



Universidad de Oviedo

## Trabajo Fin de Grado de Fisioterapia

“Diseño de un programa de ejercicios y actividades lúdicas para pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne en fase deambulatoria tardía: de la deambulación a la silla de ruedas.”

Paula Yela Lorenzo

Junio de 2023

Trabajo fin de grado.



Universidad de Oviedo

## Trabajo Fin de Grado de Fisioterapia

“Diseño de un programa de ejercicios y actividades lúdicas para pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne en fase deambulatoria tardía: de la deambulación a la silla de ruedas.”

Nombre del autor:

Paula Yela Lorenzo

Nombre del tutor:

María Soledad Martínez Montequín

Trabajo Fin de Grado



María Soledad Martínez Montequín, Grado en Fisioterapia y Enfermería por la Universidad de Oviedo, profesora asociada de Ciencias de la Salud en la Universidad de Oviedo, departamento de Cirugía y Especialidades Médico Quirúrgicas, área de Fisioterapia.

CERTIFICA:

Que el Trabajo Fin de Grado presentado por Dña. Paula Yela Lorenzo, titulado “Diseño de un programa de ejercicios y actividades lúdicas para pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne en fase deambulatoria tardía: de la deambulación a la silla de ruedas.”, realizado bajo la dirección de Dña. María Soledad Martínez Montequín, reúne a mi juicio las condiciones necesarias para ser admitido como Trabajo Fin de Grado de Fisioterapia.

Y para que así conste dónde convenga, firman la presente certificación en Oviedo a 2 de mayo de 2023.

## **ÍNDICE.**

RESUMEN.....	1
GLOSARIO.....	2
<b>1. INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>3</b>
1.1. DIAGNÓSTICO.....	5
1.2. PRONÓSTICO.....	6
1.3. CUADRO CLÍNICO Y FASES DE LA ENFERMEDAD.....	6
1.4. COMPLICACIONES.....	13
1.5. TRATAMIENTO.....	15
1.5.1. Tratamiento médico:.....	15
1.5.2. Tratamiento fisioterápico:.....	16
<b>2. JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO.....</b>	<b>25</b>
<b>3. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS.....</b>	<b>26</b>
3.1. HIPÓTESIS.....	26
3.1.1. Hipótesis nula, $H_0$ .....	26
3.1.2. Hipótesis de trabajo, $H_1$ .....	26
3.2. OBJETIVOS.....	26
3.2.1. Objetivo principal.....	26
3.2.2. Objetivos secundarios.....	26
<b>4. VARIABLES DEL ESTUDIO.....</b>	<b>27</b>
<b>5. METODOLOGÍA.....</b>	<b>28</b>
5.1. BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA.....	28
5.2. TIPO DE ESTUDIO.....	28
5.3. POBLACIÓN.....	29
5.3.1. Criterios de inclusión.....	29
5.3.2. Criterios de exclusión.....	29
5.4. DESARROLLO DEL ESTUDIO.....	30
5.4.1. Actividades y juegos propuestos.....	36

5.5.	CRONOGRAMA.....	60
5.6.	ANÁLISIS DE DATOS.....	61
<b>6.</b>	<b>SESGOS Y LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....</b>	<b>62</b>
<b>7.</b>	<b>ASPECTOS ÉTICOS Y LEGALES.....</b>	<b>63</b>
<b>8.</b>	<b>RECURSOS Y PRESUPUESTO.....</b>	<b>64</b>
<b>9.</b>	<b>BIBLIOGRAFÍA.....</b>	<b>67</b>
<b>10.</b>	<b>ANEXOS.....</b>	<b>74</b>
	ANEXO 1. Ángulo de Cobb.....	74
	ANEXO 2. Modified Medical Research Council (MRCm).....	75
	ANEXO 3. Test de flexión cervical.....	76
	ANEXO 4. Trunk control test.....	77
	ANEXO 5. Escala de evaluación segmentaria del control del tronco (SATCo).....	78
	ANEXO 6. Prueba de marcha de 6 minutos.....	79
	ANEXO 7. Test Timed up and go.....	82
	ANEXO 8. Escala Brooke.....	83
	ANEXO 9. Escala de evaluación funcional de extremidades superiores.....	84
	ANEXO 10. Escala Vignos.....	86
	ANEXO 11. Escala Egen Klassifikation (EK2).....	87
	ANEXO 12. Escala propia para valorar la socialización.....	93
	ANEXO 13. Información y autorización de centros educativos.....	94
	ANEXO 14. Hoja de información al paciente y consentimiento informado.....	96
	ANEXO 15. Instrucciones para fisioterapeutas evaluadores.....	100
	ANEXO 16. Hoja de valoración y resultados.....	113
	ANEXO 17. Valoración de la flexión de cadera.....	116
	ANEXO 18. Calendario de clasificación.....	118

## **ÍNDICE DE FIGURAS.**

Figura 1. Estructura de la distrofina.....	3
Figura 2. Pseudohipertrofia de gemelos.....	8
Figura 3. Signo de Gowers.....	9
Figura 4. Trendelemburg positivo en sujeto B.....	10
Figura 5. Secuencia de realización del test Timed up and go.....	19
Figura 6. Cálculo del tamaño de muestra.....	30
Figura 7: Representación juego número 1.....	38
Figura 8: Representación del juego número 2.....	40
Figura 9: Recorrido en silla de ruedas para llegar al juego número 3.....	42
Figura 10: Representación del juego número 3.....	44
Figura 11: Representación del juego número 5.....	50
Figura 12: Posición de partida en la actividad “Consigue el mayor número de pañuelos”.....	52
Figura 13: Ángulo de Cobb.....	74
Figura 14. Hoja de trabajo prueba de marcha de 6 minutos.....	80
Figura 15. Calendario de clasificación por sesiones y equipos.....	118
Figura 16. Calendario de ganadores mensuales y anual.....	118

## **ÍNDICE DE TABLAS.**

Tabla 1. Tabla de variables del estudio.....	27
Tabla 2. Cronograma del estudio.....	60
Tabla 3. Presupuesto para la realización del estudio.....	66
Tabla 4. Hoja de valoración y resultados.....	115



## RESUMEN.

La Distrofia Muscular de Duchenne es una enfermedad genética ligada al cromosoma X que afecta a las fibras del músculo esquelético y cardíaco provocando la necrosis de las mismas y finalmente la muerte del paciente. La enfermedad provoca debilidad, alteraciones de la marcha y atrofia muscular que aumentan a medida que transcurren las fases de la enfermedad.

Durante la fase deambulatoria tardía comienza a ser necesaria la utilización de la silla de ruedas para los desplazamientos largos del niño. En dicha fase, es fundamental incluir actividades que potencien el manejo y la funcionalidad sobre la silla de ruedas ya que posteriormente en la fase no deambulatoria temprana el niño necesitará autopropulsar la silla de ruedas para cualquier tipo de desplazamiento y controlar su manejo.

La incorporación de la silla de ruedas a la vida del niño tiene un gran impacto sobre la calidad de vida y la socialización de aquellos que padecen la enfermedad y en sus familiares.

En este proyecto de investigación se diseña un protocolo de ejercicios y actividades lúdicas para valorar el mantenimiento de la deambulación y la transición lúdica a la silla de ruedas en pacientes de entre 10 y 17 años que se encuentren en la fase deambulatoria tardía de la enfermedad. Para valorar la efectividad de dicho programa, se realizarán evaluaciones periódicas que reflejen el mantenimiento, el aumento o la disminución de la funcionalidad en silla de ruedas, el riesgo de caídas del niño y el mantenimiento de la deambulación. Además, se valorarán algunas de las complicaciones derivadas del uso de la silla de ruedas como son la aparición de la escoliosis y la flexión de caderas.

**Palabras clave:** Fisioterapia, Distrofia Muscular de Duchenne, silla de ruedas, funcionalidad, deambulación.



## **GLOSARIO.**

AFO → Ankle Foot Orthosis.

CPK → Creatinfosfokinasa Sérica.

CPT → Capacidad Pulmonar Total.

CRF → Capacidad Residual Funcional.

DMD → Distrofia Muscular de Duchenne.

DMB → Distrofia Muscular de Becker.

EK2 → Egen Klassifikation 2.

KAFO → Knee Ankle Foot Orthosis.

MRCm → Modified Medical Research Council.

PEM → Presión Espiratoria Máxima.

PFT → Pico Flujo de Tos.

PIM → Presión Inspiratoria Máxima.

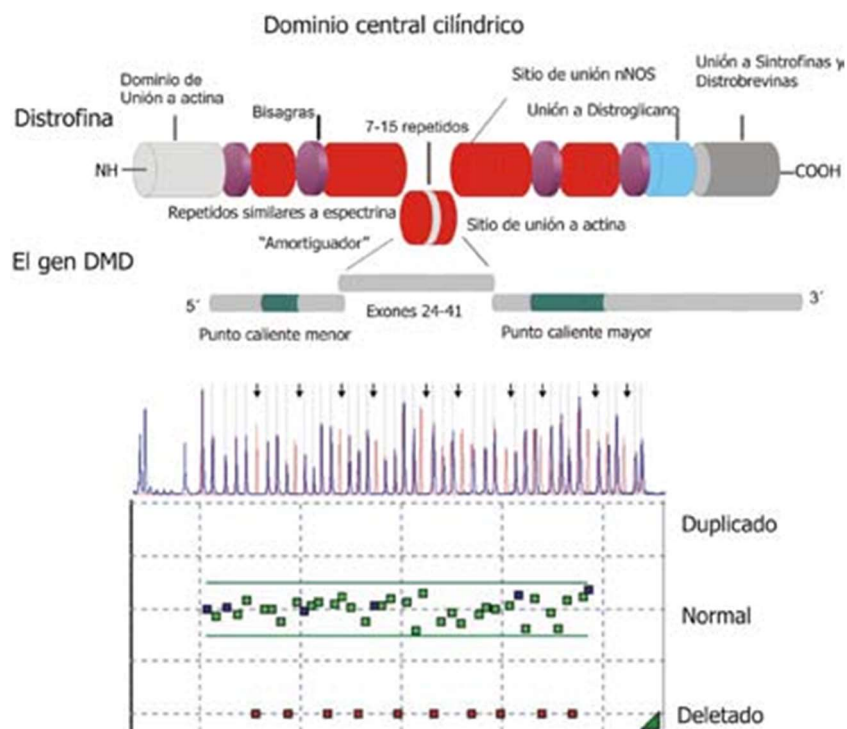
SATCo → Evaluación Segmentaria del Control del Tronco.

VR → Volumen Residual.

## 1. INTRODUCCIÓN.

Las distrofias musculares son un grupo de trastornos degenerativos hereditarios asociados a una debilidad muscular progresiva. Generalmente se presentan durante las etapas tempranas de la vida, lo que se relaciona con la severidad de la enfermedad (1).

Se trata de un grupo de enfermedades poco frecuentes entre las que encontramos la distrofia muscular de Duchenne (DMD) y la distrofia muscular de Becker (DMB). En ambas existe una alteración en la distrofina, proteína sub-sarcolémica que actúa como anclaje entre el citoesqueleto y la membrana plasmática, siendo de esta manera esencial en la estabilidad de la membrana muscular (1–3). Dicha proteína está presente en el músculo estriado y órganos como el cerebro, por lo que los pacientes que presentan una mutación en el gen que codifica dicha proteína pueden presentar retardo cognitivo o dificultades en el aprendizaje además de los síntomas musculares descritos (2,4).



**Figura 1.** Estructura de la distrofina. (López-Hernández et al, pg 721). (5)

Las modificaciones de la distrofina pueden presentarse en forma de deleciones, duplicaciones y mutaciones puntuales del gen; La Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad ligada al cromosoma X que presenta un carácter recesivo; La presencia de diferentes mutaciones en el gen localizado en el brazo corto del cromosoma X que codifica la distrofina es la causa de la ausencia de dicha proteína (3).

En el caso de la Distrofia Muscular de Duchenne el defecto genético corresponderá a una deleción que provoca la pérdida de un segmento de ADN. Como consecuencia se interrumpe la lectura de la distrofina, generando que dicha proteína se exprese en niveles bajos por la producción no detectable de la misma (2,6). En la Distrofia Muscular de Becker se produce la pérdida de un segmento de ADN que no interviene en la lectura correcta de la distrofina; en este caso la distrofina producida es de menor tamaño respecto a su estructura y parcialmente funcional (6). Dicha explicación justifica la clínica más leve de aquellos pacientes con DMB; en ellos se retrasa la aparición de las complicaciones y disminuye la gravedad de las mismas haciendo que la progresión de la enfermedad sea mucho más lenta y el pronóstico de la misma más favorecedor que en el caso de la DMD (7).

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es, de las dos, la forma más grave y la más usual de presentación, caracterizada por producir debilidad, alteración de la marcha con el progreso de la enfermedad y atrofia muscular (3). Esta enfermedad es el resultado de un proceso crónico y degenerativo que afecta tanto a las fibras del músculo esquelético como a las del cardíaco, provocando la necrosis de las mismas y finalmente la muerte del paciente (3). La mayoría de los casos son hereditarios, aunque hay un tercio de los pacientes en los que puede tratarse de un suceso esporádico; en ellos se produce una mutación del gen que provoca la degradación de distrofina lo que llevaría finalmente a la necrosis de las fibras musculares (8).

La distrofia muscular de Duchenne fue descrita por primera vez en el año 1852, cuando Edward Meryon registra las primeras explicaciones clínicas de la enfermedad, en las cuales habla de un

cuadro de pérdida muscular progresiva; la observación de biopsias musculares de pacientes enfermos evidenció la disrupción del sarcolema (3).

Más tarde el neurólogo francés Guillaume Benjamin Amand Duchenne de Boulogne en el año 1861 da una descripción detallada de pacientes con paraplejía hipertrófica marcada de gastrocnemios. Este autor desarrolla la idea de que se trata de una enfermedad de origen cerebral, aunque en 1868 concluye que el origen es muscular y no cerebral, a partir de lo cual comienza el estudio de los niveles enzimáticos musculares y las diferentes proteínas musculares. Posteriormente, con dichos estudios fue identificada la distrofina como proteína relacionada con la codificación del gen de la DMD (3,8).

Se trata de una enfermedad o trastorno poco frecuente que se manifiesta durante los primeros años de vida. Se presenta 1 caso de cada 3.500 a 6.000 varones nacidos vivos a nivel mundial (3).

Según los datos aportados por la asociación Española Duchenne Parent Project España, 1 de cada 5.000 niños presentan distrofia muscular de Duchenne y aparecen un total de 20.000 nuevos casos al año a nivel mundial (9).

### **1.1. DIAGNÓSTICO.**

El diagnóstico de la enfermedad tiene lugar entre los 3 y los 5 años de edad, normalmente durante las fases deambulatorias (10,11) y debe ser independiente de la historia familiar del niño. La hipertrofia de gemelos es uno de los signos más importantes que conducen a la sospecha de la Distrofia Muscular de Duchenne y a su posterior diagnóstico. Un diagnóstico precoz es considerado fundamental, y está basado en 3 hallazgos básicos (3):

- La observación de la función muscular anormal que presenta el niño.
- Análisis clínico en el que aparece un aumento de la creatinfosfokinasa sérica (CPK); en caso de sospecha de DMD, la confirmación del diagnóstico se realizará a través del análisis de los niveles de CPK.

- Aumento de los valores de transaminasas.

Otra prueba diagnóstica que aporta gran cantidad de información para el correcto diagnóstico son los hallazgos de la biopsia muscular, en la que se observará la ausencia de distrofina en el músculo y con la que se confirmará la presencia de la enfermedad. Al tratarse de una prueba de diagnóstico invasiva generalmente se inicia un estudio genético previo en el que puede detectarse la enfermedad; si esto ocurre evitaremos realizar la biopsia muscular, en caso de que no se identifique ninguna mutación en el estudio genético y el paciente presente niveles elevados de CPK, la biopsia muscular debe realizarse para confirmar o descartar el diagnóstico (4,12).

## **1.2. PRONÓSTICO.**

La Distrofia Muscular de Duchenne es una enfermedad de progresión rápida y de carácter degenerativo la cual provoca una gran discapacidad en aquellos que la padecen y una pérdida de la calidad de vida. La mayoría de los pacientes pierden la capacidad para deambular alrededor de los 12 años. La aparición de complicaciones respiratorias hace que sea necesaria la ventilación mecánica no invasiva en la adolescencia; son estas complicaciones junto a las complicaciones cardíacas las que hacen que la esperanza de vida de estos pacientes se sitúe en torno a los 30 años (13).

## **1.3. CUADRO CLÍNICO Y FASES DE LA ENFERMEDAD.**

La principal característica de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne es la debilidad muscular progresiva y la posterior necrosis muscular que provoca la pérdida de funcionalidad e independencia en los afectados. El uso de las células musculares provoca un deterioro de las mismas y su sustitución por tejido adiposo de forma progresiva pero irreversible (14).

El primer síntoma en aparecer es el retraso en el desarrollo motor junto a la hipotonía muscular generalizada del niño que comienzan a los 0 y los 2 años de edad. El primer gran signo llamativo

observable es la elevada pseudohipertrofia de los gemelos. Dicha hipertrofia de la región posterior de la pierna provoca que el niño camine de puntillas debido al acortamiento muscular y las retracciones tendinosas; por ello una parte importante del tratamiento fisioterápico inicial dentro de la distrofia muscular de Duchenne serán los estiramientos, principalmente del sóleo y gastrocnémios (3,10,14).

La debilidad muscular progresiva comienza afectando a la musculatura más proximal, la cual forma las cinturas escapulares y pelviana - principalmente a la musculatura proximal del miembro inferior - y a los músculos flexores de cuello, para proseguir su afectación en dirección distal. Posteriormente aparecen afectaciones cardíacas y respiratorias que conllevan la muerte del paciente. Además, un 30% de los pacientes tienen un coeficiente intelectual bajo (11).

A medida que la enfermedad progresa y avanza va dejando mayores secuelas en el paciente que afectan a su independencia y calidad de vida, esto permite diferenciar 5 fases en función de la aparición de los síntomas y la progresión de la enfermedad, con implicaciones clínicas y objetivos de tratamiento propios para cada fase, que se describirán a continuación (3,4,10,15).

- Fase presintomática, edad comprendida entre 0 y 2 años: no se aprecian características clínicas llamativas aunque puede aparecer un ligero retraso en el desarrollo motor no significativo, este puede manifestarse en el habla o en la capacidad para caminar, la cual puede retardarse en el tiempo (3,4). Generalmente son niños perezosos, poco dispuestos al movimiento por la aparición de una fatiga en un corto periodo de tiempo con el ejercicio, también se asocia a niños con baja energía. La forma más común de valorar la fatiga y la energía del niño es prestar atención a la frecuencia con la que el niño pide ser cogido en brazos o montar en la silla de paseo, sobre todo con distancias largas (10). Los síntomas iniciales son difíciles de reconocer por lo que no es habitual detectar la enfermedad a estas edades, a no ser que se conozca una historia familiar de la enfermedad o se hayan realizado las pruebas diagnósticas por otros motivos médicos ajenos a esta enfermedad (3,15).

En la fase presintomática no se pondrán de manifiesto complicaciones respiratorias ni cardíacas que puedan suponer un riesgo para el niño (15).

- Fase deambulatoria temprana, edades comprendidas entre los 3 y los 4 años: comienza a evidenciarse la debilidad cervical durante los movimientos de flexión del tronco, siendo los músculos flexores de cuello los primeros en deteriorarse junto a los músculos proximales del miembro inferior, y una pérdida de control postural en sedestación del niño; el retraso en el desarrollo motor se hace más evidente y comienzan a observarse diferencias físicas y cognitivas claras con respecto a otros niños, lo que hace que comiencen las sospechas de Distrofia Muscular de Duchenne (3,14).

El primer signo evidente del desarrollo de la enfermedad es la pseudohipertrofia de gemelos que provoca una marcha de puntillas en el niño a causa del acortamiento y las retracciones de la musculatura (3,14).

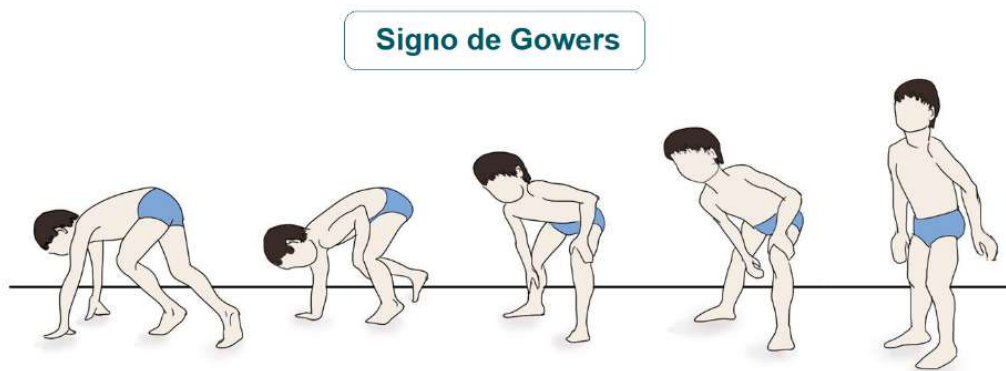


**Figura 2.** Pseudohipertrofia de gemelos. (Chaustre, Chona 2011, pg 49). (3)

Las retracciones en el tendón de Aquiles contribuyen de manera negativa a esta marcha de puntillas, aunque esta no es considerada un signo suficiente para sospechar de Distrofia Muscular de Duchenne (3,15).

Además, algunos de los signos más característicos de la enfermedad que forman parte del diagnóstico de la misma comienzan a manifestarse; estos signos son el signo de Gowers y la marcha en Trendelemburg (3,4,15).

El signo de Gower, característico de estos pacientes, aparece en las etapas iniciales de la Distrofia Muscular de Duchenne ya que se debe a la debilidad de los músculos de la cintura pelviana. El deterioro de esta musculatura provoca una dificultad añadida para levantarse desde una postura agachada o sentada en el suelo. Para incorporarse y adquirir una postura en bipedestación el niño necesita apoyarse en sus miembros inferiores, de manera que va trepando a lo largo de los mismos para conseguir incorporar su tronco hasta conseguir la posición erecta. Puede darse también en Distrofia tipo Becker (16).

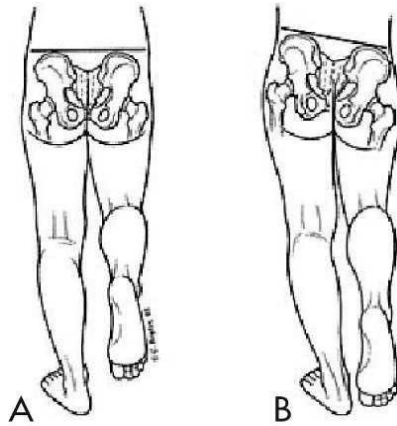


**Figura 3.** Signo de Gowers. (Fisioterapia online.com) (17).

La marcha en Trendelemburg, también conocida como marcha de pato, aparece por la debilidad glútea y de los músculos abductores de la cadera, principalmente del glúteo medio (3). En ella, el paciente tiende a lateralizarse debido a la incapacidad para levantar la pelvis, con el fin de realizar el despegue y avance del pie para completar el paso; por ello hace un



movimiento compensatorio que le permite dar el paso como es la inclinación del cuerpo hacia el lado contrario a la pierna que avanza. En el caso de la distrofia muscular de Duchenne, la afectación de la musculatura es bilateral, por lo que el niño realizará las inclinaciones hacia ambos lados durante la deambulaci3n.



**Figura 4.** Trendelemburg positivo en sujeto B. (Salcedo et al. Pg 371). (18)

- Fase deambulatoria tardía, edades comprendidas entre 5 y 8 años: viene marcada por la pérdida de la habilidad para levantarse del suelo o de una silla y para subir escaleras. Aparece una fase de meseta -entre los 4 y los 8 años-, punto en el que comienza el deterioro progresivo de las capacidades adquiridas con anterioridad. Se inician las contracturas musculares y pueden acontecer otras complicaciones, como fracturas secundarias a caídas por la presencia de osteoporosis, consecuencia del tratamiento con corticoides de estos niños (4). Aún se mantiene la capacidad para deambular con ayudas técnicas, pero el deterioro progresivo hace que se empiece a incorporar poco a poco la silla de ruedas para desplazamientos de larga distancia.
- Fase no deambulatoria temprana, edad entre los 9 y los 11 años: La mayoría de los pacientes muestran una pérdida de la marcha entre los 12 y los 14 años (4), lo que lleva a la utilización de ayudas para la marcha y con ello a la aparición de complicaciones ortopédicas como la escoliosis. Al comienzo de dicha etapa el niño será capaz de accionar la silla de ruedas por sí

mismo manteniendo su independencia y su postura corporal será buena sin presencia de compensaciones ni escoliosis, esto hace que tome gran relevancia el mantenimiento de la funcionalidad de los miembros superiores (3). Por ello, uno de los principales objetivos fisioterápicos en dicha fase de la enfermedad será la adquisición de las destrezas necesarias para propulsar y tener funcionalidad en silla de ruedas; así, se incluirá el trabajo de la direccionalidad en silla y el mantenimiento de la autopropulsión de la misma.

La pérdida de la deambulación y el comienzo de la utilización de la silla de ruedas, favorece el inicio de la escoliosis, que puede tener una gran evolución en cuestión de meses, por lo que será de vital importancia su control y seguimiento mediante técnicas objetivas como la valoración del ángulo de Cobb (Anexo 1) y la participación de apoyo ortopédico (15).

El control sobre la función cardíaca y respiratoria resulta esencial con la finalidad de llegar a un diagnóstico precoz de estas complicaciones. Generalmente la función respiratoria comienza a verse afectada en el momento en el que desaparece la deambulación independiente del paciente, llegando a ser necesarias medidas para conseguir una tos eficaz (15).

- Fase no deambulatoria tardía en mayores de 12 años: presentan un control postural cada vez más limitado, de forma general se habla de pacientes dependientes de la silla de ruedas, por lo que la presencia de complicaciones derivadas de la misma se hará más frecuente, observándose una progresión en la escoliosis y la instauración de una flexión de cadera consecuencia de la posición de sentado (3).

El comienzo de la limitación de las funciones de las extremidades superiores provocan una disminución de la independencia del paciente, en la que las deficiencias estructurales y funcionales de la musculatura se relacionan con la baja participación en las actividades de la vida diaria a causa de la debilidad y las dificultades de movilidad del niño, apreciándose con el progreso de la enfermedad un deterioro progresivo de las habilidades motrices y la manipulación que llevan al paciente a una mayor dependencia (19).

La funcionalidad de los miembros superiores presenta grandes diferencias entre los pacientes deambulantes y los no deambulantes con DMD, lo que convierte a los pacientes no deambulantes en dependientes para realizar las actividades de la vida diaria incluyendo el aseo personal, vestirse y alimentarse (20).

La pérdida de la funcionalidad progresiva de miembros superiores supone también una pérdida de la capacidad de autopropulsión de la silla de ruedas, siendo necesaria la ayuda de una persona externa para completar cualquier desplazamiento.

En esta etapa la fisioterapia debe valorar cómo mejorar la calidad de vida del niño, siendo necesarias en muchos casos ayudas para realizar las actividades de la vida diaria, además de mantener las movilizaciones articulares y los estiramientos musculares pasivos.

La función cardíaca y respiratoria debe de ser monitorizada cada 6 meses y con una frecuencia menor se realizarán estudios de valoración de dichas funciones (10,15).

A partir de los 10 años, la participación de los pacientes en actividades de dominio físico, recreativo y social disminuye considerablemente, de esta manera la frecuencia de realización de actividades físicas y recreativas como jugar en equipo, leer, el uso de las nuevas tecnologías, visitar amigos o ir al cine se reduce, al igual que aquellas acciones que suponen un reto para el niño. A medida que progresa la enfermedad los pacientes muestran una menor participación en el desempeño de cualquier tarea que no implique a un miembro de su familia, dejando ver así las consecuencias psicológicas que conlleva la enfermedad y la dependencia que genera la misma (19).

En torno a los 14-15 años, momento en el que la enfermedad ya está muy avanzada, comienzan a aparecer trastornos mentales en los niños afectados de Duchenne, identificando la pérdida de la deambulación como el momento más traumático de la enfermedad. También se detectarán trastornos afectivos, problemas depresivos y miedos hipocondríacos (21).

Hasta el momento, aunque existen escalas que valoran de forma general la calidad de vida de estos niños – kids life (22) -, no hay suficientes datos recogidos sobre las relaciones entre los niños afectados de distrofia muscular de Duchenne y niños sanos de su misma edad. Sí se recoge en la literatura que la pérdida de movimiento con la evolución de la enfermedad provoca deficiencias en la expresividad motriz del niño, ya que el movimiento es considerado un medio para expresarse y comunicarse. Esto provoca que el niño cree la tendencia a rechazar el contacto con el exterior y que tienda a tener un contacto social cada vez más limitado, recurriendo a la imaginación y al rechazo como medio de adaptación (21).

#### **1.4. COMPLICACIONES.**

La evolución de la distrofia muscular de Duchenne se asocia a numerosas complicaciones que suponen un riesgo vital para el paciente, directamente relacionadas con el sistema respiratorio, cardiovascular y gastrointestinal.

El deterioro progresivo de la función pulmonar contribuye a elevar la mortalidad, siendo la insuficiencia respiratoria la principal causa de mortalidad en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne. Por ello, es necesaria la valoración de la función respiratoria a lo largo de la progresión de la enfermedad. La valoración comenzará cuando el niño sea capaz de colaborar en las pruebas de espirometría, volúmenes pulmonares y presiones máximas. Dicha valoración se hará de manera periódica, incorporando medidas preventivas y, cuando los hallazgos impliquen de afectación respiratoria, incluirá un tratamiento que trate de retrasar su evolución (23).

A lo largo de la evolución de la enfermedad se produce una pérdida en la función de los músculos respiratorios, lo cual provoca que el paciente presente una hipoxemia leve en las fases iniciales de la enfermedad. La afectación de los músculos respiratorios en los que se incluye el diafragma y los músculos de la pared torácica ocasiona una pérdida de la capacidad expansiva de los pulmones, lo que se traduce en una respiración superficial. Aparece falta de ventilación en las

bases pulmonares (detectable en la auscultación pulmonar) y por tanto una hipoxia que influye en la fatiga, la calidad del sueño, el dolor de cabeza o la somnolencia en niños con DMD. Por ello la valoración de la fuerza de los músculos respiratorios es fundamental en los pacientes con DMD; para llevarla a cabo se mide la presión inspiratoria máxima (PIM) y la presión espiratoria máxima (PEM), una PIM < a 60 cm H<sub>2</sub>O indica debilidad de los músculos respiratorios (23).

En la valoración de los volúmenes pulmonares se detectará una disminución de la capacidad pulmonar total (CPT), mientras que la capacidad residual funcional (CRF) será normal. En las fases más avanzadas el volumen residual (VR) estará aumentado. La disminución de la capacidad inspiratoria y espiratoria por debilidad muscular, supone una disminución de la capacidad vital con un aumento del volumen residual (VR) ocasionado por la mayor afectación de la musculatura espiratoria (23).

El análisis de la capacidad pulmonar total determina la gravedad de la restricción, considerándose valores normales de CPT > 80%; restricción leve CPT> 70-79%; restricción moderada CPT> 60-69%; restricción severa CPT< 60% (23).

Otra de las complicaciones respiratorias importantes es la presencia de una tos ineficaz producida por la debilidad de la musculatura espiratoria, lo que impide la correcta movilización de secreciones. La tos ineficaz llevará al paciente a presentar numerosas infecciones pulmonares debido a la retención y progresiva acumulación de secreciones en las vías respiratoria (24). El pico flujo de tos (PFT) es el flujo espiratorio máximo que puede realizar el paciente y determina la eficacia de la tos, valores por debajo de 270 L/min de PFT indican tos ineficaz y con valores por debajo de 160 L/min de PFT es necesario establecer un protocolo de tos asistida (23).

Las complicaciones cardíacas suponen el 20% de los fallecimientos; alrededor de los 10 años comienzan a detectarse trastornos en la conducción que traen consigo la aparición de arritmias, descompensaciones, insuficiencia cardíaca o muerte súbita. La detección de las complicaciones cardíacas es fundamental por la gran influencia de las mismas sobre el pronóstico clínico de los pacientes. Es habitual encontrar alteraciones del ritmo cardíaco en los pacientes con Distrofia

Muscular de Duchenne como la taquicardia en reposo como consecuencia de la disfunción cardíaca (3,12).

La ausencia de distrofina se manifiesta a nivel cardíaco en forma de miocardiopatía; en fases avanzadas de la enfermedad los pacientes desarrollan una disfunción ventricular acompañada de dilatación ventricular hasta que aparece la insuficiencia cardíaca junto a las arritmias. Es importante un diagnóstico y tratamiento precoz de estas complicaciones, lo que permitirá optimizar la calidad de vida de los pacientes.

Existe además un compromiso de la musculatura lisa que provoca la aparición de complicaciones de tipo gastrointestinal como consecuencia de la disminución de la motilidad intestinal, lo que provocará estreñimiento en los pacientes; además se verán afectados los músculos implicados en la masticación y en la deglución, dificultando la ingesta de alimentos en etapas avanzadas de la enfermedad (3).

## **1.5. TRATAMIENTO.**

El tratamiento de la Distrofia Muscular de Duchenne debe ser multidisciplinar por la aparición de numerosas complicaciones y limitaciones de distinta índole, por ello es necesario diferenciar el tratamiento de estos pacientes desde el punto de vista médico, fisioterápico y psicológico:

### **1.5.1. Tratamiento médico:**

Tras el diagnóstico de la DMD es necesario comenzar con el tratamiento médico, el cual se recomienda comenzar una vez que el niño alcance un nivel estable en su función motora, entre los 4 y los 6 años de edad. Se basará fundamentalmente en el uso de corticoides que han demostrado ser eficaces en el retraso en la progresión de la enfermedad y de las complicaciones respiratorias y cardíacas y el aumento de la fuerza muscular y del tiempo de deambulación (4).

Los corticoides más utilizados en el tratamiento médico de esta enfermedad son la prednisona y el deflazacort, considerándose estos el principal tratamiento farmacológico para la DMD. Uno de los hallazgos más importantes de la prednisona es su papel en el aumento de la fuerza

muscular durante los 6 primeros meses de tratamiento con corticoides, la posterior estabilización y mantenimiento de la misma durante los 2 años siguientes y la posterior ralentización en el descenso de la fuerza muscular que presentan los pacientes tratados (25). Además, numerosos estudios demostraron la eficacia de los glucocorticoides en el mantenimiento de la función cardíaca y respiratoria, el retraso en la aparición de escoliosis y el aumento de la fase deambuladora de la enfermedad (4).

En pacientes con tratamientos de glucocorticoides deben controlarse los efectos adversos que produce dicha medicación siendo los más comunes la disminución de la estatura y el aumento de peso del niño, muy frecuentes en el tratamiento con prednisona (y que suele ser la principal causa de supresión del tratamiento), mientras que con el deflazacort destaca la aparición de cataratas tras 2-3 años de tratamiento (4,25).

La terapia génica es una parte importante en el tratamiento médico de la DMD, con ella hay numerosos estudios en curso que evalúan a pacientes en los que se ha visto un retraso en la progresión de la enfermedad y en la aparición de la fase no deambuladora, gracias a la incorporación de agentes de terapia génica como el atalureno o el eteplirsén (4).

A pesar de los grandes avances en los últimos 10 años gracias a ensayos clínicos puestos en marcha basados fundamentalmente en la terapia génica, existe poca investigación sobre el tratamiento de esta enfermedad por lo que son necesarios numerosos estudios que ayuden a incorporar un tratamiento más eficaz sobre el progreso y las complicaciones que ocasiona la Distrofia Muscular de Duchenne (2).

#### **1.5.2. Tratamiento fisioterápico:**

El tratamiento fisioterápico trata de preservar y mejorar la calidad de vida y la funcionalidad de los pacientes con la finalidad de aumentar la supervivencia de los mismos (26). La fisioterapia es considerada una parte fundamental del tratamiento; el objetivo principal del fisioterapeuta en el tratamiento de pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne es: prevenir complicaciones

musculoesqueléticas y retrasar lo máximo posible la pérdida de las capacidades funcionales, que supondrían una disminución progresiva de la independencia del paciente (3). Por ello, se diseñan estrategias para el mantenimiento de la fuerza muscular, retrasar la aparición de contracturas musculares, escoliosis y de las numerosas y graves complicaciones respiratorias y cardíacas que provoca la enfermedad (13).

Para cumplir dichos objetivos es necesario realizar una valoración previa, una evaluación y una observación de las limitaciones del niño y trabajar sobre aquellas que se pueden modificar o mejorar. Considerando la valoración como parte esencial para realizar un correcto tratamiento, debemos incluir en ella (27):

- Inspección y observación del niño: valorar el control motor, la marcha y la capacidad para mantener la misma, la pseudohipertrofia de la musculatura sural y la progresión de deterioro muscular en otras zonas.
- Valoración funcional: valorar la disminución del reflejo aquileo bilateral, la contractura de la musculatura sural en ambas extremidades, el signo de Gowers, la disminución de la fuerza de la musculatura del tronco y miembros inferiores.

Se pueden emplear escalas de valoración como las siguientes: Escala Modified Medical Research Council (MRCm) para la evaluación de la fuerza muscular (Anexo 2), test de flexión cervical (Anexo 3), el Trunk control test (Anexo 4), la escala de evaluación segmentaria del control del tronco (SATCo) (Anexo 5) y la prueba de marcha de 6 minutos (Anexo 6) (27).

- La escala Modified Medical Research Council (MRCm) (Anexo 2) evalúa la fuerza muscular de los movimientos analíticos otorgando a cada uno de ellos un valor entre 0 y 5, siendo los valores más bajos aquellos correspondientes a la ausencia de respuesta muscular. Además de asignar un número, dicha escala asocia a cada uno de ellos el signo + o el signo – en función de la actividad muscular (28).
- El test de flexión cervical (Anexo 3): se utiliza para valorar el grado de flexión de la columna cervical que es capaz de realizar el paciente de manera activa. Dicho test puede ser evaluado



a través de la escala MRCm (Anexo 2), para ello se pedirá al niño que desde la posición de decúbito supino haga una flexión cervical mantenida unida a un doble mentón. Otra forma de evaluación se realizará a través de la goniometría, valorando los grados de movimiento presentes (29,30).

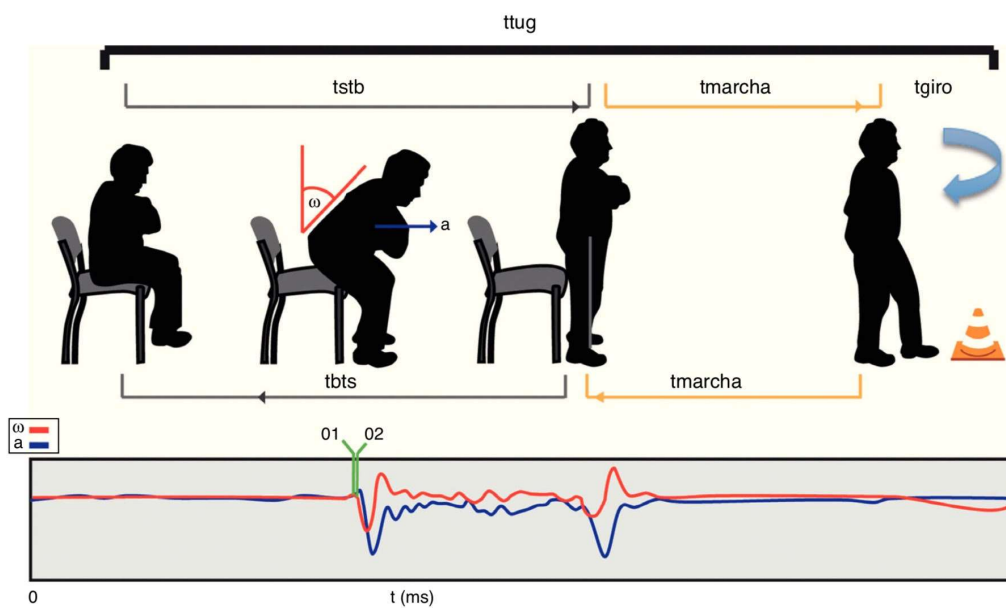
- El Trunk control test (Anexo 4) valora los movimientos y el control del tronco del paciente, la prueba se divide en 4 ítems o tareas a realizar, cada una de las cuales obtendrá una puntuación de 0 cuando el niño sea incapaz de realizar la tarea sin ayuda, 12 cuando realice la tarea con ayuda y 25 cuando realice la tarea de manera independiente y autónoma. La suma de la puntuación de los 4 ítems dará un valor entre 0 y 100 indicando este último el mejor rendimiento (31). Dicha prueba se aplicará a pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne que se encuentren en fases avanzadas de la enfermedad, momento en el cual se verá afectada la musculatura estabilizadora del tronco dificultando la sedestación en la silla de ruedas.

Para realizar una valoración del control de tronco de pacientes en fases avanzadas y que presenten hallazgos más significativos de pérdida de control del tronco, se puede emplear la escala de evaluación segmentaria del control del tronco (SATCo) (Anexo 5) que incluye siete niveles, correspondiendo el nivel 1 a la presencia de control de la cabeza cuando hay un apoyo de la cintura escapular y de las extremidades superiores del paciente sobre una superficie lo cual le proporciona estabilidad y apoyo y el nivel 7 que representa el mayor control de tronco en el que el paciente es capaz de mantener una posición estable en sedestación sin ayuda del evaluador o de sistemas ortopédicos (32).

- El test de marcha de seis minutos (Anexo 6) se aplica en niños con Distrofia Muscular de Duchenne que sean capaces de deambular de manera espontánea con o sin ayudas técnicas, en caso de precisar de ayudas técnicas para la deambulación la prueba debe realizarse con ellas (33). Se trata de una prueba que evalúa las respuestas ante el ejercicio del sistema respiratorio, cardiovascular, metabólico, músculo esquelético y neurosensorial, para ello se

recoge la distancia máxima que el paciente puede caminar durante 6 minutos tan rápido como le sea posible (34). Durante la realización de la prueba se recogen la frecuencia cardíaca y la saturación de oxígeno en cada vuelta (30 metros) para comprobar el correcto estado del paciente, además de evaluar a través de la escala de Borg el nivel de disnea y fatiga que presenta el niño al inicio y al final de la prueba (33,34).

- Timed up and go (Anexo 7) se aplica a niños afectados de Distrofia Muscular de Duchenne en fases deambulatorias en las que se presenta un riesgo de caídas. En dicha prueba el niño debe caminar 3 metros y levantarse y sentarse desde una silla con reposabrazos, el tiempo en realizar dicha acción será cronometrado y asignará a cada niño un determinado riesgo de caídas (35).



**Figura 5.** Secuencia de realización del test Timed up and go. (Campillay et al. Pg 251). (36)

Existen escalas específicas de valoración para pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne, siendo algunas de las más importantes las siguientes:

- Algunas de las escalas específicas para una correcta evaluación de miembros superiores son la escala Brooke (37) (Anexo 8) y la escala de evaluación funcional de extremidades

superiores (38) (Anexo 9). En el caso de los miembros inferiores la escala más conocida es la escala Vignos (37) (Anexo 10). Dichas escalas realizan valoraciones analíticas que se ven incluidas en escalas más completas y funcionales como es el caso de la Eken Klassifikation 2 (EK2) (Anexo 11).

- Escala Egen Klassifikation 2 (EK2) (Anexo 11): se trata de una escala empleada para evaluar la capacidad funcional de personas con Distrofia Muscular de Duchenne que se encuentran en una fase no deambulatoria, la cual implica el uso de la silla de ruedas. La evaluación realizada a través de dicha escala evaluará la fuerza de miembros superiores e inferiores a través de actividades funcionales, recogiendo finalmente una valoración completa del estado del niño desde el punto de vista de la funcionalidad, que permitirá conocer las principales limitaciones del paciente en su vida diaria.

Consta de 17 ítems que incluyen diferentes actividades en las que se ven implicadas habilidades motoras, actividades controladas por el bulbo y el estado funcional del paciente. Cada ítem obtendrá una puntuación de 0 a 3 pudiendo llegar a obtener 51 puntos que indicarían la máxima falta de capacidad funcional en el paciente (39).

- La escala Kids Life (22) se identifica como la más utilizada para la valoración de la calidad de vida de los niños con distrofia muscular de Duchenne y entre sus ítems valora la socialización e inclusión en un grupo de referencia. Esta escala está diseñada para niños con discapacidad intelectual profunda y no parece adaptarse del todo a las características del niño Duchenne.
- La escala específica para la valoración de la socialización (Anexo 12) es una escala propia, no validada, creada a través de la revisión otras escalas (22). Se divide en dos partes, una a cumplimentar por el niño con diagnóstico de DMD y una segunda parte a cumplimentar por el profesor responsable. Ambas partes constan de 5 preguntas que evaluarán otorgando un valor entre 0 y 10 siendo 0 nada y 10 mucho.

El tratamiento fisioterápico propiamente dicho debe comenzar cuando el niño tenga entre 4 y 6 años ya que es en este momento en el que se alcanza una función motora estable (26). Dicho tratamiento será específico para cada fase de la enfermedad y para cada paciente de manera que este debe adecuarse al estado del niño, a sus capacidades y sus limitaciones:

- Fase deambulatoria temprana: Desde el punto de vista de la fisioterapia es en esta fase donde inmediatamente después del diagnóstico o incluso ante la sospecha de la enfermedad, comenzará la actuación fisioterápica. Dicha actuación incluirá medidas preventivas para mantener la extensibilidad de los músculos, los rangos de movimiento articular, la simetría corporal y minimizar la aparición de contracturas y retracciones musculares resultado de la pérdida de capacidad para mover de manera activa las articulaciones en todo su rango (15). Especial atención a los miembros inferiores, los cuales presentarán una afectación mayor (26). El programa de fisioterapia se centrará fundamentalmente en ejercicios de estiramientos, posicionamiento y movilizaciones articulares (12,26). Es recomendable la combinación de estiramientos de tipo activo, activo-asistidos y pasivos junto a la elongación prolongada a través de férulas u órtesis (15).

Los estiramientos han de realizarse con una frecuencia semanal de entre 4 y 6 días tratando todos aquellos grupos musculares afectados (15). Se debe prestar especial atención a la musculatura sural ya en marcada pseudohipertrofia. La aplicación de calor antes de realizar el estiramiento puede favorecer el mismo, imprimiendo una previa relajación en la musculatura que se pretende estirar (3).

Las movilizaciones articulares serán una parte esencial para el mantenimiento de los rangos articulares y evitar rigideces con la progresión de la enfermedad. Además, se recomienda realizar movilizaciones pasivas o activo-asistidas en niños no deambulantes con el fin de mantener la simetría postural del niño (3,26).

Una parte importante durante esta fase es comenzar a motivar al niño a realizar ejercicio y actividad de manera controlada y apropiada para que se consiga una buena adherencia al

tratamiento rehabilitador. La incorporación al tratamiento fisioterápico debe ser progresiva y deben comenzar a incluirse actividades que fomenten el interés del niño por el ejercicio en varios ámbitos de la vida de éste, como pueden ser el domicilio o la escuela, aunque siempre con un control y unas pautas claras y progresivas aportadas por un fisioterapeuta. Por tanto, otra parte fundamental a tener en cuenta es el ejercicio, necesario para prevenir la atrofia muscular por desuso. Se debe realizar un tipo de ejercicio aeróbico de corta duración, controlando la fatiga del paciente, en el que se debe registrar una intensidad mínima de contracción muscular del 20% (3,26). Con él conseguiremos, además de evitar o retrasar la atrofia muscular, un aumento de la fuerza muscular, mejora que será más evidente y rápida en las etapas iniciales de la enfermedad (26).

Debido a la presencia de fatiga en estos pacientes, debe evitarse el ejercicio de alta intensidad y el ejercicio excéntrico, ya que éste somete a las fibras musculares a un mayor estrés mecánico, siendo por tanto lo ideal un ejercicio de intensidad moderada teniendo en cuenta el cansancio y la fatiga del paciente junto a las limitaciones del mismo (4,26). Además, numerosos estudios hablan de la preocupación de las lesiones de las fibras musculares como resultado de la contracción de las mismas (15).

La aparición progresiva de la atrofia muscular por desuso e inactividad en la DMD hace que la inclusión de todos los pacientes en programas de actividades funcionales, ejercicios de fortalecimiento y actividades recreativas reporte gran beneficio sobre la patología, siendo la intensidad de dichas actividades submáxima. Posteriormente a la realización de una actividad física debemos controlar el dolor muscular, el cual tomaremos como un signo de sobreesfuerzo y de lesión producida por una contracción muscular excesiva. Por ello, en caso de dolor muscular tras la realización de la actividad debe realizarse una modificación de la misma (15,24).

En cuanto a actividades recreativas, la natación reporta beneficios respiratorios y en el acondicionamiento del paciente por lo que resulta importante incluir dicho ejercicio en los

programas de tratamiento o entrenamiento de los niños con Distrofia Muscular de Duchenne (4). Es recomendable incorporar al programa de fisioterapia sesiones de hidroterapia desde las primeras etapas de la enfermedad hasta las primeras fases no deambulatorias del niño, siendo muy útil además en los estadios avanzados de la enfermedad, ya que gracias a las propiedades del agua permite realizar actividades que el paciente no puede realizar fuera de ella (15,24).

El agua caliente facilita el movimiento, los ejercicios respiratorios y el estiramiento muscular además de reducir el dolor, permitiendo una mejora en la funcionalidad de los pacientes con DMD y favoreciendo la obtención de resultados físicos y psicológicos positivos en el niño (24).

- Fase deambulatoria tardía: El programa de fisioterapia continuará enfocado en el mantenimiento de los rangos articulares y la funcionalidad e independencia del niño de igual modo que en la fase deambulatoria temprana, en caso de que las rigideces compliquen el tratamiento fisioterápico, será el momento adecuado para comenzar con órtesis que puedan facilitar la tarea (4).

La utilización de órtesis resulta de gran utilidad para el manejo musculoesquelético del paciente con DMD y la prevención de contracturas. Se pueden emplear órtesis de reposo cuya eficacia se basa en el posicionamiento correcto de las articulaciones y el mantenimiento de las mismas en dicha posición (15).

La órtesis Ankle Foot Orthosis (AFO) es una de las más utilizadas y apropiadas desde las etapas más iniciales de la enfermedad, ya que evita la aparición del pie equino con la progresión de la enfermedad, muy común por el acortamiento y las contracturas de la musculatura sural (15).

La órtesis Knee Ankle Foot Orthosis (KAFO) se emplea en las etapas deambulatorias tardías y en las no deambulatorias tempranas con la finalidad de permitir o facilitar la bipedestación del paciente, manteniendo la posición de las articulaciones del pie, el tobillo y la rodilla (15).

- Fase no deambulatoria temprana: Tanto los estiramientos musculares como las movilizaciones articulares son de vital importancia tanto en la fase deambulatoria como en la no deambulatoria, siendo por tanto necesario mantenerlos de manera pasiva cuando la deambulación no esté presente; en este momento tomará gran relevancia el miembro superior y el mantenimiento de la prensión o capacidad de manipulación pasará a ser un objetivo principal de la fisioterapia (26). Otro de los principales objetivos terapéuticos en esta fase de la enfermedad será la implicación del niño en el uso de la silla de ruedas, momento en el cual será de vital importancia incluir la funcionalidad sobre la silla en el tratamiento rehabilitador. Dicho tratamiento incluirá la incorporación de cambios de dirección y el correcto manejo de la silla de ruedas, así como el tratamiento de las posibles complicaciones asociadas al uso de la misma.
- Fase no deambulatoria tardía: los estiramientos y las movilizaciones articulares se mantienen como parte del tratamiento, se realizarán de manera pasiva o activo asistida tanto en miembros inferiores como superiores; con ellos se busca mantener rangos máximos de amplitud articular, evitar rigideces y contracturas. La alta frecuencia de aparición de complicaciones respiratorias hace que el abordaje fisioterápico desde el punto de vista respiratorio sea considerado una parte esencial del tratamiento en la Distrofia Muscular de Duchenne. El objetivo de la fisioterapia respiratoria es fundamentalmente la prevención y el manejo de las complicaciones, para el cual se emplean técnicas de tos asistida, ventilación mecánica no invasiva o ventilación nocturna(15).  
  
En las etapas más avanzadas de la enfermedad será imprescindible realizar técnicas para el manejo de secreciones entre las que se incluirán la espiración forzada, la tos asistida, la insuflación/ exuflación mecánica gracias al aumento de flujo espiratorio que producen, permitiendo así la eliminación de las secreciones más proximales (40).

## 2. JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO.

A pesar de formar parte de un grupo de enfermedades con baja incidencia, la Distrofia Muscular de Duchenne provoca una grave afectación en la calidad de vida de aquellos que la padecen, siendo la fisioterapia una disciplina fundamental en el abordaje de dicha enfermedad, tratando de mejorar la calidad de vida del paciente y retrasando la aparición de las complicaciones más graves (1,3,14).

La población afecta por esta distrofia está formada fundamentalmente por niños que entre los 0 y los 2 años comienzan a tener manifestaciones de la enfermedad llegando a padecer problemas y complicaciones respiratorias y cardíacas que llevan a los pacientes a una muerte prematura (3). El pronóstico y el progreso de la enfermedad justifican la necesidad de realización de propuestas de mejora de la calidad de vida de estos niños y de tratamientos enfocados a mantener la funcionalidad durante la progresión de la enfermedad (13,23).

La utilización de la silla de ruedas en edades cercanas a los 12 años (13), trae consigo un gran impacto psicológico sobre estos niños y sus familias, además de la pérdida de independencia y el deterioro de las relaciones sociales. Por ello, resulta interesante tratar de retrasar la edad de inicio en la utilización de la misma como su integración en actividades lúdicas que puedan contrarrestar los efectos negativos que provoca la incorporación de la silla cuando la utilización de la misma sea indispensable (4,19).

Esto hace que se plantee la siguiente pregunta de investigación: ¿Podría un programa de ejercicios y actividades lúdicas en niños con Distrofia Muscular de Duchenne en fase deambulatoria tardía, favorecer el mantenimiento de la deambulación y contribuir a la transición hacia la silla de ruedas?



### **3. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS.**

#### **3.1. HIPÓTESIS.**

##### **3.1.1. Hipótesis nula, $H_0$ .**

La instauración de un programa de ejercicios y actividades lúdicas en niños con Distrofia Muscular de Duchenne en fase deambuladora tardía no tiene efectos beneficiosos sobre el mantenimiento de la deambulación de dichos pacientes y la transición al uso de la silla de ruedas.

##### **3.1.2. Hipótesis de trabajo, $H_1$ .**

La instauración de un programa de ejercicios y actividades lúdicas en niños con Distrofia Muscular de Duchenne en fase deambuladora tardía aporta efectos positivos en el mantenimiento de la deambulación en estos pacientes y favorece la transición al uso de la silla de ruedas.

#### **3.2. OBJETIVOS.**

##### **3.2.1. Objetivo principal.**

- Desarrollar un programa de ejercicios y actividades lúdicas en niños con distrofia muscular de Duchenne en fase deambuladora tardía para el mantenimiento de la deambulación y la transición del niño a la silla de ruedas.

##### **3.2.2. Objetivos secundarios.**

- Valorar la funcionalidad en la silla de ruedas de los pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne que se encuentran en fase deambuladora tardía prestando especial atención a la direccionalidad y la autopropulsión.
- Evitar complicaciones tempranas derivadas del uso de la silla de ruedas:
  - Observar y valorar la instauración de la flexión de caderas, derivada de la posición de sentado en la silla de ruedas.
  - Valorar la aparición de escoliosis como consecuencia del uso de la silla de ruedas para desplazamientos largos.
- Observar los efectos del programa sobre la socialización e integración con los compañeros.

#### 4. VARIABLES DEL ESTUDIO.

VARIABLES DEL ESTUDIO	TIPO DE VARIABLE	DESCRIPCIÓN	VALORES	INSTRUMENTO DE MEDIDA
Edad	Cuantitativa discreta Independiente	Años cumplidos	De 0 a 100 años	Historia clínica
Participa en un ensayo clínico	Cualitativa dicotómica Independiente	Incluido o no en ensayo clínico	Si/ No	Historia clínica
Deambulaci3n	Cuantitativa discreta Dependiente	Tiempo que necesita para levantarse, caminar y volver a la silla	De 0 a 60 segundos	Test timed up and go
Deambulaci3n	Cuantitativa continua Dependiente	Distancia que recorre en 6 minutos	De 0 a 1000 metros	Test de marcha de 6 minutos
Funcionalidad en silla de ruedas	Cuantitativa continua Dependiente	Manejo de la silla de ruedas	De 0 a 9 puntos	Egen Klassifikation 2. Ítems 1,2 y 4.
Funcionalidad general	Cuantitativa continua Dependiente	Estado general funcional del ni1o	De 0 a 51 puntos	Egen klassifikation 2
Flexi3n de cadera	Cuantitativa continua Dependiente	Grados de flexi3n de cadera	De 0 a 120 grados	Test de Thomas Goniometría
Escoliosis	Cuantitativa continua Dependiente	Grados de curvatura de escoliosis	De 0 a 100 grados	Medici3n del ángulo de Cobb
Socializaci3n	Cuantitativa continua Dependiente	Grado de interacci3n del ni1o con sus compa1eros	De 0 a 10 puntos	Escala propia específica

**Tabla 1.** Tabla de variables del estudio.

Los instrumentos de medida de las distintas variables objeto de estudio corresponden a escalas y test aceptados por la comunidad científica de los que hemos dejado constancia anteriormente en este documento; no así en la variable socializaci3n, que ha requerido el dise1o de una escala propia, no validada, usando como idea base la revisi3n de otras escalas ya existentes (Anexo 12).

## 5. METODOLOGÍA.

### 5.1. BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA.

Para la realización y el diseño de este proyecto de investigación se ha realizado una extensa búsqueda bibliográfica en las principales bases de datos como son PubMed, Pedro, EMBASE y Scielo. Para la realización de dicha búsqueda se utilizaron los siguientes descriptores: ("physical therapy specialty"[Title/Abstract] OR "physical therapy specialty"[MeSH Terms] OR "Physiotherapy"[Title/Abstract] OR "physiotherapy treatment"[Title/Abstract]) AND ("muscular dystrophy, duchenne"[MeSH Terms] OR "duchenne muscular dystrophy"[Title/Abstract]) "Duchenne muscular dystrophy", "Physiotherapy", "Assessment of client independence", "independence", " muscle weakness", "respiratory complications", "exercise", "dystrophin", "walking", "walking capacity", "functionality", "fatigue", "wheelchair".

Los operadores booleanos empleados fueron el AND y el OR. Para reducir y filtrar el número de artículos nos limitamos a aquellos en español, inglés o portugués y nos centramos en artículos de nos mas de 6 años de antigüedad.

La búsqueda bibliográfica para el desarrollo del proyecto tuvo lugar entre los meses de noviembre del 2022 y mayo del 2023.

Como complemento a la búsqueda bibliográfica se han revisado libros de interés que han resultado útiles para el diseño de las actividades propuestas y la comprensión de algunas de las valoraciones incluidas en la valoración de los sujetos.

### 5.2. TIPO DE ESTUDIO.

Se trata de un estudio experimental analítico longitudinal prospectivo.

El estudio evalúa la relación causa – efecto de la intervención que se va a realizar, en este caso, la aplicación de un protocolo de ejercicios y actividades lúdicas. El estudio será de carácter longitudinal ya que la valoración se realizará a lo largo del tiempo y prospectivo puesto que se llevará a cabo un seguimiento de los pacientes en el tiempo. Además, se trata de un estudio no

ciego ya que la persona encargada de realizar parte de la intervención será la persona investigadora conociendo así los datos e identidad de cada paciente. Para evitar sesgos, un estadístico ajeno al estudio realizará el análisis de datos.

### 5.3. POBLACIÓN.

**Población diana:** niños diagnosticados de Distrofia Muscular de Duchenne.

**Población de estudio:** niños con Distrofia Muscular de Duchenne a seguimiento en el Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA) y /o Hospital San Juan de Dios de Barcelona.

#### 5.3.1. Criterios de inclusión.

- Niños con diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne.
- Niños que se encuentren en la fase deambulatoria tardía de dicha enfermedad.
- Niños con edades comprendidas entre 10 y 17 años.

#### 5.3.2. Criterios de exclusión.

- Niños del mismo grupo poblacional que presenten alguna afectación cognitiva que impida la comprensión de las tareas dificultando o impidiendo la realización de las mismas.

#### **Muestra:**

El cálculo ideal para conocer el tamaño adecuado de la muestra debería seguir los principios estadísticos para que pudiese ser representativa de la población a estudio y según el nivel de confianza que queramos obtener. Existen fórmulas estadísticas para su obtención (Figura 6); sin embargo, dado que la población diana para este estudio es reducida por la baja incidencia de la Distrofia Muscular de Duchenne no se empleará dicha ecuación para calcular el tamaño muestral, sino que éste, será definido en función del número de pacientes que cumplan los criterios de inclusión de la población objeto de estudio.

$$\text{Tamaño de la muestra} = \frac{\frac{z^2 \times p(1-p)}{e^2}}{1 + \left( \frac{z^2 \times p(1-p)}{e^2 N} \right)}$$

**Figura 6.** Cálculo del tamaño de muestra. Survey Monkey (41).

Para dicha fórmula de cálculo del tamaño muestra: N = tamaño de la población; e = margen de error (porcentaje expresado con decimales) y z = puntuación z.

#### **5.4. DESARROLLO DEL ESTUDIO.**

El estudio se desarrollará en el área de rehabilitación del Hospital Universitario Central de Asturias y en los centros escolares a los que pertenezca cada niño incluido en el grupo experimental. Será desarrollado por un fisioterapeuta investigador / interventor y dos fisioterapeutas evaluadores encargados de la recogida de datos. El análisis estadístico y codificación de datos correrá a cargo de un estadístico que, gracias al uso de una matriz de datos, no conocerá las identidades ni datos personales de los sujetos.

Este análisis estadístico se hará llegar al fisioterapeuta investigador / interventor en última instancia.

Previo a su desarrollo, el estudio debe ser dado como válido por el comité de ética del centro Hospitalario. La participación de las personas en el estudio ha de respetar los aspectos éticos mencionados en la declaración de Helsinki (42). Así mismo, será necesaria, previa información y recabar por escrito la autorización del centro educativo en el que se desarrollará el estudio (Anexo 13).

Tras comprobar que los pacientes cumplen los criterios de inclusión y exclusión se les explicará a niños y tutores legales en qué consiste el estudio y si aceptasen participar se les facilitará el

consentimiento informado (Anexo 14), el cual deben firmar para formalizar su participación en el estudio.

Para facilitar la realización del estudio y debido a la baja incidencia de la enfermedad se incluirá en el grupo de intervención el total de niños afectados de DMD a seguimiento en el HUCA; dado que estos niños también son seguidos en el Hospital San Juan de Dios de Barcelona, parece conveniente que el grupo control sean niños con la misma enfermedad y edad similar sin vinculación con el HUCA, pero a seguimiento en el centro catalán. Si hubiese participación de los niños incluidos en el estudio en ensayos clínicos terapéuticos, ésta será así mismo recogida por el fisioterapeuta investigador.

- ❖ Grupo experimental: formado por pacientes con seguimiento de la enfermedad en el HUCA, lugar donde se llevará a cabo la intervención de fisioterapia, los cuales, pueden tener un seguimiento o no de su enfermedad en el Hospital San Juan de Dios de Barcelona.
- ❖ Grupo control: formado por niños con seguimiento de la enfermedad por el Hospital San Juan de Dios de Barcelona de edades y características similares a los sujetos del grupo experimental, sin vinculación alguna con el HUCA.

A cada sujeto se le asignará un código numérico de uso en el estudio, cuya correspondencia con los datos personales del paciente será conocida sólo por los fisioterapeutas evaluadores.

### **1) Valoración inicial:**

La primera parte del desarrollo del estudio será la valoración inicial de los pacientes, dicha valoración se llevará a cabo en ambos centros hospitalarios por dos fisioterapeutas evaluadores externos, sin relación anterior con el estudio o los pacientes participantes: se dispondrá de un fisioterapeuta del Hospital Universitario Central de Asturias que se encargará de realizar la valoración de los pacientes incluidos en el grupo experimental y un fisioterapeuta del Hospital San Juan de Dios de Barcelona que realizará las valoraciones de los niños incluidos en el grupo control durante las consultas médicas rutinarias de los pacientes.

En la valoración debe cumplimentarse el 100% de las pruebas de manera objetiva e idéntica en toda la muestra, por lo que se desarrollarán unas instrucciones que los fisioterapeutas evaluadores deben leer y comprender antes de comenzar con la valoración de los pacientes (Anexo 15). Además, se diseña una hoja de valoración (Anexo 16) para la recogida de datos, la cual será completada con los datos obtenidos en la valoración de cada niño preservando el anonimato de los mismos gracias al código identificador previamente asignado.

Para verificar el correcto desarrollo de las valoraciones realizadas por diferentes profesionales se desarrollará una prueba piloto previa en la que el fisioterapeuta investigador / interventor instruirá y evaluará la ejecución de los evaluadores. Dicha prueba se realizará a través de la plataforma Microsoft Teams.

Los fisioterapeutas evaluadores realizarán una valoración inicial a todos los sujetos participantes antes del comienzo de la intervención, tres valoraciones a lo largo del desarrollo de la intervención, las cuales tendrán lugar a los 3, 6 y 9 meses tras el inicio de la intervención y una valoración final al concluir la intervención, completando por tanto a lo largo del desarrollo del estudio 5 hojas de valoración y resultados por cada participante (Anexo 16).

Los datos obtenidos en las valoraciones serán añadidos a una base o matriz de datos, en la que como único dato identificativo estará el código numérico asignado al principio del estudio.

## **2) Pruebas de valoración:**

Las pruebas y test de valoración seleccionados buscan analizar los objetivos propuestos en el estudio desde un punto de vista funcional y no analítico por lo que se incluyen las siguientes:

- Valoración de la deambulación: se realizará a través de dos pruebas, el test de marcha de 6 minutos y el test timed up and go.
  - Test de marcha de 6 minutos (Anexo 6): determinará la respuesta ante el ejercicio del niño recogiendo la distancia máxima que el paciente camina durante 6 minutos tan rápido como le sea posible (34).

- Test timed up and go (Anexo 7): se pide al paciente que se levante de una silla, recorra 3 metros y vuelva a sentarse y se registra el tiempo en segundos que tarda en desempeñar dicha tarea, asociando cada tiempo a un determinado riesgo de caídas (35):
  - ✓ Un tiempo de menos de 10 segundos se considera un riesgo de caídas normal.
  - ✓ Un tiempo entre 10 y 20 segundos implica un riesgo de caídas moderado.
  - ✓ Un tiempo de más de 20 segundos implica un alto riesgo de caídas.
- Valoración de la funcionalidad en silla de ruedas: para ello se utilizará la escala Egen Klassifikation 2 (EK2) (Anexo 11) constituida en su totalidad por 17 ítems, aunque tan solo los ítems 1,2 y 4 serán específicos para la valoración de la silla de ruedas. Estos ítems serán recogidos en forma de preguntas, las cuales deben ser contestadas por el paciente y su cuidador seguido de una ejecución de la acción en cuestión que confirme la afirmación aportada por el niño y su tutor, otorgando el fisioterapeuta evaluador en este momento la puntuación más adecuada (39).
- Valoración de la flexión de cadera (Anexo 17): podemos utilizar la goniometría o aplicar el test de Thomas diseñado para valorar el acortamiento de los flexores de cadera (43). La goniometría valorará el movimiento de flexión y extensión pasiva de la cadera para determinar si existe una disminución del rango articular y la relación del mismo con la utilización de la silla de ruedas (43,44).
- Valoración de la aparición de la escoliosis (Anexo 1): El método de Cobb es el más utilizado en la medición de escoliosis fisiológicas o patológicas, dicho método se aplica a través de una radiografía simple sobre la que se medirá de forma objetiva el ángulo que forma la curvatura de la columna conocido como ángulo de Cobb (45). El método utilizado será el método de Cobb indirecto o de cuatro líneas indicado para valorar escoliosis de menor magnitud, ya que aunque esta pueda presentar una gran evolución en pocos meses, la población incluida en el estudio solo comenzará con el uso de la silla de ruedas para largos



desplazamientos por lo que no se prevén escoliosis severas en esta etapa de la enfermedad (15,45).

- Valoración de la socialización (Anexo 12): se realizará a través de la escala propia diseñada al caso, con ella se valorará el grado de socialización del niño a lo largo del transcurso del estudio. Para ello, se pasará la escala de forma escrita con las 5 preguntas correspondientes al niño y las 5 restantes al profesor responsable del niño. Las preguntas se rellenarán aportando un valor de 0 al 10 siendo 0 nada y el 10 mucho, permitiendo realizar una comparación de los resultados a lo largo del estudio.

### **3) Protocolo de intervención:**

Una vez realizada la valoración inicial y la recogida de los datos de los pacientes del estudio comenzará el período de intervención, el cual tendrá una duración de 1 año, desde septiembre del 2023 hasta agosto del 2024. El período de intervención será dirigido por el fisioterapeuta interventor y no evaluador.

La parte común de la intervención la realizará tanto el grupo control como el grupo de intervención. Dicha parte consistirá en una sesión que describiremos como estándar:

Consistirán en dos sesiones semanales de fisioterapia individual aplicadas por los fisioterapeutas evaluadores del estudio, en el caso del grupo experimental será el fisioterapeuta evaluador del HUCA y en el caso del grupo control el fisioterapeuta evaluador del Hospital San Juan de Dios de Barcelona. En estas sesiones se mantendrán los objetivos explicados: mantenimiento de la deambulacion, la valoración y tratamiento de la instauración de la flexión de caderas y la escoliosis por el uso de la silla de ruedas y el mantenimiento de la funcionalidad en miembros superiores.

La estructura que debe cumplir cada una de las sesiones individuales será la siguiente:

50 minutos de duración distribuidos en: 20 minutos destinados a estiramientos, 20 minutos para la realización de diversos ejercicios y 10 minutos de trabajo de coordinación y equilibrio.

- Estiramientos: durante los 20 minutos de duración de esta parte de la sesión deben trabajarse los principales grupos musculares afectados durante la fase deambulatoria tardía, principalmente los miembros inferiores. El fisioterapeuta será el encargado de realizar los estiramientos pasivos mantenidos durante aproximadamente 2 minutos de los principales grupos musculares afectados prestando especial atención a la musculatura sural gravemente afectada, pudiendo imprimir un ligero masaje de 5 a 7 minutos en ambos gemelos en caso de que el niño refiera molestias en dicha zona.
- Ejercicios: los ejercicios a realizar en cada sesión se dejarán a elección del fisioterapeuta responsable de la rehabilitación, encargado de adaptar dicha parte de la sesión al estado del niño y sus limitaciones propias. Si será condición indispensable que los ejercicios trabajen todos los grupos musculares tanto de miembros inferiores como de miembros superiores, buscando un mantenimiento de la funcionalidad en las 4 extremidades. Además, deben incluir algún ejercicio que permita trabajar el control de tronco, bien de manera específica o a través de juegos con objetivos finales diferentes.

El fisioterapeuta regulará dicha parte de la sesión marcando los tiempos de descanso y la intensidad de los juegos basándose en el desarrollo particular de la sesión, el estado del niño y las limitaciones del mismo.

- Coordinación y equilibrio: dicha parte de la sesión puede trabajarse de manera específica en los últimos 10 minutos de la misma o incorporarse en los ejercicios previamente realizados. En caso de ser combinado con ejercicios pertenecientes al apartado anterior de la sesión, la duración de esta segunda parte de la sesión pasará a ser de 30 minutos en lugar de 20 minutos.

En el caso del grupo experimental, las sesiones de carácter individual serán acompañadas de una sesión semanal grupal en la que se desarrollará el protocolo de ejercicios y actividades lúdicas que además ha de contribuir a la transición lúdica a la silla de ruedas y la socialización e integración de los pacientes con sus compañeros y amigos.

Para ello será fundamental la colaboración del centro escolar, sus profesionales, y en especial de sus compañeros. La inclusión del centro educativo en el estudio y la realización de las sesiones grupales en horario escolar, preferentemente clases de educación física, utilizando las instalaciones disponibles en el centro.

En el diseño de las actividades propuestas se tendrán en cuenta las capacidades del niño afectado de DMD y se realizarán actividades colectivas en las que en todo momento se establecerán períodos y áreas de descanso disponibles para el protagonista del estudio. Además, se buscará un equilibrio constante tratando de equiparar el grado de dificultad de las actividades y juegos entre los niños sanos y el niño con DMD, fomentando de esta manera la empatía y la comprensión de la enfermedad por parte de los niños no afectados. Habrá variaciones en el desarrollo de las actividades propuestas, buscando condiciones de dificultad similares a la hora de realizar cada uno de los juegos (46,47).

Los niños pertenecientes al grupo control no realizarán la intervención propuesta en el centro educativo.

Todos los participantes, independientemente del grupo al que pertenezcan, serán sometidos a una valoración inicial previa al comienzo de la intervención en septiembre de 2023. A partir de esta primera valoración serán nuevamente evaluados cada 3 meses, en diciembre de 2023, marzo y junio de 2024. Finalmente, se les realizará una evaluación final a finales del mes de agosto de 2024 con la que completarán un total de 5 valoraciones realizadas por los fisioterapeutas evaluadores correspondientes, en el caso del grupo experimental en el HUCA y en el caso del grupo intervención en el Hospital San Juan de Dios de Barcelona.

#### 5.4.1. Actividades y juegos propuestos.

CONCURSO DE JUEGOS:

Consiste en la realización de 5 juegos formando una competición entre dos grupos previamente seleccionados. Las actividades se llevarán a cabo a través de un recorrido a realizar con la silla

de ruedas, para ello será necesaria la división del gimnasio en 5 zonas delimitadas. En cada uno de los juegos o actividades se incluirán los parámetros de realización con los que el niño con Distrofia Muscular de Duchenne se sienta cómodo en la primera sesión, pudiendo estos ser modificados en caso de que el fisioterapeuta así lo determine variando los mismos dentro de un rango de – 10% para disminuir la dificultad y +10% para aumentarla con respecto a los parámetros tomados en la primera sesión.

En caso de que el fisioterapeuta interventor considere necesaria la modificación de estos parámetros, bien sea para aumentar o disminuir los mismos, deberá dejar constancia de ello en la hoja de valoración y resultados (Anexo 16).

### **1º juego: “Los bolos”.**

- Materiales: 4 sillas de ruedas, conos, 10 bolos de plástico y bolas de tiro de distintos pesos desde 0,5 Kg hasta 2 Kg.
- Explicación del juego:

Al comienzo de la sesión, todos los participantes se dividirán en dos equipos que competirán entre sí. La competición comenzará en el punto de salida del que partirán dos niños de cada equipo entre los que se incluirá el sujeto de nuestro estudio. Los 4 niños partirán de la salida en silla de ruedas con destino al punto de inicio de este primer juego (punto 1). El recorrido comprendido desde la línea de salida hasta el punto 1 debe recorrerse en silla de ruedas, en él, el niño con Distrofia Muscular de Duchenne accionará su silla de ruedas en línea recta, mientras que los otros 3 niños realizarán el recorrido siguiendo un circuito en zig-zag delimitado por conos.

Cuando los dos miembros del mismo equipo lleguen al punto de lanzamiento (punto 2) se levantarán de la silla de ruedas para coger una de las bolas de tiro de peso adecuado para él. Una vez elegida la bola de tiro cada uno de los miembros de la pareja realizará una tirada

con el objetivo de derribar los 10 bolos, los puntos obtenidos que sumarán a su equipo serán equivalentes al número de bolos derribados en los dos lanzamientos.

Una vez completadas ambas tiradas los dos niños volverán a sus respectivas sillas de ruedas, las cuáles propulsarán hasta el punto de inicio del segundo juego.



**Figura 7:** Representación juego número 1.

- Objetivos fisioterápicos que se pretenden conseguir con el juego:
  - ✓ Manejo de la silla de ruedas: el niño con DMD realizará el recorrido inicial accionando su silla de ruedas, dicha tarea favorecerá el aprendizaje sobre el manejo de la silla y la familiarización con la misma.
  - ✓ Entrenamiento del test Timed up and go: el paciente debe levantarse de la silla de ruedas para coger la bola de tiro y realizar el lanzamiento, esto contribuye al mantenimiento o la mejora de los resultados obtenidos en el test Timed up and go lo que permitirá mantener o mejorar el riesgo de caídas que presenta el paciente en el comienzo de la intervención.
  - ✓ Mejora de la funcionalidad de miembros superiores: el lanzamiento de la bola de tiro implicará el trabajo de fuerza y coordinación del miembro superior, importante para el mantenimiento de la funcionalidad de la extremidad, la cual estará especialmente implicada

en el mantenimiento de la funcionalidad del niño al accionar la silla de ruedas y la realización de algunas de las actividades de la vida diaria del niño contribuyendo a su independencia.

- ✓ Trabajo de miembros inferiores: el movimiento de tiro en los bolos implica la necesidad de que el niño baje el centro de gravedad flexionando ligeramente los miembros inferiores previo a la realización del lanzamiento, de esta manera conseguiremos una ligera inestabilidad del niño y la necesidad de mantener la posición con los miembros inferiores para realizar un lanzamiento correcto. Además, la acción de levantarse de la silla de ruedas y caminar hacia las bolas de tiro contribuirá en dicho trabajo.
- Parámetros para aumentar la dificultad del juego:
  - Aumentar el peso de las bolas de lanzamiento un 10% del peso inicial con el que el paciente se encuentre cómodo, dificultando el mismo y solicitando más trabajo de miembros superiores.
  - Aumento de la distancia un 10% respecto a la inicial entre la línea de tiro y la localización de los 10 bolos.

### **2º juego: "Lanzamiento de sacos".**

- Materiales: 4 sillas de ruedas, conos, objetos para recoger, 2 taburetes regulables en altura, 6 aros, sacos de arena desde 0,5 Kg de peso hasta 2 Kg.

- Explicación del juego:

El juego comenzará con el desplazamiento en silla de ruedas de los niños desde el juego 1 hasta el punto de inicio de este segundo juego (punto 3), en el transcurso de este desplazamiento el niño con Distrofia Muscular de Duchenne realizará un circuito en zig-zag delimitado por conos mientras que los niños sin patología además del circuito en zig-zag deberán hacer paradas para coger diversos objetos del suelo.

Una vez ambos niños lleguen al punto de inicio de este segundo juego (punto 3) sobre la silla de ruedas se levantarán para dirigirse caminando hacia unos taburetes cuya altura

dependerá de la estatura del niño. Los niños deben sentarse en sus respectivos taburetes, desde los cuales realizarán 3 lanzamientos cada uno.

Frente a ellos habrá colocados 6 aros en el suelo a distintas distancias con respecto a los taburetes, dentro de los cuales deben caer los sacos de arena lanzados por los niños. El número de puntos sobre cada aro será mayor cuanto más distancia haya entre estos y los taburetes desde los que se lanzarán los sacos siendo el marcaje: el aro más próximo a los taburetes otorgará 1 punto; los 2 aros siguientes 2 puntos en cada uno; el aro colocado en tercer lugar 3 puntos; y los 2 últimos aros 5 puntos cada uno.

Los lanzamientos deben realizarse con las dos manos, una vez completados los 3 lanzamientos de cada niño de la pareja, estos se bajarán de los taburetes y volverán caminando a sus sillas de ruedas las cuales propulsarán hasta el punto de inicio del 3º juego en el que se encontrará a la espera el resto del equipo.



**Figura 8:** Representación del juego número 2.

- Objetivos fisioterápicos que se pretenden conseguir con el juego:

- ✓ Manejo de la silla de ruedas: en este caso el recorrido a realizar en silla de ruedas para llegar al segundo juego constará de un circuito delimitado por conos que el niño debe seguir realizando un zig-zag. De esta manera añadiremos destrezas al manejo de la silla de ruedas como son los cambios de dirección, situación en la que el paciente se encontrará en su vida diaria.
- ✓ Entrenamiento del test Timed up and go: en este juego el niño debe levantarse de la silla de ruedas para sentarse en un taburete más alto, esto permitirá el entrenamiento de dicho test y hará que el niño se enfrente a sillas a diferentes alturas dificultando en caso de las alturas más bajas levantarse y en las más altas sentarse.
- ✓ Trabajo de estabilizadores de columna: la postura mantenida sobre el taburete regulable en altura sin respaldo implica la necesidad de mantener una estabilidad de tronco que permita al niño mantenerse erguido sobre el taburete, dicha acción contribuye al trabajo del tronco afectado por el comienzo del uso de la silla de ruedas y el control de la escoliosis que puede haberse manifestado o no hasta este momento.
- ✓ Funcionalidad y trabajo de miembros superiores: el lanzamiento de pesos con los dos brazos implica un trabajo simétrico de fuerza y coordinación de ambas extremidades ayudando al niño a manejar correctamente el peso. Dicha actividad contribuirá a la mejora en la funcionalidad de miembros superiores que traerá consigo la mejora en la funcionalidad sobre la silla de ruedas y la realización de actividades y destrezas que impliquen dichas extremidades.
- ✓ Funcionalidad de miembros inferiores: el movimiento de levantarse y sentarse tanto de la silla como del taburete implica un trabajo de miembros inferiores dentro de una actividad funcional. Por ello, este juego ayudará a mantener la funcionalidad de miembros inferiores.
- Parámetros para aumentar la dificultad del juego:
  - Aumentar la altura de los taburetes para dificultar al niño la subida sobre los mismos.



- Disminuir la altura de los taburetes para aumentar el trabajo muscular de miembros inferiores al levantarse de estos.
- Aumentar el peso de los sacos de arena un 10% respecto al valor inicial lo que implicaría la necesidad de una fuerza mayor para completar el ejercicio y un mayor trabajo de miembros superiores.
- Aumentar la distancia entre los taburetes desde los que se realizan los lanzamientos y los aros, aumentando la complejidad del lanzamiento.

### **3º juego: “Relevos”.**

- Materiales: sacos lastrados, cucharas, pelotas de ping pong, dos cubos y una campana.
- Explicación del juego:

Para dar comienzo a este tercer juego los niños partirán con sus sillas de ruedas desde el juego anterior. Los niños sanos deberán hacerlo con una silla de ruedas lastrada siguiendo un circuito en zig-zag mientras que el niño con Distrofia Muscular de Duchenne lo hará en línea recta y condiciones normales.



**Figura 9:** Recorrido en silla de ruedas para llegar al juego número 3.

Una vez que los niños llegan al punto de inicio de este tercer juego (punto 4) se reunirán con el resto de los miembros de su equipo, los cuales serán los primeros en realizar el tercer

juego dejando al niño con Distrofia Muscular de Duchenne y a su acompañante en los dos juegos anteriores para la última ronda.

En el punto de inicio de este juego, cada uno de los equipos formará parejas entre sus miembros; los participantes encontrarán cucharas y pelotas de ping pong que los niños deben utilizar. Enfrente de las parejas colocaremos un cubo donde deberán depositarse las pelotas.

El juego se llevará a cabo en forma de relevos y por parejas dentro de cada uno de los equipos. Dentro de cada una de las parejas formadas, las tareas asignadas a cada niño serán diferentes: un miembro de la pareja será el encargado de coger una cuchara y colocarla en la boca de su compañero sobre la que apoyará una pelota de ping pong que debe mantenerse en equilibrio. Una vez colocada la pelota, el niño se dirigirá al cubo recolector reptando por el suelo. Su pareja deberá llegar al cubo caminando erguido evitando que la pelota de ping pong caiga, en caso de hacerlo, el niño debe detenerse y será el compañero que repta el que recogerá la pelota y la colocará de nuevo sobre la cuchara momento en el cual ambos miembros de la pareja reiniciarán la marcha.

Una vez ambos miembros de la pareja lleguen al cubo, el niño que realizó el recorrido reptando será el encargado de coger la pelota de la cuchara sostenida por su compañero y depositar la misma en el cubo pudiendo después regresar ambos niños al punto de inicio para dar el relevo a la siguiente pareja de su equipo. Este recorrido de regreso se realizará de la misma que manera que el de ida, el niño que llevo la cuchara regresará caminando y el compañero reptando.

En la última ronda de este juego el niño diagnosticado de Distrofia Muscular de Duchenne siempre será el miembro de la pareja que realiza el recorrido caminando, sosteniendo la cuchara y la pelota en equilibrio obligando por tanto a su pareja a reptar. En el caso del equipo en el que todos los participantes sean sanos, el niño que realice el recorrido en el mismo lugar que el niño con Duchenne debe realizar el juego de la siguiente manera: deberá

llevar la cuchara en la boca manteniendo la pelota en equilibrio a la vez que realiza el recorrido a cuatro patas.

Una vez esta última pareja deposite la última pelota de ping pong sobre el cubo, iniciarán el camino de regreso manteniendo cada uno el formato de ida, la primera pareja en llegar de nuevo al punto de inicio tocará una campana haciendo ganador del juego a su equipo.

Al equipo ganador se le otorgarán un total de 5 puntos mientras que el equipo que menor número de veces haya tirado la pelota de ping pong al suelo sumará 10 puntos a su marcador.

Una vez finalizado el juego el equipo al completo se desplazará hasta el punto de inicio del siguiente juego (punto 5).



**Figura 10:** Representación del juego número 3.

- Objetivos fisioterápicos que se pretenden conseguir con el juego:
- ✓ Mejorar la funcionalidad en silla de ruedas del niño: para llegar al punto de inicio de este tercer juego el niño deberá autopropulsarse sobre la silla de ruedas. Dicha actividad contribuye al entrenamiento de miembros superiores y al manejo de la silla de ruedas importante en esta etapa de la enfermedad ya que comienza la incorporación de dicha ayuda a la vida diaria del niño, debiendo ser este capaz de manejarse con ella de manera independiente.

- ✓ Mantenimiento de la funcionalidad de miembros superiores gracias al trabajo de autopropulsión de la silla de ruedas.
- ✓ Mantenimiento de los resultados del test Timed up and go: el niño con Distrofia Muscular de Duchenne llega al inicio del juego en silla de ruedas, realizándose este caminando en su caso. La necesidad de levantarse de la silla para realizar el ejercicio permite el entrenamiento de los resultados del test Timed up and go sobre el que se trata de buscar un mantenimiento o una mejora, relacionando dicha mejora directamente con la disminución del riesgo de caídas en el niño.
- ✓ Mantener la postura del niño: el niño con DMD en este juego realizará el recorrido caminando con la cuchara en la boca lo que provocará que para evitar que la pelota se caiga deba colocar y mantener la espalda recta a través del trabajo de los erectores de tronco durante todo el recorrido, de esta manera buscaremos evitar la aparición de la escoliosis, uno de los aspectos a observar y valorar en el estudio por su gran asociación con la etapa en la que comienza el uso de la silla de ruedas.
- ✓ Mejorar los resultados obtenidos en el test de marcha de 6 minutos ya que haremos al niño caminar una distancia determinada, la cual podrá aumentar hasta un 10% de la distancia inicial a lo largo del transcurso del estudio buscando un aumento en la dificultad y el mantenimiento en la progresión del entrenamiento.
- ✓ Mantener la funcionalidad de miembros inferiores implicados directamente en la marcha del paciente tratando de retrasar lo máximo posible la utilización de la silla de ruedas y reduciendo la utilización de la misma restringiendo la misma en momentos en los que sea únicamente imprescindible.
- Parámetros para aumentar la dificultad del juego:
  - Aumentar la distancia entre el punto de inicio y el cubo donde los niños deben depositar las pelotas de ping pong supondría un aumento del esfuerzo para completar el recorrido y dar el relevo a los compañeros siguientes.

#### **4º juego: “Mueve los aros”.**

- Materiales: aros, sacos de arena de 0,5Kg a 2 Kg y campana.
- Explicación del juego:

El equipo parte del juego 3 y debe desplazarse al punto de inicio de este cuarto juego (punto 5) para ello los dos niños de cada equipo que realizaron los dos primeros juegos en silla de ruedas deben sentarse sobre la misma y realizar el circuito correspondiente mientras que el resto del equipo irá caminando hacia el punto 5. El recorrido a realizar será de un circuito en zig-zag con la silla de ruedas lastrada en caso de los niños sanos y un recorrido en línea recta para el niño con Distrofia Muscular de Duchenne.

Una vez el equipo llega al punto de inicio de este juego (punto 5) formarán una fila en la que los niños sobre sillas de ruedas incluido el niño con DMD ocuparán las primeras posiciones de sus respectivos equipos.

Al dar la salida, el niño con DMD saldrá accionando su silla de ruedas en línea recta hacia varios aros colocados enfrente del equipo, una vez llegue allí debe coger uno de los aros sin moverse de la silla y transportarlo hasta el punto de inicio. Autopropulsando de nuevo su silla de ruedas, una vez llegue, debe colocarse en la primera posición de la fila de nuevo y pasar el aro recogido al compañero que tiene inmediatamente detrás por encima de su cabeza, el segundo de la fila lo pasará por encima de su cabeza al siguiente hasta que este llegue al último niño de la fila que colocará el aro en una caja y saldrá corriendo a coger el aro siguiente.

En el caso del otro equipo, el primer niño de la fila será sano por lo que aumentaremos la dificultad del ejercicio en su caso. Este deberá salir accionando su silla de ruedas la cual irá lastrada y deberá completar un recorrido en zig-zag tanto para recoger el aro como para llevarlo de vuelta al punto de inicio. Una vez el niño llegue con el aro la realización del juego será igual para los dos equipos.

Una vez recogido el segundo aro el niño se colocará el primero de la fila y pasará el mismo por encima de su cabeza al segundo de la fila, en este caso, el niño con DMD que continuará pasando el aro hasta que este llegue al último niño que saldrá en busca del tercer aro. Cuando llegue el turno de los otros dos niños, cada uno perteneciente a un equipo, que van en silla de ruedas deberán realizar el recorrido en la silla lastrada siguiendo el circuito en zig-zag al igual que hizo el compañero sano en silla de ruedas restante.

El juego finalizará cuando el niño con DMD o su equivalente en el otro equipo que fueron los primeros en salir en busca del aro, se encuentren en la última posición de la fila, coloquen el último aro en la caja localizada en el punto de inicio y salgan accionando de nuevo su silla de ruedas de la manera correcta a tocar una campana.

El primer equipo en accionar la campana será el ganador de este juego y sumará un total de 10 puntos al marcador de su equipo.

Tras la finalización del juego y el recuento de puntos todos se desplazarán hasta el punto de inicio del último juego del concurso (punto 6).

- Objetivos fisioterápicos que se pretenden conseguir con el juego:
- ✓ Mejorar la funcionalidad sobre la silla de ruedas incluyendo el desplazamiento del niño sobre la misma desde el juego anterior hasta el punto de inicio de este de manera independiente y con autopropulsión de su propia silla.
- ✓ Mejorar la funcionalidad de miembros superiores accionando la silla de ruedas y completando el paso de los objetos por encima de la cabeza que obligan al niño a levantar ambos brazos con una flexión de hombros y llevarlos hacia atrás.
- Parámetros para aumentar la dificultad del juego:
  - Sustituir los aros en el juego por sacos de arena de diferentes pesos que complicarán el transporte de los mismos por encima de la cabeza para dárselo al compañero que está por detrás.

- Aumentar la distancia entre el punto de inicio del juego y los aros que deben recoger los niños.
- Incluir en el juego el transporte de los aros de nuevo hacia su punto de partida. Para realizar esta modificación partiremos con el niño con DMD situado en el último lugar de la fila sobre su silla de ruedas con el último aro recogido por el grupo en las manos, en lugar de depositar el aro en la caja e ir a accionar la campana, transportará este último aro de nuevo a su lugar de inicio accionando su silla de ruedas y regresará de nuevo a la fila colocándose el primero, en el momento que el niño llegue a su posición el compañero que se encuentre en último lugar cogerá un nuevo aro de la caja y saldrá corriendo a colocarlo en el punto de partida del mismo y así sucesivamente hasta que todos los niños estén en la fila, el niño con DMD se encuentre en última posición y no haya más aros para transportar, será en este momento cuando el niño con DMD salga en busca de la campana autopulsando su silla.

**5º juego: “Transporte de objetos”.**

- Materiales: aros, globos, bandejas de plástico, pelotas de ping pong, vallas y dos cajas o cubos.
- Explicación del juego:

Los equipos partirán del punto de inicio del juego anterior desde el cual se desplazarán hasta el último juego del concurso. Para ello, los niños sobre la silla de ruedas, incluido el niño con Distrofia Muscular de Duchenne se desplazarán en silla de ruedas autopulsando la misma. El niño con DMD lo hará a través de un circuito en zig-zag delimitado por conos, mientras que los niños sanos sobre silla de ruedas completarán un circuito en zig-zag sobre el cual deberán recoger un número determinado de objetos del suelo.

Una vez todos los miembros del equipo se encuentren en el punto de inicio de este juego (punto 6) se colocarán en fila tras el punto de inicio del juego por parejas. Un miembro de

cada pareja será el encargado de transportar los globos mientras que el otro trasladará las pelotas de ping pong.

Tras indicar el comienzo del juego saldrán los miembros de las primeras parejas encargados de transportar los globos, dicha tarea será la que debe realizar el niño con Distrofia Muscular de Duchenne. El niño con DMD deberá transportar un solo globo mientras que los niños sanos de las parejas que deban realizar esta parte de la tarea deberán transportar dos globos en un único recorrido, para ello, cogerán cada uno los globos correspondientes, los cuales deben llevar a una caja localizada en el otro extremo del juego por el aire y sin que estos toquen el suelo. Para ello, el niño lanzará el o los globos hacia arriba en el punto de inicio (punto 6) e irá llevándolos hacia delante empujándolo hacia arriba, en caso de que algún globo caiga, el niño debe volver al inicio mientras su pareja comienza a transportar las pelotas de ping pong sobre la bandeja.

El niño encargado de transportar las pelotas de ping pong lo hará en equilibrio sobre una bandeja atravesando a su vez un circuito de obstáculos con vallas y aros que marcarán en su interior las únicas zonas del suelo sobre las que el niño podrá pisar.

En caso de que el compañero haga caer las pelotas de ping pong de la bandeja ambos miembros de la pareja se colocarán de nuevo en la fila. Sin embargo, en caso de que el compañero consiga transportar correctamente las pelotas y dejarlas en la caja correspondiente, su pareja tendrá la oportunidad de transportar de nuevo sus globos. En caso de fallar en este segundo intento de nuevo, ambos miembros de la pareja se colocarán al final de la fila de su equipo y esperarán de nuevo su turno para realizar otro intento.

El juego terminará cuando todos los niños del equipo respetando las normas, los tiempos marcados y el tipo de objeto que debe transportar cada uno, lleven todos los objetos a la caja. El equipo ganador sumará un total de 10 puntos al marcador de su grupo.





**Figura 11:** Representación del juego número 5.

- Objetivos fisioterápicos que se pretenden conseguir con el juego:
- ✓ Mejora en el manejo de la silla de ruedas: el juego comienza con el desplazamiento del niño con DMD en silla de ruedas realizando un circuito en zig-zag lo que permite enfrentarse a la realización de cambios de dirección con dicha ayuda, parte fundamental en el manejo de la silla de ruedas en la vida diaria.
- ✓ Mantenimiento de los resultados obtenidos en el test Timed up and go: el desplazamiento inicial en silla obliga a los niños con Distrofia Muscular de Duchenne a levantarse de la misma para poder realizar el juego. Dicha tarea contribuye al entrenamiento del test y puede suponer el mantenimiento o la mejora del riesgo de caídas con el que parte el niño al inicio del desarrollo del estudio.
- ✓ Mejorar la funcionalidad de miembros superiores impulsando el globo hacia arriba y hacia delante, con ello conseguiremos tener un efecto directo sobre la funcionalidad en la silla de ruedas tratando de mejorar la misma.
- ✓ Mantenimiento de la funcionalidad en miembros inferiores al realizar el recorrido para transportar el objeto y librar los distintos obstáculos que se encuentren durante el recorrido, esto favorecerá el mantenimiento de la deambulación en los niños con Distrofia Muscular de Duchenne.

- ✓ Trabajo de la musculatura del tronco: para poder llevar el globo es necesaria una ligera extensión de cuello y de la columna para lo que es fundamental el control de los músculos estabilizadores y extensores de tronco.
- Parámetros para aumentar la dificultad del juego:
  - Aumentar la distancia entre el punto de inicio del juego y la caja en la que depositar los objetos.
  - Aumentar la dificultad del recorrido de los niños creando un circuito de obstáculos más complejo: en el caso del grupo de los niños que transporten el globo que incluirán a los que padecen la enfermedad colocaríamos un pasillo con aros contiguos teniendo que realizar el recorrido pisando únicamente en el interior de los mismos; en el caso de los niños que transportan la pelota de ping pong sobre la bandeja en equilibrio aumentaríamos la dificultad del circuito separando la distancia entre los aros y aumentando la altura de las vallas lo que dificultaría mantener el equilibrio de la pelota sobre la bandeja.
  - Aumentar el número de globos y pelotas que debe transportar cada niño en un solo recorrido.

Tras la realización del concurso de juegos, comenzará la realización de actividades grupales en las que todos participarán de manera individual o por parejas, esto permitirá que los niños entren en contacto con todos los compañeros con los cuales podrán integrarse y relacionarse, pudiendo observar de esta manera la socialización de los pacientes con los demás.

**Primera actividad: “Consigue el mayor número de pañuelos”.**

- Materiales: espacio delimitado con una forma cuadrada y pañuelos de tela de cuatro colores diferentes.
- Explicación del juego:

Todos los participantes en la sesión se colocarán dentro del área delimitada donde se desarrollará el juego. A cada uno de los participantes no diagnosticados de DMD, se le dará un total de 3 pañuelos de tela aleatorios que deben enganchar por la parte de atrás de su pantalón, dejando que los pañuelos cuelguen hacia abajo lo máximo posible sin llegar a arrastrar por el suelo. Además, con la ayuda de una cuerda se les ataran los pies, obligándolos así a desplazarse y realizar el juego saltando a pies juntos.

El niño con Distrofia Muscular de Duchenne que esté realizando la sesión llevará colocados cinco pañuelos aleatorios de la misma manera que el resto de los participantes y realizará el juego caminando, además tendrán a su disposición áreas de descanso en caso de que estas sean necesarias. Para llegar a un área de descanso solo será necesario salir del área delimitada sobre la que se desarrollará el juego, pudiendo los niños descansar el tiempo necesario antes de retomar el juego junto a los demás compañeros.



**Figura 12:** Posición de partida en la actividad “Consigue el mayor número de pañuelos”.

El fisioterapeuta investigador / interventor dará la salida y el juego comenzará con todos los sujetos en el interior del área delimitada con sus pañuelos correspondientes colocados, desde aquí comenzarán a desplazarse de la manera indicada anteriormente tratando de quitar los pañuelos de los compañeros y evitar que les quiten los suyos.

Durante el transcurso del juego no se podrán quitar varios pañuelos de golpe a un mismo participante ni esperar expresamente a un compañero que se encuentre en la zona de descanso.

En el momento que un niño pierda todos sus pañuelos este debe salir del área y no podrá quitar más pañuelos a sus compañeros.

El paciente con Distrofia Muscular de Duchenne podrá salir a la zona de descanso tantas veces como necesite, siendo las ventajas de esta zona el descanso del niño y el mantenimiento de sus pañuelos a salvo, aunque desde dicha zona no podrán retirar pañuelos a ningún compañero.

El juego terminará cuando tan solo un participante tenga pañuelos propios colgados de su pantalón, dichos pañuelos pasarán a formar parte de su propio marcador y comenzará el recuento de los puntos obtenidos por cada niño.

Para realizar el recuento de puntos el fisioterapeuta investigador / interventor habrá dejado constancia en un papel escrito los puntos asociados a cada color de pañuelo previamente al comienzo de cada sesión, por ejemplo:

- ❖ Se otorgarán un total de 5 puntos por cada pañuelo **rojo**.
- ❖ Se otorgarán un total de 10 puntos por cada pañuelo **verde**.
- ❖ Se otorgarán un total de 20 puntos por cada pañuelo **amarillo**.
- ❖ Se otorgarán un total de 50 puntos por cada pañuelo **azul**.

Dichos puntos variarán en cada una de las sesiones y serán desconocidos por los niños permitiendo así que un niño con menor número de pañuelos pueda optar a ganar el juego.

Una vez finalizado el juego y conocidos los puntos obtenidos, saldrá el ganador del juego, el cual sumará a su equipo del concurso de juegos un total de 20 puntos.

- Objetivos fisioterápicos que se pretenden conseguir con el juego:
- ✓ Mantenimiento de la funcionalidad de miembros inferiores: la actividad será desarrollada por los niños con Distrofia Muscular de Duchenne caminando, por lo que estos trabajarán

sus miembros inferiores tratando de mantener la deambulación y retrasar lo máximo posible la utilización de la silla de ruedas.

- ✓ Mantenimiento de la funcionalidad en miembros superiores: los niños deben agarrar los pañuelos del compañero para poder quitárselos por lo que la funcionalidad de los miembros superiores será imprescindible en el juego. De esta manera además de la musculatura general de miembros superior trabajaremos el agarre de objetos, fundamental para la realización de actividades de la vida diaria.
- ✓ Mantenimiento de la valoración obtenida en el test Timed up and go: para poder retirar un pañuelo el niño deberá agacharse de forma ligera para poder hacer el agarre correcto del pañuelo, esto, además de implicar la necesidad de mantenimiento de la estabilidad de tronco para que el niño no caiga al suelo, supone un entrenamiento de miembros inferiores en el movimiento funcional de agacharse y levantarse el cual ayudará positivamente al mantenimiento de los resultados del test Timed up and go.
- Parámetros para aumentar la dificultad del juego:
  - Aumentar el área sobre la que se lleva a cabo el ejercicio provocando que los niños deban realizar un recorrido mayor para quitar los pañuelos a sus compañeros.

### **Segunda actividad: “Busca tu aro”.**

- Materiales: aros de distintos colores y pañuelos para tapar los ojos.
- Explicación del juego:

Todos los participantes de la sesión se colocarán en los mismos grupos utilizados para realizar el concurso de juegos previo, dentro de un área de juego delimitada sobre la que habrá tantos aros como componentes tenga cada equipo.

Cada uno de los equipos tendrá un color asignado y deberá recoger todos los aros de su color para colocarlos estratégicamente sobre el cuerpo del niño con Distrofia Muscular de Duchenne, en el equipo de este, y sobre el cuerpo de un niño sano en el otro equipo.

Además, sobre el recinto de juego se colocará un aro dorado con un papel fundamental dentro del juego junto al resto de aros correspondientes a cada equipo.

Para llevar a cabo el juego, el niño con Distrofia Muscular de Duchenne y su contrincante en el otro equipo, se colocarán fuera del área donde se desarrollará el juego y serán los encargados de dar indicaciones a cada uno de sus compañeros de equipo encargados de recoger un aro. Los niños que se encargan de buscar los aros realizarán el juego con una venda sobre los ojos, teniendo como única referencia la voz de su guía.

Tras marcar el inicio del juego, los primeros jugadores, saldrán guiados por los capitanes de sus equipos en busca de los primeros aros, una vez encontrado el aro será necesario el regreso de los niños con los aros y la colocación de los mismos en los lugares correspondientes:

- La colocación de los aros se realizará de una manera estratégica sobre el cuerpo de los guías de cada equipo, dicha colocación no requerirá un orden específico, pero si será necesaria una colocación final estándar para poder ganar el juego. Para ello, el guía deberá tener colocados sus brazos en cruz, con aros alrededor de sus brazos de manera que ambos brazos tengan el mismo número de aros. El niño con Distrofia Muscular de Duchenne trabajará como guía y le estará permitido relajar los brazos de la posición en cruz 3 veces durante la realización del juego, mientras el otro guía sano deberá aguantar el tiempo completo sin bajar los brazos.

Una vez completado el recorrido por parte del primer jugador, el guía indicará al segundo jugador su entrada en el campo de juego y la búsqueda de un nuevo aro. Se realizarán tantas rondas como jugadores tenga el equipo.

Una vez recogidos cada uno de los aros del color correspondiente a su equipo, el guía indicará a sus compañeros de equipo, aun con los ojos vendados, que formen una cadena dándose la mano entre todos para dirigirse a recoger el aro dorado. Dicho aro solo podrá ser recogido por uno de los niños que se encuentren en el extremo de la cadena. Una vez

recogido, el guía continuará con las indicaciones para que la cadena de niños regrese y coloque el aro dorado sobre el cuello del guía del equipo, acción que les dará la victoria del juego a uno de los equipos que sumará 10 puntos a su marcador.

- Objetivos fisioterápicos que se pretenden conseguir con el juego:
  - ✓ Mantenimiento de la funcionalidad de miembros superiores: la posición de brazos en cruz puede ser difícil de mantener para estos niños con Distrofia Muscular de Duchenne por lo que esta actividad tratará de trabajar la fuerza y resistencia de miembros superiores ayudándose de un estímulo externo que permita la distracción del niño como será en este caso el aporte de indicaciones al resto de su equipo para completar el juego.
  - ✓ Trabajo de miembros inferiores: el niño debe mantenerse en bipedestación durante el desarrollo del juego por lo que habrá un trabajo muscular isométrico de miembros inferiores que contribuirá al mantenimiento de la deambulación del niño.
  - ✓ Control de tronco: la postura de bipedestación con brazos en cruz implica que la espalda esté recta y que el niño trabaje el control de tronco para no caer hacia delante y perder los aros.
- Parámetros para aumentar la dificultad del juego:
  - Aumentar el peso de los aros para dificultar el mantenimiento de los mismos sobre los brazos del niño con Distrofia Muscular de Duchenne.
  - Aumentar el número de aros a colocar para aumentar el tiempo de juego y por tanto el tiempo de mantenimiento de los miembros superiores en cruz.
  - Disminuir el número de descansos permitidos en el niño con Distrofia Muscular de Duchenne.
  - Aumentar el área del recinto de juego dificultando la búsqueda de los aros correspondientes a cada equipo.
  - Incorporar en el juego aros de colores que no pertenezcan a ningún equipo para que los niños tarden más en encontrar el aro correcto.

### **Tercera actividad:**

- Materiales: balón de goma espuma y cuerda.

- Explicación del juego:

Todos los participantes de la sesión se colocarán dentro del área de juego delimitada, cada uno de ellos tendrá un total de 3 vidas. Los sujetos con Distrofia Muscular de Duchenne realizarán el juego caminando, teniendo a su disposición un área de descanso fuera del campo de juego con sus sillas de ruedas para descansar. Los niños sanos que participen en el juego llevarán las manos y los pies atados durante el desarrollo del juego, esto provocará que los niños se desplacen saltando a pies juntos y que realicen los lanzamientos con las dos manos.

El juego consistirá en lanzar la pelota al techo diciendo el nombre de un compañero, el cual debe ir en busca de la pelota, a su vez el resto de jugadores debe apartarse de la misma tan rápido como le sea posible. Una vez el niño nombrado tenga la pelota dirá "STOP" quedando el resto de jugadores inmóviles sin poder mover los pies del sitio, en este momento el niño lanzará el balón con la intención de golpear a uno de sus rivales. En caso de ser golpeado el niño perderá una vida de las tres con las que parte, si no es golpeado el juego se reiniciará y será el niño que lanzó el balón el que debe ir en su busca para lanzarlo y dar el nombre de otro compañero.

Cuando un niño pierda las tres vidas de las que dispone al inicio del juego debe formar equipo con uno de los otros jugadores atando sus manos entre sí.

El juego terminará cuando tan solo quede un jugador o equipo con vidas, momento en el que daremos por concluida la actividad.

- Objetivos fisioterápicos que se pretenden conseguir con el juego:
  - ✓ Mantenimiento de la funcionalidad de miembros superiores: los lanzamientos repetidos incluidos en el juego implican el trabajo de miembros superiores que favorece el



mantenimiento de la funcionalidad, además el agarre del balón permite trabajar los movimientos de la mano implicados en la manipulación, esencial en las actividades de la vida diaria.

- ✓ Mantenimiento de la funcionalidad de miembros inferiores: el niño estará en continuo movimiento y caminando lo que contribuirá a la funcionalidad de miembros inferiores y tratará de retrasar la utilización de la silla de ruedas.
- ✓ Mantenimiento de los valores obtenidos en el test Timed up and go: en los períodos de descanso sobre la silla de ruedas el niño debe sentarse y levantarse utilizando la fuerza de sus miembros inferiores y superiores, de esta manera contribuirá al mantenimiento o la mejora en los resultados de dicho test favoreciendo la disminución del riesgo de caídas. Además, el niño debe agacharse para coger el balón y lanzarlo a un compañero de esta manera conseguiremos trabajar dichos aspectos.
- ✓ Trabajo de tronco con el lanzamiento: el lanzamiento del balón favorecerá el trabajo de la musculatura extensora y flexora de tronco contribuyendo al mantenimiento de la estabilidad de tronco, la cual puede comenzar a verse afectada en la fase de la enfermedad en la que se encontrará el niño.
- ✓ Trabajo de coordinación: para evitar ser golpeado por el balón el niño debe esquivar el mismo a través de movimientos coordinados de su cuerpo. En el momento del lanzamiento también debe coordinar el movimiento para conseguir golpear a los compañeros con éxito.
- Parámetros para aumentar la dificultad del juego:
  - Aumentar el peso de la pelota de lanzamiento.
  - Aumentar el tamaño del área de juego.

Para favorecer la adherencia al tratamiento de los niños y contribuir a la participación en las sesiones de sus compañeros crearemos un calendario que colocaremos en el gimnasio (Anexo

18) en el que además que registrar las victorias semanales de cada uno de los grupos, nos permitirá ir sumando los puntos creando una competición mensual y anual, la cual concluirá con el fin del estudio. De esta manera trataremos de aumentar la adherencia de los pacientes al estudio para evitar pérdidas en el mismo y crearemos una nueva tarea en la que de manera conjunta todos los participantes de cada uno de los grupos apunten sobre su calendario las propias victorias buscando crear una motivación en las sesiones posteriores.

#### **4) Valoración final:**

Una vez finalizado el período de intervención se realizará una evaluación final con la que se concluirá el registro y la recogida de datos y se pasará al análisis de los mismos, el cual permitirá sacar conclusiones sobre el resultado del estudio. Dicha valoración seguirá las instrucciones de valoración y se recogerá en la hoja de resultados correspondiente a la valoración final.

### 5.5. CRONOGRAMA.

El estudio se desarrollará desde enero del 2023, fecha en la que comienza el diseño del estudio y diciembre de 2024 cuando se emitirá el informe final que incluirá las conclusiones del estudio.



**Tabla 2.** Cronograma del estudio.

## 5.6. ANÁLISIS DE DATOS.

El análisis de datos lo desarrollará un estadístico independiente, según programa de análisis estadístico de apoyo, tipo SPSS, STATA o R.

Primeramente, se presentarán los resultados atendiendo a gráficas descriptivas. A continuación, se analizarán la relación entre variables si la hubiera, con la intención de identificar patrones y tendencias y tomar decisiones basadas en los datos concretos recogidos en el estudio.

Para relación entre variables cuantitativas podremos usar test como el chi cuadrado o coeficiente de correlación de Pearsons.

Para analizar la relación de la variable cualitativa del estudio – participación en ensayo clínico – con las demás variables cuantitativas podremos usar la t de student.

## 6. SESGOS Y LIMITACIONES DEL ESTUDIO.

- Actividades ajenas a la terapia: la falta de control sobre las actividades realizadas en la vida diaria de los pacientes pertenecientes al grupo control podrían revelar resultados positivos no vinculados a la intervención. Por otro lado, las diferencias entre las actividades de la vida diaria, ocio y extraescolares realizadas por los sujetos incluidos en el grupo experimental podrían marcar diferencias en el mantenimiento de la deambulaci3n y la funcionalidad en silla de ruedas.
- P3rdida de sujetos: al tratarse de un estudio de un a3o de duraci3n podr3a ocurrir que alguno de los pacientes no completara toda la intervenci3n propuesta, por lo que, debido a la baja incidencia de la enfermedad cabe la posibilidad de no poder sustituir al paciente retirado del estudio.
- Evoluci3n de la enfermedad: la r3pida progresi3n de la enfermedad podr3a complicar el seguimiento de la intervenci3n o en casos muy extremos impedir completar el estudio siendo imposible realizar el protocolo de actividades propuestas.
- Problemas de salud que impidan al ni3o completar al menos el 75% de las sesiones propuestas.

## 7. ASPECTOS ÉTICOS Y LEGALES.

El presente proyecto de investigación debe realizarse cumpliendo el seguimiento de los principios éticos recogidos en la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial, relevantes para toda investigación médica en seres humanos (42).

Para poder llevar a cabo el desarrollo del proyecto es necesaria la presentación y aprobación del mismo ante el Comité de Ética de Investigación del Principado de Asturias, que ha de garantizar la seguridad, fiabilidad y confidencialidad de todo tipo de estudio de investigación en humanos (48).

El estudio debe cumplir con la protección de datos de los pacientes y la confidencialidad de los mismos, garantizando el anonimato de los sujetos en caso de la publicación del estudio, siendo la identidad únicamente conocida por los responsables del estudio y aquellos que intervienen en el mismo. Según la Ley Orgánica 3/2018, del 5 de Diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales, la protección de las personas físicas en relación con el tratamiento de datos personales es un derecho fundamental recogido en artículo 18.4 de la Constitución Española (49).

Según la Ley 41/2002, del 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica, la participación en estudios de investigación con seres humanos lleva asociada la firma de un consentimiento informado (Anexo 14) que incluya la información necesaria para comprender el desarrollo del estudio, los objetivos que se pretenden conseguir con él, los beneficios y las complicaciones que pueden ir asociadas al mismo, además, en él debe incluirse el derecho a abandonar en cualquier momento la participación en el estudio, incluyendo una hoja de renuncia o abandono del mismo (50).

## **8. RECURSOS Y PRESUPUESTO.**

### **RECURSOS HUMANOS.**

Para la realización del estudio será necesaria la colaboración de tres fisioterapeutas: un fisioterapeuta investigador e interventor que llevará a cabo la intervención del estudio y dos fisioterapeutas evaluadores, uno de ellos pertenecerá al HUCA y otro al Hospital San Juan de Dios de Barcelona, que realizarán las valoraciones de los sujetos pertenecientes al grupo experimental y al grupo control respectivamente. Los salarios correspondientes a los fisioterapeutas evaluadores no se sumarán al valor total del presupuesto final ya que parte de la función del profesional de la fisioterapia es investigadora y su colaboración en el estudio y en el tratamiento del niño se realizará dentro de su horario laboral. Por otro lado, el salario correspondiente al fisioterapeuta interventor, el cual debe desplazarse a los centros educativos y realizará las sesiones fuera de su horario laboral, serán remuneradas y añadidas al valor total del presupuesto del estudio.

Además, será necesaria la intervención de un estadístico que se encargue de la codificación de los datos para no influir en los resultados del estudio.

### **RECURSOS MATERIALES.**

El protocolo de intervención se llevará a cabo en los centros educativos de los niños que pertenecen al grupo experimental del estudio, gracias a ello el fisioterapeuta interventor y el grupo experimental tendrán a su disposición las instalaciones y materiales de los centros. Además, serán necesarios recursos presupuestados como las camillas y las sillas de ruedas que no serán añadidas a la cantidad total del presupuesto del estudio ya que su coste será asumido por los Hospitales participantes en el estudio: el Hospital Universitario Central de Asturias y el Hospital San Juan de Dios de Barcelona.

## PRESUPUESTO.

CONCEPTO	CANTIDAD	PRECIO	TOTAL
FISIOTERAPEUTA INTERVENTOR	1	40 € /HORA	200 € /MES
FISIOTERAPEUTA EVALUADOR	2	1500€ /MES	3.000€ /MES
ESTADÍSTICO	1	400€	400€
TRADUCCIÓN DEL ESTUDIO	1	2.000€	2.000 €
PROGRAMA SPSS	1	0€	0€
MATERIAL DE OFICINA	VARIOS	25€	25€
FOTOCOPIAS DOCUMENTACIÓN	VARIOS	100€	100€
GONIÓMETROS	2	30€	30 €
CAMILLAS	2	200€	400€
SILLA DE RUEDAS	4	150€	600€
JUEGO DE BOLOS	4	125€	100€
BOLAS DE TIRO DE 0,5 A 2 KG	2	40€	80 €
TABURETES REGULABLES EN ALTURA	2	60€	120€
AROS VARIOS COLORES	50	1,60€	80€
SACOS ARENA DE 0,5 A 2 KG	2	80€	160€
CUCHARAS	20	0,65€	13 €
PELOTAS DE PING PONG	100	0,33€	33€
CUBOS PLÁSTICO 12 LITROS	6	1,50€	9€
CAMPANA	2	5€	10€



GLOBOS	700	7 € /100 GLOBOS	49€
BANDEJA DE PLÁSTICO	20	2,30€	46€
VALLAS (15 Y 23 CM)	12 Y 12	3,60€/ 5,50€	109,20€
ROLLO CINTA DE COLOR (25 METROS)	7	2,50€	17,50€
CUERDA POR METROS	50	1,50€/ METRO	75 €
BALÓN DE GOMA ESPUMA	4	4€	16€
OBJETOS PARA RECOGER DEL SUELO	60	2,50€	150€
SACOS LASTRADOS 20 KG	3	34€	102€
CONOS	80	2,70€	216 €
<b>TOTAL</b>			<b>6.340,70€</b>

**Tabla 3.** Presupuesto para la realización del estudio.

## 9. BIBLIOGRAFÍA.

(1) Mah JK, Korngut L, Fiest KM, Dykeman J, Day LJ, Pringsheim T, et al. A Systematic Review and Meta-analysis on the Epidemiology of the Muscular Dystrophies. *Can J Neurol Sci*. 2016 Jan;43(1):163-77. Disponible en: [https://doi: 10.1017/cjn.2015.311](https://doi:10.1017/cjn.2015.311).

(2) Ortez C, Benito DND, García LC, Expósito J, Nolasco G, Nascimento A. Avances en el tratamiento de la Distrofia Muscular de Duchenne. *Medicina [Internet]*. September 2019. 79:77-81. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0025-76802019000700017&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802019000700017&lng=es).

(3) Chaustre DM, Md R, Chona W, Md S. Distrofia muscular de duchenne: Perspectivas desde la rehabilitación. *Med [Internet]*. 2011 Jun; 19 (1): 45-55. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/med/v19n1/v19n1a05.pdf>

(4) Nascimento Osorio A, Medina Cantillo J, Camacho Salas A, Madruga Garrido M, Vilchez Padilla JJ. Consensus on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neurologia (Engl Ed)*. 2019 Sep;34(7):469-81. Disponible en: <https://doi:10.1016/j.nrl.2018.01.001>.

(5) López-Hernández LB, van Heusden D, Soriano-Ursúa MA, Figuera-Villanueva L, Vázquez-Cárdenas NA, Canto P, et al. Discordancia genotipo-fenotipo en un paciente con distrofia muscular de Duchenne por una nueva mutación: hipótesis de la función de amortiguación de la distrofina. *Rev Neurol [Internet]*. 2011 Jun 16;52(12):720-4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21594857/>

(6) Gao QQ, McNally EM. The Dystrophin Complex: Structure, Function, and Implications for Therapy. *Compr Physiol*. 2015 Jul 1;5(3):1223-39. Disponible en: <https://doi:10.1002/cphy.c140048>.

(7) Pontevedra Burgos R, Carrera IDC. Tratamiento farmacológico y génico en las distrofias musculares de Duchenne y Becker. *Rev Cubana Pediatr [Internet]*. 2018; 90(4): e650. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312018000400009](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312018000400009)

- (8) De los Angeles Avaria M, Kleinsteuber K, Herrera L, Carvallo P. Delayed diagnosis of Duchenne muscular dystrophy in Chile. *Rev Med Chil.* 1999 Jan;127(1):65-70. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10436681/>
- (9) ¿Qué es Duchenne? [Internet]. Duchenne Parent Project España. 2019. [citado 25 de noviembre de 2022]. Disponible en: <https://www.duchenne-spain.org/que-es-duchenne/>
- (10) Etapas - Duchenne Parent Project España [Internet]. Duchenne Parent Project España. 2019 [citado el 10 de febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.duchenne-spain.org/etapas/>
- (11) Vieitez I, Gallano P, González-Quereda L, Borrego S, Marcos I, Millán JM, et al. Espectro mutacional de la distrofia muscular de Duchenne en España: estudio de 284 casos. *Neurología* [Internet]. 2017;32(6):377–85. Disponible en: [https://www.conadisperu.gob.pe/observatorio/wp-content/uploads/2019/10/04\\_021.pdf](https://www.conadisperu.gob.pe/observatorio/wp-content/uploads/2019/10/04_021.pdf)
- (12) Camacho A. Distrofia muscular de Duchenne. *An Pediatr Contin* [Internet]. 2014;12(2):47-54. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatria-continuada-51-pdf-S1696281814701684>
- (13) Vargas MQ, Rodríguez NE, Gutiérrez JMR. Distrofia muscular de Duchene: diagnóstico y tratamiento. *Rev Medica Sinerg.* 2019; 4(12):e315. Disponible en: <https://doi.org/10.31434/rms.v4i12.315>
- (14) Monteiro MR, Lanzillotta P. Análise entre a cinesioterapia e hidroterapia na Distrofia Muscular de Duchenne: revisão de literatura. *UNILUS E Pesqui* [Internet]. 2013;10(20):13–20. Disponible en: <http://revista.unilus.edu.br/index.php/ruep/article/view/101>
- (15) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol.* 2010; 9(1):77-93. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(09\)70271-6](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(09)70271-6)
- (16) Shrestha S, Munakomi S. GowerSign. [Updated 2023 Feb 13]. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; enero 2023 - Disponible en : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK540973/>

- (17) Distrofia muscular de Duchenne [Internet]. Fisionline 2018. [citado 26 de marzo de 2023]. Disponible en: <https://www.fisioterapia-online.com/bebe-patologias-infantiles/distrofia-muscular-de-duchenne>
- (18) Salcedo M, González-Morán G, Albiñana J. Exploración ortopédica. Ventana a otras especialidades. *An Pediatr Contin* [Internet]. 2009 ;7(6):369–72. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatria-continuada-51-pdf-S1696281809732093>
- (19) Bendixen RM, Lott DJ, Senesac C, Mathur S, Vandenborne K. Participation in daily life activities and its relationship to strength and functional measures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Disabil Rehabil*. 2014;36(22):1918-23. Disponible en: <https://doi.org/10.3109/09638288.2014.883444>
- (20) Santos ALY da S, Maciel FK de L, Fávero FM, Grossklauss LF, Sá C dos SC de. Funcionalidade de membro superior em pacientes deambuladores e não deambuladores com distrofia muscular de Duchenne. *Fisioter E Pesqui* [Internet]. 2020;27(2):188–93. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/fp/a/zrSR5KDMQw9W3XCBXfvTVhc/?format=pdf&lang=en>
- (21) Filippo TD, Parisi L, Roccella M. Aspectos psicológicos en niños afectados por distrofia muscular de duchenne de bologne. *Ment Illn*. 2012; 4(1): e5. Disponible en: <https://doi.org/10.4081%2Fmi.2012.e5>
- (22) L.E.Gómez, M.A Alcedo, M.A. Verdugo, B. Arias, Y. Fontanil, V.B. Arias, et al. Escala KidsLife. Evaluación de la calidad de vida de niños y adolescentes con discapacidad intelectual. 1ª ed. Salamanca: Colección Herramientas; 2016. 98 p.
- (23) Morales M M, Pavón T D. Función pulmonar en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne. *Neumol Pediatr*. 2021;13(3):96-100. Disponible en: <https://doi.org/10.51451/np.v13i3.213>
- (24) Emanuel I, De Souza R, Francieli Do Valle K, Henrique M, Ramos C, Wellington, et al. Distrofia Muscular de Duchenne: Complicações e tratamentos. *Rev. Fafibe on-line*. 2015;8 (1): 178-187; Disponible en: <https://unifafibe.com.br/revistasonline/arquivos/revistafafibeonline/sumario/36/30102015184820.pdf>

(25) Beytía Mde L, Vry J, Kirschner J. Drug treatment of Duchenne muscular dystrophy: available evidence and perspectives. *Acta Myol.* 2012 May;31(1):4-8. Disponible en:<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22655510/>

(26) Sierra Bernal, García Lacasa, Alaya Bernal, Romeo Iglesia, Remírez Vicario, Nicoleta Caulea. Enfoque fisioterápico de la distrofia muscular de Duchenne. Revisión bibliográfica. *Revista Sanitaria de Investigación*, ISSN-e 2660-7085, Vol. 2, Nº. 11 (Noviembre), 2021.

(27) Gámiz Bermúdez F. Tratamiento de fisioterapia en el abordaje de la enfermedad de Duchenne. A propósito de un caso. *Sanum* [Internet]. 2020; 4(3): 22-26. Disponible en:<https://revistacientificasanum.com/articulo.php?id=94>

(28) Florence JM, Pandya S, King WM, Robison JD, Baty J, Miller JP, et al. Intrarater reliability of manual muscle test (Medical Research Council scale) grades in Duchenne's muscular dystrophy. *Phys Ther.* 1992 ;72(2):115-22. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/ptj/72.2.115>

(29) Kapandji AI. Cuadernos de fisiología articular. Cuaderno III. 2ª ed. Barcelona: Masson; 1970: 218-19.

(30) Kendall FP, McCreary EK. Músculos: Pruebas y funciones. 2ª ed. Barcelona: JIMS; 1985: 254-59.

(31) Collin C, Wade D. Assessing motor impairment after stroke: a pilot reliability study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1990 Jul;53(7):576-9. Disponible en: <https://doi.org/10.1136%2Fjnp.53.7.576>

(32) Sá CD, Fagundes IK, Araújo TB, Oliveira AS, Fávero FM. The relevance of trunk evaluation in Duchenne muscular dystrophy: the segmental assessment of trunk control. *Arq Neuropsiquiatr.* 2016 Oct;74(10):791-795. Disponible en:<https://doi.org/10.1590/0004-282x20160124>

(33) Cruz-Anleu ID, Baños-Mejía BO, Galicia-Amor S. Prueba de marcha de seis minutos en niños con enfermedad neuromuscular. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2013;51(6):674-679. Disponible en:<https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2013/im136o.pdf>

(34) Gochicoa-Rangel Laura, Mora-Romero Uri, Guerrero-Zúñiga Selene, Silva-Cerón Mónica, Cid-Juárez Silvia, Velázquez-Uncal Mónica et al . Prueba de caminata de 6 minutos: recomendaciones y procedimientos. *Neumol. Cir. Torax* [Internet]. 2015 ;74( 2): 127-136. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0028-37462015000200008&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0028-37462015000200008&lng=es).

(35) Roqueta C, de Jaime E, Miralles R, Maria Cervera A. Experiencia en la evaluación del riesgo de caídas. Comparación entre el test de Tinetti y el Timed Up & Go. *Rev Esp Geriatr Gerontol* [Internet]. 2007;42(6):319–27. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-geriatria-gerontologia-124-pdf-S0211139X07735709>

(36) Campillay Guzmán J, Guzmán Silva R, Guzmán Venegas R. Reproducibilidad de los tiempos de ejecución de la prueba de Timed Up and Go, medidos con acelerómetros de smartphones en personas mayores residentes en la comunidad. *RevEspGeriatrGerontol*.2017;52(5):249–252. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-geriatria-gerontologia-124-articulo-reproducibilidad-tiempos-ejecucion-prueba-timed-S0211139X17300653>

(37) Lue YJ, Lin RF, Chen SS, Lu YM. Measurement of the functional status of patients with different types of muscular dystrophy. *Kaohsiung J Med Sci*. 2009 Jun;25(6):325-33. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/s1607-551x\(09\)70523-6](https://doi.org/10.1016/s1607-551x(09)70523-6)

(38) Escobar Raúl G, Lucero Nayadet, Solares Carmen, Espinoza Victoria, Moscoso Odalie, Olguín Polín et al. Escala de evaluación funcional de las extremidades superiores en niños con distrofia muscular de Duchenne y atrofia muscular espinal. *Rdo. chile pediatra*. 2017; 88(1): 92-99. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2016.07.003>.

(39) Fagoaga Mata J, Girabent Farrés M, Bagur Calafat C, Febrer Rotger A, Steffensen BF. Evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de atrofia muscular espinal y distrofia muscular de Duchenne. Traducción y validación de la escala Egen Klassifikation 2 para la población española. *Rev Neurol*. 2015;60(10):439. Disponible en: <https://neurologia.com/articulo/2015007>

(40) Damián AS, Soto CEP, Bolívar JRH, Reifetshamme L del VR. Fisioterapia respiratoria, una alternativa para la eliminación de secreciones en la distrofia muscular de Duchenne. *FisioGlía*

Rev Divulg En Fisioter. 2018;5(3):57-63. Disponible en:  
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6543049>

(41) Calculadora del tamaño de muestra [Internet]. SurveyMonkey. [citado 26 de marzo de 2023]. Disponible en: <https://es.surveymonkey.com/mp/sample-size-calculator/>

(42) Declaración de Helsinki de la AMM - Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos. Asociación Médica Mundial (AMM) [Internet]. 2020. Disponible en: <https://www.wma.net/es/polices-post/declaracion-de-helsinki-de-la-amm-principios-eticos-para-las-investigaciones-medicas-en-seres-humanos/>

(43) Angulo Carrere Ma T, Álvarez Menéndez A. Biomecánica de la extremidad inferior. 5. Exploración de las articulaciones del pie [Internet]. Reduca. 2009;1(3): 50-67. Disponible en: <http://www.revistareduca.es/index.php/reduca-enfermeria/article/viewFile/114/135>

(44) Taboadela CH. Una herramienta para la evaluación de las incapacidades laborales. 1ª ed. Buenos Aires: Asociart Art; 2007.

(45) Díaz JJ, Schröter G C, Schulz I R. Actualización en evaluación radiológica de la escoliosis. Rev. chil. radiol. 2009 ;15(3): 141-151. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-93082009000300007>.

(46) Redín CS. Aquí Jugamos Todos. 1ª ed. España: Pila Teleña; 2011.

(47) Ríos Hernández M, Carmona J. Actividad física adaptada: el juego y los alumnos con discapacidad: la integración en los juegos, juegos específicos, juegos motrices sensibilizadores. 5ª ed. Barcelona: Editorial Paidotribo México; 2017.

(48) Comité Ética de la Investigación del Principado de Asturias. Astursalud [Internet]. 2020. Disponible en: <https://www.astursalud.es/noticias/-/noticias/comite-etica-de-la-investigacion-del-principado-de-asturias>

(49) BOE-A-2018-16673 Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales [Internet]. Boes.es. Disponible en: <https://www.boe.es/buscar/act.php?id=BOE-A-2018-16673>

(50) BOE-A-2002-22188 Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica. [Internet]. Boe.es. Disponible en: <https://www.boe.es/buscar/act.php?id=BOE-A-2002-22188>



## 10. ANEXOS.

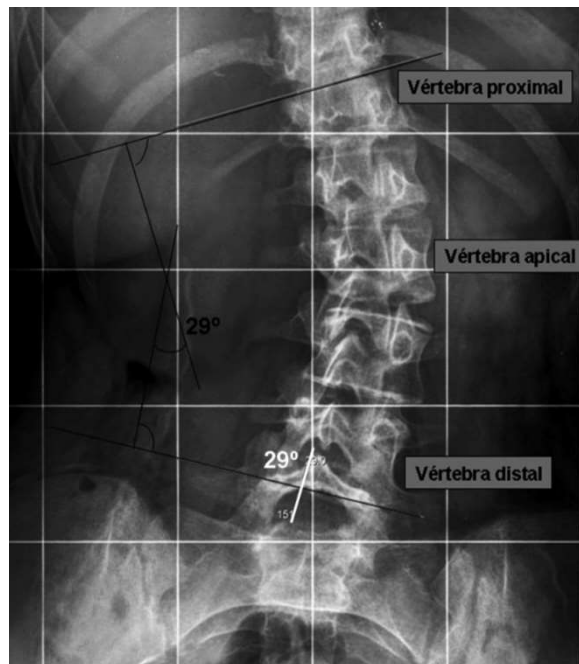
### ANEXO 1. Ángulo de Cobb.

La valoración de la escoliosis se realiza a través de la medición del ángulo de Cobb, para ello será necesaria la realización de pruebas radiológicas que permitan realizar la medición.

Una vez obtenidas las pruebas se pasará a la valoración:

En primer lugar se identificarán las vértebras terminales, es decir, aquellas que limitan ambos extremos de la curva y que forman un mayor ángulo entre ellas o lo que es lo mismo aquellas que presentan el mayor grado de inclinación hacia el lado de la concavidad (45).

Una vez localizadas las vértebras terminales se trazarán dos líneas paralelas al platillo superior de la vértebra límite proximal y al platillo inferior de la vértebra límite distal y finalmente dos líneas perpendiculares a las anteriores las cuales se cortarán entre sí formando el ángulo de Cobb.



**Figura 13:** Ángulo de Cobb. (Díaz J J, Schröter G C, Schulz I R. Pg 143) (45).

## ANEXO 2. Modified Medical Research Council (MRCm).

La escala Modified Medical Research Council (MRCm) valora la fuerza muscular para cada uno de los movimientos articulares otorgando un valor entre 0 y 5, siendo (28):

- Valor 0: sin movimiento.
- Valor 1: se ve o se percibe un parpadeo de movimiento en el músculo.
- Valor 2: el músculo mueve la articulación cuando se elimina la gravedad.
- Valor 3 -: el músculo mueve la articulación contra gravedad, pero no completa el rango de movimiento mecánico.
- Valor 3: el músculo no puede sostener la articulación contra resistencia, pero mueve la articulación completamente contra la gravedad.
- Valor 3+: el músculo mueve la articulación por completo contra la gravedad y es capaz de vencer una resistencia transitoria, pero colapsa abruptamente.
- Valor 4 -: igual que el grado 4 pero el músculo solo sujeta la articulación contra una resistencia mínima.
- Valor 4: el músculo sostiene la articulación contra una combinación de gravedad y resistencia moderada.
- Valor 4+: igual que el grado 4 pero el músculo mantiene la articulación contra una resistencia de moderada a máxima.
- Valor 5 -: debilidad apenas detectable.
- Valor 5: corresponde a la fuerza normal.

### ANEXO 3. Test de flexión cervical.

El test de flexión de la columna cervical evalúa los grados de movimiento que el paciente realiza de forma activa en el movimiento de flexión de la cabeza. Para la realización de dicho test se coloca al paciente en decúbito supino con los codos doblados y las manos apoyadas por encima de la cabeza, desde esa posición se pide al paciente un movimiento de flexión cervical con doble mentón que no implique una elevación del tórax (30).

Dicha prueba puede valorarse utilizando la escala MRCm (Anexo 2), que nos permitirá calificar el grado de fuerza muscular que presenta el paciente para los músculos flexores de la columna cervical. Otra de las opciones para valorar el grado de flexión cervical son los valores goniométricos obtenidos con la medición gradual del movimiento. Para realizar una medición goniométrica del movimiento de flexión cervical es necesario el uso de un goniómetro y la colocación del paciente en sedestación, posición desde la cual realizará el movimiento. Para realizar una correcta medición es necesaria la colocación del goniómetro en posición 0, en la cual el eje del goniómetro se coloca sobre el conducto auditivo externo, el brazo fijo alineado con la línea media de la cabeza tomando como referencia el vértex y el brazo móvil toma como referencia las fosas nasales, formando los dos brazos del goniómetro un ángulo de 90°. A medida que el paciente ejecuta el movimiento este irá acompañado del brazo móvil y el valor entre la posición 0 y la posición tras la finalización del movimiento será el resultado de la goniometría considerándose normal un rango de movimiento según la Academia Americana de Cirujanos Ortopédicos (AAOS) entre 0-45° (44).

#### ANEXO 4. Trunk control test.

El Trunk control test se utiliza para valorar los movimientos y el control de tronco a través de 4 ítems, los cuales recibirán una puntuación de 0, 12 o 25 siendo (31):

- ítem 1: se pide al paciente que desde una posición de decúbito supino sobre la cama ruede hacia el lado con mayor debilidad, obteniendo:
  - El niño es incapaz de realizar la tarea sin ayuda (0 puntos).
  - El niño realiza la tarea con ayuda (12 puntos).
  - El niño realiza la tarea de manera independiente y autónoma (25 puntos).
- Ítem 2: se pide al paciente que desde la posición de decúbito supino sobre la cama ruede hacia el lado más fuerte, obteniendo:
  - El niño es incapaz de realizar la tarea sin ayuda (0 puntos).
  - El niño realiza la tarea con ayuda (12 puntos).
  - El niño realiza la tarea de manera independiente y autónoma (25 puntos).
- ítem 3: se pide al paciente que desde una posición de decúbito supino sobre la cama se coloque en sedestación, obteniendo:
  - El niño es incapaz de realizar la tarea sin ayuda (0 puntos).
  - El niño realiza la tarea con ayuda (12 puntos).
  - El niño realiza la tarea de manera independiente y autónoma (25 puntos).
- ítem 4: se pide al paciente que se siente de manera equilibrada sobre el borde de la cama, con los pies fuera del suelo durante un mínimo de 30 segundos, obteniendo:
  - El niño es incapaz de realizar la tarea sin ayuda (0 puntos).
  - El niño realiza la tarea con ayuda (12 puntos).
  - El niño realiza la tarea de manera independiente y autónoma (25 puntos).

La puntuación obtenida se encontrará entre 0 y 100 puntos, la puntuación más alta pertenecerá por tanto a aquellos niños que realicen las 4 tareas propuestas de manera autónoma mostrando un mejor control de tronco que aquellos pacientes que presenten una puntuación inferior.

## ANEXO 5. Escala de evaluación segmentaria del control del tronco (SATCo).

La Escala de evaluación segmentaria del control del tronco (SATCo) es un método de evaluación para pacientes con un deterioro o daño motor. Para la aplicación de dicha escala es necesaria la utilización de un banco con un sistema de correas incorporado que permitan el mantenimiento de la pelvis en una posición neutra y por consiguiente el manejo manual del paciente por parte del evaluador, el cual irá reduciendo el apoyo del paciente hasta conocer el nivel de apoyo necesario para mantener la sedestación. La escala consta de 7 niveles diferentes de control de tronco, siendo (32):

- Nivel 1: presencia de control de la cabeza cuando hay un apoyo de la cintura escapular y de las extremidades superiores del paciente sobre una superficie, proporcionándole estabilidad y apoyo.
- Nivel 2: representa el control de la parte superior del pecho, el cual se valora con el apoyo del evaluador bajo las axilas del paciente.
- Nivel 3: el paciente presenta un control torácico medio, el evaluador coloca sus manos bajo las escápulas del paciente.
- Nivel 4: representa el control de tronco inferior, el evaluador sujeta al paciente colocando sus manos en las costillas inferiores del paciente.
- Nivel 5: representa el control lumbar superior, en el que el examinador coloca las manos por debajo de las costillas del paciente.
- Nivel 6: representa el control lumbar inferior, en el que el evaluador sostiene la pelvis con sus manos.
- Nivel 7: representa el mayor control de tronco en el que el paciente es capaz de mantener una posición estable en sedestación sin ayuda del evaluador o de sistemas ortopédicos.

Tras la evaluación se adjudicará un nivel a cada paciente, obteniendo aquellos con mejor control de tronco los niveles más altos según la escala.

#### ANEXO 6. Prueba de marcha de 6 minutos.

La prueba de marcha de 6 minutos es una prueba submáxima que mide la distancia máxima que puede recorrer el niño durante un periodo de 6 minutos andando tan rápido como le sea posible valorando así la respuesta de los sistemas respiratorio, cardiovascular, metabólico, músculoesquelético y neurosensorial (34).

La prueba se desarrolla en una superficie plana de 30 metros de longitud y es necesario tener presente la escala de Borg para disnea y fatiga, la hoja de recolección de datos para poner de manifiesto las mediciones necesarias durante la realización de la prueba y la tabla de trabajo que indica el orden y las instrucciones para la realización de esta. Además es necesario contar con un cronómetro, un estetoscopio y un contador de vueltas (34).

Previo a la realización de la prueba debemos informar al paciente de que debe acudir con ropa y calzado cómodo que le permitan realizar la prueba de manera correcta, además no debe realizar ejercicio de alta intensidad antes de la evaluación siendo necesario que el paciente mantenga 15 minutos de reposo previo al comienzo de la prueba (34).

A la llegada del paciente deben recogerse las condiciones en las que el mismo realiza la prueba y el uso o no de ayudas para la marcha, para garantizar así que las pruebas posteriores se realicen de la misma manera sin alterar por tanto los resultados. Se dará al paciente una explicación detallada de la prueba y se resolverán las dudas que presente el mismo sobre la realización de la misma (34).

Tras la explicación se comenzará a rellenar la hoja de trabajo con el pesaje, el registro de la frecuencia cardíaca máxima, la tensión arterial, la frecuencia cardíaca en reposo, la saturación de oxígeno y el valor basal según la escala de Borg.

Nombre: \_\_\_\_\_  
 Apellido paterno \_\_\_\_\_ Apellido materno \_\_\_\_\_ Nombre (s) \_\_\_\_\_  
 Fecha de Nacimiento: \_\_\_\_\_ No. Expediente: \_\_\_\_\_ Fecha: \_\_\_\_\_ Edad: \_\_\_\_\_ Peso: \_\_\_\_\_ (kg)  
 (AAAA/MM/DD) (AAAA/MM/DD)  
 Talla: \_\_\_\_\_ (cm) Género: \_\_\_\_\_ Técnico: \_\_\_\_\_ Diagnóstico: \_\_\_\_\_ FC Máx: \_\_\_\_\_

Prueba «A»						Prueba «B»					
	FC	SpO <sub>2</sub>	BORG Disnea	BORG Fatiga	TA		FC	SpO <sub>2</sub>	BORG Disnea	BORG Fatiga	TA
Reposo						Reposo					
Vuelta 1						Vuelta 1					
Vuelta 2						Vuelta 2					
Vuelta 3						Vuelta 3					
Vuelta 4						Vuelta 4					
Vuelta 5						Vuelta 5					
Vuelta 6						Vuelta 6					
Vuelta 7						Vuelta 7					
Vuelta 8						Vuelta 8					
Vuelta 9						Vuelta 9					
Vuelta 10						Vuelta 10					
Vuelta 11						Vuelta 11					
Vuelta 12						Vuelta 12					
Final						Final					
Minuto 1						Minuto 1					
Minuto 3						Minuto 3					
Minuto 5						Minuto 5					

Distancia _____ Metros _____ Se detuvo: Sí _____ No _____ Motivo Mareo: _____ Disnea: _____ Angina: _____ Dolor: _____ Otros: _____	Distancia _____ Metros _____ Se detuvo: Sí _____ No _____ Motivo Mareo: _____ Disnea: _____ Angina: _____ Dolor: _____ Otros: _____
--	--

Comentarios: \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_

**Figura 14.** Hoja de trabajo prueba de marcha de 6 minutos.(34)

Se leerán las instrucciones de manera textual: *“El objetivo de esta prueba es caminar tanto como sea posible durante 6 minutos. Usted va a caminar de ida y de regreso en este pasillo tantas veces como le sea posible en seis minutos. Yo le avisaré el paso de cada minuto y después, al minuto 6, le pediré que se detenga donde se encuentre. Seis minutos es un tiempo largo para caminar, así que usted estará esforzándose. Le está permitido caminar más lento, detenerse y descansar si es necesario, pero por favor vuelva a caminar tan pronto como le sea posible. Usted va a caminar de un cono al otro sin detenerse, debe dar la vuelta rápidamente para continuar con su caminata. Yo le voy a mostrar cómo lo debe hacer, por favor observe cómo doy la vuelta sin detenerme y sin dudar.”* y se realizará una demostración para verificar la comprensión de la

prueba por parte del paciente, a continuación textualmente: “ *Recuerde que el objetivo es caminar tanto como sea posible durante 6 minutos, pero no corra o trote. Cuando el tiempo haya transcurrido le pediré que se detenga. Quiero que se detenga justo donde se encuentre y yo iré por usted. ¿Tiene alguna duda?*.” (34).

Al comienzo de la prueba el paciente se colocará en la línea de inicio y el evaluador dará la señal “Comience” e iniciará el cronómetro. El examinador irá caminando cerca del paciente, registrando en la hoja de trabajo la saturación de oxígeno y la frecuencia cardíaca en cada vuelta con ayuda de un pulsioxímetro portátil. A lo largo que transcurre el tiempo de la prueba se informará al paciente con las siguientes frases estandarizadas:

- *Después de 1 minuto diga al paciente: “Va muy bien, le quedan 5 minutos.”*
- *Al completar el minuto 2 diga: “Va muy bien, le quedan 4 minutos.”*
- *Al minuto 3 diga al paciente: “Va muy bien, le quedan 3 minutos.”*
- *Al minuto 4 diga al paciente: “Va muy bien, le quedan sólo 2 minutos.”*
- *Al minuto 5 diga al paciente: “Va muy bien, le queda sólo 1 minuto más.”*
- *Cuando complete 6 minutos diga al paciente: “Deténgase donde está.”*

En caso de que el niño se detenga durante la prueba debemos animar a que reanude la marcha cada 30 segundos “Por favor reinicie su caminata en cuanto le sea posible”, en caso de que esto ocurra el evaluador debe registrar el tiempo de pausa y el momento de reanudación de la marcha. Al completar los 6 minutos de duración de la prueba se indicará al paciente que se siente y se registrará la saturación de oxígeno, la frecuencia cardíaca, la tensión arterial, la disnea y la fatiga a través de la escala de Borg lo antes posible, posteriormente se calculará la distancia total recorrida y el porcentaje alcanzado de la frecuencia cardíaca máxima del paciente (34).

La prueba será interrumpida en caso de que el niño no pueda completar la misma o aparezcan complicaciones como dolor torácico, palidez, sudoración o saturación de oxígeno por debajo del 80% (34).



### ANEXO 7. Test Timed up and go.

El Timed up and go sirve para valorar el riesgo de caídas del paciente, para ello, se marcará una distancia de 3 metros entre una silla con reposabrazos y un cono.

Con el paciente sentado sobre la silla se marcará la señal de inicio de la prueba, el paciente debe levantarse de la silla, caminar 3 metros rodeando el cono y regresar caminando a la silla para volver a sentarse. El tiempo total empleado en realizar el recorrido será cronometrado (35).

El tiempo empleado en realizar la prueba determinará el riesgo de caídas del niño:

- Un tiempo de menos de 10 segundos se considera un riesgo de caídas normal.
- Un tiempo entre 10 y 20 segundos implica un riesgo de caídas moderado.
- Un tiempo de más de 20 segundos implica un alto riesgo de caídas.

### ANEXO 8. Escala Brooke.

La Escala Brooke valora la funcionalidad de las extremidades superiores en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne, en ella se asigna un valor entre 1 y 6 que aporta un nivel ordinal de funcionalidad siendo (37):

- Valor 1: comenzando con los brazos a los lados, el paciente puede abducir los brazos en un círculo completo hasta que toquen por encima de la cabeza.
- Valor 2: puede levantar los brazos por encima de la cabeza solo flexionando el codo (acortando la circunferencia del movimiento) o usando los músculos accesorios.
- Valor 3: no puede levantar las manos por encima de la cabeza, pero puede llevarse un vaso de agua a la boca.
- Valor 4: puede llevarse las manos a la boca, pero no puede llevarse un vaso de agua a la boca.
- Valor 5: no puede llevarse las manos a la boca, pero puede usarlas para sostener un bolígrafo o recoger monedas de la mesa.
- Valor 6: no puede llevarse las manos a la boca y no tiene ninguna función útil en las manos.

Por tanto, según dicha escala los pacientes con mayor funcionalidad de miembros superiores obtendrán valores de 1 y 2, mientras que a medida que el paciente pierde funcionalidad en estas extremidades irá obteniendo puntuaciones más altas según la Escala de Brooke.

## ANEXO 9. Escala de evaluación funcional de extremidades superiores.

La escala de evaluación funcional de extremidades superiores utilizada en pacientes con distrofia muscular de Duchenne o atrofia muscular espinal se compone de 21 ítems agrupados en 4 dimensiones. Cada ítem obtendrá una puntuación entre 0 y 5 excepto 5 de ellos cuya puntuación variará entre 0 y 4 (38).

### **Primera dimensión: hombro.**

ÍTEM 1:

- Abducción del hombro derecho hasta la altura de los hombros.
- Abducción del hombro derecho sobre la altura de los hombros.

ÍTEM 2:

- Flexión del hombro derecho hasta la altura de los hombros.
- Flexión del hombro derecho sobre la altura de los hombros.

ÍTEM 3:

- Abducción del hombro izquierdo hasta la altura de los hombros.
- Abducción del hombro izquierdo sobre la altura de los hombros.

ÍTEM 4:

- Flexión del hombro izquierdo hasta la altura de los hombros.
- Flexión del hombro izquierdo sobre la altura de los hombros.

### **Segunda dimensión: codo.**

ÍTEM 5: Manos a la boca.

ÍTEM 6: Trasladar el peso desde los muslos a la mesa o a la altura de los hombros con las dos manos.

ÍTEM 7: Levantar y trasladar latas.

ÍTEM 8: Romper un papel.

ÍTEM 9: Desplazar peso de un círculo a otro.

### **Tercera dimensión: Muñeca y mano.**

ÍTEM 10: Trazar trayecto en hoja.

ÍTEM 11: Encender la luz presionando el interruptor.

ÍTEM 12: Agarrar 5 monedas.

ÍTEM 13: Levanta con agarre de 3 puntos de apoyo (pinza trípode).

ÍTEM 14: Levanta con agarre de 2 puntos de apoyo (pinza término - terminal).

**Cuarta dimensión: funcionalidad.**

ÍTEM 15: Ponerse una camiseta.

ÍTEM 16: Llevar lata llena de bebida a la boca.

ÍTEM 17: Llevar cuchara a la boca.

ÍTEM 18: Peinarse.

ÍTEM 19: Lavarse los dientes.

ÍTEM 20: Abrir una botella.

ÍTEM 21: Abrir la tapa de un recipiente.

Para la correcta aplicación de esta escala puede consultarse el vídeo complementario al artículo referenciado, que ayudará a comprender el proceso de aplicación de la escala. Tras la finalización de la recogida de datos se obtendrá un valor total entre 0 y 120, obteniendo los pacientes con mayor funcionalidad en los miembros superiores las puntuaciones más bajas (38).

## ANEXO 10. Escala Vignos.

La escala Vignos se emplea para valorar la funcionalidad de los miembros inferiores en aquellos pacientes con enfermedades neuromusculares como es el caso de la Distrofia Muscular de Duchenne. Dicha escala otorga una puntuación del 1 al 10, siendo (37):

- Valor 1: el paciente camina y sube escaleras sin ayuda.
- Valor 2: el paciente camina y sube escaleras con ayuda de una barandilla.
- Valor 3: el paciente camina y sube escaleras lentamente con ayuda de una barandilla (emplea más de 25 segundos para 8 pasos).
- Valor 4: el paciente camina sin ayuda y se levanta de la silla, pero no puede subir escaleras.
- Valor 5: el paciente camina sin ayuda, pero no puede levantarse de la silla ni subir escaleras.
- Valor 6: el paciente camina solo sin ayuda o camina de forma independiente con aparatos ortopédicos largos para las piernas.
- Valor 7: el paciente camina con aparatos ortopédicos largos para las piernas, pero requiere asistencia para mantener el equilibrio.
- Valor 8: el paciente utiliza aparatos ortopédicos largos para las piernas, pero no puede caminar ni siquiera con ayuda.
- Valor 9: el paciente está en una silla de ruedas.
- Valor 10: el paciente está confinado a una cama.

A medida que disminuye por tanto la funcionalidad de los miembros inferiores los pacientes obtendrán una calificación mayor en la escala de Vignos.

## ANEXO 11. Escala Egen Klassifikation (EK2).

La Escala Egen Klassifikation 2 (EK2) se utiliza para valorar la capacidad funcional de pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne en fase no deambulatoria y dependientes por tanto de la silla de ruedas. Consta de 17 ítems (39):

- 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 min (0 puntos).
  - Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m > 1 min (1 punto).
  - Incapaz de utilizar una silla de ruedas manual, utiliza una silla de ruedas eléctrica (2 puntos).
  - Utiliza una 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 con el uso de alguna ayuda técnica sin ayuda de otra persona (1 punto).
  - Necesidad de ayuda o asistencia en la transferencia de otra persona y con o sin ayudas técnicas adicionales (polipasto, plano deslizante...) (2 puntos).
  - Debe ser levantado por otra persona 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 órtesis (bitutores largos...) (0 puntos).

- Capaz de mantenerse de pie con las rodillas y las caderas fijas, igual que sucede cuando se utilizan los bipedestadores (1 punto).
- Capaz de estar de pie con sujeción de 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, empujándose con las manos después de una flexión completa del tronco (0 puntos).
  - Capaz de mover la parte superior del cuerpo  $> 30^\circ$  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  $< 30^\circ$  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 la 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 manos y 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, con el fin de mantener limpias las vías respiratorias (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 en voz baja y necesita respirar después de tres a cinco palabras (2 puntos).
  - Discurso difícil de comprender, salvo para los parientes cercanos (3 puntos).
- Ítem 10. Bienestar físico. Esto tiene que ver sólo con la insuficiencia respiratoria (véase el manual). Use 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 asociados a sueño deficiente (2 puntos).
  - Experimenta síntomas adicionales: palpitaciones, sudoración y dolor de estómago (3 puntos).
- Ítem 11. Fatiga durante el día. ¿Tienes que organizar tu día o tomarte algún descanso para evitar cansarte en exceso?
    - No se cansa durante el día (0 puntos).
    - Necesita limitar la actividad para evitar cansarse en exceso (1 punto).
    - Necesita limitar la actividad y descansar un tiempo para no cansarse en exceso (2 puntos).
    - Se cansa durante el día, aunque descansa y limite sus actividades (3 puntos).
- Ítem 12. Control cefálico. ¿Qué tipo de soporte para la cabeza necesitas en tu silla de ruedas?
    - No necesita soporte para la cabeza (0 puntos).
    - Necesita soporte para la cabeza al subir o bajar una cuesta (rampa estándar, 15°) (1 punto).
    - Necesita soporte para la cabeza al maniobrar la silla (2 puntos).
    - Necesita soporte para la cabeza estando sentado en una silla de ruedas (3 puntos).
- Ítem 13. Capacidad de control del joystick. ¿Qué tipo de joystick utilizas para el control de la silla de ruedas eléctrica?
    - Utiliza un joystick estándar sin adaptaciones especiales (0 puntos).
    - Utiliza un joystick adaptado o se ha adaptado la silla para el uso del joystick (1 punto).
    - Utiliza otros métodos para maniobrar la silla además del joystick, como, por ejemplo, sistemas de soplar/absorber o de escáner (2 puntos).
    - Incapaz de manejar la silla de ruedas. Necesita otra persona para conducirla (3 puntos).
- Ítem 14. Textura de los alimentos. ¿Necesitas alterar los alimentos de alguna forma para poder ingerirlos?

- Come alimentos sin alterar su textura (0 puntos).
- Come alimentos cortados en trozos muy pequeños o evita alimentos difíciles de masticar (1 punto).
- Come alimentos triturados o en puré (2 puntos).
- Apenas ingiere alimentos (3 puntos).
- Ítem 15. Alimentación (con o sin ayuda). ¿Cuánto tiempo tardas en completar una comida?
  - Es capaz de acabar una comida completa en el mismo tiempo que otros que lo acompañan (0 puntos).
  - Es capaz de acabar una comida completa en el mismo tiempo que otros si se le anima, o precisa un poco más de tiempo (< 10 min más) (1 punto).
  - Es capaz de completar una comida completa, pero necesita bastante más de 10 min en comparación con otros, o reduce la cantidad de alimento (2 puntos).
  - No es capaz de completar una comida completa, incluso con tiempo adicional o asistencia (3 puntos).
- Ítem 16. Deglución. ¿Tienes, en ocasiones, dificultades para tragar?
  - Nunca tiene problemas para tragar y nunca se atraganta con la comida/bebida (0 puntos).
  - A veces tiene problemas (menos de una vez al mes) para tragar ciertos tipos de alimentos o se atraganta (1 punto).
  - A menudo tiene problemas para tragar la comida/bebida o se atraganta con la comida/bebida (más de una vez al mes) (2 puntos).
  - Tiene problemas para tragar saliva o secreciones (3 puntos).
- Ítem 17. Funcionalidad de las manos. ¿Cuál de estas actividades puedes hacer?
  - Puede desenroscar y quitar el plástico protector de un botellín de agua o bebida refrescante (0 puntos).
  - Puede escribir dos líneas o utilizar un teclado de ordenador (1 punto).

- Puede firmar o enviar mensajes (SMS) o utilizar el mando a distancia (2 puntos).
- No puede utilizar las manos (3 puntos).

Cada ítem obtendrá una puntuación de 0 a 3 pudiendo llegar a obtener un total de 51 puntos que indicarían la máxima falta de capacidad funcional en el paciente.

## ANEXO 12. Escala propia para valorar la socialización.

La siguiente escala será completada por el niño con Distrofia Muscular de Duchenne y por sus profesores otorgando una puntuación de 0 a 10 a cada una de las preguntas planteadas, siendo 0 nada y 10 mucho:

### **PARTE 1: A cumplimentar por el niño.**

- Durante las sesiones realizadas, ¿ha aumentado la interacción con tus compañeros?
- ¿Han servido los juegos para conocer más a tus compañeros?
- ¿Han sido las actividades propuestas una excusa para hacer amigos o crear buenos momentos con otros niños?
- ¿Han mejorado tus relaciones de amistad en los recreos?
- ¿Te has sentido integrado durante el desarrollo de las sesiones en la clase?

### **PARTE 2: A cumplimentar por el profesor.**

- En el centro, ¿se diseñan actividades que facilitan la interacción personal entre compañeros?
- ¿Acude el niño con DMD a las clases de educación física?
- En las clases de educación física, ¿es el alumno con DMD integrado en las actividades y juegos realizados?
- ¿Tiene el niño con DMD relación con compañeros/as de su edad en el centro educativo?
- ¿Tiene el niño con DMD oportunidades para iniciar relaciones de amistad si así lo desea dentro del centro educativo?

### ANEXO 13. Información y autorización de centros educativos.

**Título y descripción del estudio:** Influencia de un programa de ejercicios y actividades lúdicas sobre el mantenimiento de la deambulacion y la transición a la silla de ruedas en niños con distrofia muscular de Duchenne.

**Promotor de estudio:** Paula Yela Lorenzo, sin financiación de entidades. El promotor es una entidad que encarga, apoya y/o presenta a una autoridad reguladora un estudio no clínico de seguridad sanitaria, como apoyo a una solicitud de registro de un producto.

**Nombre del investigador principal:** Paula Yela Lorenzo

**Servicio y centro donde se realizará el estudio:** Hospital Universitario Central de Asturias y centros educativos del Principado de Asturias.

**Contacto:** paula.yela.lorenzo@gmail.com

**Nombre del centro educativo:** \_\_\_\_\_

Nos dirigimos al centro educativo para informarle sobre un estudio de investigación que precisa la colaboración de su centro para poder llevarlo a cabo. El estudio trata de valorar la influencia de un programa de ejercicios y actividades lúdicas sobre el mantenimiento de la deambulacion y la transición a la silla de ruedas en niños con distrofia muscular de Duchenne. El estudio llega a este centro educativo a través de la inclusión en el mismo del alumno y paciente

Para poder llevar a cabo dicho estudio, es necesaria la colaboración del centro educativo y de los compañeros de clase del niño en cuestión, así como la coordinación con el personal docente a cargo del grupo escolar sobre el que se desarrolla el estudio. La duración del estudio será de un año coincidiendo el comienzo de este con el inicio del curso escolar. En el estudio se desarrollarán sesiones semanales en el gimnasio del centro dentro del horario escolar, preferentemente en las horas de educación física o tutoría para no comprometer la carga lectiva de otras asignaturas, ayudando además el programa a conseguir objetivos educativos para el alumnado de actividad física y deporte y valores sociales; en ellas se realizará una sesión dirigida y supervisada por un fisioterapeuta en las que llevarán a cabo un programa de

actividades y juegos en los que intervendrán todos los alumnos de la clase. Dicho programa de juegos tendrá como objetivo favorecer al mantenimiento de la deambulaci3n del ni1o con distrofia muscular de Duchenne e incorporar el manejo y la funcionalidad sobre la silla de ruedas, adem1s, buscaremos un componente de empatía y colaboraci3n de los compa1eros tratando de contribuir a la socializaci3n del ni1o con distrofia muscular de Duchenne con sus compa1eros de clase.

Mediante la firma de este consentimiento, el centro autorizar1 la participaci3n en el estudio cediendo las instalaciones y materiales del centro al fisioterapeuta encargado de realizar la sesi3n semanal y autorizando la inclusi3n de las sesiones en horario lectivo.

Yo, D./D1a. \_\_\_\_\_; con DNI \_\_\_\_\_;  
como director o directora del centro educativo \_\_\_\_\_ al que pertenece el alumno \_\_\_\_\_, declaro que he sido informado/a por el fisioterapeuta investigador sobre la metodología del estudio y la intervenci3n a realizar.

A su vez he resuelto las dudas sobre el estudio planteado formulando todas las preguntas necesarias al equipo investigador recibiendo una respuesta con la que me siento satisfecho/a.

Finalmente, decido que dicho centro educativo participe en el estudio y acepto la utilizaci3n de las instalaciones y materiales del centro por el fisioterapeuta que realice las sesiones.

En \_\_\_\_\_, a \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ del \_\_\_\_\_ .

Firma del director del centro:

Firma del investigador principal:

#### ANEXO 14. Hoja de información al paciente y consentimiento informado.

##### HOJA 1: Consentimiento informado.

**Promotor del estudio:** Influencia de un programa de ejercicios y actividades lúdicas sobre el mantenimiento de la deambulaci3n y la transici3n a la silla de ruedas en ni1os con distrofia muscular de Duchenne.

**Nombre del investigador principal:** Paula Yela Lorenzo

**Servicio y centro donde se realizar3 el estudio:** Hospital Universitario Central de Asturias.

**Contacto:** paula.yela.lorenzo@gmail.com

**Nombre del paciente:** \_\_\_\_\_

Nos dirigimos a usted para informarle sobre un estudio de investigaci3n basado en la valoraci3n de la eficacia de un protocolo de ejercicios y actividades lúdicas sobre el mantenimiento de la deambulaci3n y la transici3n a la silla de ruedas en ni1os con Distrofia Muscular de Duchenne en fase deambulatoria tardía en el que se le invita a participar. El estudio ha sido aprobado por el Comit3 de Ética de Investigaci3n del Principado de Asturias.

Antes de que usted decida si desea participar en dicho estudio es importante que conozca la importancia de esta investigaci3n, lo que implica la participaci3n en dicho estudio, como se va a utilizar su informaci3n m3dica y los posibles beneficios y complicaciones que puedan asociarse a la intervenci3n. Es importante que lea la informaci3n aportada a continuaci3n y que pregunte todo aquello que no comprenda o que sea de su inter3s a trav3s de la informaci3n de contacto registrada con anterioridad.

La participaci3n en el estudio es voluntaria por lo que puede decidir no participar en el mismo. En caso de decidir participar estar3 a su disposici3n el documento de firma "Renuncia a la participaci3n en el estudio", el cual podr3 ser firmado en cualquier momento sin que se vea alterada la relaci3n con los profesionales sanitarios implicados en el estudio ni su atenci3n sanitaria.

El objetivo principal del estudio es valorar la eficacia del protocolo de intervención basado en ejercicios y actividades lúdicas sobre el mantenimiento de la deambulaci3n y la transici3n a la silla de ruedas de pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne con edad entre los 10 y los 17 a1os que se encuentren en una fase deambulatoria tardía de la enfermedad en la que comienzan a utilizar la silla de ruedas para desplazamientos de largo recorrido. Como objetivos secundarios del estudio plantearemos: la valoraci3n de la funcionalidad en silla de ruedas de los pacientes, la valoraci3n sobre la instauraci3n de la flexi3n de cadera derivada de la posici3n sentado como consecuencia del uso de la silla de ruedas, la valoraci3n en la posible aparici3n de la escoliosis secundaria al uso de la silla de ruedas, la contribuci3n a la transici3n lúdica hacia la silla de ruedas y la observaci3n de la prolongaci3n o reducci3n de la socializaci3n del ni1o con sus compa1eros. Dada la importancia en la actuaci3n fisisoterápica de estos ni1os parecen necesarios la realizaci3n de estudios que a través de un complemento a la terapia rehabilitadora que ya presentan estos ni1os sirva para evaluar y verificar la eficacia de algunas actividades en estos ni1os pudiendo, una vez identificadas, incluirse en el tratamiento rehabilitador de los afectados, mejorando su calidad de vida y retrasando el progreso de su enfermedad.

Los beneficios aportados a través de este estudio son fundamentalmente el complemento rehabilitador de los ni1os, prestando especial atenci3n a las ayudas necesarias para mejorar la socializaci3n con los compa1eros y haciendo a los ni1os partícipes de cualquier juego o actividad adaptada a cada uno de ellos. De esta manera los ni1os recibirán sesiones de fisisioterapia controladas por profesionales que impartirán actividades especialmente desarrolladas para ellos, a la vez que serán valorados desde el punto de vista de la fisisioterapia en algunas de las principales complicaciones de la enfermedad pudiendo ser estas identificadas de manera temprana aplicando un abordaje temprano de las mismas. La realizaci3n de las actividades y ejercicios será guiada y controlada por un fisisioterapeuta de manera continuada, el cual establecerá zonas y períodos de descanso en funci3n de la fatiga de cada paciente, propio del juego podrían darse complicaciones como una posible caída o la imposibilidad de realizar un



juego, momento en el cual se realizaría una adaptación de la actividad inmediata de manera que cada niño será participante de cada una de las actividades propuestas.

Si decide participar en el estudio debe tener en cuenta las siguientes consideraciones:

- La duración de la intervención será de un año entre las fechas comprendidas entre septiembre del 2023 y agosto del 2024.
- En caso de pertenecer al grupo experimental deberá acudir al área de rehabilitación del HUCA, 2 veces a la semana, será allí donde se llevan a cabo las sesiones estándar de fisioterapia.
- Debe acudir al HUCA o al Hospital San Juan de Dios de Barcelona con una periodicidad de 3 meses para realizar las 5 valoraciones necesarias para completar el estudio.
- Los profesionales sanitarios incluidos en el estudio tendrán acceso a su historial clínico consultando los datos y revisiones necesarias para tener una información completa que permita la correcta preparación de las sesiones a realizar.
- Sus datos médicos serán usados únicamente con fines médicos y no serán divulgados ni compartidos con personal no perteneciente al estudio según la Ley Orgánica 3/2018, del 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales.
- A la finalización del estudio, usted tendrá derecho a conocer los resultados y conclusiones del mismo pudiendo reunirse con el investigador principal si así lo desea.

HOJA 2.

---

Yo, D/Dña \_\_\_\_\_; con DNI \_\_\_\_\_;

declaro que he sido informado/a por el fisioterapeuta investigador sobre la metodología del estudio, la intervención a realizar, sus posibles riesgos y beneficios, pudiendo revocar cuando así los desee la participación en el estudio de mi hijo \_\_\_\_\_

con DNI \_\_\_\_\_.

A su vez he resuelto las dudas sobre el estudio planteado formulando todas las preguntas necesarias al equipo investigador recibiendo una respuesta con la que me siento satisfecho/a. Además, he recibido información sobre la regulación según la ley del uso de los datos clínicos y la protección de datos y de la aceptación del estudio por parte del Comité de Ética de la Investigación del Principado de Asturias.

Finalmente, decido participar en el estudio y acepto la utilización de los datos obtenidos con fines únicamente científicos.

En \_\_\_\_\_, a \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ del \_\_\_\_\_.

Firma del tutor legal del participante:

Firma del investigador principal:

---

REVOCACIÓN DE LA PARTICIPACIÓN EN EL ESTUDIO:

Yo, D/Dña \_\_\_\_\_; con DNI \_\_\_\_\_; declaro que he sido informado/a por el fisioterapeuta investigador sobre la metodología del estudio, la intervención a realizar, sus posibles riesgos y beneficios, y RENUNCIO a la participación en el estudio de mi hijo \_\_\_\_\_ con DNI \_\_\_\_\_.

En \_\_\_\_\_, a \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ del \_\_\_\_\_.

Firma del tutor legal del participante:

Firma del investigador principal:

## ANEXO 15. Instrucciones para fisioterapeutas evaluadores.

La valoración del paciente con Distrofia Muscular de Duchenne necesaria para este estudio debe seguir las siguientes instrucciones con el fin de evitar sesgos derivados de un examen mal realizado, incompleto o con diferencias entre los distintos pacientes lo que podría suponer resultados erróneos que conllevarían el fracaso del estudio.

Los fisioterapeutas evaluadores recibirán instrucciones y realizarán una prueba previa para adiestrarlos en la ejecución; una vez realizada la valoración rellenarán la hoja de resultados sin los datos personales del paciente, es decir, codificada y se remitirá al fisioterapeuta responsable.

### **Test de marcha de 6 minutos:**

- Materiales: pasillo o superficie plana de 30 metros de longitud, escala de Borg impresa, hoja de recolección de datos para el test impresa, cronómetro, estetoscopio, contador de vueltas, cinta métrica, pulsioxímetro portátil (34).
- Previo a la prueba: se medirá la longitud del recorrido y se hará una señal en el suelo marcando exactamente 30 metros, en el punto de inicio debemos colocar una silla y el resto de materiales necesarios para el desarrollo de la prueba. El paciente acudirá con ropa y calzado cómodo que le permita la realización correcta de la prueba la cual debe desarrollarse en una superficie plana, sin obstáculos que puedan impedir el correcto desarrollo de la prueba (34).
- Realización de la prueba: a la llegada del paciente este debe permanecer en reposo 15 minutos en la silla que marca el inicio de la prueba, tras el reposo el fisioterapeuta evaluador realizará las siguientes mediciones, las cuales quedarán registradas en la hoja de resultados (34):
  - Peso del paciente.
  - Frecuencia cardiaca máxima, la cual se calculará con la fórmula  $FC_{\text{máx}} = 220 - \text{edad}$ .
  - Tensión arterial sistólica y diastólica.
  - Frecuencia cardíaca en reposo.

- Saturación de oxígeno del paciente en reposo.
- Valor basal de disnea y fatiga según la escala de Borg.

Tras la recogida de datos basales se pasará a la explicación de la prueba para lo que se leerán textualmente las indicaciones siguientes, seguidas de una demostración realizada por el fisioterapeuta tras la cual debe verificarse que el paciente ha comprendido la prueba y que no presenta dudas. Dichas indicaciones aportan la misma información que las originales pero han sido adaptadas para niños utilizando un lenguaje más coloquial (34):

*“El objetivo de esta prueba es caminar tanto como sea posible durante 6 minutos. Vamos a caminar de ida y vuelta en este pasillo tantas veces como puedas en seis minutos. Yo te avisaré cada minuto que pase y después, al minuto 6, te pediré que te detengas donde te encuentres en ese momento. Seis minutos es un tiempo largo para caminar, así que habrá que esforzarse. Puedes caminar más lento, parar y descansar si es necesario, pero por favor, vuelve a caminar tan pronto como sea posible. Va a caminar de un cono al otro sin detenerse, debe dar la vuelta rápidamente para continuar caminando. Yo le voy a enseñar cómo lo debe hacer, por favor observe cómo doy la vuelta sin detenerme y sin dudar. “*

Tras la demostración se recordará: *“Recuerda que el objetivo es caminar tanto como sea posible durante 6 minutos, pero no corra o trote. Cuando el tiempo haya transcurrido te pediré que pares. Quiero que se detenga justo donde se encuentre y yo iré por usted. ¿Tienes alguna duda? “*

Con la explicación clara y los datos basales recogidos pasaremos a la colocación del pulsioxímetro portátil en el dedo índice del niño y dará comienzo la prueba indicándole al paciente que camine. El fisioterapeuta se colocará cerca del niño e irá caminando con él un poco por detrás de manera que pueda verificar el estado del paciente y llevará consigo la hoja de resultados, un bolígrafo, la escala de Borg y el cronómetro para contabilizar el tiempo. Consideraremos que el recorrido del pasillo completo de 30 metros será una vuelta, recogiendo en cada una de ellas los datos de frecuencia cardíaca, nivel de fatiga y disnea

según la escala de Borg y saturación de oxígeno gracias al pulsioxímetro portátil que el paciente debe llevar colocado durante los 6 minutos que dura la prueba. A medida que transcurre la prueba el fisioterapeuta leerá textualmente las siguientes indicaciones (34):

- *Después de 1 minuto diga al paciente: “Vas muy bien, quedan 5 minutos.”*
- *Al completar el minuto 2 diga: “Vas muy bien, quedan 4 minutos.”*
- *Al minuto 3 diga al paciente: “Vas muy bien, quedan 3 minutos.”*
- *Al minuto 4 diga al paciente: “Vas muy bien, quedan sólo 2 minutos.”*
- *Al minuto 5 diga al paciente: “Vas muy bien, queda sólo 1 minuto más.”*
- *Cuando complete 6 minutos diga al paciente: “Deténgase donde está.”*

En caso de que el paciente se detenga, el fisioterapeuta deberá recoger el tiempo que se detiene y el momento en el que el niño reanuda la marcha indicando al final de la prueba el motivo de dicha interrupción, además, será necesario que el fisioterapeuta anime al niño a reanudar la marcha cada 30 segundos pronunciando la frase “Por favor, cuando puedas sigue caminando”.

Una vez transcurridos los 6 minutos, se acercará una silla al paciente en el lugar exacto donde finalice la prueba y se tomarán los últimos datos de frecuencia cardíaca, tensión arterial, saturación de oxígeno y disnea y fatiga a través de la escala Borg con la mayor brevedad posible para evitar la disminución o aumento de dichos valores con el reposo del niño.

Finalmente se dejará al niño descansar y se medirán los metros exactos con la cinta métrica que el niño a recorrido en la última vuelta en caso de no haber completado la misma permitiendo calcular así la distancia total recorrida y el porcentaje alcanzado de la frecuencia cardíaca máxima. Una vez obtenidos todos los datos daremos por concluida la prueba.

### **Test timed up and go:**

- Materiales: pasillo de 3 metros, silla con reposabrazos, cronómetro, cinta métrica e indicador para el suelo (35).
- Previo a la prueba: se preparará el espacio en el que se llevará a cabo la prueba marcando en una superficie plana una distancia de 3 metros en cuyo inicio se colocará la silla con reposabrazos, se explicará al paciente en qué consiste la prueba y se verificará la comprensión de la misma realizando una demostración de esta (35).
- Realización de la prueba: con el paciente sentado en la silla se dará la señal de inicio y se accionará el cronómetro, el niño debe levantarse de la silla, caminar 3 metros rodeando la señal y regresando a la silla para sentarse de nuevo. Una vez el paciente este sentado de nuevo se parará el cronómetro y se registrará el tiempo empleado (35). Además de registrar el tiempo transcurrido para la realización de la tarea, el fisioterapeuta evaluador debe prestar especial atención a la forma de levantarse y sentarse del paciente, dejando constancia en la hoja de resultados del posible apoyo de los miembros superiores para incorporarse o volver a la posición de sentado, del número de intentos que realiza el paciente hasta que consigue levantarse de la silla y de la presencia o ausencia de desequilibrios en estos momentos.

En caso de evidenciar algún problema durante la realización de la prueba debe registrarse en el apartado comentarios de la hoja de resultados.

### **Funcionalidad en silla de ruedas:**

- Materiales: pasillo llano de 10 metros, silla de ruedas del paciente, camilla, botella de agua con plástico protector, folios, bolígrafo, teclado de ordenador y mando a distancia de televisor.
- Cumplimentación de la escala EK2: para realizar una correcta valoración y completar adecuadamente la escala es necesario pasar y valorar los 17 ítems incluidos en la escala de la siguiente manera; en primer lugar, se hará la pregunta al niño y a su cuidador los cuales

deben contestar a la misma y continuar haciendo una demostración de la acción correspondiente a cada ítem, permitiendo al fisioterapeuta evaluador confirmar la respuesta y otorgar una puntuación adecuada. Dichas instrucciones deben seguirse con todos los ítems salvo los ítems 14-15 y 16 que al tratarse de ítems relacionados con la alimentación serán valorados en función de la respuesta del niño y su cuidador los cuales deben ser informados de la importancia de la objetividad y sinceridad a la hora de responder las preguntas. Los 17 ítems incluidos en la escala EK2 son los siguientes (39):

- 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 min (0 puntos).
  - Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m > 1 min (1 punto).
  - Incapaz de utilizar una silla de ruedas manual, utiliza una silla de ruedas eléctrica (2 puntos).
  - Utiliza una 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 con el uso de alguna ayuda técnica sin ayuda de otra persona (1 punto).
  - Necesidad de ayuda o asistencia en la transferencia de otra persona y con o sin ayudas técnicas adicionales (polipasto, plano deslizante...) (2 puntos).
  - Debe ser levantado por otra persona 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 órtesis (bitutores largos...) (0 puntos).
- Capaz de mantenerse de pie con las rodillas y las caderas fijas, igual que sucede cuando se utilizan los bipedestadores (1 punto).
- Capaz de estar de pie con sujeción de 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, empujándose con las manos después de una flexión completa del tronco (0 puntos).
  - Capaz de mover la parte superior del cuerpo  $> 30^\circ$  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  $< 30^\circ$  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 la 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 manos y 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, con el fin de mantener limpias las vías respiratorias (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 en voz baja y necesita respirar después de tres a cinco palabras (2 puntos).
  - Discurso difícil de comprender, salvo para los parientes cercanos (3 puntos).

- Ítem 10. Bienestar físico. Esto tiene que ver sólo con la insuficiencia respiratoria (véase el manual). Use 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 asociados a sueño deficiente (2 puntos).
  - Experimenta síntomas adicionales: palpitaciones, sudoración y dolor de estómago (3 puntos).
  
- Ítem 11. Fatiga durante el día. ¿Tienes que organizar tu día o tomarte algún descanso para evitar cansarte en exceso?
  - No se cansa durante el día (0 puntos).
  - Necesita limitar la actividad para evitar cansarse en exceso (1 punto).
  - Necesita limitar la actividad y descansar un tiempo para no cansarse en exceso (2 puntos).
  - Se cansa durante el día, aunque descanse y limite sus actividades (3 puntos).
  
- Ítem 12. Control cefálico. ¿Qué tipo de soporte para la cabeza necesitas en tu silla de ruedas?
  - No necesita soporte para la cabeza (0 puntos).
  - Necesita soporte para la cabeza al subir o bajar una cuesta (rampa estándar, 15°) (1 punto).
  - Necesita soporte para la cabeza al maniobrar la silla (2 puntos).
  - Necesita soporte para la cabeza estando sentado en una silla de ruedas (3 puntos).
  
- Ítem 13. Capacidad de control del joystick. ¿Qué tipo de joystick utilizas para el control de la silla de ruedas eléctrica?
  - Utiliza un joystick estándar sin adaptaciones especiales (0 puntos).
  - Utiliza un joystick adaptado o se ha adaptado la silla para el uso del joystick (1 punto).
  - Utiliza otros métodos para maniobrar la silla además del joystick, como, por ejemplo, sistemas de soplar/absorber o de escáner (2 puntos).

- Incapaz de manejar la silla de ruedas. Necesita otra persona para conducirla (3 puntos).
- Ítem 14. Textura de los alimentos. ¿Necesitas alterar los alimentos de alguna forma para poder ingerirlos?
  - Come alimentos sin alterar su textura (0 puntos).
  - Come alimentos cortados en trozos muy pequeños o evita alimentos difíciles de masticar (1 punto).
  - Come alimentos triturados o en puré (2 puntos).
  - Apenas ingiere alimentos (3 puntos).
- Ítem 15. Alimentación (con o sin ayuda). ¿Cuánto tiempo tardas en completar una comida?
  - Es capaz de acabar una comida completa en el mismo tiempo que otros que lo acompañan (0 puntos).
  - Es capaz de acabar una comida completa en el mismo tiempo que otros si se le anima, o precisa un poco más de tiempo (< 10 min más) (1 punto).
  - Es capaz de completar una comida completa, pero necesita bastante más de 10 min en comparación con otros, o reduce la cantidad de alimento (2 puntos).
  - No es capaz de completar una comida completa, incluso con tiempo adicional o asistencia (3 puntos).
- Ítem 16. Deglución. ¿Tienes, en ocasiones, dificultades para tragar?
  - Nunca tiene problemas para tragar y nunca se atraganta con la comida/bebida (0 puntos).
  - A veces tiene problemas (menos de una vez al mes) para tragar ciertos tipos de alimentos o se atraganta (1 punto).
  - A menudo tiene problemas para tragar la comida/bebida o se atraganta con la comida/bebida (más de una vez al mes) (2 puntos).
  - Tiene problemas para tragar saliva o secreciones (3 puntos).
- Ítem 17. Funcionalidad de las manos. ¿Cuál de estas actividades puedes hacer?

- Puede desenroscar y quitar el plástico protector de un botellín de agua o bebida refrescante (0 puntos).
- Puede escribir dos líneas o utilizar un teclado de ordenador (1 punto).
- Puede firmar o enviar mensajes (SMS) o utilizar el mando a distancia (2 puntos).
- No puede utilizar las manos (3 puntos).

Cada ítem será valorado con una demostración de la acción tras lo que se otorgará una puntuación de 0 a 3 pudiendo llegar a obtener un total de 51 puntos que indicarán la máxima falta de capacidad funcional en el paciente. Con los valores obtenidos, se completará la hoja de resultados de la valoración y se incluirán las observaciones que el fisioterapeuta evaluador considere importantes.

**Mediciones goniométricas de la articulación de la cadera:**

Los movimientos a explorar serán la flexión y la extensión pasiva de la cadera de manera bilateral, para ello necesitaremos una camilla en la que colocar al paciente y un goniómetro.

Para recoger los datos del movimiento de flexión de cadera colocaremos al niño en decúbito supino sobre la camilla y colocaremos el goniómetro teniendo en cuenta las siguientes referencias óseas (43,44):

- El eje del goniómetro se colocará a nivel del trocánter mayor.
- El brazo fijo estará alineado con la línea media de la pelvis.
- El brazo móvil se alineará con la línea media longitudinal del muslo tomando como referencia el cóndilo femoral externo.

Tras la colocación del paciente, con ayuda de otra persona se hará el movimiento pasivo de flexión de cadera acompañado de una flexión de rodilla para evitar la tensión de los músculos de la región posterior de la pierna del lado a valorar, manteniendo el miembro contralateral a la valoración en 0°. El brazo móvil acompañará el movimiento y se registrará el ángulo entre la posición inicial y la posición de máxima flexión.

Para valorar la extensión pasiva de la articulación de la cadera se colocará al niño en decúbito prono sobre la camilla dejando los pies del mismo por fuera del borde de la misma, el goniómetro debe colocarse teniendo en cuenta las mismas referencias óseas explicadas para el movimiento de flexión. Una vez colocado el paciente y el goniómetro con ayuda de otra persona que imprima el movimiento pasivo de extensión de la cadera en su máxima amplitud articular, moveremos el brazo móvil del goniómetro acompañando al movimiento y registraremos la diferencia entre la posición inicial y la final (43,44).

Los valores normales recogidos por la Academia Americana de Cirujanos Ortopédicos (AAOS) son de 0 - 120° para la flexión de cadera y 0 - 30° para la extensión (44).

#### **Valoración de los músculos flexores de cadera a través del test de Thomas:**

Para aplicar el test de Thomas los pacientes deben colocarse en decúbito supino con la pelvis al borde de la parte final de la camilla, dejando los miembros inferiores suspendidos. El fisioterapeuta debe mantener la posición de partida e imprimir un movimiento de flexión de cadera, a su vez debe controlar y observar la disminución de la hiperlordosis lumbar como consecuencia de la relajación del psoas- iliaco del lado homolateral a la flexión y la posible elevación de la extremidad contralateral en caso de que haya un acortamiento de los flexores de cadera de la misma (43).

El test debe aplicarse en ambos miembros inferiores y debe identificarse por un lado la presencia o ausencia de hiperlordosis lumbar una vez realizada la flexión de cadera y la elevación o no del miembro contralateral, la cual, en caso de estar presente se recogerá como valor angular realizando una medición goniométrica de la flexión de cadera tal y como se ha explicado anteriormente (43,44).

#### **Valoración de la escoliosis a través del ángulo de Cobb:**

Para realizar una medición correcta del ángulo de Cobb en las fechas establecidas para cumplimentar las valoraciones del estudio, debe programarse la realización de una prueba de radiología simple de la columna del niño para el día correspondiente a cada una de las

valoraciones programadas. Dichas pruebas radiológicas serán realizadas en el hospital en el que se realice la valoración, el HUCA para los niños pertenecientes al grupo experimental y el Hospital San Juan de Dios de Barcelona para los sujetos del grupo control. Una vez realizadas las pruebas estas serán evaluadas por los fisioterapeutas evaluadores de la siguiente manera:

En primer lugar el fisioterapeuta identificará en la prueba radiológica las vértebras terminales, es decir, aquellas que limitan ambos extremos de la curva y que forman un mayor ángulo entre ellas o lo que es lo mismo aquellas que presentan el mayor grado de inclinación hacia el lado de la concavidad (45). Una vez localizadas las vértebras terminales se trazarán dos líneas paralelas al platillo superior de la vértebra límite proximal y al platillo inferior de la vértebra límite distal y finalmente dos líneas perpendiculares a las anteriores las cuales se cortarán entre sí formando el ángulo de Cobb, al cual se le dará un valor y se incluirá el mismo en la hoja de resultados.

#### **Valoración de la socialización:**

La medición de la socialización se realizará a través de la escala propia diseñada al caso la cual presentará dos partes diferenciadas:

##### **PARTE 1: A cumplimentar por el niño.**

- Durante las sesiones realizadas te has sentido parte del grupo, ¿más o menos que en un recreo normal?
- ¿Han servido los juegos para conocer más a tus compañeros?
- ¿Han sido las actividades propuestas una excusa para hacer amigos o crear buenos momentos con otros niños?
- ¿Han mejorado tus relaciones de amistad en los recreos?
- ¿Te has sentido integrado en el grupo durante el desarrollo de las sesiones en la clase?

##### **PARTE 2: A cumplimentar por el profesor.**

- En el centro, ¿se diseñan actividades que facilitan la interacción personal entre compañeros?
- ¿Acude el niño con DMD a las clases de educación física?

- En las clases de educación física, ¿es el alumno con DMD integrado en las actividades y juegos realizados?
- ¿Tiene el niño con DMD relación con compañeros/as de su edad en el centro educativo?
- ¿Se encuentra el niño con DMD incluido en el grupo de escolares o está apartado del grupo y pasa tiempo solo por norma general?

Cada una de las partes incluidas se otorgarán a la persona correspondiente en formato papel con una escala de 0 al 10 en la que se debe otorgar el valor correspondiente a cada pregunta siendo 0 nada y 10 mucho.

**ANEXO 16. Hoja de valoración y resultados.**

**HOJA DE VALORACIÓN Y RESULTADOS.**

**DATOS DEL PACIENTE.**

CÓDIGO IDENTIFICADOR:

Fecha de valoración:

**TEST DE MARCHA 6 MINUTOS.**

DATOS REPOSO → FC (ppm):

SpO2:

Borg:

TA:

DATOS FINALES → FC (ppm):

SpO2:

Borg:

TA:

Nº de vueltas	FC (ppm)	SpO2	Borg
1			
2			
3			
4			
5			
6			
7			
8			
9			
10			

DISTANCIA TOTAL RECORRIDA (m):

¿SE DETUVO?:

MOTIVO DE LA DETENCIÓN:

Comentarios:

**TEST TIMED UP AND GO.**

TIEMPO EMPLEADO (seg):

RIESGO DE CAÍDAS: Alto / Moderado / Normal

¿Utiliza los brazos para levantarse? SI / NO

¿Utiliza los brazos para sentarse? SI / NO

¿Se desequilibra al levantarse? SI / NO

¿Se desequilibra al sentarse? SI / NO

Número de intentos necesarios para levantarse:

Comentarios:



### VALORACIÓN DE LA FUNCIONALIDAD EN SILLA DE RUEDAS

ÍTEMS	PUNTOS OBTENIDOS	ÍTEMS	PUNTOS OBTENIDOS	ÍTEMS	PUNTOS OBTENIDOS
1		7		13	
2		8		14	
3		9		15	
4		10		16	
5		11		17	
6		12			

Puntuación total:

Comentarios:

### VALORACIÓN GONIOMÉTRICA DE LA CADERA

Valor angular flexión de cadera izquierda:

Valor angular flexión de cadera derecha:

Valor angular extensión de cadera izquierda:

Valor angular extensión de cadera derecha:

Comentarios:

### TEST DE THOMAS PARA LOS FLEXORES DE CADERA

#### Acortamiento flexores de cadera derecha:

Hiperlordosis: Aumenta / se mantiene / disminuye con la flexión de cadera izquierda.

Flexión de la cadera derecha: SI / NO

Valor angular de flexión de cadera derecha:

#### Acortamiento flexores de cadera izquierda:

Hiperlordosis: Aumenta / se mantiene / disminuye con la flexión de cadera derecha.

Flexión de la cadera izquierda: SI / NO

Valor angular de flexión de cadera izquierda:

Comentarios:

### MÉTODO DE COBB INDIRECTO O DE CUATRO LÍNEAS

Vértebra terminal proximal:

Vértebra terminal distal:

Ángulo de Cobb:

Comentarios:

### MODIFICACIÓN DE PARÁMETROS

Desde el comienzo del estudio hasta la valoración actualmente realizada, los pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne, ¿realizaron modificaciones en los parámetros iniciales?

AUMENTO / DISMINUCIÓN / MANTENIMIENTO

**Tabla 4.** Hoja de valoración y resultados.

## ANEXO 17. Valoración de la flexión de cadera.

### **Mediciones goniométricas de la articulación:**

Los movimientos a explorar serán la flexión y la extensión pasiva de la cadera de manera bilateral. Para recoger los datos del movimiento de flexión de cadera colocaremos al niño en decúbito supino sobre la camilla y colocaremos el goniómetro teniendo en cuenta las siguientes referencias óseas (43,44):

- El eje del goniómetro se colocará a nivel del trocánter mayor.
- El brazo fijo estará alineado con la línea media de la pelvis.
- El brazo móvil se alineará con la línea media longitudinal del muslo tomando como referencia el cóndilo femoral externo.

Tras la colocación del paciente, se imprime un movimiento pasivo de flexión de cadera acompañado de una flexión de rodilla para evitar la tensión de la musculatura de la región posterior de la pierna del lado a valorar, manteniendo el miembro contralateral a la valoración en 0°. El brazo móvil acompañará el movimiento y se registrará el ángulo entre la posición inicial y la posición de máxima flexión.

Para valorar la extensión se colocará al niño en decúbito prono sobre la camilla dejando los pies del mismo por fuera del borde de la misma, el goniómetro debe colocarse teniendo en cuenta las mismas referencias óseas anteriormente citadas. Una vez colocado el paciente y el goniómetro se imprime el movimiento pasivo de extensión de la cadera en su máxima amplitud articular, moveremos el brazo móvil del goniómetro acompañando al movimiento y registraremos la diferencia entre la posición inicial y la final (43,44).

Los valores normales recogidos por la Academia Americana de Cirujanos Ortopédicos (AAOS) son de 0 - 120° para la flexión de cadera y 0 - 30° para la extensión (44).

### **Valoración a través del test de Thomas:**

Para aplicar el test de Thomas los pacientes deben colocarse en decúbito supino con la pelvis al borde de la parte final de la camilla, dejando los miembros inferiores suspendidos. El

fisioterapeuta debe mantener la posición de partida e imprimir un movimiento de flexión de cadera, a su vez debe controlar y observar la disminución de la hiperlordosis lumbar como consecuencia de la relajación del psoas-iliaco del lado homolateral a la flexión y la posible elevación de la extremidad contralateral en caso de que haya un acortamiento de los flexores de cadera de la misma (43).

El test debe aplicarse en ambos miembros inferiores y debe identificarse por un lado la presencia o ausencia de hiperlordosis lumbar una vez realizada la flexión de cadera y la elevación o no del miembro contralateral, la cual, en caso de estar presente se recogerá como valor angular realizando una medición goniométrica de la flexión de cadera tal y como se ha explicado anteriormente (43,44).

**ANEXO 18. Calendario de clasificación.**



**Figura 15.** Calendario de clasificación por sesiones y equipos.



**Figura 16.** Calendario de ganadores mensuales y anual.