

## Efectividad del ejercicio físico terapéutico en la motricidad gruesa, fuerza y resistencia de niños con enfermedad de Duchenne. Revisión sistemática

### *Effectiveness of therapeutic physical exercise in gross motor, strength and endurance of children with Duchenne disease. Systematic review*

Sánchez-Santos D, Montero-Mendoza S

Departamento de Fisioterapia, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Católica San Antonio (UCAM). Murcia, España

**Correspondencia:**

Sergio Montero Mendoza  
smontero@ucam.edu

Recibido: 9 septiembre 2021

Aceptado: 4 noviembre 2021

#### RESUMEN

*Introducción:* el ejercicio físico relacionado con las enfermedades neuromusculares se postula como una intervención útil y eficiente para preservar la motricidad gruesa, la autonomía y retrasar la pérdida de la fuerza y otras funciones. En la actualidad, las investigaciones describen disparidad de resultados, protocolos e instrumentos de valoración que dificultan su aplicabilidad en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). El *objetivo* es analizar la evidencia científica disponible acerca de los efectos del ejercicio físico terapéutico en la motricidad gruesa en niños diagnosticados con DMD. *Material y método:* se llevó a cabo una revisión sistemática siguiendo las recomendaciones PRISMA, combinando los términos “Muscular Dystrophy, Duchenne”, “Neuromuscular Disease”, “Exercise”, “Physical Functional Performance” con los operadores “AND” y “OR” en las bases de datos PubMed/Medline, Lilacs, CINAHL, EBSCO HOST, WOS Core Collection y Scielo. Se incluyeron ensayos clínicos controlados aleatorizados. Para la evaluación del riesgo de sesgo se empleó la herramienta Cochrane y se evaluaron los protocolos de entrenamiento con la escala CERT. *Resultados:* se localizaron un total de 4 artículos con un riesgo de sesgo heterogéneo. En todos los estudios se describieron mejoras en la motricidad gruesa utilizando ejercicio aeróbico con ergómetro entre un 23 y un 53 %, comparado con los ejercicios propuestos de fuerza y el tratamiento convencional. *Conclusión:* el ejercicio físico terapéutico se postula como una herramienta válida para incidir sobre la motricidad gruesa, pérdida de funciones, fuerza y resistencia en niños diagnosticados con DMD.

**Palabras clave:** enfermedades neuromusculares, distrofia muscular de Duchenne, ejercicio físico, terapia por ejercicio, autonomía personal.

#### ABSTRACT

*Introduction:* physical exercise related to neuromuscular diseases is postulated as a useful and efficient intervention to preserve gross motor skills, autonomy, and delay the loss of strength and other functions. Currently, research describes disparity in results, protocols and assessment instruments that make their applicability difficult in patients with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD). The objective is to analyze the available scientific evidence about the effects of therapeutic physical exercise on gross motor skills in children diagnosed with DMD. *Material and method:* this was carried out by doing a systematic review, following PRISMA's recommendations, matching

*the terms “Muscular Dystrophy. Duchenne”, “Neuromuscular Disease”, “Exercise”, “Physical functional performance” with the operators “and” as well as “or” in the database PubMed/Medline, Lilacs, CINAHL, EBSCO HOST, WOS Core Collection and Scielo. Randomized controlled clinical trials using physical exercise were included. The Cochrane scale was used to assess the risk of bias. In this way, the CERT scale was used to assess training protocols as well. Results: a total number of four articles with a heterogeneous risk of bias was found. In all these studies mentioned above, improvements in gross motor skills using aerobic exercise with ergometer were reported between 23 and 53 % compared with the proposed strength exercises. Conclusions: physical exercise is postulated as a valid tool to influence gross motor skills, loss of functions, strength and endurance in children diagnosed with DMD.*

**Keywords:** muscular dystrophy, Duchenne, neuromuscular diseases, exercise, exercise therapy, personal autonomy.

## DISPONIBILIDAD DE LOS DATOS

Los datos generados o analizados en este estudio se incluyen en el presente artículo.

## INTRODUCCIÓN

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad neuromuscular hereditaria causada por un gen defectuoso en la distrofina, esencial para mantener la actividad normal del sarcolema muscular<sup>(1)</sup>. Recientemente, también se atribuye a una enfermedad de las células madre, que albergan las mismas mutaciones que las fibras musculares<sup>(2)</sup>. La mayoría de los pacientes diagnosticados tienen entre 3 y 5 años. Presenta una mayor prevalencia en el sexo masculino. Los síntomas se manifiestan con un retraso en la motricidad gruesa, problemas para levantarse del suelo, caídas frecuentes y debilidad muscular.

La degeneración de las fibras musculares de estos pacientes provoca una pérdida progresiva de habilidades, y disminución de la fuerza de los músculos esqueléticos, respiratorios y del miocardio<sup>(1-3)</sup>.

La debilidad de los músculos esqueléticos se caracteriza por afectar primero la parte proximal del miembro inferior, seguido del tronco y, finalmente, la extremidad superior y los músculos distales<sup>(2)</sup>. Además, a nivel cardíaco presentan miocardiopatía y arritmias y sufren de insuficiencia respiratoria crónica, con una pérdida de la capacidad vital de entre un 4 y un 8 % por año a partir de los 12 años, coincidiendo con la edad promedio en la que

los pacientes se vuelven dependientes de silla de ruedas<sup>(1-3)</sup>. Por otra parte, la reducción del ejercicio físico está asociada con el aumento de peso, dificultando todavía más la bipedestación y la marcha y, por tanto, agravando el estado pulmonar y cardíaco<sup>(1-3)</sup>. La prevalencia de la DMD es de aproximadamente 0,5 por cada 10.000 varones a nivel mundial, aproximadamente el equivalente a 1.000 casos a nivel nacional<sup>(3-4)</sup>.

Debido a la progresión natural de la enfermedad, los pacientes con DMD presentan limitaciones al realizar las actividades diarias, incrementando el sedentarismo con un aumento progresivo de la debilidad muscular, aumentando la discapacidad física secundaria y limitando su calidad de vida<sup>(1)</sup>.

El tratamiento farmacológico se basa en el uso de corticoides por sus beneficios a largo plazo sobre las funciones motora, cardíaca y respiratoria<sup>(3)</sup>. Su administración comienza cuando la función motriz del niño alcanza un nivel estable<sup>(3, 5)</sup>.

En general, el tratamiento de esta enfermedad se centra en mejorar la deambulaci3n, la independencia, la calidad de vida y posponer la p3rdida de fuerza y resistencia. Para tratar de retrasar o disminuir la aparici3n de estas limitaciones, se prescribe con mayor frecuencia el ejercicio f3sico terap3utico en los programas de Fisioterapia en ni1os con DMD.

El ejercicio f3sico terap3utico ha demostrado beneficios en la salud de personas sanas, disminuye las complicaciones y limitaciones en enfermedades cardiovasculares, combate la p3rdida de masa muscular y la sarcopenia, aumenta la densidad mineral 3sea y la capacidad funcional y mejora la calidad de vida<sup>(6, 7)</sup>. En los 3ltimos a1os,

el ejercicio físico terapéutico constituye un tratamiento no farmacológico con un alto nivel de evidencia en publicaciones de revistas científicas. Diversos estudios observaron efectos positivos derivados de su aplicación en pacientes con enfermedades neuromusculares<sup>(8, 9)</sup>. Por tanto, surge la necesidad de realizar una revisión que analice los efectos del ejercicio físico terapéutico en la motricidad gruesa, fuerza y resistencia de niños DMD, ya que un tipo de entrenamiento no adecuado podría repercutir en una disminución de sus beneficios.

## MATERIAL Y MÉTODO

### Diseño del estudio

Se realizó una revisión sistemática siguiendo las recomendaciones PRISMA (*Preferred Reporting Items for Systematic Review and Meta-Analyses*)<sup>(10)</sup>.

### Fuentes documentales consultadas

Se consultaron las bases de datos *Pubmed* a través de la plataforma *National Center for Biotechnology Information*, la base de datos *CENTRAL* a través de la plataforma *Cochrane Library*, las bases de datos *Academic Search Complete*, *CINAHL*, *Psycinfo*, *SportDiscus* localizadas en *EBSCO host*, y finalmente las bases de datos *WOS Core Collection* y *Scielo* en la plataforma *Web of Science*. La primera búsqueda se llevó a cabo el 1 de marzo y la última el 4 de abril de 2021.

La estrategia de búsqueda se basó en la estrategia PICOS (Participantes: niños con DMD; Intervención: ejercicio físico; Comparación: indefinida; Resultados: motricidad gruesa).

Además, se consultaron las referencias bibliográficas de los estudios incluidos con el fin de obtener artículos adicionales y ampliar la sensibilidad de la búsqueda.

### Criterios de inclusión

Ensayos clínicos controlados aleatorizados publicados en revistas científicas. Niños diagnosticados con

DMD con un rango de edad de 3 a 18 años. Estudios que analicen sobre una muestra mayor o igual a 5.

### Criterios de exclusión

Niños diagnosticados con otro tipo de enfermedad neuromuscular o que hayan recibido algún tipo de cirugía en los últimos 6 meses. Estudios no publicados en revistas científicas, revisiones de literatura y estudios sobre protocolos de intervención sin aplicación sobre un grupo de sujetos con esta enfermedad. Se excluyeron aquellos estudios en los que el ejercicio físico no fuera la intervención principal.

### Proceso de selección de los estudios

En primer lugar, se procedió a realizar una primera criba realizando una lectura de título y resumen. Posteriormente, se realizó un segundo cribado leyendo los artículos a texto completo. Se utilizó el programa Rayyan QCRI para realizar dicha criba y la detección de los duplicados.

La extracción de los datos se realizó siguiendo la estrategia PICOS de forma individual, y un segundo evaluador comprobó todas las variables extraídas. Se recopilaron datos sobre el tipo de diseño del estudio, las características de los participantes (tamaño muestral, edad, severidad o fase de la enfermedad), características de la intervención (intensidad, frecuencia, duración de la sesión, duración del programa), características del grupo control, variables de resultados sobre motricidad gruesa, autonomía y calidad de vida, instrumentos de evaluación y principales resultados.

### Herramienta de valoración del riesgo de sesgo

Para valorar el riesgo de sesgo de los artículos finalmente incluidos, se utilizó la herramienta propuesta por el manual Cochrane de revisiones sistemáticas<sup>(11)</sup>. Esta herramienta sirve para evaluar la metodología de la evidencia científica, asignado a cada uno de los criterios de la herramienta una puntuación entre *alto riesgo de sesgo*, *bajo riesgo de sesgo* o *riesgo poco claro*.

### Integridad de las descripciones de los ejercicios

Para evaluar la calidad y la integridad de los protocolos de los ejercicios utilizados en los diferentes estudios, se ha utilizado la escala *Consensus on Exercise Reporting Template* (CERT)<sup>(12)</sup>. Se compone de 16 ítems evaluados con una puntuación de 0 y 1 (0 = No; 1 = Sí), que informan del conjunto mínimo de datos necesarios para evaluar la integridad de las descripciones de los ejercicios y mejorar los resultados en los pacientes.

### Evaluación de la calidad de los estudios

La evaluación de la calidad de los estudios se llevó a cabo con la escala PEDro, la cual considera dos aspectos de la calidad de los ensayos: la validez interna del ensayo y si el ensayo contiene suficiente información estadística para hacerlo interpretable.

### Calidad de la evidencia

La calidad de la evidencia se valoró a través del sistema *Grading of Recommendation, Assessment, Development and Evaluation* (GRADE). Este sistema evalúa la calidad de la evidencia en función de hasta qué punto los usuarios pueden estar seguros de que el efecto reportado refleja el elemento que se está evaluando<sup>(13)</sup>.

## RESULTADOS

### Proceso de identificación y selección de los estudios

Se localizaron un total de 319 artículos en las diferentes bases de datos y las bibliografías de los estudios analizados. Tras el primer cribado fueron excluidos 223, quedando 35 artículos para ser evaluados a texto completo. Después de la lectura completa, se eliminaron 31 estudios por no cumplir con los criterios de selección, y finalmente, un total de 4 estudios fueron incluidos en la síntesis cualitativa (figura 1).

### Características generales de los estudios incluidos

Se incluyeron ensayos clínicos controlados aleatorizados, entre los años 1981 y 2013. Se analizó la efectividad del ejercicio físico terapéutico, comparando los efectos de las distintas modalidades de actividad física en niños diagnosticados con DMD.

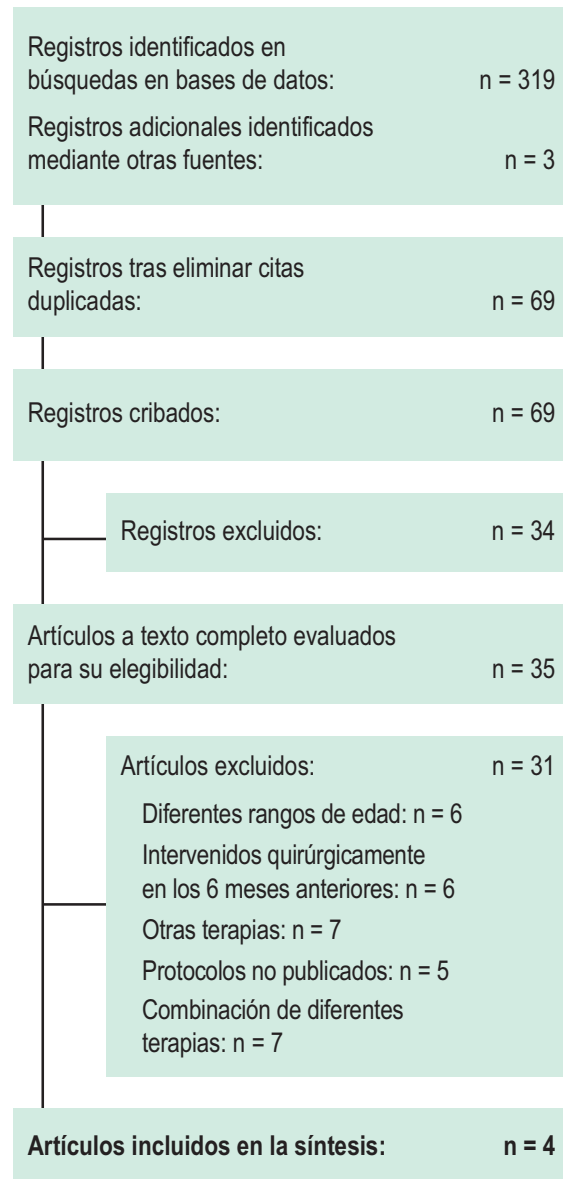


FIGURA 1. Diagrama del flujo de selección de los estudios.

### Riesgo de sesgo de los estudios incluidos

En cuanto al riesgo de sesgo, 3 de los 4 estudios<sup>(15-17)</sup> (75 %) mostraron un riesgo de sesgo bajo en la generación de la secuencia de los grupos. Solo uno mostró un riesgo de sesgo alto en la ocultación de la secuencia<sup>(15)</sup> y 3 estudios<sup>(15, 16, 8)</sup> (75 %) describieron un riesgo alto de cegamiento de los participantes y del personal. Todos los artículos presentaron un bajo nivel de riesgo de sesgo para datos de resultados incompletos y la notificación selectiva de los resultados (figura 2).

### Integridad de las descripciones de los ejercicios

Dos de los estudios incluidos cumplen 6 de los 16 ítems<sup>(15, 18)</sup>, en tanto que Jansen y cols.<sup>(16)</sup> y Alemdaroglu y cols.<sup>(17)</sup> cumplieron en 15 de los 16 ítems.

### Evaluación de la calidad de los estudios

La mayoría de los estudios describieron los criterios de selección, realizaron una asignación aleatoria a los

grupos de intervención, una comparación estadística y estimación puntual de los resultados, mientras que ninguno aplicó una asignación oculta, los grupos no fueron homogéneos y no hubo enmascaramiento de terapeutas y pacientes (tabla 1).

### Características de la muestra

El número total de sujetos de la muestra incluidos en los 4 estudios fue de 96, con edades que oscilaban entre 7 y 11 años. De los 96 niños, 84 (87,5 %) conservaban la deambulación, mientras que los restantes 12 (12,5 %)<sup>(12)</sup> utilizaban silla de ruedas. La totalidad de los participantes presentaron una DMD con grados 1-3 (tabla 2).

### Características generales de la intervención

Se llevaron a cabo diferentes programas de entrenamiento. Alemdaroglu y cols.<sup>(17)</sup> compararon el entrenamiento de fuerza del miembro superior con entrenamiento aeróbico en ergómetro; sin embargo, Scott y cols.<sup>(15)</sup> compararon ejercicios de fuerza más estiramientos pasivos, con

	Generación de la secuencia	Ocultación de la secuencia	Cegamientos participantes y personal	Cegamiento de los evaluadores de los resultados	Datos de resultados incompletos	Notificación selectiva de los resultados	Otras fuentes de sesgo
Scott y cols. (1981) <sup>(15)</sup>	+	-	-	?	+	+	+
Alemdaroglu y cols. (2013) <sup>(18)</sup>	-	?	-	?	+	+	+
Jansen y cols. (2013) <sup>(16)</sup>	+	+	-	-	+	+	+
Alemdaroglu y cols. (2015) <sup>(17)</sup>	+	?	?	?	+	+	+

FIGURA 2. Tabla de riesgo de sesgo.

TABLA 1. Escala de PEDro.

	Criterio de elección	Asignación aleatorizada	Asignación oculta	Homogeneidad entre grupos	Enmascaramiento de pacientes	Enmascaramiento de terapeutas	Enmascaramiento de evaluadores	Perdida menores del 15%	Intención a tratar	Comparación estadística	Estimación puntual	Puntuación
Scott y cols. (1981) <sup>(15)</sup>	Sí	Sí	No	No	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	7/10
Alemdaroğlu y cols. (2013) <sup>(18)</sup>	Sí	Sí	No	No	No	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	6/10
Jansen y cols. (2013) <sup>(16)</sup>	Sí	Sí	No	No	Sí	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	7/10
Alemdaroğlu y cols. (2015) <sup>(17)</sup>	No	Sí	No	No	No	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	5/10

Tabla 2. Características de los estudios.

Autor y año	Características de la muestra
Scott y cols. (1981) <sup>(15)</sup>	<b>Tamaño.</b> GE1: inicio 9, final 6. GE2: inicio 9, final 6. <b>Edad.</b> GE1: 6,9 (1,17). GE2: 6,7 (1,22). <b>Género.</b> No especificado. <b>Severidad.</b> GE1: grado 2. GE2: grado 2. <b>Deambulación/silla ruedas.</b> No especificado.
Alemdaroğlu y cols. (2013) <sup>(18)</sup>	<b>Tamaño.</b> GE: 12. GC: 12. <b>Edad.</b> GE: 9,5 (1,4). GC: 9,3 (1,4). <b>Género.</b> No especificado. <b>Severidad.</b> GE: grado 1-3. GC: grado 1-3. <b>Deambulación/silla ruedas.</b> GE: 12/0. GC: 12/0
Jansen y cols. (2013) <sup>(16)</sup>	<b>Tamaño.</b> GE: inicio 17, final 16. <b>Edad.</b> GE: 10,8 (2,4). GC: 10,5 (2,8). <b>Género.</b> No especificado. <b>Severidad.</b> GE: grado 1-3. GC: grado 1.3. <b>Deambulación/silla ruedas.</b> GE: 8/9. GC: 10/3.
Alemdaroğlu y cols. (2015) <sup>(17)</sup>	<b>Tamaño.</b> GE: 12. GC: 12 <b>Edad.</b> GE: 9,5 (1,4). GC: 9,3 (1,4). <b>Género.</b> No especificado. <b>Severidad.</b> GE: grado 1-3 (BUEFC G1). GC: grado 1-3 (BUEFC G1). <b>Deambulación/silla ruedas.</b> No especificado.

ECA: Ensayo Clínico Aleatorizado; GE: Grupo Experimental; GC: Grupo Control;  
BUEFC: *Escala Brooke Upper Extremity Functional Classification*.



actividad física y estiramientos pasivos. Solo Jansen y cols.<sup>(16)</sup> incluyeron el ejercicio aeróbico para miembro inferior, y se comparó el ejercicio físico terapéutico con el tratamiento convencional. La frecuencia de entrenamiento en los estudios osciló desde 3 hasta 7 veces por semana, con una duración entre 15 y 45 minutos por sesión.

El número de series empleadas para los ejercicios de fuerza solo se indicó en uno de los artículos, oscilando entre 5 y 10 repeticiones<sup>(17)</sup>. Para la variable *trabajo aeróbico*, solo en 2 artículos se indicó la intensidad utilizada por los sujetos de la muestra: 65 revoluciones por minuto (rpm) y al 50 % de su dificultad máxima<sup>(16,17)</sup>. Solo Jansen y cols.<sup>(16)</sup> proporcionaron datos sobre la progresión de la intervención realizando revisiones semanales, el resto sólo contempló los datos al inicio y al final de la intervención. En referencia al seguimiento del entrenamiento, en el 75 % de los artículos el grupo control recibió una serie de ejercicios para realizar en casa (*Home training*) y en todos ellos su supervisión fue llevada a cabo por la familia<sup>(15-17)</sup>. Respecto al entrenamiento aeróbico con ergómetro, el 100 % fue supervisado por profesionales<sup>(15-18)</sup>(tabla 3).

### Instrumentos de evaluación utilizados

**Fuerza muscular.** En 2 de los estudios se midió la fuerza total utilizando la escala *Medical Research Council (MRC scale)*<sup>(15,16)</sup>. Alemdaroğlu y cols.<sup>(17)</sup>, valoraron la fuerza del miembro superior con un dinamómetro manual.

**Habilidad funcional.** Scott y cols.<sup>(16)</sup> utilizaron la Escala Vignos. Adicionalmente, Alemdaroğlu y cols.<sup>(17)</sup> y Jansen y cols.<sup>(16)</sup> utilizaron los test *T-shirtwearing* y *T-shirt (donning and removing)* y la escala *Pediatric Evaluation Disability Inventory (PEDI)* para evaluar capacidad y realización de actividades funcionales. Jansen y cols. también utilizaron test cronometrados (*Timed test*), *Rise from floor* y *10-minute run*, y Alemdaroğlu y cols.<sup>(17)</sup> utilizaron el test *Standing from supine*.

Para la evaluación funcional de miembro superior, Alemdaroğlu y cols.<sup>(17)</sup> utilizaron la escala *Arm Elevation Assessment (AREA)*, y la escala *Minnesota Manual Dexterity Test (MHDT)*, tanto de forma unilateral como bila-

teral. Jansen y cols.<sup>(16)</sup>, utilizaron además la escala *9 Hole Peg Test (9HPT)*.

Solo Jansen y cols.<sup>(16)</sup>, utilizaron la escala *Motor Function Measure (MFM)* para evaluar la motricidad gruesa.

Para evaluar la deambulación y la habilidad funcional de miembros inferiores, Scott y cols.<sup>(15)</sup> utilizaron la escala Vignos, y la *Walking test* 8,4 m y 45 m, en tanto que Alemdaroğlu y cols.<sup>(17)</sup> utilizaron la escala *The North Star Ambulatory Assessment (NSAA)* para determinar el estado ambulatorio de los niños con DMD, evaluando las habilidades funcionales necesarias para mantener la deambulación.

Para medir la potencia desarrollada durante el pedaleo, se utilizó el test *Assisted 6-minute cycling test (A6MCT)*, medido en revoluciones por minuto (rpm).

Para la evaluación de la calidad de vida, solo Alemdaroğlu y cols.<sup>(18)</sup> utilizaron la escala *Pediatric Quality of Life Inventory (PQL)*. Este estudio también evaluó el flujo espiratorio (PEF) mediante el uso de *Microlife PF 100* (tabla 3).

### Resultados de la intervención

Tres de los estudios analizaron la efectividad del ejercicio físico terapéutico en variables relacionadas con la marcha (distancia y velocidad)<sup>(15,17,18)</sup>. Scott y cols.<sup>(15)</sup> utilizaron el ejercicio contra resistencia y midieron la habilidad de locomoción subiendo y bajando escaleras, sin describir ninguna mejora respecto a los 2 grupos de estudio, sin embargo, describieron mejoras en la escala Vignos entre el 8 y 16 %. Por otro lado, Jansen y cols.<sup>(16)</sup> y Alemdaroğlu y cols.<sup>(17)</sup> utilizaron el ejercicio aeróbico, con cambios en la escala PEDI en uno de ellos, mostrando un retraso en la pérdida de funciones relacionadas con la movilidad en un 4 % respecto al grupo control<sup>(16)</sup>. Sin embargo, Alemdaroğlu y cols.<sup>(17)</sup>, describieron una mejora del 15 % en la deambulación realizando ejercicio aeróbico de miembro superior.

Respecto a la eficacia del ejercicio físico en la autonomía y pérdida de funciones, 3 estudios (75 %) obtuvieron mejoras en el 100 % de los test utilizados<sup>(15-17)</sup>.

En el estudio de los cambios en la motricidad gruesa analizados por la MFM, Jansen y cols.<sup>(16)</sup> informaron que el grupo experimental que recibía ejercicio aeróbico de

Tabla 3. Características generales de la intervención.

Autor y año	Características de la intervención
<p>Scott y cols. (1981)<sup>(15)</sup></p>	<p><b>Características de la intervención.</b> GE1: ejer contraresis + estiram pasivos; intensidad: n/m; repeticiones: n/m; frecuencia: 7 v/sem; duración sesión: 15 min; duración intervención: 26 sem. GE2: AF + estiram pasivos; intensidad: n/m; repeticiones: n/m; frecuencia: 7 v/sem; duración sesión: 15 min; duración intervención: 26 sem.</p> <p><b>Variables.</b> Fuerza total. Hab de locomoción. Hab funcional.</p> <p><b>Instrumentos de evaluación.</b> MRC. <i>T-test/Vignos'</i>.</p> <p><b>Resultados.</b> MRC: GE1 empeora 3,1 (7 %). GE2 empeora 3,2 (4,7 %). MRC GE1 vs GE2; no hay cambios significativos.</p> <p>Hab de locom (t-test): GE1 empeora 1,1 p (4,2 %). GE2; empeora 0,6 p (2,1 %). Hab de locom (t-test) GE1 vs GE2: no hay cambios significativos.</p> <p>Hab funcional: Vignos' (<i>Walking test</i> 8,4 m y 45 m) GE1 8,4 m: mejora 2 m (33 %); GE2 8,4 m: mejora 1 m (20 %); GE1 45 m; mejora 8 m (19,5 %); GE2 45 m; mejora 5 m (16 %). <i>Walking test</i> 8,4 m: GE1 vs G2; GE1 mejora 1 m (16,6 %). <i>Walking test</i> 45 m: GE1 vs GE2; mejora 3 m (8,3 %).</p>
<p>Alemдарođlu y cols. (2013)<sup>(18)</sup></p>	<p><b>Características de la intervención.</b> GE: ejer MMS (aerobic) ergómetro; intensidad: n/m; repeticiones: n/m; frecuencia: 3 v/sem; duración sesión: 45 min; duración intervención: 8 sem. GC: ejer MMS. Fuerz (<i>Hometraining</i>); intensidad: n/m; repeticiones: n/m; frecuencia: n/m; duración sesión: n/m; duración intervención: 8 sem.</p> <p><b>Variables.</b> Autonomía. PEF. QOL.</p> <p><b>Instrumentos de evaluación.</b> <i>T-shirt wearing</i>. <i>MicroLife PF100</i>. <i>PedsQL-Child parents</i>.</p> <p><b>Resultados.</b> <i>T-shirt wearing T. required</i>: disminuye 2,2" respecto a GC.</p> <p>PEF aumenta en GE 1,21 p respecto GC.</p> <p>PEF-T <i>Shirt wearing time</i> variables asociadas inversamente proporcional.</p> <p>PEF-<i>PEdsQL-Child</i> directamente proporcional.</p>
<p>Jansen y cols. (2013)<sup>(16)</sup></p>	<p><b>Características de la intervención.</b> GE: ejer MMS aero (ergo + bici); intensidad: 65 rpm; repeticiones: n/m; frecuencia: 3 v/sem; duración sesión: 15 min; duración intervención: 24 sem. GC: tto. convencional + tto exp a las 8 sem; intensidad: n/m; repeticiones: n/m; frecuencia: 5 v/sem; duración sesión: n/m; duración intervención: 24 sem.</p> <p><b>Variables.</b> GE: Locomoción, fuerza MMSS, autonomía. GC: Fuerza MMS, funcionalidad MMS.</p> <p><b>Instrumentos de evaluación.</b> GC: MFM, A6MCT. GC: PEDI, <i>timed test</i> MRC, 9HPT.</p> <p><b>Resultados.</b> MFM total: GE empeora 0,5 p (0,7 %), D1 mejora 1 p (3,8 %), D2 empeora 1,3 p (1,4 %), D3 empeora 3,1 p (3,5%). MFM total: GC empeora 2,7 p (3,8 %), D1 empeora 9 p (21 %), D2 empeora 0,4 p (0,4 %), D3 mejora 5,1 p (5,6 %). GE vs GC MFM total: GC empeora 2,2 p (3,2 %) respecto a GE. GE vs GC: D1 GE sufre 8 p (23,5%) menos de pérdida. D2, GC sufre 0,9 p (1 %) menos de pérdida. D3 GC mejora 2 p (2 %) respecto GE.</p> <p>A6MCT(RPM) GE <i>legs</i>: mejora 12,6 rpm (2,8 %). GC mejora 68,6 rpm (17 %). GE <i>Arms</i>: mejora 91,8 rpm (22,7 %), GC mejora 143 rpm (40,7 %). GE vs GC A6MCT <i>legs</i>; GC mejora 56 rpm (11,8 %) respecto GE. GE vs GC A6MCT <i>arms</i> GC; mejora 51,2 rpm (12,5 %) respecto GE. PEDI <i>self care</i>: GE mejora 2,3 p (3 %), GC no cambia. PEDI <i>mobility</i>: GE empeora 1,8 p (3,1%), GC empeora 5 p (8 %).</p>



Tabla 3. Características generales de la intervención (continuación).

Autor y año	Características de la intervención
	<p>PEDI <i>self care</i>: GE vs GC; GE mejora 2,3 p (3 %).  PEDI <i>mobility</i>: GE vs GC, GE sufre 3,2 p (4,4 %) menos de pérdida.  <i>Timed test</i> (segundos) <i>rise from floor</i>: GE mejora 1,5 (23,8 %), GC empeora 12,4 (140 %).  <i>10-m run</i>: GE empeora 1 (15,6 %), GC mejora 1 (11 %).  <i>9HPT</i>: GE mejora 0,6 (2,8 %), GC mejora 2,2 p (8,9 %).  GE vs GC <i>rise from floor</i>: GE mejora 11 (51,6 %),  GE vs GC <i>10-m run</i> no hay cambios significativos.  GE vs GC <i>9HPT</i>: GC: mejora 1,6 p (7,1 %).  MRC <i>total</i>, GE mejora 0,6 p (2 %), GC empeora 2,8 p (9 %).  GE vs GC, MRC <i>total</i>, GE; mejora 2,2 p (7,6 %).</p>
Alemdaroğlu y cols. (2015) <sup>(17)</sup>	<p><b>Características de la intervención.</b> GE: Ejer MMS Aerob (Ergo); intensidad: 50 % dificultad máx; repeticiones: n/m; frecuencia: 3 v/sem; duración de la sesión: 40 min; duración de la intervención: 8 sem. GC: Ejer MMS Fuerz (<i>Hometraining</i>); intensidad: según fuerza (funcionalidad); repeticiones: 5-10 reps; frecuencia: 5 v/sem; duración de la sesión: 40 min; duración de la intervención: 8 sem.</p> <p><b>Variables.</b> GE: Fuerza MMS (total + izq/dx). Locomoción. GC: Funcionalidad. Funcionalidad MMS.</p> <p><b>Instrumentos de evaluación.</b> Dinamómetro. NSAA <i>T-tests</i>, <i>T shirt's tests</i>. <i>Standing</i> MHDT. AREA.</p> <p><b>Resultados.</b> Fuerza total MMS GE; DX; disminuye 1,31 p (-8 %) IZQ; disminuye 0,3 p (-7,1 %) Fuerza total MMS GC; DX; disminuye 0,2 p (5,7 %) IZQ; disminuye 0,08 p (2 %). GE vs GC DX; GC sufre 1,11 p (30,8 %) menos de pérdida de fuerza . GE vs GC IZQ; GC 0,22 p (5,9 %) menos de pérdida de fuerza.  AREA <i>total score</i> GE mejora 6,17 (64,4 %: GC mejora 0,92 (10 %). GE vs GC AREA <i>total score</i>, GE mejora 5,25 (52,5 %).  <i>Standing from supine</i> (sec) GE; disminuye 2,57" (23,7 %) GC; aumenta 3 (30 %).  GE vs GC <i>Standing from supine</i>; GE; tiempo disminuye 0,43 (3,3 %).  <i>T-shirt donning</i> (sec) GE; mejora 0,96 (7,9 %) GC; empeora 1,58 (9,5 %). GE vs GC <i>T-shirt donning</i> GE: mejora 0,62 (3,4 %).  <i>T-Shirt removing</i> (sec) mejora 2,5 (27,4 %) GC; no varía. GE vs GC <i>T-shirt removing</i> GE: mejora 2,46 (19 %).  MHDT (sec) unilat: GE mejora 9 (8,2 %) GC mejora 6,75 (5,4 %). Bilat: GE mejora 31,33 (23,7 %) GC 24,5 (15,4 %). GE vs GC MHDT unilat; GE mejora 2,25 (1,9 %). GE vs GC MHDT bilat; GE mejora 6,8 (5 %).  NSAA GE; mejora 2,7 p (15 %).</p>

GE: Grupo Experimental; GC: Grupo Control; Ejer MMS: Ejercicio Miembro Superior; Fuerz: Fuerza; Aerob: aeróbico; ergo: ergómetro; V: veces; Sem: semana; n/m: No mencionado; Hab: habilidades; D: Duración; Interven: Intervención; D1: bipedestación y transferencias. D2: capacidad motora axial y proximal; D3: capacidad motora distal; Ins: Instrumentos; MRC: *Medical Research Council*; PEF: flujo espiratorio máximo; PEdsQL: *Pediatric Quality of Life Inventor*; PEDI: *Pediatric Evaluation Disability Inventory*; A6MCT: *Assisted 6-minute cycling test*; MFM: *Motor Function Measure*; 9HPT: *9 Hole Peg Test*; MHDT: *Minnesota Manual Dexterity Test*; AREA: *Arm Elevation Assessment*; unilat: Unilateral; bilat: Bilateral; NSAA: *The North Star Ambulatory Assessment*.

miembros superior e inferior, registró un 23,5 % menos de pérdida de funciones en los ítems de la dimensión 1 de dicha escala, y a su vez no sufría cambios significativos en las dimensiones 2 y 3 respecto al grupo control que recibía tratamiento convencional.

Solo Alemdaroğlu y cols.<sup>(18)</sup>, proporcionaron datos sobre la variable calidad de vida, con una relación directa entre la mejora del pico del flujo espiratorio (PEF) y la escala PEdsQL ( $r = 0.590$ ;  $p < 0,05$ ) (tabla 3).

## DISCUSIÓN

El objetivo de esta revisión es analizar la efectividad del ejercicio físico terapéutico en la motricidad gruesa, fuerza y resistencia de niños diagnosticados con DMD.

En general, los estudios incluidos en la revisión destacan que los indicadores relativos a la pérdida de funciones y autonomía mejoran según valores que oscilaron entre el 23 y el 53 % en aquellos pacientes a los que se aplicó el ejercicio aeróbico con ergómetro. Jansen y cols.<sup>(16)</sup>, reportaron cambios en la bipedestación y las transferencias, aunque estas mejoras no se prolongaban en el tiempo al cesar el entrenamiento. Diversos autores han observado que el ejercicio físico terapéutico con ergómetro ayuda a preservar la funcionalidad de los músculos proximales, reduciendo la cantidad de deterioro físico creado por la inactividad<sup>(16, 17)</sup>. En cambio, no ocurre lo mismo con los ejercicios contra resistencia, donde no se reportaron mejoras en la autonomía, funciones, preservación de los movimientos del miembro superior y tampoco en las transferencias ni la bipedestación. En la marcha hay disparidad de resultados; Scott y cols.<sup>(15)</sup> describieron mejoras que van desde el 8 hasta el 16,6 % en la distancia recorrida utilizando ejercicios de fuerza, así como Alemdaroğlu y cols.<sup>(17)</sup> que mostraron mejoras del 15 % en la escala AREA utilizando ejercicios de fuerza. Sin embargo, Jansen y cols.<sup>(16)</sup> informaron de un incremento del 11 % en el grupo experimental respecto al grupo control, utilizando un tratamiento convencional para este tipo de pacientes. Una de las posibles causas de estos resultados puede estar relacionada con la edad de la muestra. Alemdaroğlu y cols.<sup>(17, 18)</sup> y Scott y cols.<sup>(15)</sup> contaron con una muestra de entre 6,7 y 9,5 años, mientras que la muestra de Jansen y cols.<sup>(16)</sup> presentaba un rango

de 10,5 a 10,8 años. Dada la naturaleza de la enfermedad, parte de estos resultados se pueden atribuir a su curso natural. Otra de las posibles causas se puede deber al estadio de las muestras utilizadas. Jansen y cols.<sup>(16)</sup> utilizaron 12 pacientes que necesitaban silla de ruedas y Alemdaroğlu y cols.<sup>(18)</sup> no contaron con ningún paciente con silla de ruedas, y los otros dos estudios no lo especificaron. No obstante, al igual que ocurre con las variables de funcionalidad y pérdida de funciones, los protocolos de ejercicios terapéutico de fuerza no están descritos, y tanto la eficacia como los resultados, pueden no ser concluyentes respecto a la marcha.

Contrariamente al ejercicio aeróbico, los protocolos de ejercicio terapéutico en casa utilizados en los distintos estudios no mejoraron en variables relacionadas con la pérdida de funciones y la autonomía<sup>(15-18)</sup>. Aunque todos los estudios analizados atribuyeron eficacia al entrenamiento con ergómetro respecto a los ejercicios de fuerza, la totalidad de tales ejercicios de fuerza y el rango de movilidad articular fueron realizados en casa y supervisados por la familia, sin que este factor fuera efectivo, debido a la dificultad para controlar los movimientos compensatorios por parte de los familiares. Parte de la inconsistencia de los resultados se podría justificar por que la totalidad de estos ejercicios se llevaron a cabo en casa, por la no aplicación de protocolos de entrenamiento de fuerza y la no realización de un ajuste de cargas óptimos por parte de los familiares en los ejercicios propuestos.

Por lo general, respecto a las variables de fuerza y resistencia, el ejercicio de fuerza muestra eficacia disminuyendo su deterioro entre el 2 y el 6 %. Jansen y cols.<sup>(16)</sup> demostraron una mejora del 12 % en el número de revoluciones por minuto que podían pedalear. Alemdaroğlu y cols.<sup>(17)</sup> llegaron a la conclusión de que el ejercicio terapéutico con ergómetro mejora tanto la resistencia de miembro superior, como su movilidad. Ambos tipos de ejercicio se han mostrado eficaces para la resistencia y la fuerza de miembro superior.

Dado el tipo de enfermedad y su progresión debido a su naturaleza multisistémica, la disparidad en la edad de la muestra en los diferentes estudios afecta directamente a los resultados, ya que a mayor edad mayores limitaciones para realizar los diferentes ejercicios, así como para realizar de una manera fiable los ejercicios prescritos en casa y que en su mayoría eran supervisa-

dos por la familia. Variables como la fatiga, pérdida de funciones, y el aumento de espasticidad y a su vez la disminución del rango de movilidad activo son variables directamente proporcionales al aumento de la edad de la muestra.

Solo Alemdaroğlu y cols.<sup>(18)</sup> analizaron la calidad de vida, describiendo una relación directa entre la mejora del flujo espiratorio y la escala PEdsQL, donde el trabajo con ergómetro se muestra muy superior a los ejercicios de fuerza. Este resultado recomienda seguir investigando sobre la mejora de la calidad de vida a través del aumento de la condición física en estos pacientes.

La evidencia científica del tema de la revisión fue escasa. Se incluyeron un total de 4 estudios, por lo que los resultados observados pertenecen a un tamaño muestral reducido y por esta razón, deberían tomarse con cautela. Además, se observó poca homogeneidad entre los protocolos de entrenamiento propuestos.

En relación al riesgo de sesgo, el porcentaje más elevado (75 %) se observó en el cegamiento tanto de los pacientes y personal, así como de los evaluadores. Esta condición es difícil de llevar a cabo en un entorno clínico, especialmente en estudios donde la muestra es reducida y en una enfermedad tan limitante.

La primera gran limitación en el desarrollo de esta revisión se halla en las bases de datos indicadas, estudios incluidos en revistas electrónicas no incluidas en las bases de datos utilizadas, realizados en otros idiomas y estudios de investigación no publicados. Uno de sus límites se relaciona con el riesgo de sesgo, debido a que la evaluación sería más fiable si hubiera sido realizada por más de un evaluador. Por último, otra importante limitación fue la escasez de estudios seleccionados potencialmente elegibles.

En futuros estudios sería interesante realizar las valoraciones pre y post tratamiento con las mismas herramientas y/o escalas, debido a que los datos que se describen en los estudios incluidos son recopilados utilizando distintas herramientas y escalas, factor que puede influir en los datos obtenidos. Además, se hace necesario la elaboración de protocolos de entrenamiento, tanto cardiovasculares con *motomed - ciclo ergómetro* individualizados para cada paciente con el fin de poder realizar una progresión en la carga y en la progresión del programa de rehabilitación.

Por último, los protocolos de fuerza utilizados en los estudios son pobres e incompletos, se deberían tener en cuenta variables como la repetición máxima, porcentajes de carga, así como una adecuada progresión en las mismas. Son variables que no se tienen en cuenta en ninguno de los programas de rehabilitación utilizados. La mayoría de estos protocolos fueron supervisados por la familia, influyendo directamente en los datos recopilados en este estudio, por lo que se hace necesario un adecuado desarrollo en los programas de fuerza supervisados por investigadores, además de individualizar los protocolos para cada uno de los pacientes.

## CONCLUSIÓN

El ejercicio físico terapéutico puede tener efectos positivos sobre la motricidad gruesa en pacientes con DMD, especialmente en la pérdida de funciones, la fuerza y resistencia. Es necesario profundizar más sobre la percepción en las mejoras de la calidad de vida con el ejercicio físico terapéutico en los pacientes con DMD.

## RESPONSABILIDADES ÉTICAS

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos, derecho a la privacidad y consentimiento informado.** En este artículo no aparecen datos personales de sujetos de estudio.

**Conflicto de intereses.** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

**Financiación.** El estudio se ha realizado con recursos propios de la Universidad Católica San Antonio de Murcia y sin financiación externa.

**Fuentes de apoyo.** Para la realización de la revisión se ha contado con el apoyo de la Universidad en el acceso a las diferentes bases de datos electrónicas.

**Contribuciones de autoría.** Todos los autores, al someter el manuscrito para su valoración a Cuestiones de Fisioterapia, reconocen que han contribuido intelectualmente al desarrollo del trabajo, participando en grado suficiente como para asumir la plena responsabilidad pública de su contenido. David Sánchez Santos ha contribuido de manera sustancial en el diseño del trabajo, la adquisición de los datos, análisis estadístico e interpretación de los mismos. Sergio Montero Mendoza ha contribuido de manera sustancial en el diseño del trabajo, interpretación de los datos, revisión crítica de su contenido intelectual y a la aprobación de la versión final.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *J Paediatr Child Health*. 2015 Aug; 51(8): 759-64.
2. Sun C, Shen L, Zhang Z, Xie X. Therapeutic Strategies for Duchenne Muscular Dystrophy: An Update. *Genes [Basel]*. 2020 Jul 23; 11(8): 837.
3. Nascimento Osorio A, Medina Cantillo J, Camacho Salas A, Madruga Garrido M, Vilchez Padilla JJ. Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne. *Neurología*. 2019 Sep; 34(7): 469-81.
4. Crisafulli S, Sultana J, Fontana A, Salvo F, Messina S, Trifirò G. Global epidemiology of Duchenne muscular dystrophy: an updated systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*. 2020 Jun 5; 15(1): 141.
5. Griggs RC, Miller JP, Greenberg CR, Fehlings DL, Pestronk A, Mendell JR, et al. Efficacy and safety of deflazacort vs prednisone and placebo for Duchenne muscular dystrophy. *Neurology*. 2016 Nov 15; 87(20): 2123-31.
6. Westcott WL. Resistance training is medicine: effects of strength training on health. *Curr Sports Med Rep*. 2012 Aug; 11(4): 209-16.
7. Kraemer WJ, Ratamess NA, French DN. Resistance training for health and performance. *Curr Sports Med Rep*. 2002 Jun; 1(3): 165-71.
8. Voet NBM, van der Kooij EL, Riphagen II, Lindeman E, van Engelen BGM, Geurts ACH. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Jul 9; (7): CD003907.
9. Anziska Y, Inan S. Exercise in neuromuscular disease. *Semin Neurol*. 2014 Nov; 34(5): 542-56.
10. Liberati A, Altman DG, Tetzlaff J, Mulrow C, Gøtzsche PC, Ioannidis JPA, et al. The PRISMA statement for reporting systematic reviews and meta-analyses of studies that evaluate healthcare interventions: explanation and elaboration. *BMJ*. 2009 Jul 21; 339: b2700.
11. Higgins JPT, Altman DG, Gøtzsche PC, Jüni P, Moher D, Oxman AD, et al. The Cochrane Collaboration's tool for assessing risk of bias in randomised trials. *BMJ*. 2011 Oct 18; 343: d5928.
12. Slade SC, Dionne CE, Underwood M, Buchbinder R. Consensus on Exercise Reporting Template (CERT): Explanation and Elaboration Statement. *Br J Sports Med*. 2016 Dec; 50(23): 1428-37.
13. Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE, Kunz R, Falck-Ytter Y, Alonso-Coello P, et al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations. *BMJ*. 2008 Apr 26; 336(7650): 924-6.
14. Murad MH, Mustafa RA, Schünemann HJ, Sultan S, Santesso N. Rating the certainty in evidence in the absence of a single estimate of effect. *BMJ Evid-Based Med*. 2017 Jun 1; 22(3): 85-7.
15. Scott OM, Hyde SA, Goddard C, Jones R, Dubowitz V. Effect of exercise in Duchenne muscular dystrophy. *Physiotherapy*. 1981 Jun; 67(6): 174-6.
16. Jansen M, van Alfen N, Geurts ACH, de Groot IJM. Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial «no use is disuse». *Neurorehabil Neural Repair*. 2013 Dec; 27(9): 816-27.
17. Alemdaroğlu I, Karaduman A, Yılmaz ÖT, Topaloğlu H. Different types of upper extremity exercise training in Duchenne muscular dystrophy: effects on functional performance, strength, endurance, and ambulation. *Muscle Nerve*. 2015 May; 51(5): 697-705.
18. Alemdaroğlu I, Karaduman A, Yılmaz ÖT, Topaloğlu H. P.7.18. Effects of upper extremity exercise training on respiratory function and quality of life in children with Duchenne Muscular Dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2013 Oct 1; 23(9): 779.