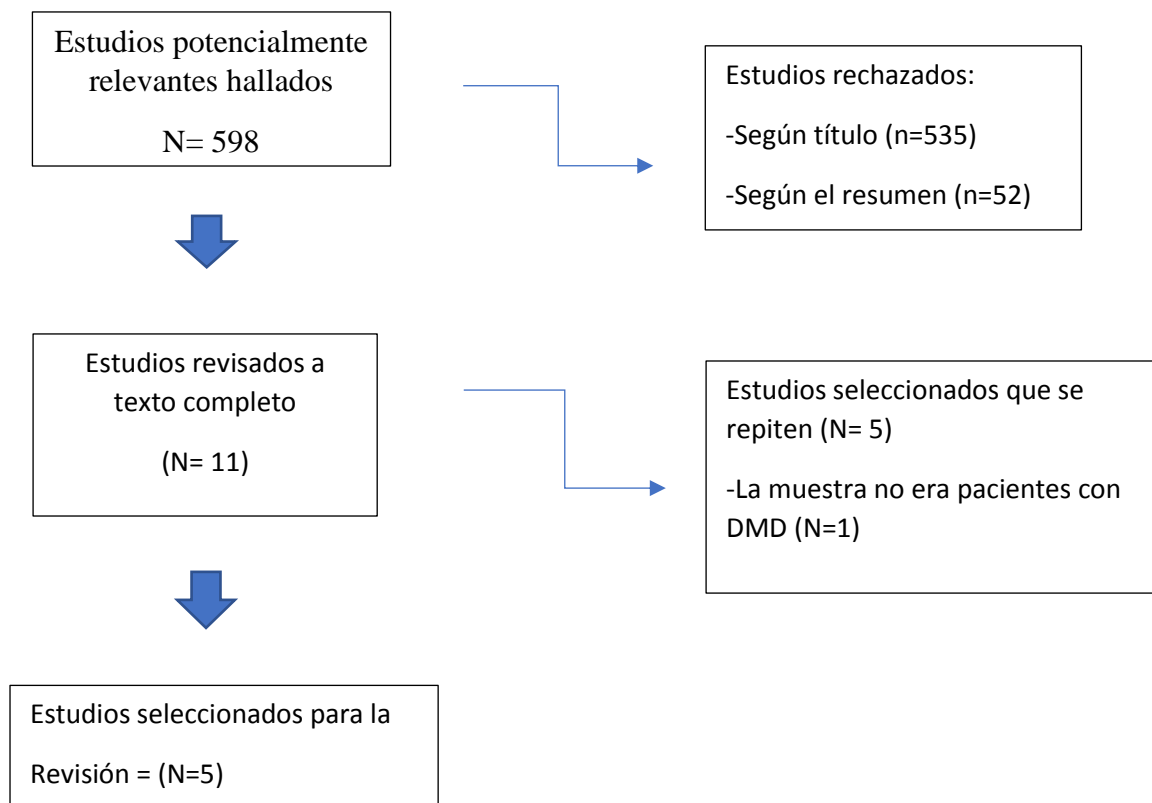
<b>Estrategias de búsqueda</b>	<b>Resultados</b>	<b>Artículos seleccionados</b>	
	‘muscular dystrophy, Duchenne’	12	Hind et al 2017
	AND ‘hydrotherapy’		
PUDMED	‘Duchenne’ AND ‘aquatic therapy’	20	Hind et al 2017(22)
	‘Duchenne’ AND ‘physiotherapy’	495	Hind et al 2017
	‘Duchenne’ AND ‘blaneohterapy’	2	Hind et al 2017
PEDro	‘Duchenne’ AND ‘hydrotherapy’	2	Hind et al 2017
	AND ‘balneohterapy’		Hind et al 2017
Scopus	‘Duchenne’ AND ‘balneohterapy’	1	0
	‘Duchenne’ AND ‘hydrotherapy’	4	Honório et al 2013(5)
Scielo	‘Duchenne’ AND ‘hydrotherapy’	0	0
	‘Duchenne’ AND ‘aquatic therapy’	0	0
Dialnet	‘Duchenne’ AND ‘hydrotherapy’	12	0
Medline	‘Duchenne’ AND ‘hydrotherapy’	1	Hind et al 2017(22)
	‘Duchenne’ AND ‘aquatic therapy’	2	
Lilacs	‘Duchenne’ AND ‘hydrotherapy’	9	Valéria et al 2015 Almeida et al 2012 Martins et al 2012
	‘Duchenne’ AND ‘water therapy’	38	Valéria et al 2015
COCHANE	‘Duchenne’ AND ‘hydrotherapy’	0	0
library Plus	‘Duchenne’ AND ‘aquatic therapy’	0	0



Se excluyeron los estudios que trataban de otras distrofias musculares como, por ejemplo, Distrofia muscular de Becker, los estudios que no se centraban en la hidroterapia sino en otras técnicas fisioterápicas y los que eran anteriores al año 2010.

Todos los trabajos seleccionados por medio de esta estrategia de búsqueda, un total de 598 estudios, se analizaron tanto por el título como por el resumen.

En los casos en los que los estudios se consideraron potencialmente relevantes (11), se hizo una lectura crítica de la publicación a texto completo, basándose en el análisis exhaustivo de la intervención. Finalmente, se consensuaron 5 que se ajustaron al objetivo planteado de esta investigación y los criterios de inclusión, (véase la Figura I).



**Figura I.** Etapas seguidas para la obtención de estudios seleccionados

## 5. RESULTADOS

Los artículos seleccionados tenían información de un total de 58 participantes y se identificó el autor y año, diseño o método, participantes, intervenciones y seguimiento y además las variables medidas y resultados (véase la Tabla II). A continuación, se expone el análisis de los estudios que se han seleccionado para esta revisión, según las siguientes variables:

### 5.1. Tipo de estudio:

El 80% (n=4) de las investigaciones fueron de diseño descriptivo y observacional; el 10% (n=1), fue un ensayo piloto (22).

### 5.2. Escalas de valoración del paciente:

En relación con la valoración de la capacidad funcional, en los artículos analizados se han hallado un total de 2 escalas: Escala Egen Klassification EK (véase Anexo 1) (5,8,26), Escala de Vignos (26), Noth Star Ambulatory Assessment (NSAA) (22), 6 minutes walk distance (6MWD) (22), Activity Limitations measure (ACTIVLIM) (22). Para la valoración del dolor y el esfuerzo: Escala analógica Wong Baker (22), Children's OMNI Scale of Perceived Exertion (22).

**Tabla II.** Principales resultados de los artículos seleccionados en la revisión.

<i>Autores y año</i>	<i>Diseño o método y participantes</i>	<i>Intervenciones y seguimiento</i>	<i>VARIABLES medidas y resultados</i>
Hind et al (22) 2017	Ensayo piloto externo. 12 pacientes Grupo control= 4 Grupo de intervención= 8 Pérdidas =3	Evaluar la eficacia de la terapia acuática en pacientes con DMD. Grupo control: 6 días/semana de LBT. Grupo intervención: terapia acuática 2 días a la semana 30 minutos cada sesión y estiramientos, más 4 días de LBT Seguimiento a los 6 meses.	Los resultados medidos fueron: 6MWD, NSAA, FVC, CHU9D, CarerQoL, ACTIVILIM, Se observaron mejoras como la relajación muscular, mayor confianza con el agua, social y aumento del bienestar. El efecto sobre la función motora no fue significativo. Se necesitan estudios futuros.
Valéria et al (26) 2015	Estudio retrospectivo. 23 participantes de entre 8 – 24 años.	Comparación de la función motora en el suelo y en el agua con niños con DMD. Sesión de hidroterapia de 40 minutos por semana y 2 sesiones/semana de 50 minutos de fisioterapia en tierra. Seguimiento de 2 años (4 semestres)	Los resultados medidos fueron la escala EK y la escala de Vignos. Aumento de la escala EK y de Vignos, indicando un empeoramiento de la función motora realizada en el suelo. Y un aumento en las puntuaciones de inmersión mostró mayor independencia en las actividades acuáticas.
Honório et al (5) 2013	Estudio analítico observacional. 7 participantes de entre 9 - 11 años. 6 no	Hidroterapia en la prevención de la obesidad en pacientes con DMD. Programa de ejercicios obteniendo la movilización funcional del paciente. Sesiones 1-2 veces/semana de 45 minutos. Seguimiento de 5 y la evaluación final	Se midió la Escala el IMC, la escala EK donde se cuantifica el grado de deterioro funcional y el % de masa grasa.

	practicaban ningún tipo de deporte y uno hidroterapia.	que incluye 2 años de estudio.	No hay diferencias significativas entre ambos grupos, pero no genera daños.
Martins et al (8) 2012	Estudio de intervención, prospectivo, de casos clínicos con evaluación doble ciego. 1 participante masculino de 12 años.	Protocolo de ejercicios para mejorar la agilidad en silla de ruedas: ejercicios pasivos, activos y respiratorios. Piscina caliente a 32° durante 60 minutos en un total de 10 sesiones de hidroterapia.  Mediciones de las variables antes y después del tratamiento.	Para la evaluación se utilizó la Escala de Clasificación Egen (EK), la prueba de habilidad en zig-zag. Además de MV, FV, FVC, PCF, SaO2, IPmax, Epmax y la FR. Los resultados fueron que la hidroterapia contribuye a la mejora de la capacidad vital y a la frecuencia respiratoria y además puede tener una influencia positiva en la agilidad con la silla de ruedas.
Almeida et al (27) 2012	Estudio transversal. 15 pacientes: 9 usuarios de silla de ruedas. Promedio de edad: 12 años.	Efectos de la inmersión hasta C7 en los parámetros respiratorios de pacientes con DMD.  El seguimiento se realizó dos veces con 7 días de diferencia entre ellos.	Se midieron, los parámetros: SpO2, PR, VM, RR, TV, FVC, PImáx, PEmáx, PEF. Los resultados fueron el aumento de RR y la disminución de SpO2, FVC y PEF. Los resultados transmiten la importancia de la evaluación de los parámetros respiratorios antes de realizar hidroterapia.
<p>LBT: Terapia con base en tierra IMC: Índice de masa corporal VM: Volumen por minuto  FV: Volumen de flujo FVC: Capacidad vital forzada PCF: Flujo máximo de tos SaO2: Saturación de oxígeno  IPmax: Presión inspiratoria máxima Epmax: Presión espiratoria máxima FR: Frecuencia respiratoria  RR: Frecuencia respiratoria PR: Frecuencia del pulso TV: Volumen corriente PEF: Flujo espiratorio máximo  CarerQoL: Carga en la vida del cuidador</p>			

### 5.3. Intervenciones realizadas.

Según los estudios encontrados, ha sido muy difícil de obtener información concreta sobre la influencia de la hidroterapia en los pacientes con DMD debido a que las intervenciones son muy heterogéneas y la poca cantidad de estudios realizados.

Se ha de señalar que esta búsqueda bibliográfica halló un estudio (5) en el cual se observó mediante la escala EK (la cual valoraba la capacidad funcional), el porcentaje de masa grasa y el Índice de masa corporal (IMC) de cada participante. En este artículo la terapia acuática no dio resultados significativos, pero sí se produjo una disminución de estos valores. Además, hubo mejoras en las actividades de la vida diaria (AVD) y la movilidad de estos pacientes, desacelerando el proceso de limitación de estos individuos. Se debe tener en cuenta la dependencia de los pacientes al considerar su capacidad funcional, ya que se trata de una enfermedad progresiva en la que se producen cambios.

Uno de los trabajos analizados (22), basándose en los protocolos de otros estudios, prescribió la intervención de un fisioterapeuta especializado en niños con DMD, en la cual todos los participantes realizarían ejercicios en tierra y estiramientos, pero además a los del grupo control se les incluiría terapia acuática. Como conclusiones, se trata de un estudio que se puede utilizar como base para estudios futuros en los que se pueda obtener información sobre la eficacia, la asignación de prioridades, las dosis y la viabilidad de los protocolos de tratamiento válidos para la DMD.

Un estudio (26), se realizó para comparar la función motora en el suelo y en el agua en los niños con DMD. Para la rehabilitación, no se permitió la participación de pacientes con cardiopatía severa o restricción ventilatoria severa. Durante las sesiones se realizaban estiramientos, movimientos articulares (activos, activo-asistidos y pasivos), ejercicios en supino, actividades sentados, de pie y la marcha. En relación con el aparato respiratorio se realizó la evaluación de la capacidad de insuflación máxima y la eficacia de la tos. También incluye la evaluación de la capacidad de adaptación del paciente en el agua, el equilibrio en relación con el nivel del cuerpo en inmersión y la posición, rotación transversal y longitudinal del método Halliwick, distintos tipos de natación y el paso.

Se utilizaron las escalas mencionadas en la tabla para la evaluación sobre el terreno (26).

Los datos obtenidos en los resultados de las escalas Vignos y EK mostraron un empeoramiento de la función motora en tierra, y de los datos en la inmersión se demostró el mantenimiento o mejora de la función motora y la marcha (26).

Además, la inmersión promueve el soporte del cuerpo y produce una disminución muy significativa en el estrés biomecánico de los músculos y articulaciones (26).

Otro de los estudios (8) se centró en unos ejercicios de hidroterapia relacionados con la agilidad en la silla de ruedas. Las sesiones comenzaban con ejercicios pasivos para aumentar la flexibilidad de los miembros superiores, inferiores y tronco, después se seguía con ejercicios activos para miembros superiores e inferiores, en los cuales la única resistencia era la del agua, y por último ejercicios respiratorios. El nivel de inmersión del paciente en el agua fue hasta el apéndice xifoides.

No hubo cambios en la puntuación de la escala EK, lo que demuestra que no hubo ninguna alteración en la capacidad de realizar las actividades de la vida diaria, además hubo una disminución de los parámetros respiratorios, un aumento en la  $I_{pm\acute{a}x}$ , al contrario que en la  $E_{pm\acute{a}x}$  y la FCV. Al realizar de nuevo la prueba del zig-zag se obtuvo una mejora en la velocidad de movimiento en la silla de ruedas (8).

Por último se revisó un estudio (27) en el que se analizaron los cambios que se producían en los parámetros respiratorios en el momento de la inmersión en el medio acuático. La evaluación se realizó primero sentado fuera del agua y después en el agua en una plataforma sumergido hasta la séptima vértebra cervical. Los resultados del estudio midieron frecuencia del pulso sin cambios significativos en tierra o medio líquido, en la oximetría, el  $I_{pm\acute{a}x}$  y el  $E_{pm\acute{a}x}$  tampoco las hubo en los datos volumétricos, el MV aumenta en el medio líquido, en la capacidad vital (CV) no diferencias, la frecuencia respiratoria (RR) fue mayor en el medio líquido que en tierra, la capacidad vital forzada FVC y el flujo espiratorio máximo (PEF) disminuyeron en tierra.

## 6. DISCUSIÓN

En los últimos 10 años la proliferación de estudios relacionados con el tratamiento de fisioterapia en el medio acuático en esta patología no ha sido un tema muy destacado, por lo que sólo cinco investigaciones forman parte de esta revisión bibliográfica. Además, sólo un 40 % de los estudios se han realizado entre los años 2015 y 2018.

En la literatura revisada se ha comprobado que la hidroterapia se usa en el tratamiento de la Distrofia muscular de Duchenne, pero como complemento a otros tratamientos fisioterápicos, en la mayoría de los casos. La terapia acuática ha resultado ser beneficiosa en pacientes con problemas de tipo musculoesquelético, neurológicos, cardiopulmonares y otras condiciones, debido a que la inmersión acuática tiene amplios efectos biológicos, de los cuales el fisioterapeuta puede beneficiarse para realizar un plan de tratamiento óptimo, realizando las actividades apropiadas, con la temperatura y duración adecuados para cada paciente (5,25).

Según Almeida et al., (27) se producen ciertas alteraciones en los parámetros respiratorios durante la inmersión en estos pacientes, por lo que es realmente importante la evaluación de estos parámetros antes de la programación del tratamiento de hidroterapia.

Aun así, se sabe que si combinamos la terapia acuática con una baja/moderada actividad física no se produce una sobrecarga física en estos niños, por lo que suele ser útil no solo a nivel motor sino también en el tratamiento de insuficiencias respiratorias neuromusculares (8,25).

La hidroterapia es utilizada como tratamiento, y en la prevención tanto de deformidades, como para el mantenimiento de la amplitud articular, capacidad respiratoria y para evitar la obesidad. Además, un deporte indicado en este medio es la natación, siendo muy beneficiosa en estos pacientes (5,20).

La prevención de la obesidad también se considera importante en estos pacientes debido a que la dificultad para el movimiento y el tratamiento con corticoides, pueden dar lugar al aumento significativo del peso, influyéndoles negativamente, y aumentando por tanto sus limitaciones que disminuyen su calidad de vida (5,20).

Otro tipo de terapia acuática que ha sido utilizada (26) es el método Halliwick, siendo éste especial para la enseñanza de actividades en el agua en personas con discapacidad

física y para conseguir moverse de forma independiente, nadar (28). Este programa centrado en 10 puntos, proporciona una enseñanza progresiva en la que no es necesario una experiencia previa, llegando el nadador a conseguir la independencia en el agua, controlar los movimientos corporales, mejorar su propia capacidad respiratoria, el equilibrio y también la locomoción, alcanzando más seguridad y participando tanto de forma física como socialmente (28).

Otro de los métodos de intervención acuática en estos pacientes también puede ser el Ai Chi, el cual se caracteriza por la combinación de la respiración con la realización de movimientos lentos y de gran amplitud. Éste método consigue que realicen estiramientos, mantengan la amplitud articular y además los pacientes se relajen (12).

En conjunto, aunque el número de estudios realizados son escasos y, por tanto, la potencia de los resultados es limitada, la mayoría de los estudios aporta un cuerpo de pruebas que afirman que la hidroterapia en pacientes con distrofia muscular de Duchenne mejora la calidad de vida y las relaciones sociales de las personas. La escala más utilizada para el seguimiento de los cinco estudios revisados, en relación con la hidroterapia, fue la Egen Klassifikation (EK) la cual valora la capacidad funcional en la DMD de forma no invasiva y puede ser aplicada en cualquier fase de la enfermedad. Escalas como la EK son muy importantes para la realización de investigaciones y futuras comparaciones entre los resultados de éstas (5,8,26).

Es evidente que la intervención de la DMD debe realizarse interdisciplinariamente en unidades especializadas, formada por un conjunto de profesionales coordinados y con experiencia en la enfermedad. Antiguamente los pacientes fallecían poco tiempo después de la adolescencia, pero desde que se conoce la ventilación no invasiva y la cirugía de la escoliosis, ha aumentado la media de vida de estos pacientes. Por lo que hoy en día la fisioterapia no solo es exclusiva del ámbito pediátrico, llegando hasta las 3<sup>o</sup> década de la vida o en casos exclusivos hasta la cuarta década (20).

Las limitaciones de esta revisión no solo son por la reducida cantidad de estudios sobre la hidroterapia en la DMD, sino también por las propias limitaciones de los artículos incluidos en ella: de los estudios analizados, la mayoría utilizó una cantidad de participantes muy pequeña, siendo el máximo 23 participantes en uno de ellos. Cuestión que ha dado lugar a que la mayoría de los artículos no tengan conclusiones sólidas, y



algunos propongan ser utilizados como estudios pilotos para futuras investigaciones con muestras más grandes.

Los datos de los estudios utilizados para la revisión muestran la heterogeneidad entre ellos, debido que existen grandes diferencias entre sus diseños e intervenciones (véase la Tabla II).

Anteriormente se ha mencionado que la hidroterapia se utiliza como tratamiento complementario en la mayoría de los estudios, acompañada de otras técnicas de fisioterapia como por ejemplo cinesiterapia, masaje, reeducación postural, entrenamiento de la marcha (5,12).

La cinesiterapia está formada por la realización de estiramientos y el mantenimiento de posturas mediante contracciones isométricas para fortalecer la musculatura (12).

Los estiramientos también han sido utilizados en estos niños realizados de manera lúdica. Se han realizado movimientos libres dentro de la amplitud articular, facilitando la disminución de los efectos de la gravedad y mejorando su biomecánica. También se realizan ejercicios pasivos y asistidos tanto en la fase ambulatoria como no ambulatoria haciendo hincapié en los músculos del cuello, rodilla y pie. Los estiramientos se ejecutan de 4 a 6 veces por semana, aunque éstos forman parte del tratamiento de fisioterapia, algunos de los artículos han señalado que no existen diferencias estadísticamente significativas sobre la eficacia en los pacientes con DMD (12,29,30).

El uso de estiramientos tiene como principal objetivo evitar las contracturas y las deformidades, además es conveniente el uso de ortesis como complemento, junto con otras técnicas, para conseguir este objetivo común. La ortesis más utilizada es la ORTP, la cual durante la fase ambulatoria está indicada de manera intermitente; y en las fases ambulatoria tardía y no ambulatoria, se puede utilizar de forma permanente mientras permita la bipedestación y una deambulación limitada (2).

Los AFOS (ankel-foot orthoses), también son utilizados tanto en edad temprana para la prevención como en la fase no ambulatoria para el estiramiento o el posicionamiento. En algunos casos se utilizan férulas para los miembros superiores, que tienen como objetivo el estirar los músculos flexores y extensores de la muñeca y dedos (30).

En relación con el ejercicio físico no se han hallado evidencias concluyentes sobre los beneficios o inconvenientes que puedan tener en los pacientes con DMD. Son estos

pacientes los que tienen que decidir según las opiniones de expertos y las experiencias propias, ya que no hay estudios científicos que evidencien el tipo, frecuencia e intensidad del ejercicio que puede resultar más efectivo, aunque se conoce que el ejercicio aeróbico en baja/moderada intensidad es beneficioso, éste debe de estar acompañado de un descanso adecuado. Gracias al análisis de varios estudios se conoce que en estos pacientes se debe evitar el ejercicio contrarresistencia, los ejercicios excéntricos o las actividades de alta resistencia, ya que pueden favorecer el daño muscular (12,20,29–31).

Y por último es de gran importancia, el evitar la inmovilidad prolongada si se quiere preservar al máximo la independencia funcional (29).

## 7. CONCLUSIONES

La hidroterapia es muy importante como complemento al tratamiento fisioterápico en la vida de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne, debido a las cualidades de este medio, a pesar de ello se han encontrado pocos estudios relacionados.

Al analizar las recientes investigaciones sobre la terapia acuática se obtiene que la evidencia científica de los beneficios es poco significativa, aun así, gracias a sus resultados, tenemos conocimiento de que no es perjudicial y que aporta mejoras tanto a nivel motor, psíquico y social, consiguiendo con esto aumentar la calidad de vida de estos pacientes.

Debido a la gravedad de la enfermedad, el equipo multidisciplinar debe de estar especializado, para ofrecer una evaluación individualizada y una intervención adecuada a estos pacientes.

A medida que las investigaciones sean más rigurosas, será necesario que se realicen nuevas revisiones de la literatura. Para impulsar la investigación sobre la Distrofia Muscular de Duchenne, se deberían realizar en el futuro, más ensayos clínicos que nos permitan superar las limitaciones que se han encontrado en esta revisión y aumentando la fiabilidad de los resultados. También sería beneficioso la creación de grupos de expertos, que trabajen en el consenso sobre los métodos de evaluación que se deberían utilizar para así facilitar la comparación entre estudios.

Existe una labor de pendiente para establecer el tipo de tratamiento a realizar dentro del agua para obtener el mayor beneficio posible y mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

## 8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Erazo R. Actualización en distrofias musculares. Rev Neurol [Internet]. 2004;39(9):860–71. Available from: <https://www.neurologia.com/pdf/Web/3909/r090860.pdf>
2. Chaustre DM, Chona W. Distrofia muscular de Duchenne . Perspectivas desde la rehabilitación Duchenne muscular dystrophy . Perspectives from the rehabilitation Distrofia muscular de Duchenne . Perspectivas a partir da reabilitação. Rev Med [Internet]. 2011;19(49):45–55. Available from: <http://www.scielo.org.co/pdf/med/v19n1/v19n1a05.pdf>
3. Sarrazin E, Hagen MV De, Schara U, Von Au K, Kaindl AM. Original article Growth and psychomotor development of patients with Duchenne muscular dystrophy. Eur J Paediatr Neurol [Internet]. 2013;18(1):38–44. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejpn.2013.08.008>
4. Pane M, Messina S, Bruno C, Amico AD, Villanova M, Brancalion B, et al. Duchenne muscular dystrophy and epilepsy. Neuromuscul Disord [Internet]. 2013;23(4):313–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2013.01.011>
5. Honório S, Batista M. The influence of hydrotherapy on obesity prevention in individuals with Duchenne Muscular Dystrophy. J Phys Educ Sport ® [Internet]. 2013;13(2):140–6. Available from: [http://efsupit.ro/images/stories/JPES\\_nr\\_2\\_2013/art\\_3.Vol\\_13\\_2\\_2013.pdf](http://efsupit.ro/images/stories/JPES_nr_2_2013/art_3.Vol_13_2_2013.pdf)
6. San Martín P, Solís F. Distrofia muscular de Duchenne : Incidencia , prevalencia , características sociodemográficas y clínicas de pacientes ingresados a Teletón Chile desde 1993 a 2013. Rehabil Integr [Internet]. 2015;10(2):83–90. Available from: [https://www.rehabilitacionintegral.cl/wp-content/files\\_mf/4artoriginal24.pdf](https://www.rehabilitacionintegral.cl/wp-content/files_mf/4artoriginal24.pdf)
7. Cammarata-Scalisi F, Camacho N, Alvarado J, LaCruz-Rengel M. Distrofia muscular de Duchenne , presentación clínica. Rev Chil Pediatría [Internet]. 2008;79(5):495–501. Available from: <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062008000500007>

8. Martins K, Braga DM, Hengles RC, Venditi AR. The impact of aquatic therapy on the agility of a non-ambulatory patient with Duchenne muscular dystrophy. *Acta Fisiatr* [Internet]. 2012;19(1):42–5. Available from: [http://www.actafisiatrica.org.br/detalhe\\_artigo.asp?id=464](http://www.actafisiatrica.org.br/detalhe_artigo.asp?id=464)
9. García PC, Medinilla EM, Medina R, Ramírez MD, Martínez J. Distrofia muscular de Duchenne . Presentación atípica y diagnóstico precoz. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2015;113(3):149–52. Available from: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2015.e149>
10. Escobar A. Descripción de los beneficios y limitaciones de la hidroterapia en los trastornos musculoesqueléticos. 2015; Available from: <http://www.uniluisgpaez.edu.co/wp-content/uploads/2016/07/DESCRIPCION-DE-LOS-BENEFICIOS-Y-LIMITACIONES-DE-LA-HIDROTERAPIA-EN-LOS-TRASTORNOS-MUSCULOESQUELETICOS-ESCOBAR-ALEXANDER-2.pdf>
11. Escobar L. Rehabilitacion de un paciente con la enfermedad de duchenne en la clinica uebol de santa cruz de la sierra. *Rev indd* [Internet]. 2009;1(1):31–44. Available from: [http://www.revistasbolivianas.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S8888-88882009000100006&lng=en&nrm=iso](http://www.revistasbolivianas.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S8888-88882009000100006&lng=en&nrm=iso)
12. Monteiro M., Lanzillotta P. Análise entre a cinesioterapia e hidroterapia na distrofia muscular de duchenne: revisão de literatura. *UNILUS* [Internet]. 2013;10(20). Available from: <http://revista.unilus.edu.br/index.php/ruep/article/view/101>
13. Nascimento A, Medina J, Camacho A, Madruga M, Vilchez J. Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne. *Neurología* [Internet]. 2018;13. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.01.001>
14. Winter D, Nocetti PM. INTERVENÇÕES FISIOTERAPÊUTICAS AQUÁTICAS NA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE : ARTIGO DE REVISÃO. *Rev Fisioter Reabil* [Internet]. 2017;1(2):19–26. Available from: <http://www.portaldeperiodicos.unisul.br/index.php/RFR/article/view/4878>

15. Castiglioni C, Bevilacqua J, Hervias C. ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES. Rev Clínica Las Condes [Internet]. 2015;26(1):66–73. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmclc.2015.02.007>
16. Shirokova N, Niggli E. NIH Public Access. J Mol Cell Cardiol [Internet]. 2014;217–24. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022282812004373>
17. Andrews JG, Soim A, Pandya S, Westfield CP, Ciafaloni, EmmaFox D, Birnkrant DJ, et al. Respiratory Care Received by Individuals With Duchenne Muscular Dystrophy From 2000 to 2011. Respir Care [Internet]. 2016;61(10):1349–59. Available from: <http://rc.rcjournal.com/content/respcare/61/10/1349.full.pdf>
18. Lo Cascio C, Goetze O, Latshang T, Bluemel S, Frauenfelder T, Bloch KE. Gastrointestinal Dysfunction in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. PLoS One [Internet]. 2016;11(10):1–14. Available from: <https://pdfs.semanticscholar.org/b159/2859d694361cbbfd730e935fdce4e04526ee.pdf>
19. Fonseca D, Silva C, Mateus H, Restrepo C. Identificación de deleciones en portadoras de distrofia muscular de Duchenne. Acta Médica Colomb [Internet]. 2008;33(2):63–7. Available from: <http://www.scielo.org.co/pdf/amc/v33n2/v33n2a4.pdf>
20. Camacho A. Distrofia muscular de Duchenne. An Pediatr Contin [Internet]. 2014;12(2):47–54. Available from: [http://apps.wl.elsevier.es/watermark/ctl\\_servlet?\\_f=10&pident\\_articulo=90300958&pident\\_usuario=0&pcontactid=&pident\\_revista=51&ty=133&accion=L&origen=apcontinuada&web=www.apcontinuada.com&lan=es&fichero=51v12n02a90300958pdf001.pdf&anuncioPdf=ERROR\\_publico\\_pdf](http://apps.wl.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pident_articulo=90300958&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=51&ty=133&accion=L&origen=apcontinuada&web=www.apcontinuada.com&lan=es&fichero=51v12n02a90300958pdf001.pdf&anuncioPdf=ERROR_publico_pdf)
21. Hind D, Parkin J, Whitworth V, Rex S, Young T, Hampson L, et al. Aquatic therapy for children with Duchenne muscular dystrophy: a pilot feasibility randomised controlled. Health Technol Assess (Rockv) [Internet]. 2017;21(27). Available from: [www.journalslibrary.nihr.ac.uk/hta](http://www.journalslibrary.nihr.ac.uk/hta)

22. Hind D, Parkin J, Whitworth V, Rex S, Young T, Hampson L, et al. Aquatic therapy for boys with Duchenne muscular dystrophy ( DMD ): an external pilot randomised controlled trial. *Pilot Feasibility Stud* [Internet]. 2017;3(16):1–18. Available from: <https://pilotfeasibilitystudies.biomedcentral.com/articles/10.1186/s40814-017-0132-0>
23. Moreira E, Sá-Caputo D, Dionello CF, Guedes-aguiar EO, Morel DS, Paineiras-domingos LL, et al. Whole-body vibration exercise is well tolerated in patients with Duchenne Muscular Dystrophy: a sistematic Review. *Afr J Tradit Complement Altern Med* [Internet]. 2017;14:2–10. Available from: <http://journals.sfu.ca/africanem/index.php/ajtcam/article/view/4814/3003>
24. Dos Anjos N, Caldeira D, Meire F, Veloso S, Souza A. A Importância das Órteses de Membros Inferiores na Distrofia Muscular de Duchenne – Revisão. *Rev Neurocienc* [Internet]. 2012;20(4):584–7. Available from: [http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2012/RN2004/revisao\\_20\\_04/701\\_revisao.pdf](http://www.revistaneurociencias.com.br/edicoes/2012/RN2004/revisao_20_04/701_revisao.pdf)
25. Becker BE. Aquatic Therapy: Scientific Foundations and Clinical Rehabilitation Applications. *PM&R* [Internet]. 2009;1(9):859–72. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1934148209005516>
26. Valéria A, Ferreira S, Santos P, Goya A, Ferrari R, Durán M. Comparison of motor function in patients with Duchenne muscular dystrophy in physical therapy in and out of water : 2-year follow-up. *Acta Fisiatr* [Internet]. 2015;22(2):51–4. Available from: <http://www.revistas.usp.br/actafisiatr/article/viewFile/114497/112325>
27. Almeida C De, Augusto R, Oliveira F De, Spalvieri D, Braga D, Misao M, et al. Effects of immersion on the breathing parameters of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Acta Fisiatr* [Internet]. 2012;19(1):21–5. Available from: [http://www.actafisiatr.org.br/detalhe\\_artigo.asp?id=460](http://www.actafisiatr.org.br/detalhe_artigo.asp?id=460)
28. Koprowski M, Cordeiro E, Alves M, Rocha R, Oliveira S, Rizza L. The Halliwick Concept , inclusion and participation through aquatic functional activities. *Acta Fisiatr* [Internet]. 2012;19(3):142–50. Available from:

[http://www.actafisiatrica.org.br/detalhe\\_artigo.asp?id=468](http://www.actafisiatrica.org.br/detalhe_artigo.asp?id=468)

29. Lugo L, Seijas V, Salinas FA, Alberto C, Valencia Q, Acosta N, et al. Tratamiento quirúrgico y de rehabilitación de las Distrofias Musculares . Recomendaciones basadas en la evidencia para la Guía de Práctica Clínica en Colombia. Supl IATREIA [Internet]. 2016;29(4):42–59. Available from: <https://aprendeonline.udea.edu.co/revistas/index.php/iatreia/article/view/26863>
30. Birnkrant D, Bushby K, Bann C, Apkon S, Blackwell A, Brumbaugh D, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *Lancet Neurol* [Internet]. 2018;17(3):251–67. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5869704/pdf/nihms944813.pdf>
31. Gianola S, Pecoraro V, Lambiase S, Gatti R, Banfi G, Moja L. Efficacy of Muscle Exercise in Patients with Muscular Dystrophy : A Systematic Review Showing a Missed Opportunity to Improve Outcomes. *PLoS One* [Internet]. 2013;8(6):1–9. Available from: <http://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0065414>



## 9. ANEXO

Tabla: Escala Egen Klassification (EK).

---

**Ítem 1. Capacidad para utilizar la silla de ruedas. ¿Cómo te mueves por interiores y al aire libre?**

- Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m < 1 minuto (0 puntos)
- Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m > 1 minuto (1 punto)
- Incapaz de utilizar silla de ruedas manual, utiliza silla de ruedas eléctrica (2 puntos)
- Utilización de silla de ruedas eléctrica, pero a veces tiene dificultades para dirigirla (3 puntos)

---

**Ítem 2. Capacidad de transferencia desde la silla de ruedas. ¿Cómo pasas desde tu silla de ruedas a una cama?**

- Capaz de realizar la transferencia desde la silla de ruedas sin ayuda (0 puntos)
- Capaz de realizar la transferencia de forma independiente desde la silla de ruedas (únicamente) con el uso de alguna ayuda técnica (sin ayuda de otra persona) (1 punto)
- Necesidad de ayuda o asistencia en la transferencia con o sin ayudas técnicas adicionales (polipasto, plano deslizante) (2 puntos)
- Debe ser levantado sujetándole la cabeza cuando es transferido desde la silla de ruedas (3 puntos)

---

**Ítem 3. Capacidad de mantenerse de pie. ¿En ocasiones eres capaz de mantenerte de pie?, ¿cómo lo haces?**

- Capaz de mantenerse de pie con las rodillas sujetas (fijación de rodillas) igual que sucede cuando se utilizan ortesis (bitutores largos) (0 puntos)
- Capaz de mantenerse de pie con las rodillas y las caderas fijas, igual que sucede cuando se utilizan bipedestadores (1 punto)
- Capaz de estar de pie con sujeción en todo el cuerpo (2 puntos)
- Incapaz de mantenerse de pie de ninguna manera (3 puntos)

---

**Ítem 4. Capacidad para mantenerse en equilibrio en la silla de ruedas.**  
**¿Puedes inclinarte hacia adelante y hacia los lados y volver a la posición vertical?**

- Capaz de enderezarse a la posición vertical, después de una flexión completa de tronco, empujándose con las manos (0 puntos)
- Capaz de mover la parte superior del cuerpo > 30° en todas las direcciones a partir de la posición vertical, pero no puede enderezarse como en el caso anterior (1 punto)
- Capaz de mover la parte superior del cuerpo < 30° hacia ambos lados (2 puntos)
- Incapaz de cambiar la posición de la parte superior del cuerpo, no mantiene la sedestación sin soporte total del tronco y cabeza (3 puntos)

---

**Ítem 5. Capacidad para mover los brazos.**  
**¿Puedes mover los dedos, manos y brazos en contra de la gravedad?**

- Capaz de levantar los brazos por encima de la cabeza, con o sin movimientos compensatorios (0 puntos)
- No puede levantar los brazos por encima de la cabeza, pero es capaz de elevar los antebrazos en contra de la gravedad, por ejemplo, llevar la mano a la boca con o sin apoyo del codo (1 punto)
- No puede levantar el antebrazo en contra de la gravedad, pero es capaz de utilizar las manos en contra de la gravedad cuando el antebrazo está apoyado (2 puntos)
- No puede mover las manos en contra de la gravedad, pero es capaz de utilizar los dedos (3 puntos)

---

---

Ítem 6. Capacidad de utilizar las manos y los brazos para comer. ¿Puedes describir cómo comes?

Capaz de comer y beber sin el apoyo del codo (0 puntos)

Come o bebe con el codo apoyado (1 punto)

Come y bebe con el codo apoyado, con el refuerzo de la mano opuesta con más o menos ayudas (2 puntos)

Tiene que ser alimentado (3 puntos)

---

Ítem 7. Capacidad para girarse en la cama. ¿Cómo te giras en la cama durante la noche?

Capaz de girarse él solo con ropa de cama (0 puntos)

Puede girarse en algunas direcciones en la cama (1 punto)

No se puede girar por sí mismo en la cama. Tiene que ser girado de 0 a 3 veces durante la noche (2 puntos)

No se puede girar por sí mismo en la cama. Tiene que ser girado > 4 veces durante la noche (3 puntos)

---

Ítem 8. Capacidad para toser. ¿Cómo toses cuando tienes necesidad?

Capaz de toser de manera efectiva (0 puntos)

Tiene dificultad para toser, pero es capaz de carraspear (1 punto)

Siempre necesita ayuda para toser (2 puntos)

Es incapaz de toser, necesita aspiración o técnicas de hiperventilación o respiración con presión positiva intermitente con el fin de mantener las vías respiratorias limpias (3 puntos)

---

Ítem 9. Capacidad para hablar. ¿Puedes hablar de manera que lo que dices puede ser entendido si te colocas en la parte de atrás de una gran habitación?

Voz potente. Capaz de cantar y hablar en voz alta (0 puntos)

Habla con normalidad, pero no puede elevar el tono de su voz (1 punto)

Habla con voz baja y necesita respirar después de tres a cinco palabras (2 puntos)

Discurso difícil de comprender, salvo a los parientes cercanos (3 puntos)

---

Ítem 10. Bienestar físico. Esto tiene que ver sólo con la insuficiencia respiratoria.

Usar las categorías como preguntas

Ninguna queja, se siente bien (0 puntos)

Se cansa fácilmente. Tiene dificultad para descansar en una silla o en la cama (1 punto)

Tiene pérdida de peso y pérdida de apetito asociadas a sueño deficiente (2 puntos)

Experimenta síntomas adicionales: palpitaciones, sudoración y dolor de estómago (3 puntos)

---