

UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA

Facultad de Ciencias de la Salud

GRADO DE FISIOTERAPIA

Trabajo fin de grado



Los efectos de la rehabilitación funcional y el entrenamiento
aeróbico sobre el estado físico y emocional en niños con
Distrofia Muscular de Duchenne.

Revisión sistemática

-Autores-

Marie YBERT

Agathe LOUVETY

-Tutor-

Dra. Ruth Izquierdo Alventosa

VALENCIA

CURSO 2024-2025

**Los efectos de la rehabilitación funcional y el entrenamiento
aeróbico sobre el estado físico y emocional en niños con Distrofia
Muscular de Duchenne.**

TRABAJO FINAL DE GRADO PRESENTADO POR:

Agathe Louvety

TUTOR/A DEL TRABAJO:

Dra. Ruth Izquierdo Alventosa

FACULTAD DE FISIOTERAPIA

UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA



VALENCIA

CURSO 2024-2025

Agradecimientos

Marie :

Al finalizar este trabajo, me gustaría expresar mi más sincero agradecimiento a todas las personas que me han acompañado durante estos años.

Dans un premier temps, j'aimerais dédier un mot spécial à mon père, Merci de m'avoir toujours soutenue, dans toutes les situations, sans jamais faillir.

Même à distance, tu as été là, présent à ta manière, toujours au bon moment.

C'est grâce à toi que j'ai pu réaliser ces études, cette ambition qui me tenait tant à cœur. Je ne te remercierai jamais assez.

Merci à toi Nath, pour ta présence fidèle, ton affection et ton soutien sincère.

À toi Charles, mon petit frère, qui du haut de tes 6 ans apporte tant de folies et rires dans ma vie. Merci pour ces merveilleux moments partagés avec toi, où tu me raccrochais au nez quand j'essayais d'appeler papa, car visiblement mes appels interrompaient tes dessins animés bien plus importants que mes études.

À toi Najate, mon binôme depuis maintenant 4 ans. La première personne, aussi désespérée que moi, que j'ai rencontrée en arrivant à la Wouev. Merci de m'avoir accompagnée durant ces magnifiques années d'études ici à VLC, d'avoir toujours été là, avec bienveillance, humour et une fidélité à toute épreuve, gracias pour tous ces souvenirs.

À mes amis de Granville, Ninon, Ines et Théo, merci d'être restés présents malgré la distance. Votre amitié, vos messages, vos appels m'ont toujours accompagnée. Merci pour votre soutien. Vous avez, chacun à votre manière, contribué à rendre ces années encore plus belles.

Agathe :

À vous Maman et Papa, je souhaite vous exprimer ma gratitude, vous avez toujours cru en moi et m'avez soutenu sans relâche tout au long de ce long parcours qui a été le mien ...

Merci de m'avoir donné les moyens et la motivation de poursuivre ces études, même dans mes moments de gros doutes.

Votre présence même en distance m'a été d'une grande aide.

Ce travail est la concrétisation de votre confiance et de votre amour.

Encore merci du fond du cœur pour votre soutien indéfectible.

À mes petites sœurs, Juliette, Capucine et Zoe, merci pour vos messages, vos appels qui m'ont permis de me sentir comme à la maison quand je me sentais loin. Merci pour vos conseils toujours très avisé (surtout quand il était question de mode). Même à distance, vous avez su être là, à votre façon, et ça a compté plus que vous ne l'imaginez.

À Marissa ou mon brozer, mon binôme indéfectible depuis quatre ans. On s'est trouvé car nous étions les plus perdus et surtout les plus nulles en espagnol !! Depuis, on ne s'est plus jamais quittées. Ensemble on a tout partagé durant ces 4 années folles, nos revisions, nos sorties, notre sport, nos voyages, et même notre maison tout ça sans jamais se lasser ou se disputer. Merci à toi pour tous ces souvenirs créés ensemble.

À Hugo, qui as la patience de partager ma vie depuis un an, merci d'être là chaque jour avec ton humour, ton calme et ta douceur.

Merci pour ton soutien pendant cette dernière ligne droite, pour les week-ends improvisés, pour nos nombreux trajets en voiture à destination de Bayonne et MPZ à refaire le monde, pour nos vacances qui ont enfin permis de respirer...

Et surtout, merci pour toutes les petites attentions du quotidien.

Cette année n'aurait vraiment pas été la même sans toi, et je suis très heureuse de l'avoir partagée à tes côtés.

À Marie Merguez, Merci d'avoir été là pour moi, même de loin. Tu as toujours su trouver les bons mots au bon moment, et me conseiller sur à peu près tous les sujets possibles (des plus sérieux au moins importants). Tes messages et tes potins m'ont permis de rester à jour sur tout ce qui se passait à Montpellier même loin. Ta présence a compté bien plus que tu ne l'imagines.

Agathe y Marie :

À nos amis de la Wouev, petite Agathe, François, Fuko, merci du fond du cœur pour ces quatre années remplies de souvenirs inoubliables. Merci pour votre présence, pour tous ces moments partagés, les voyages, les fous rires, les soirées. Nous gardons précieusement chaque instant passé avec vous.

Queremos expresar nuestro más sincero agradecimiento a nuestra tutora, Ruth Izquierdo Alventosa, profesora de la Universidad Europea, por su guía, su disponibilidad y su apoyo constante durante el desarrollo de este trabajo. Su implicación ha sido clave para que este proyecto pudiera llevarse a cabo con éxito.

También queremos agradecer al profesorado del Grado en Fisioterapia de la Universidad Europea de Valencia por su profesionalidad, su dedicación y por habernos acompañado durante estos cuatro años de formación.

Índice de contenidos

Resumen y palabras claves.....	10
Abstract and Keywords.....	11
1. INTRODUCCIÓN.....	12
2. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS.....	15
2.1. Hipótesis.....	15
2.2. Objetivo principal :.....	15
2.3. Objetivos secundarios :.....	15
3. METODOLOGÍA.....	16
3.1. Tipo de trabajo.....	16
3.2. Búsqueda en base de datos.....	16
3.3. Criterios de inclusión.....	17
3.4. Criterios de exclusión :.....	17
3.5. Valoración de la calidad metodología.....	18
3.6. Escalas utilizadas en DMD.....	19
4. RESULTADOS.....	23
5. DISCUSIÓN.....	31
6. CONCLUSIÓN.....	34
7. BIBLIOGRAFÍA.....	35
8. ANEXOS.....	39

Índice de tablas y figuras

Tabla 1: Búsqueda en base de datos.....	17
Figura 1: Diagrama de flujo.....	18
Tabla 2: Escala de PEDro.....	19
Tabla 3 :Resultados.....	25

Índice de abreviaturas :

Abreviatura	Significado
AFCSD	<i>Ambulatory Functional Classification System for Duchenne Muscular Dystrophy.</i>
APSI	Índice de Estabilidad Anteroposterior
BSS	<i>Biodex Stability System</i>
BLEFCS	<i>Bimanual Lower Extremity Functional Classification System</i>
BUEFC	<i>Bilateral Upper Extremity Function Classification</i>
CK	Creatina Quinasa
CMV	Contracción Voluntaria Máxima
DMD	Distrofia Muscular de Duchenne
ER	Extensor de Rodilla
FR	Flexor de Rodilla
GC	Grupo Control
GE	Grupo Estudio
MFM	Medición de la Función Motora
MLSI	Índice de Estabilidad Mediolateral
MMII	Miembro Inferior
MMSS	Miembro Superior
NSAA	<i>NorthStar Ambulatory Assessment</i>
OE	Oblicuo Externo
OI	Oblicuo Interno
OSI	Índice de Estabilidad Global
PBBT	<i>Pediatric Berg Balance Test</i>
QMFT	<i>Quick Motor Function Test</i>
RA	Recto del Abdomen
RMN	Resonancia magnética nuclear
TA	Transverso del Abdomen
TOE	<i>Trunk Oriented Exercises</i>
TUGT	<i>Times up and go test</i>

VNM	Vendaje Neuromuscular
WBV	<i>Whole body vibration training</i>
WHO-5	<i>World Health Organization-Five Well-Being Index</i>
6MWT	6 Minute Walk Test

Resumen y palabras claves

INTRODUCCIÓN:

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una de las formas más graves de distrofia muscular hereditaria. La mutación del gen de la distrofina provoca una degeneración progresiva de las fibras musculares y debilidad muscular. Esta debilidad puede manifestarse inicialmente como dificultad para caminar, pero progresa gradualmente hasta el punto en que los pacientes son incapaces de realizar actividades de la vida diaria y se ven obligados a utilizar una silla de ruedas. Las complicaciones cardíacas y ortopédicas son frecuentes, y la muerte suele producirse a los veinte años, debido a debilidad muscular respiratoria o cardiomiopatía. El tratamiento actual se basa en la terapia con corticosteroides y la fisioterapia para prevenir las complicaciones ortopédicas.

OBJETIVOS:

Evaluar los efectos de la rehabilitación funcional y el entrenamiento aeróbico sobre el estado físico y emocional en niños con DMD, valorándolo con diferentes escalas.

MÉTODOS:

En la presente revisión bibliográfica se analizaron nueve artículos. Se realizó la búsqueda en la base de datos PubMed. Se recuperaron artículos publicados en los últimos 10 años, que tienen como intervención principal la rehabilitación funcional en pacientes menores de 18 años con DMD.

CONCLUSIÓN:

La evidencia actual sugiere que la combinación de rehabilitación funcional y entrenamiento aeróbico puede mejorar la función motora, el equilibrio y la marcha en niños con DMD. Sin embargo, no existen protocolos estandarizados y las intervenciones varían considerablemente en términos de duración, métodos y supervisión, lo que dificulta la comparación de los estudios.

Palabras claves: distrofia muscular de Duchenne, miopatía de Duchenne, rehabilitación funcional, fisioterapia, entrenamiento aeróbico, marcha, función muscular, función motriz.

Abstract and Keywords

INTRODUCTION:

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is one of the most severe forms of hereditary muscular dystrophy. Mutations in the dystrophin gene lead to progressive degeneration of muscle fibers and muscle weakness. This weakness may initially present as difficulty walking, but it gradually progresses to the point where patients are unable to perform daily activities and are forced to use a wheelchair. Cardiac and orthopedic complications are common, and death typically occurs in the second decade of life due to respiratory muscle weakness or cardiomyopathy. Current treatment is based on corticosteroid therapy and physical therapy to prevent orthopedic complications.

OBJECTIVES:

To evaluate the effects of functional rehabilitation and aerobic training on physical and emotional state in children with DMD, assessed with different scales.

METHODS:

In this literature review, nine articles were analyzed. The search was conducted using PubMed. Articles published in the last 10 years were included, focusing on functional rehabilitation in patients under 18 years of age with DMD.

CONCLUSION:

Current evidence suggests that the combination of functional rehabilitation and aerobic training can improve motor function, balance and gait in children with DMD. However, there are no standardized protocols and interventions vary considerably in terms of duration, methods and supervision, making it difficult to compare studies.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy, Duchenne myopathy, functional rehabilitation, physical therapy, aerobic training, gait, muscle function, motor function

1. INTRODUCCIÓN

La miopatía de Duchenne, o distrofia muscular de Duchenne(DMD), es una enfermedad genética que provoca atrofia y debilidad muscular progresivas debido a la degeneración de los músculos del organismo. Es la distrofia muscular más frecuente en niños varones, con una incidencia de 1/3500 nacimientos vivos¹.

Está relacionada con una mutación o delección del gen DMD, localizado en el cromosoma X en la posición Xp21¹², lo que provoca la ausencia de distrofina. El 99,9% de los afectados son niños² ; las mujeres también pueden ser portadoras de esta mutación genética, pero al poseer dos cromosomas X y, por lo tanto, dos copias de este gen, la probabilidad de que ambas estén afectadas es mucho menor.

Las mutaciones en el gen DMD también pueden provocar la distrofia muscular de Becker (DMB), una enfermedad con un inicio más tardío y una progresión más lenta que la DMD³.

La ausencia de esta proteína de membrana provoca una degeneración progresiva de las células musculares, un aumento en la concentración de calcio intracelular, daños oxidativos e inflamatorios y, finalmente, fibrosis muscular⁴, afectando a todos los tipos de músculos: esqueléticos, lisos y cardíaco.

Es una patología degenerativa que evoluciona por etapas, debido a la progresión del daño muscular causado por la pérdida progresiva de distrofina. De hecho, con cada contracción, el músculo se deteriora y eventualmente se destruye. Los primeros signos clínicos de la enfermedad aparecen antes de los 5 años de edad y se manifiestan con un retraso en el desarrollo motor⁵. El aprendizaje de la marcha suele ser tardío (alrededor de los 18 meses) y los niños tienen dificultades para correr, saltar o subir escaleras.

La debilidad muscular afecta principalmente a los músculos proximales, especialmente en la región de las caderas y los muslos⁵. Un signo característico de la enfermedad es el signo de Gowers⁶: para levantarse del suelo, el niño debe apoyarse con las manos y escalar progresivamente sus propias piernas.

Entre los 5 y 12 años, puede observarse la aparición de una marcha tambaleante en la punta de los pies y una hiperlordosis lumbar. También puede aparecer una hipertrofia muscular en las pantorrillas⁵, dándoles un aspecto firme debido al reemplazo progresivo de las fibras musculares por tejido conectivo y adiposo. En esta etapa, los músculos cardíacos y respiratorios comienzan a deteriorarse progresivamente, aunque esta afectación no se manifiesta clínicamente hasta después de los 15 años. Además, la pérdida de fuerza muscular se acentúa, las caídas se vuelven más frecuentes y la dificultad para moverse aumenta constantemente⁵.

A partir de los 12 años, la enfermedad alcanza un estadio avanzado. La mayoría de los niños pierden la capacidad de caminar⁵ y el uso de una silla de ruedas se vuelve indispensable. Los músculos respiratorios y cardíacos continúan deteriorándose, lo que provoca insuficiencia cardíaca y respiratoria. Además, algunos niños pueden presentar trastornos cognitivos, como retraso en el lenguaje, dificultades de aprendizaje, problemas de comunicación o alteraciones conductuales⁸.

El manejo de la distrofia muscular de Duchenne requiere un enfoque multidisciplinario para garantizar un seguimiento integral y adaptado a las necesidades específicas de los pacientes. La colaboración entre médicos, fisioterapeutas, cardiólogos, neumólogos y psicólogos es fundamental para acompañar a los pacientes en la gestión de los diferentes aspectos de la enfermedad¹⁰.

La fisioterapia en la DMD se centra en la preservación de la función muscular, la prevención de contracturas y deformidades, y el manejo de las complicaciones respiratorias y cardíacas, con el objetivo de mejorar la autonomía y la calidad de vida de los pacientes⁹.

En el aspecto respiratorio, la fisioterapia permite mantener las capacidades pulmonares y prevenir complicaciones respiratorias⁸.

En los niños que aún pueden caminar, la fisioterapia tiene como objetivo prevenir y tratar las deformidades ortopédicas que aparecen con la progresión de la enfermedad¹⁰. Cuando se llega a la fase de pérdida progresiva de la marcha, pueden implementarse ejercicios de fortalecimiento muscular, estiramiento y equilibrio⁹ para ralentizar este proceso. "El entrenamiento en equilibrio y estabilidad postural permite mejorar la capacidad de los pacientes para mantenerse de pie y caminar, reduciendo así el riesgo de caídas".

Además, el entrenamiento en caminadora como ejercicio aeróbico puede mejorar la capacidad de marcha¹¹, así como la capacidad cardíaca del paciente. Aunque el entrenamiento aeróbico puede ser útil para mejorar la función motora y el rendimiento, no tiene un efecto notable en las propiedades estructurales de los músculos¹².

El entrenamiento físico puede ser beneficioso en la DMD, pero la evidencia sigue siendo incierta. Se necesitan más investigaciones sobre el entrenamiento con ejercicio para promover la función y la calidad de vida relacionada con la salud en la DMD¹³.

Paralelamente a este manejo fisioterapéutico, el tratamiento farmacológico desempeña un papel esencial en el manejo de la DMD, dirigido esencialmente a ralentizar la progresión de la enfermedad y a mejorar la calidad de vida del paciente. Los glucocorticoides como la prednisona y el deflazacort son los más utilizados debido a sus numerosos beneficios. En efecto, su uso prolonga la marcha y mejora la funcionalidad en las actividades cotidianas¹⁴. También reducen la necesidad de cirugía de la escoliosis, mejoran la función pulmonar y ayudan a mantener la función cardíaca¹⁴. A pesar de su eficacia demostrada, estos

corticosteroides tienen efectos adversos que pueden repercutir en la calidad de vida del paciente. Los más comunes son la reducción de la estatura del paciente y el aumento de peso¹⁴.

Los más frecuentes son la reducción de la estatura del paciente y el aumento de peso¹⁴. Otros efectos adversos son también la facies cushingoide, el acné, el hirsutismo, la hipertensión arterial, los trastornos del comportamiento, el retraso de la pubertad, las fracturas vertebrales, la inmunosupresión y los problemas gastrointestinales¹⁴.

Frente a las limitaciones de los corticosteroides, nuevos enfoques terapéuticos están siendo desarrollados, tales como la terapia génica mediante la inserción del gen de la distrofina, omisión de exón, suplementación con vitamina D¹⁴, pero su eficacia aún no ha sido confirmada, y se necesitan estudios más profundos. El único fármaco que ha demostrado ser eficaz en retrasar la progresión de esta enfermedad son los corticoides¹⁴.

2. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

2.1. Hipótesis

Después de revisar la evidencia científica de la efectividad de la rehabilitación funcional en pacientes con DMD, la siguiente pregunta PICO de esta revisión sistemática fue establecida: En niños con distrofia muscular de Duchenne (P), la rehabilitación funcional combinada con entrenamiento aeróbico (I) mejora la calidad de vida, la marcha, la función muscular (O)? Basado en esta pregunta PICO, una hipótesis causal fue escrita, «La combinación de rehabilitación funcional y entrenamiento aeróbico mejora la marcha, la función muscular y la autonomía de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne, al mismo tiempo que ralentiza la progresión de la enfermedad.»

2.2. Objetivo principal :

Evaluar los efectos de la rehabilitación funcional y el entrenamiento aeróbico sobre el estado físico y emocional en niños con DMD, valorándose con diferentes escalas.

2.3. Objetivos secundarios :

- Conocer diferentes métodos de entrenamiento funcional en pacientes con DMD.
- Saber cuales son los entrenamientos aeróbicos más utilizados en pacientes con DMD.
- Averiguar los beneficios sobre, el equilibrio, marcha y los cambios en la función muscular y motriz tras un programa combinado.
- Saber si las mejoras en el estado funcional y psicológico se mantienen en el tiempo tras un tratamiento fisioterápico.
- Conocer la calidad metodológica de los artículos seleccionados mediante la escala PEDro.

3. METODOLOGÍA

3.1. Tipo de trabajo

En este estudio se realizó una revisión sistemática, analizando la literatura científica en el campo de la fisioterapia y de la rehabilitación funcional y su impacto en la mejoría de la marcha, la función muscular y la autonomía de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne. Para la elaboración de esta revisión sistemática se siguieron los criterios de la declaración de PRISMA.

3.2. Búsqueda en base de datos

Se eligió esta patología porque recogía dos temas, neurología y pediatría, los cuales se han considerado muy interesantes tras diversas lecturas científicas. Se consideraron varias patologías que abarcan ambas especialidades: el síndrome de Down, la espina bífida, la parálisis cerebral infantil y la distrofia muscular de Duchenne. Se debatió en equipo cuál podría ser más interesante y finalmente tras varios meses de lectura y conocimiento sobre varias de ellas, se decidió realizar una investigación sobre la distrofia muscular de Duchenne.

A partir de aquí, se realizaron las primeras búsquedas en noviembre de 2024. Eran bastante generales y pretendían reunir el mayor número posible de artículos sobre patologías neurológicas y pediátricas. Tras estas búsquedas, se eligió la DMD y se realizó una segunda búsqueda más específica, comparando los diferentes estudios científicos propuestos, así como los diferentes enfoques fisioterapéuticos posibles. Tras esta investigación, el trabajo se centró únicamente en la rehabilitación de la marcha en pacientes con DMD. Una vez realizada la primera búsqueda sobre DMD se obtuvieron muy pocos artículos analizando este tema. En vista de esto, se decidió ampliar la investigación a los efectos de la rehabilitación funcional. Solo se utilizó la base de datos Pubmed. Dos estrategias de búsqueda fueron implementadas: la primera combinando descriptores de salud en términos libres y la segunda usando los términos MESH «physiotherapy», «Duchenne dystrophy» y «rehabilitation».

A continuación, se describe la búsqueda realizada en la tabla 1, detallando los descriptores de salud, los operadores booleanos y su ecuación de búsqueda.

Tabla 1: Búsqueda en base de datos.

Base de datos	Descriptores de salud	Operadores booleanos	Ecuación de búsqueda	Resultados
Pubmed	<i>Physiotherapy, rehabilitation, duchenne dystrophy.</i>	AND	"Physical Therapy Modalities"[Mesh] AND dystrophy[All Fields] AND duchenne[All Fields]	69
Pubmed	<i>Physiotherapy, rehabilitation, duchenne dystrophy.</i>	AND	"physical therapy modalities"[MeSH Terms] AND "rehabilitation"[MeSH Terms] AND "muscular dystrophy, duchenne"[MeSH Terms]	58

Nota. Elaboración propia.

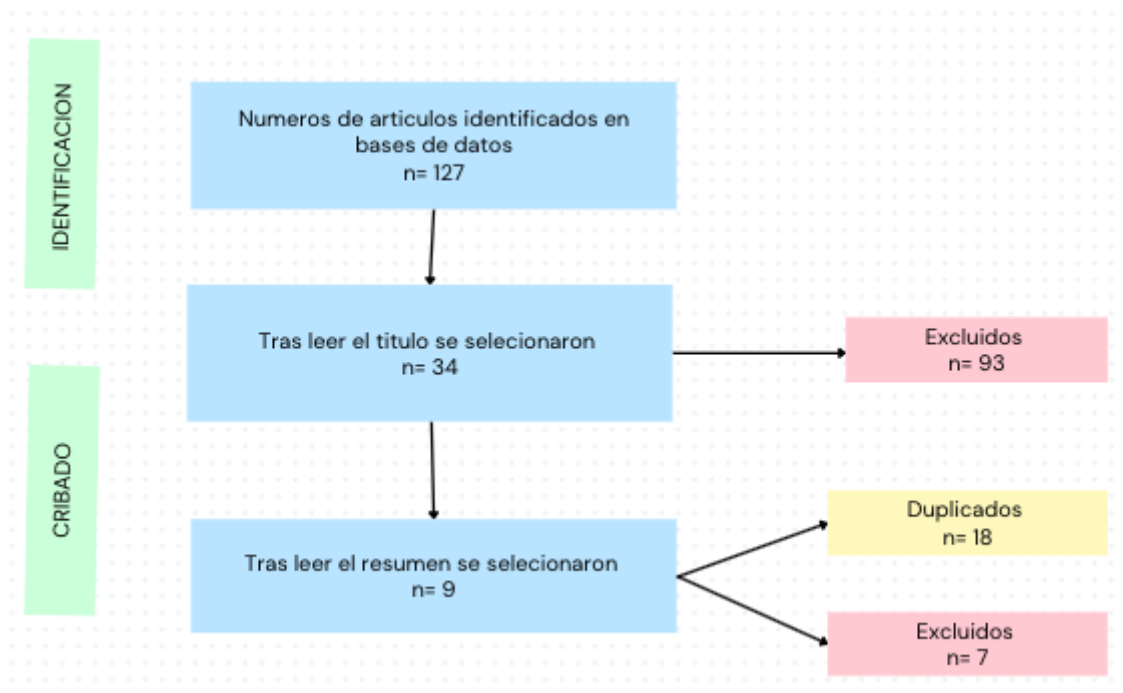
3.3. Criterios de inclusión

- Pacientes con DMD.
- Intervención principal: rehabilitación funcional.
- Pacientes menores de 18 años
- Estudio experimental.
- Artículos publicados en los últimos 10 años.

3.4. Criterios de exclusión :

- El estudio no está completo y no hay descripción de los resultados.
- Los resultados no cumplen los objetivos fijados.
- El estudio incluye pacientes no ambulatorios.
- Estudios sobre métodos de diagnóstico fisioterapéutico.
- Estudios sobre tratamiento farmacológico.

Figura 1: Diagrama de flujo



Elaboración propia

3.5. Valoración de la calidad metodológica

Para valorar la calidad metodológica de los artículos seleccionados se empleó la escala PEDro. Dicha escala, validada y empleada para estudios experimentales, consta de 11 ítems con respuesta dicotómica (Sí=1 punto, No= 0 puntos). El ítem 1 sirve para evaluar la validez externa, los ítems 2-9 sirven para valorar la validez interna, los ítems 10-11 valoran si el estudio proporciona datos estadísticos necesarios para poder interpretar los resultados. El ítem 1 hay que pasarlo para que te dé información sobre la validez externa del estudio, pero no se utiliza para el cálculo de la puntuación total, el resto de ítems sí. Por lo tanto, la puntuación total es 10 puntos. Una puntuación menor de 4 puntos significa una calidad metodológica pobre, entre 4-5 puntos la calidad es regular, entre 6-8 la calidad metodológica es buena y entre 9-10 puntos es excelente¹⁵. A continuación se muestran las puntuaciones de la escala PEDro (Anexo 1) para los artículos seleccionados para esta revisión (tabla 2).

Tabla 2: Escala de PEDro

Estudio	Ítems de la escala PEDro											
Autor principal, Fecha	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	Total
Abd El Aziz A Sherief. 2021	Sí	Sí	Sí	No	No	No	Si	Sí	Si	Sí	Sí	8
Alemdaroğlu, I. 2015	Sí	Sí	No	Sí	No	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	7
Ali, M. S. 2024	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	Sí	Si	Sí	Sí	9
Bulut, N.2022	Sí	Si	No	Si	No	No	Si	Sí	Si	Si	Si	8
Carroll, K.2020	Sí	Si	No	No	No	No	Si	Sí	Sí	Si	Sí	7
Güllü Aydın Yağcıoğlu. 2022	Sí	No	No	No	No	No	No	Sí	Sí	Sí	Sí	5
Kenis-Coskun et al. 2022	Sí	Sí	Si	No	No	No	Sí	No	No	Sí	Sí	6
Lott, D. J.2021	Sí	Si	No	No	No	No	No	Sí	Sí	No	Si	7

Nota.Elaboración propia.: 1: criterios de elegibilidad; 2: asignación aleatoria; 3: asignación oculta; 4: comparación de base; 5: cegamiento de los participantes; 6: cegamiento de los terapeutas; 7: cegamiento de los evaluadores; 8: seguimiento adecuado; 9: Análisis de intención de tratar; 10: comparación estadística entre grupos; 11: medidas puntuales y variabilidad.

3.6. Escalas utilizadas en DMD

Para evaluar a una persona con DMD se requiere un análisis cuidadoso que permita detectar los cambios derivados de la enfermedad. Cuando una escala está estandarizada y validada científicamente, proporciona datos fiables para determinar el estadio de la enfermedad o comprobar la eficacia de una intervención terapéutica. Cuando una evaluación no está estandarizada, el análisis se vuelve subjetivo, ya que prevalece la opinión del examinador, haciendo que la fiabilidad de los datos sea menos relevante, generando controversia en los datos que comparan individuos o analizan diferentes estadios¹.

1. **6MWT**, la prueba de marcha de 6 minutos (Anexo 2) mide la distancia que puede andar con rapidez un paciente en 6 minutos en una superficie plana¹¹. El 6MWT se desarrolló originalmente para evaluar la tolerancia al ejercicio en pacientes con insuficiencia cardíaca y enfermedades respiratorias. La prueba se ha generalizado para medir la capacidad de ejercicio en otros grupos de personas capaces de caminar, incluidas algunas con distrofia muscular². El test debe realizarse en un pasillo de 30 metros, con balizas al principio y al final del recorrido. Antes de empezar, comprobamos que el paciente lleva ropa y calzado adecuados, y anotamos su frecuencia cardíaca y su saturación de oxígeno (SpO2) de referencia. A continuación, se pide al paciente que se ponga de pie y evalúe su disnea basal y su fatiga general mediante la escala de Borg. Justo antes de empezar, volvemos a explicar al paciente que el objetivo de la prueba es caminar (sin correr) lo máximo posible durante 6 minutos. Si necesita hacer una pausa durante la prueba, puede hacerlo, pero el cronómetro no se detiene. El examinador puede seguir al paciente durante la prueba, pero siempre desde atrás, y debe registrar la FC y la SpO2 cada minuto, así como el número de vueltas completadas. Al final de la prueba, volvemos a evaluar los parámetros vitales, la disnea y la fatiga mediante la escala de Borg. El resultado puede indicarse como la distancia absoluta recorrida durante la prueba, o puede anotarse la diferencia entre las distancias de dos pruebas consecutivas. La 6MWT no sólo es diagnóstica, sino que también tiene un importante valor pronóstico. Los estudios han demostrado su relación con la morbilidad y la mortalidad en diversas poblaciones de pacientes³.

2. **NSAA**, *North Star ambulatory assessment* (Anexo 3), es una medida de resultado motor funcional en DMD, ampliamente utilizada en ensayos clínicos y estudios de historia natural, así como en la práctica clínica⁴. La escala NSAA consta de 17 ítems que evalúan diversas capacidades funcionales, con una puntuación de 0 (incapaz), 1 (realizado de forma independiente pero con modificaciones) o 2 (realizado sin compensación)¹⁶. Los 17 ítems evalúan a los pacientes que caminan según las siguientes actividades: estar de pie, caminar, levantarse de una silla, apoyarse en una pierna (derecha e izquierda), subir un escalón con la pierna derecha y luego con la pierna izquierda, bajar un escalón con la pierna derecha y luego con la pierna izquierda, pasar de la posición de tumbado a la de sentado, levantarse del suelo, levantar la cabeza, ponerse de pie sobre los talones, saltar, brincar con una pierna (derecha e izquierda) y correr una distancia de 10 metros. Los ítems «levantarse del suelo» y «caminar 10 metros» se cronometran según las instrucciones contenidas en esta escala. La puntuación total se obtiene sumando las puntuaciones de todos los ítems individuales. La puntuación varía de 0 en el caso de tareas fallidas a 34 en el caso de reticencia a completar la tarea⁵.

3. **MFM**, medición de la función motora, es una escala cuantitativa utilizada para medir las capacidades motoras funcionales de una persona que padece una enfermedad neuromuscular¹². Se utiliza para clasificar a los pacientes en términos de gravedad en cada una de las 3 áreas de la función motora (D1: bipedestación y transferencias, D2: habilidades motoras axiales y proximales, D3: habilidades motoras distales). Contiene 32 o 20 ítems, cada uno puntuado de 0 a 3. La puntuación total y las puntuaciones parciales se expresan en porcentaje de la puntuación máxima posible⁶.
4. *Time performance*, pruebas cronometradas;
 - Tiempo para **recorrer 10 metros**, El objetivo es evaluar cuánto tarda el paciente en caminar una distancia de 10 metros. El niño debe ser capaz de caminar independientemente, pero puede utilizar ayudas técnicas y equipos²⁸.
 - **Subir 4 escalones**, el tiempo que tarda el paciente en hacerlo se utiliza para medir la función motora en niños con distrofia muscular de Duchenne.
 - **Gower**, recoge el tiempo necesario para ponerse de pie a partir de decúbito supino¹⁷, se utiliza para evaluar el grado de déficit en la cintura pélvica (principalmente los músculos glúteos) en niños con deficiencias motoras²⁸.
 - **TUGT**, *Times up and go test* (Anexo 4), es una herramienta dinámica válida y práctica para la población pediátrica que mide diversos componentes como la velocidad de la marcha, el control postural, la movilidad funcional y el equilibrio¹⁷. Se pidió a los niños que se levantaran de una silla, caminaran durante 3 metros, se dieran la vuelta, volvieran a la silla y se sentaran. La duración se registró en segundos²⁹.
5. **WHO -5**, *World Health Organization-Five Well-Being Index* (Anexo 5), es un instrumento de autoinforme que mide el bienestar mental. Consta de cinco afirmaciones relativas a las dos últimas semanas. Cada afirmación se valora en una escala de 6 puntos, y las puntuaciones más altas indican un mayor bienestar mental³⁰.
6. **QMFT**, *Quick Motor Function Test* (Anexo 6), la prueba consta de 16 ítems y dura aproximadamente 15 minutos. El evaluador observa la actuación del paciente, y si los ítems pueden realizarse tanto en la extremidad izquierda como en la derecha, se considera el lado derecho. Los ítems de cada prueba se puntúan entre 0 y 4 puntos, y la puntuación total varía entre 0 y 64. Las puntuaciones más altas indican una mejor función motora²⁰.

7. Tests de equilibrio :

- **Biodex Stability System (BSS)**, se utiliza para evaluar el equilibrio postural. Es un dispositivo multiaxial que permite registrar la capacidad de una persona para estabilizar la articulación afectada bajo tensión dinámica (inestabilidad). Por eso, mide, en grados, la inclinación sobre cada eje bajo condiciones dinámicas y calcula un MLSI, un APSI y un OSI. Una puntuación alta en el OSI, indica un equilibrio deficiente¹¹.
Esta plataforma circular que se mueve libremente puede también utilizarse para un entrenamiento de equilibrio¹¹.
- La **PBBT, Pediatric Berg Balance Test** (Anexo 7), es una versión modificada de la Escala de Equilibrio de Berg que permite evaluar el equilibrio estático y dinámico de niños en edad escolar con deficiencias motoras leves o moderadas. Se pidió a los pacientes que mantuvieran el equilibrio en las posiciones indicadas en los 14 ítems diferentes de la prueba. La puntuación total de la prueba se calcula sumando las puntuaciones de cada uno de los 14 ítems entre 0 y 4 puntos. La puntuación más alta es 56, lo que significa un mejor equilibrio¹⁷.
- **Apoyo unipodal**, se pidió a los niños que se mantuvieran de pie sobre una pierna tanto la derecha como la izquierda, respectivamente sin apoyo de la otra pierna, mueble y/o persona, con un intervalo de descanso de 1 minuto entre cada condición. Se registraban en segundos los tiempos que permanecían de pie sobre una pierna sin ayuda.¹⁷

8. Rango articular y estado muscular:

- **Goniómetro**, es un instrumento de medición de ángulos. En nuestro caso, se tomaron medidas de la dorsiflexión del tobillo con la rodilla flexionada a 90, extendida y el ángulo poplíteo según un protocolo estándar. Estas medidas evaluaron la longitud muscular del sóleo, el gastrocnemio y los isquiotibiales, respectivamente²¹.
- La **miotonometría** es un método para evaluar y cuantificar objetivamente el cumplimiento de los tejidos blandos biológicos, incluyendo el músculo, gracias a un aparato portátil ; miotonómetro²¹. Los miotonómetros obtienen estas mediciones registrando la amplitud de la deformación radial del tejido que se produce en respuesta a la fuerza aplicada perpendicularmente al tejido por la sonda del aparato ³¹. El uso de la miotonometría no ha sido previamente reportado dentro de la población DMD pero tiene el potencial de proporcionar información clínicamente relevante²¹.

- La **ecografía**^{12,18} es una técnica no invasiva que puede utilizarse para identificar cambios en la estructura y morfología muscular. Se ha propuesto como posible instrumento de evaluación en pacientes críticos porque permite la detección precoz de la pérdida de masa muscular, que está asociada a cambios histológicos y declive funcional³².

4. RESULTADOS

De los 9 artículos^{11,12,16,17,18,19,20,21} seleccionados para esta revisión sistemática, la calidad metodológica fue buena para 8 de los artículos y regular para el artículo de Güllü Aydin Yağcioğlu¹⁷.

Se obtuvo una muestra total de 239 niños diagnosticados con DMD, todos en fases ambulatorias de la enfermedad. La edad de los participantes oscilaba entre los 5 y 15 años, con una media aproximada de 9 años. En la mayoría de los estudios, los niños presentaban niveles funcionales clasificados entre I y III según escalas como la *Bimanual Lower Extremity Functional Classification System* (BLEFCS)¹⁷, la *Ambulatory Functional Classification System for Duchenne Muscular Dystrophy* (AFCSD)^{11,18}, o la *Bilateral Upper Extremity Function Classification* (BUEFC)¹⁶ lo cual indica que aún conservaban una cierta autonomía en la marcha. Varios estudios incluyeron como criterio de inclusión el uso de corticoides desde hacía al menos seis meses^{12,16}.

Los tratamientos empleados fueron variados e incluyeron programas de rehabilitación funcional combinados con ejercicio aeróbico^{11,12} (bicicleta ergométrica o cinta rodante), técnicas específicas como el vendaje neuromuscular¹⁷ (VNM), el masaje terapéutico²¹, plataformas vibratorias¹⁸ (WBV), ejercicios de fortalecimiento^{12,16,18,19,20} e incluso intervenciones a distancia como la telerehabilitación²⁰. Las duraciones de los tratamientos oscilaron entre una sola sesión con efectos inmediatos hasta programas estructurados de 8 a 12 semanas con sesiones múltiples semanales^{11,12,16,18,19}.

Los resultados globales reflejan una mejoría significativa en diversos aspectos funcionales y fisiológicos de los participantes. El entrenamiento aeróbico^{11,12} tanto con bicicleta como con cinta, fue una de las intervenciones más eficaces, mostrando mejoras importantes en la función motora global valorada con MFM¹², la resistencia física medida con el 6MWT^{11,12} y en este casos, en el equilibrio postural con BSS^{11,18}. Otras técnicas, como el VMN¹⁷, produjeron mejoras inmediatas en el rendimiento físico y ciertas características de la marcha (como la longitud del paso), aunque sin cambios mantenidos a largo plazo. En cuanto al masaje terapéutico²¹, se observó una reducción significativa de la rigidez muscular y un aumento de la longitud de los músculos, sin embargo, no se registraron mejoras funcionales en la marcha. La telerehabilitación²⁰ mostró ser efectiva para mejorar la fuerza muscular en varios grupos

musculares, pero no logró producir mejoras estadísticamente significativas en parámetros funcionales como la marcha. Finalmente, un programa de fisioterapia convencional combinado con *Whole body vibration training* (WBV)¹⁸ también resultó beneficioso, especialmente para mejorar el equilibrio postural y la estabilidad. Entonces, las distintas intervenciones de rehabilitación funcional y entrenamiento físico evaluadas en estos estudios ofrecen beneficios potenciales y complementarios, siendo especialmente las combinaciones con ejercicios aeróbicos.

A continuación, en la tabla 3 se recoge la información detallada de cada artículo, incluyendo población, técnica de rehabilitación empleada, métodos de evaluación utilizados y resultados :

Tabla 3 :Resultados

Autor	Populación	Técnica de rehabilitación	Evaluación	Resultados
Alemdaroğlu, I., Karaduman, A., Yilmaz, Ö. T., & Topaloğlu, H. (2015) ¹⁶	24 niños de entre 8 y 12 años, con un nivel funcional del MMSS entre los grados 1 y 3 según la clasificación BUEFC. Niños ambulantes, y con tratamiento de corticoides desde 6 meses al menos. → GE : 12 → GC : 12	2 tipos de entrenamiento físico de MMSS: → GE (12): ergómetro de brazos (bicicleta para los brazos) con fisioterapeuta. → GC (12): ejercicio de amplitud de MMSS en casa. Frecuencia: GE : 3d/semana/ 8semanas GC : 5d/semana/ 8semanas	1: Fuerza muscular MMSS <u>Tests funcionales</u> : 2: Función del brazo (Evaluación de la Elevación del Brazo (AREA)) 3 : Resistencia del MMSS 4: Time Performance Tests (pasar de decúbito supino a de pie y tiempo para ponerse y quitarse una camiseta) 5: NSAA (solo los items relacionados con el MMSS)	1 : Fuerza muscular → Intra grp : Mejoría significativa para el GE(p<0.05). Disminución significativa para el GC sobre diferentes músculos (p<0.05) (excepto músculos distales) → Inter grp : Mejoría significativa en favor del GC sobre los músculos del antebrazo (p<0.05) 2 : AREA → Intra grp : Mejoría significativa únicamente para el GE (p<0.05). → Inter grp : Mejoría significativa en favor del GE (p<0.05) 3 : Resistencia del MMSS → Intra grp : Mejoría significativa para los 2 grupos (p<0.05) → Inter grp : Sin cambio significativo. 4 : Time Performance Tests → Intra grp : Mejoría significativa únicamente para el GE (p<0.05). → Inter grp : Mejoría significativa en favor del GE (p<0.05) 5 : NSAA → Intra grp : Mejoría significativa únicamente para el GE (p<0.05). → Inter grp : Sin cambio significativo. → GE : Se observa una mejoría significativa para la fuerza muscular y todos los tests funcionales. → GC : Se observa una mejoría significativa solo en el test de resistencia del MMSS y en la fuerza muscular del antebrazo.

Nota. Fuente propia.

BUEFC= *Bilateral Upper Extremity Function Classification*, GC= Grupo Control, GE= Grupo Estudio, MMSS= Miembro Superior, NSAA= *NorthStar Ambulatory Assessment*.

Tabla 3. Continuación de los resultados

Autor	Populación	Técnica de rehabilitación	Evaluación	Resultados
Güllü Aydin Yağcıoğlu, İpek Alemdaroğlu Gürbüz, Ayşe Karaduman, Numan Bulut & Öznur Yılmaz (2022) ¹⁷	45 niños de entre 5 y 14 años con un nivel funcional de los MMII entre los grados 1 y 2 según la clasificación BLEFCS. Entonces son todos ambulantes.	A un grupo de 45 niños se les hicieron diferentes pruebas. 1h después de estas pruebas, se les aplicó VNM en el cuádriceps y el tibial anterior mediante una técnica de facilitación. Descansaron 1h y volvieron a realizar las distintas pruebas.	1 : Rendimiento físico (6MWT + Caminar 10m + Bajar y subir 4 escalones + test de Gowers) 2 : Características de la marcha. 3 : Equilibrio (TUGT + PBBT + Apoyo unipodal) nb: gowers = ponerse de pie a partir de decúbito supino.	1 : Rendimiento físico → 6MWT, $p=0.014$ muestra un aumento significativo en la distancia recorrida. → 10m, $p=0.019$ significa que hay una disminución significativa del tiempo. → Bajar escalones, $p=0.027$ significa que hay una disminución significativa del tiempo. → Subir escalones y test de Gowers, no hay cambio significativo. 2 : Características de la marcha → Aumento significativo de la longitud del paso ($p<0.001$) → Sin cambio significativo en el número de pasos ($p=0.18$) 3 : Equilibrio → TUGT, $p<0.001$ significa que hay una disminución significativa del tiempo. → PBBT, $p<0.001$ muestra un aumento significativo del puntaje. → Apoyo unipodal, $p=0.04$ muestra un aumento significativo del tiempo. → El VNM = efectos agudos positivos en el rendimiento y la marcha de los niños con DMD a un nivel funcional temprano.

Nota. Fuente propia.

BLEFCS= *Bimanual Lower Extremity Functional Classification System*, MMII= Miembro Inferior, PBBT= *Pediatric Berg Balance Test*, TUGT= *Times Up and Go Test*, VNM= Vendaje Neuromuscular, 6MWT= *6 Minute Walk Test*.

Tabla 3. Continuación de los resultados

Autor	Populación	Técnica de rehabilitación	Evaluación	Resultados
Abd El Aziz A Sherief, Heba Gaber Abd ElAziz, Mostafa S Ali (2021) ¹¹	30 chicos de entre 6 y 10 años con un grado de fuerza muscular >3 en los MMII y en el tronco según Kendall. Además son ambulantes, con niveles I y II de la función ambulatoria en la DMD (AFCSD). → Grp A : 15 → Grp B : 15	→ Grp A: programa de rehabilitación física + entrenamiento aeróbico en bicicleta ergométrica → Grp B: mismo programa de rehabilitación + entrenamiento aeróbico, caminar en una cinta rodante. <u>Frec</u> (Grp A y B): 20min 3d/semana durante 3 meses.	1 : Equilibrio con la escala Biodex. 2 : 6MWT	1 : Equilibrio → Intra grupo : Mejoría significativa de todas las mediciones de los 2 grupos (Grp A : p=0.001 / Grp B : p= 0.04) → Inter grupo : Mejoría significativa en favor del grupo B. (p=0.04) 2 : 6MWT → Intra grupo : Mejoría significativa en los 2 grupos (Grp A : p=0.001 / GRP B : p=0.04) → Inter grupo : Mejoría significativa en favor del grupo B. (p=0.001)
Bulut, N., Karaduman, A., Alemdaroğlu-Gürbüz, İ., Yılmaz, Ö., Topaloğlu, H., & Özçakar, L. (2022) ¹²	22 chicos al inicio de edad entre 5 y 12 años, con tt° de corticoides desde 6 meses al menos. Al final del estudio (12 semanas) : → GC : 9 → GE : 10 todos ambulantes → nivel 1 o 2 en la escala Vignos (Anexo 8).	→ GC: programa de ejercicio domiciliario: respiración, estiramientos, fortalecimiento leve MMII, ejercicio funcional (subida escaleras) → GE: programa de ejercicio domiciliario + entrenamiento aeróbico(bici ergómetro). <u>Frec</u> (GC y GE): 3d/semana/12 semanas	1: MFM (32 ítems para neuromusculares patologías) 2: 6MWT 3: Medición ecográfica (gastrocnemio + vasto lateral).	1: MFM total score, p=0.006 muestra que la función motora aumentó significativamente sólo en el grupo entrenado. 2: 6MWT, p<0.001 significa que esta mejora es altamente significativa desde el punto de vista estadístico.(+18m de medida) 3: ecografía, No se observaron diferencias entre los grupos (p > 0,05 para todos). → GC: MFM, 6MWT, medición ecográfica, sin cambios significativo → GE: MFM (p=0.006) cambio significativo, 6MWT (p<0,001) mejoría significativa, medición ecográfica no cambio significativo

Nota. Fuente propia. AFCSD= *Ambulatory Functional Classification System for Duchenne Muscular Dystrophy*, GC= Grupo Control, GE= Grupo Estudio, MFM= Medición de la Función Motora, MMII= Miembro Inferior, 6MWT= 6 Minute Walk Test.

Tabla 3. Continuación de los resultados

Autor	Populación	Técnica de rehabilitación	Evaluación	Resultados
Ali, M. S., & Saleh, M. S. (2024) ¹⁸	30 niños con DMD, de 6 a 10 años, ambulatorios con niveles I y II de la función ambulatoria en la DMD (AFCSO). → Grp A : 15 → Grp B : 15	Grp A: programa de fisioterapia convencional + TOE Grp B: programa de fisioterapia + WBV (30 Hz, 10 min por sesión) <u>Frec</u> (prog de fisio): 1h 3d/semana durante 3 meses.	1: Medición ecográfica (grosor de OE, OI, RA y el TA) 2: Equilibrio con la escala Biodex Balance System. (OSI / APSI / MLSI) NB: puntuación alta = inestabilidad postural	1: Medición ecográfica: → intra-grupo: mejoría significativa de todas las mediciones de los 2 grupos → inter-grupo: mejoría más significativa de las mediciones del Grupo A en comparación al grupo B. 2: Equilibrio: → intra-grupo: mejoría significativa de todas las mediciones de los 2 grupos → inter-grupo: mejoría más significativa de las mediciones de grupo B en comparación al grupo A.
Lott, D. J., Taivassalo, T., Cooke, K. D., Park, H., Moslemi, Z., Batra, A., Forbes, S. C., Byrne, B. J., Walter, G. A., & Vandenborne, K. (2021) ¹⁹	18 niños ambulatorios con DMD entre 7 y 10,5 años, capaces de caminar más de 100 metros de forma independiente y subir 4 escalones. Al final del estudio (12 semanas): Estudio 1 : n=10 Estudio 2 : n=8	Estudio 1: Determinar la dosis-respuesta y la seguridad del ejercicio isométrico de fortalecimiento de las piernas mediante intensidades diferentes : 30%, 50% de la CVM. Estudio 2: Evaluar la seguridad, viabilidad y eficacia de un programa de ejercicios de fortalecimiento en casa (intensidad: 50% del CVM). <u>Frec:</u> 3d/semana durante 12 semanas.	Estudio 1: → RMN T2 (FR y ER) → Tasa de CK → Dolor con escala de Wong-Baker FACES Pain Rating Scale >4 Estudio 2: → RMN T2 → Tasa de CK → Fuerza muscular (FR y ER) → Función (Subir y bajar 4 escalones)	Estudio 1: → RMN: Mejoría no significativa (sin p-value) → CK: Ninguna variación significativa → Dolor: Nadie supera 4/10 Estudio 2: → RMN: Mejoría no significativa → CK: Un solo caso con elevación >7000 U/L, sin síntomas ni daño muscular visible en la RMN. No se consideró clínicamente significativo. → Fuerza muscular : Mejoría significativa (p<0.01) para ambos grupos musculares. → Función: Mejoría significativa del tiempo de la bajada (p<0.05) <u>Resumen :</u> Seguridad: según T2/ CK/ Dolor Viabilidad: Porque sólo hubo un abandono (84.9%) Eficacia: según fuerza y función.

Nota. Fuente propia. AFCSO= Ambulatory Functional Classification System for Duchenne Muscular Dystrophy, CK= Creatina Quinasa, CVM= Contracción Voluntaria Máxima, ER=

Extensores de Rodilla, FR= Flexores de Rodilla, RA= Recto de l'Abdomen, RMN= Resonancia Magnética Nuclear, TA= Transverso de l'Abdomen, TOE= Trunk Oriented Exercises.

Tabla 3. Continuación de los resultados

Autor	Populación	Técnica de rehabilitación	Evaluación	Resultados
Kenis-Coskun et al. (2022) ²⁰	25 niños con DMD de 6 a 15 años, aún ambulantes. De una población total de 25 pacientes con DMD, 19 fueron incluidos en los análisis finales.	Grp1 : telerehabilitación (ejercicios en vivo/ directo con un fisioterapeuta) Grp 2: ejercicios en video en casa (programa grabado sin supervisión directa) <u>Frec</u> (Grp A y B): 3d/semana durante 8 semanas.	1: Fuerza muscular con dinamómetro manual 2: Una prueba rápida de función motora (QMFT) 3: Una evaluación ambulatoria North-Star (NSAA) 4: 6MWT 5: Caregiver Burden Scale para evaluar la carga de trabajo del cuidador antes y después del tratamiento.	1: Fuerza muscular Grupo 1 : Mejoría significativa Grupo 2 : No hay mejoría significativa 2: QMFT, no hay diferencia significativa Grupo 1: p= 0,33 Grupo 2: p= 0,65 3: NSAA, no hay cambio significativa Grupo 1: p= 0,24 Grupo 2: p= 0,87 4: 6MWT, no hay mejoría significativa Grupo 1: p= 0,94 Grupo 2: p= 0,63 5: Caregiver Burden Scale, no hay diferencia significativa Grupo 1: p=0,16 Grupo 2: p = 0,35 Sí: La telerehabilitación mostró una mejora significativa en la fuerza muscular (cuello, hombros, rodillas, tobillos) en comparación con los ejercicios en video. Sin embargo, NO se observó mejora en la funcionalidad (capacidad de caminar, autonomía), y la carga de los cuidadores no cambió

Nota. Fuente propia.

NSAA= NorthStar Ambulatory Assessment, QMFT= Quick Motor Function Test, 6MWT= 6 Minute Walk Test.

Tabla 3. Continuación de los resultados

Autor	Populación	Técnica de rehabilitación	Evaluación	Resultados
Carroll, K., Yiu, E. M., Ryan, M. M., Kennedy, R. A., & De Valle, K. (2020) ²¹	20 niños con DMD de entre 6 y 14 años, y todos son ambulantes.	Un solo grupo de 20 chicos recibe un masaje de los gemelos. Se evalúa en 2 visitas, con 1 semana de intervalo. 1ª fase: una pierna con masaje y la otra descansó (placebo). (efectos directos del masaje frente al reposo) 2ª fase: Se masajeó la 2ª pierna (efectos bilaterales completos del masaje) 2ª visita (después de 1 semana): Se repitió el mismo protocolo con inversión del orden masaje/descanso (efectos acumulativos)	1: Longitud muscular con goniómetro (sóleo, gastrocnemio, isquiotibiales). 2: Rigidez muscular con un miotonómetro (gastrocnemio) 3: Función de la marcha (prueba funcional cronometrada de correr 10 m descalzo a velocidad máxima) 4: Sensación subjetiva (escala de 0 a 10) y bienestar psicológico (WHO-5)	1: Longitud muscular → Tras la 1ª visita: aumento significativo de la longitud de los 3 músculos ($p < 0.001$). → Tras la visita 2: efecto acumulativo significativo $+4.5^\circ$ ($p < 0.001$) 2: Rigidez muscular → Tras la 1ª visita: Mejoría significativa ($p < 0.002$) → No hay cambio significativo tras la segunda visita ($p = 0.054$) 3: Función de la marcha Sin cambio significativo en la prueba de 10m. 4: Sensación subjetiva → Disminución significativa por la dolor y rigidez percibida ($p = 0.018$). → Sin cambio significativo para el bienestar psicológico ($p = 0.210$). Sí: El masaje mostró aumento de la longitud muscular y reducción de la rigidez, sin afectar la marcha ni el bienestar general. Se observó un efecto acumulativo con sesiones repetidas

Nota. Fuente propia.

WHO-5= World Health Organization-Five Well-Being Index

5. DISCUSIÓN

Mediante una revisión sistemática de nueve investigaciones este trabajo evalúa los efectos de la rehabilitación funcional sobre la marcha en niños con DMD, utilizando diferentes escalas de evaluación. Los resultados indican que trabajar la función motora mejora la autonomía de estos pacientes^{11,12,16,17,18,19,20,21}.

Se presentan los principales hallazgos de cada uno de los artículos analizados. A partir de los resultados de la síntesis cualitativa, que incluyó nueve ensayos clínicos aleatorizados, se establecieron las conclusiones más relevantes de este análisis. En general, los datos examinados sugieren que las intervenciones experimentales han mejorado los resultados clínicos relacionados como la marcha, la resistencia, el equilibrio, la función motora y la fuerza^{11,12,16,17,18,19,20}. Asimismo, se abordan las fortalezas y limitaciones del estudio.

Esta revisión sistemática destaca una mejora en la marcha y la resistencia, como muestran los resultados obtenidos en la 6MWT. Esta prueba resultó ser sensible en la mayoría de los estudios analizados^{11,12,17}, a excepción del ensayo de telerehabilitación²⁰, en el que los resultados no fueron significativos. Esta falta de progresión podría explicarse por una falta de supervisión y también por el hecho de que los autores de esta publicación optaron por centrar su protocolo terapéutico en ejercicios de fortalecimiento muscular, en lugar de actividades de resistencia. En consecuencia, sólo se observó un aumento de la fuerza. La 6MWT evalúa la resistencia funcional, no la fuerza muscular. Esta prueba es un excelente indicador global de la capacidad motora, debido a su estandarización y fiabilidad².

El estudio que evaluó los efectos del entrenamiento aeróbico¹² concluyó que había una mejora significativa en la puntuación total MFM y en la distancia 6MWT después de 12 semanas. Por el contrario, el estudio de telerehabilitación²⁰ no mostró ningún efecto significativo sobre la NSAA o la QMFT a pesar de una mejora de la fuerza. Esto sugiere que la mejora de la fuerza muscular por sí sola (evaluada con un dinamómetro) no garantiza la mejora funcional, lo que también corrobora la ausencia de cambios en la NSAA en el artículo que evaluaba los efectos de los ejercicios de MMSS para el grupo de control¹⁶. De hecho, la NSAA sólo aumentó para el grupo de estudio cuyo tratamiento contenía un componente aeróbico (ergómetro de brazo), mientras que el otro grupo se centró en ejercicios de amplitud¹⁶.

Los estudios incluyen varias pruebas para evaluar el equilibrio en niños con DMD: BSS¹¹, PBBT¹⁸ y TUGT²⁰. Cada una de estas pruebas refleja aspectos específicos del equilibrio y la movilidad funcional, y su sensibilidad varía según el tipo de intervención.

El estudio que utilizó Biodex¹¹ para evaluar el equilibrio mostró que el entrenamiento combinado con una cinta rodante producía mejoras más significativas que el mismo entrenamiento con bicicleta ergométrica. Sin embargo, esto no significa que el ciclismo fuera

ineficaz, ya que también se observaron mejoras significativas en este grupo. Dado que es sensible a los cambios sutiles en la estabilidad postural, es posible detectar efectos incluso a corto plazo. Además, su uso requiere un equipo caro, difícil de obtener en la práctica diaria, lo que limita su aplicación fuera del marco experimental¹¹.

El estudio que analiza los efectos del VNM¹⁷ presenta una serie de limitaciones metodológicas. La más importante es la ausencia de un grupo de control o la aplicación de un placebo (como un falso VNM), lo que impide distinguir los efectos específicos del VNM de los relacionados con un posible efecto placebo. Así, aunque el TUGT y el PBBT son herramientas relevantes para medir el equilibrio y ambos mostraron un aumento significativo de la puntuación tras la intervención), su uso en este estudio está limitado por muchos factores comunes: efecto agudo, falta de grupo de control y variabilidad entre examinadores. Por lo tanto, esto reduciría la validez de las conclusiones sobre la eficacia del kinesiotape. Además, los efectos del VNM sólo se evalúan una hora después de su aplicación, sin información sobre su durabilidad o beneficio clínico a medio o largo plazo. Por último, el rango de edad de los participantes (de 5 a 14 años) es bastante amplio, lo que podría influir en los resultados, ya que las capacidades físicas varían mucho en función de la edad y del estadio de la enfermedad.

El estudio de Lott et al.¹⁹ se destaca por su enfoque en la seguridad muscular del ejercicio isométrico en niños con DMD. A diferencia de estudios funcionales como los de Bulut et al.¹² o Sherief et al.¹¹, Lott et al.¹⁹ utilizó medidas biológicas (CK), estructurales (RMN T2) y subjetivas (dolor) para evaluar el riesgo muscular. Los resultados sugieren una buena tolerancia muscular: los niveles de CK y las imágenes de RM permanecen inalterados, incluso a intensidad moderada. Sin embargo, los efectos funcionales siguen siendo limitados: hay una ganancia de fuerza y una mejora del tiempo para bajar escaleras, pero no hay evaluación global (como MFM o NSAA) ni grupo de control. En conclusión, Lott et al.¹⁹ aporta pruebas importantes de seguridad, pero sigue siendo menos demostrativo en cuanto a eficacia funcional, lo que pone de relieve la necesidad de estudios con grupo de control y evaluación motora global.

En esta revisión sistemática, varios métodos fueron utilizados para medir la fuerza muscular en niños con DMD. En primer lugar, el dinamómetro manual²⁰ mostró una mejora significativa sólo en los niños que se habían sometido a un programa de tele-educación supervisado, mientras que no hubo ningún cambio en el grupo no supervisado. Este método proporciona una forma sencilla y sensible de medir los cambios en la fuerza, pero no da información sobre la calidad o la composición del tejido muscular. Por el contrario, el uso de la RMN¹⁹ proporciona información sobre posibles alteraciones del tejido, pero no sobre la fuerza. Además, la medición ecográfica del músculo^{12,18} reveló resultados más matizados. En el artículo de Bulut et al.¹², aunque hubo una mejora funcional significativa (MFM y 6MWT), la ecografía no detectó ninguna diferencia significativa entre los grupos en el grosor de los músculos gastrocnemio y vasto lateral. En el estudio de Ali M. S et al.¹⁸, ambos grupos mejoraron, pero el

grupo que siguió un programa clásico con ejercicios dirigidos (TOE) obtuvo mejores resultados. Esto demuestra que la ecografía es útil para evaluar cambios estructurales, pero puede carecer de sensibilidad para detectar cambios tempranos o funcionales. Por último, se utilizó el miotonómetro empleado en el estudio de Carroll y K et al²¹ para evaluar la rigidez del músculo gastrocnemio tras el masaje. Se observó una mejora significativa desde la primera sesión, pero este efecto no se mantuvo de forma significativa tras la segunda. Este método de valoración es interesante para medir parámetros mecánicos pasivos como la rigidez, pero no evalúa la fuerza voluntaria ni las capacidades funcionales del músculo. En resumen, cada método aporta algo diferente: el dinamómetro refleja la capacidad funcional activa, la ecografía proporciona información sobre la morfología muscular, mientras que el miotonómetro mide las propiedades mecánicas pasivas. Para una evaluación completa de la fuerza muscular en niños con DMD, una combinación de estas herramientas sería preferible, ya que ninguna de ellas por sí sola captura todas las dimensiones de la función muscular.

De los estudios analizados, sólo el de Carroll M. et al.²¹ utilizó una escala de bienestar psicológico (WHO-5), sin mostrar ningún cambio significativo tras la intervención. Además, los participantes sintieron menos dolor y rigidez, aunque esto no se midió objetivamente. Este tipo de escala permite comprender mejor cómo se sienten los niños, pero los resultados pueden variar según su estado de ánimo, lo que puede restar fiabilidad a la evaluación. Por lo tanto, dar la palabra a los pacientes hace que la evaluación sea más completa, pero reduce su fiabilidad debido a la subjetividad del paciente. Por lo tanto, debe completarse con otras medidas más objetivas. En general, el bienestar no se ha estudiado lo suficiente, a pesar de que es esencial para la calidad de vida.

6. CONCLUSIÓN

Tras finalizar esta revisión sistemática y haber analizado la literatura científica disponible sobre la efectividad de la rehabilitación funcional y el entrenamiento aeróbico sobre el estado físico y emocional en niños con DMD, se concluye:

- La combinación de ejercicios de rehabilitación funcional y entrenamiento aeróbico podría conducir a una mejora significativa de la función motora, el equilibrio y la marcha en niños con DMD.
- No existen protocolos específicos estandarizados para entrenamiento funcional de pacientes con DMD. Por otra parte los diferentes ejercicios aeróbicos más utilizados son la bicicleta ergométrica y la cinta de marcha, sin embargo los tiempos y la frecuencia de entrenamiento varían entre estudios.
- Un programa combinado podría ser efectivo para mejorar el equilibrio, la marcha, y observar cambios beneficiosos en la función muscular y motriz.
- No podemos afirmar que las mejoras observadas en el estado funcional y psicológico se mantengan en el tiempo tras el tratamiento fisioterapéutico.
- La mayoría de los artículos seleccionados tienen una buena calidad metodológica según la escala de PEDro.

La principal limitación de este estudio es la gran variabilidad en las intervenciones utilizadas, ya que no existen protocolos estandarizados para pacientes con DMD. La duración y el grado de supervisión de las sesiones tampoco están estandarizados, lo que dificulta aún más la comparación entre estudios.

Por otra parte, la mayoría de los estudios analizados tenían una duración relativamente corta, generalmente inferior a seis meses, lo que limita la capacidad de evaluar los efectos a largo plazo. Y por último, las variables utilizadas fueron heterogéneas, lo que añade un obstáculo para extraer conclusiones claras, ya que es difícil comparar directamente los resultados de diferentes estudios

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Le Guen YT, Le Gall T, Laurent V, d'Arbonne F, Braun S, Montier T. Dystrophie musculaire de Duchenne : état actuel et perspectives thérapeutiques. Bull Acad Natl Med [Internet]. 2021;205(5):509–18. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.banm.2020.10.019>
2. Myopathie de Duchenne [Internet]. Inserm. [cited 2025 May 6]. Available from: <https://www.inserm.fr/dossier/myopathie-duchenne/>
3. Duan D, Goemans N, Takeda S, Mercuri E, Aartsma-Rus A. Duchenne muscular dystrophy. Nat Rev Dis Primers [Internet]. 2021;7(1):13. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/s41572-021-00248-3>
4. Hamoudi TD. Implication de la voie RANK/RANKL/OPG dans la physiopathologie musculaire et potentiel thérapeutique de l'anti-RANKL pour la dystrophie musculaire de Duchenne [Internet]. Core.ac.uk. [cited 2025 May 6]. Available from: <https://core.ac.uk/download/pdf/481242772.pdf>
5. Rubin M. Dystrophie musculaire de Duchenne et dystrophie musculaire de Becker [Internet]. Manuels MSD pour le grand public. Manuels MSD; 2024 [cited 2025 May 6]. Available from: <https://www.msmanuals.com/fr/accueil/probl%C3%A8mes-de-sant%C3%A9-infantiles/dystrophies-musculaires-et-troubles-associ%C3%A9s/dystrophie-musculaire-de-duchenne-et-dystrophie-musculaire-de-becker>
6. Orphanet: Dystrophie musculaire de Duchenne [Internet]. Orpha.net. [cited 2025 May 6]. Available from: <https://www.orpha.net/fr/disease/detail/98896>
7. Desguerre I, Laugel V. Diagnosis and natural history of Duchenne muscular dystrophy. Arch Pediatr [Internet]. 2015;22(12 Suppl 1):12S24-30. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0929-693X\(16\)30005-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0929-693X(16)30005-7)
8. Dystrophie musculaire de Duchenne [Internet]. AFM Téléthon. [cited 2025 May 6]. Available from: <https://www.afm-telethon.fr/fr/fiches-maladies/dystrophie-musculaire-de-duchenne>
9. Mazzone ES, Mayhew A, Montes J, Ramsey D, Fanelli L, Young SD, et al. Revised upper limb module for spinal muscular atrophy: Development of a new module. Muscle

- Nerve [Internet]. 2017;55(6):869–74. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.25430>
10. Has-sante.fr. [cited 2025 May 6]. Available from: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-11/pnds_duchenne_vlongue_final_20_nov_2019_.pdf
 11. Sherief AEAA, Abd ElAziz HG, Ali MS. Efficacy of two intervention approaches on functional walking capacity and balance in children with Duchene muscular dystrophy. *J Musculoskelet Neuronal Interact*. 2021;21(3):343–50.
 12. Bulut N, Karaduman A, Alemdaroğlu-Gürbüz İ, Yılmaz Ö, Topaloğlu H, Özçakar L. The effect of aerobic training on motor function and muscle architecture in children with Duchenne muscular dystrophy: A randomized controlled study. *Clin Rehabil* [Internet]. 2022;36(8):1062–71. Available from: <http://dx.doi.org/10.1177/02692155221095491>
 13. Medicaljournalssweden.se. [cited 2025 May 6]. Available from: <https://medicaljournalssweden.se/jrm/article/view/985>
 14. Beytía M de LA, Vry J, Kirschner J. Drug treatment of Duchenne muscular dystrophy: available evidence and perspectives. *Acta Myol*. 2012;31(1):4–8.
 15. Escala [Internet]. PEDro. 2016 [cited 2025 May 6]. Available from: <https://pedro.org.au/spanish/resources/pedro-scale/>
 16. 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: Upper Extremity Training in DMD. *Muscle Nerve* [Internet]. 2015;51(5):697–705. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.24451>
 17. Aydın Yağcıoğlu G, Alemdaroğlu Gürbüz İ, Karaduman A, Bulut N, Yılmaz Ö. Kinesiology taping in Duchenne Muscular Dystrophy: Acute effects on performance, gait characteristics, and balance. *Dev Neurorehabil* [Internet]. 2021;24(3):199–204. Available from: <http://dx.doi.org/10.1080/17518423.2020.1839805>
 18. Ali MS, Saleh MS. Trunk-oriented exercises versus whole-body vibration on abdominal thickness and balance in children with Duchene muscular dystrophy. *J Musculoskelet Neuronal Interact*. 2024;24(1):47–54.

19. Lott DJ, Taivassalo T, Cooke KD, Park H, Moslemi Z, Batra A, et al. Safety, feasibility, and efficacy of strengthening exercise in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* [Internet]. 2021;63(3):320–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/mus.2713>

20. Kenis-Coskun O, Imamoglu S, Karamancioglu B, Kurt K, Ozturk G, Karadag-Saygi E. Comparison of telerehabilitation versus home-based video exercise in patients with Duchenne muscular dystrophy: a single-blind randomized study. *Acta Neurol Belg* [Internet]. 2022;122(5):1269–80. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s13760-022-01975-4>

21. Carroll K, Yiu EM, Ryan MM, Kennedy RA, de Valle K. The effects of calf massage in boys with Duchenne muscular dystrophy: a prospective interventional study. *Disabil Rehabil* [Internet]. 2021;43(26):3803–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1080/09638288.2020.1753829>

22. de Carvalho EV, Hukuda ME, Escorcio R, Voos MC, Caromano FA. Development and reliability of the Functional Evaluation Scale for Duchenne muscular dystrophy, gait domain: A pilot study: The functional evaluation scale for DMD. *Physiother Res Int* [Internet]. 2015;20(3):135–46. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/pri.1605>

23. Muscular dystrophy news.com. [cited 2025 May 6]. Available from: <https://muscular dystrophy news.com/six-minute-walk-test/>

24. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test: Guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2002;166(1):111–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1164/ajrccm.166.1.at1102>

25. Ayyar Gupta V, Pitchforth JM, Domingos J, Ridout D, Iodice M, Rye C, et al. Determining minimal clinically important differences in the North Star Ambulatory Assessment (NSAA) for patients with Duchenne muscular dystrophy. *PLoS One* [Internet]. 2023;18(4):e0283669. Available from: <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0283669>

26. Mercuri E, Coratti G, Messina S, Ricotti V, Baranello G, D'Amico A, et al. Revised North Star Ambulatory Assessment for young boys with Duchenne muscular dystrophy. *PLoS One* [Internet]. 2016;11(8):e0160195. Available from: <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0160195>

27. Accueil [Internet]. MFM - nmd. 2018 [cited 2025 May 6]. Available from: <https://mfm-nmd.org/>
28. Tests chronométrés [Internet]. I-Motion. Institut I-Motion; 2021 [citado el 7 de mayo de 2025]. Disponible en: <https://www.institut-myologie.org/imotion/timed-tests/>
29. Williams EN, Carroll SG, Reddiough DS, Phillips BA, Galea MP. Investigation of the timed 'Up & Go' test in children. Dev Med Child Neurol [Internet]. 2005;47(8):518–24. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1017/s0012162205001027>
30. The world health organization-five well-being index (WHO-5) [Internet]. Who.int. [citado el 7 de mayo de 2025]. Disponible en: <https://www.who.int/publications/m/item/WHO-UCN-MSD-MHE-2024.01>
31. McGowen JM, Hoppes CW, Forsse JS, Albin SR, Abt J, Koppenhaver SL. The utility of myotonometry in musculoskeletal rehabilitation and human performance programming. J Athl Train [Internet]. 2023;58(4):305–18. Available from: <http://dx.doi.org/10.4085/616.21>
32. de Oliveira JK, Schaan CW, Silva CK, Piva TC, Sousa IT e., Bruno F, et al. Fiabilidad de la ecografía en la evaluación del grosor muscular en niños críticamente enfermos. An Pediatr (Barc) [Internet]. 2023;98(6):411–7. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1695403323000528>

8. ANEXOS

8.1. Escala de PEDro

Escala PEDro-Español

1. Los criterios de elección fueron especificados	no ☐ si ☐ donde:
2. Los sujetos fueron asignados al azar a los grupos (en un estudio cruzado, los sujetos fueron distribuidos aleatoriamente a medida que recibían los tratamientos)	no ☐ si ☐ donde:
3. La asignación fue oculta	no ☐ si ☐ donde:
4. Los grupos fueron similares al inicio en relación a los indicadores de pronóstico más importantes	no ☐ si ☐ donde:
5. Todos los sujetos fueron cegados	no ☐ si ☐ donde:
6. Todos los terapeutas que administraron la terapia fueron cegados	no ☐ si ☐ donde:
7. Todos los evaluadores que midieron al menos un resultado clave fueron cegados	no ☐ si ☐ donde:
8. Las medidas de al menos uno de los resultados clave fueron obtenidas de más del 85% de los sujetos inicialmente asignados a los grupos	no ☐ si ☐ donde:
9. Se presentaron resultados de todos los sujetos que recibieron tratamiento o fueron asignados al grupo control, o cuando esto no pudo ser, los datos para al menos un resultado clave fueron analizados por "intención de tratar"	no ☐ si ☐ donde:
10. Los resultados de comparaciones estadísticas entre grupos fueron informados para al menos un resultado clave	no ☐ si ☐ donde:
11. El estudio proporciona medidas puntuales y de variabilidad para al menos un resultado clave	no ☐ si ☐ donde:

8.2. 6MWT

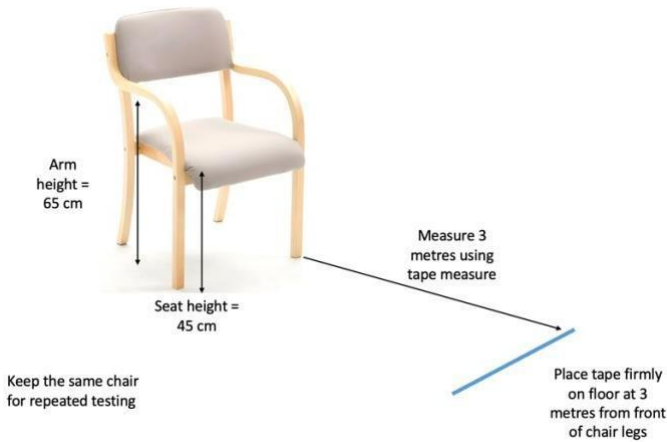
Prueba de seis minutos marcha - 6MWT					Hoja 1
Nombre			Fecha		
Sexo (H/M)	Edad (años)	Peso (Kg)	Talla (m)		
Diagnóstico			Examinador		
Medicación (incluir dosis y horario)					
6MWT N°1 30 metros				SaO2 (sentado, en reposo aire ambiente(%))	
Valores basales				Oxígeno suplement. (lpm)	
SaO2		(%)	SaO2 (con oxígeno suplement.(%))		
FC		(ppm)			
Disnea		(Borg)			
Fatiga EEII		(Borg)			
Vueltas	Metros	Tiempo	SaO2	FC	
1	30				
2	60				
3	90				
4	120				
5	150				
6	180				
7	210				
8	240				
9	270				
10	300				
11	330				
12	360				
13	390				
14	420				
15	450				
16	480				
17	510				
18	540				
19	570				
20	600				
Valores finales 6MWT				Incentivo	
SaO2		(%)	min 1 <i>"Lo está haciendo muy bien, faltan 5 minutos"</i>		
FC		(ppm)	min 2 <i>"Perfecto, continúe así, faltan 4 minutos"</i>		
Disnea		(Borg)	min 3 <i>"Está en la mitad del tiempo de la prueba, lo está haciendo muy bien"</i>		
Fatiga EEII		(Borg)	min 4 <i>"Perfecto, continúe así, faltan dos minutos"</i>		
Distancia total caminada		(m)	min 5 <i>"Lo está haciendo muy bien, falta un minuto"</i>		
			min 6 <i>Quince segundos antes de finalizar: "deberá detenerse cuando se lo indique" Al minuto 6: "pare, la prueba ha finalizado"</i>		

8.3. NSAA

North Star Ambulatory Assessment Worksheet		V2.1 15/10/2020
Name	Date	
DOB	Examiner	

Activity	2	1	0	Score
1. Stand *3	Stands upright, still, symmetrical, without compensation (heels flat and hips in neutral rotation) for minimum count of 3 seconds	Stands still but with compensation (e.g. on toes or with legs abducted or with bottom stuck out/hip flexion, etc.) for minimum count of 3 seconds	Cannot stand still or cannot stand independently, needs support (even minimal)	
2. Walk *3	Walks consistently with heel-toe or flat-footed gait pattern	Persistent or habitual toe walker, unable to heel-toe consistently	Loss of independent ambulation – may use knee-ankle-foot orthosis (KAFO) or walk short distances with assistance	
3. Stand up from chair *3	Able to stand up keeping arms folded	With help from thighs / push on chair / prone turn or alters starting position by widening base (moving feet apart)	Unable	
4. Stand on one leg – right *3.5	Able to stand upright in a relaxed manner (no fixation) for a count of 3 seconds	Stands but either momentarily or with trunk side-flexion (20°) or needs fixation e.g. by thighs adducted	Unable	
5. Stand on one leg – left *3.5	Able to stand upright in a relaxed manner (no fixation) for a count of 3 seconds	Stands but either momentarily or with trunk side-flexion (20°) or needs fixation e.g. by thighs adducted	Unable	
6. Climb box step – right *3	Faces step – no support needed	Goes up sideways / rotates trunk / circumducts hip / needs hands for balance or hands on legs	Unable to perform independently	
7. Descend box step – right *3.5	Faces forward, steps down controlling weight-bearing leg. No support needed	Sideways / skips down / needs hands for balance or hands on legs	Unable without more than minimal support, or requires hands for support	
8. Climb box step – left *3	Faces step – no support needed	Goes up sideways / rotates trunk / circumducts hip / needs hands for balance or hands on legs	Unable to perform independently	
9. Descend box step – left *3.5	Faces forward, steps down controlling weight-bearing leg. No support needed	Sideways / skips down / needs hands for balance or hands on legs	Unable without more than minimal support, or requires hands for support	
10. Lifts head *4	In supine, full neck flexion, head must be lifted in mid-line. Chin moves towards chest	Head is lifted through side flexion, partial neck flexion, or with protraction	Unable. No clearance of head from surface	
11. Gets to sitting *3	Starts in supine – may use one hand / arm to push up	Uses two arms / pulls on legs or turns towards floor or uses momentum/rocking	Unable	
12. Rise from floor *4	No evidence of Gower's manoeuvre.	Exhibits at least one of the components described above – in particular rolls towards floor, and/or use hand(s) on legs	(a) NEEDS to use external support object e.g. chair, wall OR (b) Unable NO TIME RECORDED	
13. Stands on heels *3.5	Both feet at the same time, clearly standing on heels only (acceptable to move a few steps to keep balance) for count of 3	Raises forefoot on both feet – all metatarsal heads off ground – or clearly dorsiflexes one foot only	Unable	
14. Jump *3	Both feet at the same time, clear the ground simultaneously and land at the same time	One foot after the other (skip) or does not fully clear both feet at the same time	Unable	
15. Hop right leg *4	Entire foot clears the floor	Able to bend knee AND raise heel, no floor clearance	Unable or only raises heel	
16. Hop left leg *4	Entire foot clears the floor	Able to bend knee AND raise heel, no floor clearance	Unable or only raises heel	
17. Walk Run (10 m) *3	Both feet off the ground (no double stance phase during running)	'Duchenne jog' or fast walk	Walk	
TOTAL=				/34

8.4. TUGT

Timed Up & Go – Standard Operating procedure	
Equipment & space	• Standard height chair - approximate seat height of 46 cm [18in], arm height 65 cm [25.6 in] • Stopwatch • Sticky tape to mark turning line on floor • Tape measure • Minimum of 4 metre space to accommodate chair and 3 metre walkway
Set-up & Testing	Measure and mark a 3 meter (9.8 feet) turn line in front of the front legs of a standard height chair at the beginning of the walkway.  The subject should sit on a standard armchair, sitting forward in the chair with feet firmly on the floor and arms resting on the chair's arms. Any assistive device used for walking should be nearby but, is not to be used for the test. Comfortable shoes must be worn for all weight-bearing activities, for hygiene, and to prevent injury (no heels, slippers, or sandals).
Instructions	Ask the subject to rise from the chair, walk to a line that is 3 meters (9.8 feet) away, turn around at the line, walk back to the chair, and sit down. Instruct the subject to complete the task at a comfortable and safe walking speed. Use a stopwatch to time the test (in seconds). The test begins when the evaluator says 'GO!' and ends when the subject's buttocks touch the seat. These assessments should be performed without an assistive device (eg, cane, walker). If at any time during the study, it is unsafe for a subject to perform an assessment without an assistive device, that test should not be performed, and a comment should be entered on the source document indicating why the assessment was not completed. Time to nearest 10th of a second. E.g. 15.3 seconds TUG: _____. ____

8.5. WHO -5



The World Health Organization-Five Well-Being Index (WHO-5)

Please indicate for each of the five statements which is closest to how you have been feeling over the last two weeks. Notice that higher numbers mean better well-being.

Example. If you have felt cheerful and in good spirits more than half of the time during the last two weeks, select number three.

		All of the time	Most of the time	More than half of the time	Less than half of the time	Some of the time	At no time
1	I have felt cheerful and in good spirits	5	4	3	2	1	0
2	I have felt calm and relaxed	5	4	3	2	1	0
3	I have felt active and vigorous	5	4	3	2	1	0
4	I woke up feeling fresh and rested	5	4	3	2	1	0
5	My daily life has been filled with things that interest me	5	4	3	2	1	0

Scoring

The raw score is calculated by totalling the scores on each of the five questions. The raw score ranges from zero to 25, zero representing worst possible mental well-being and 25 representing best possible mental well-being.

To get a percentage score ranging from zero to 100, the raw score is multiplied by four. A percentage score of zero represents worst possible mental well-being; a score of 100 represents best possible mental well-being.

Comment

A percentage score below 50 (or a raw score below 13) has been suggested as a cut-off for poor mental well-being and as an indication for further assessment for the possible presence of a mental health condition (e.g., depressive disorder) [4].

8.6. QMFT

1. Extending the legs

Starting position: supine position, preferably with head in the midline, legs stretched and arms by sides.

Movement: extends and raises both legs simultaneously.

does not attempt to raise legs

attempts to raise legs but neither leg leaves the mat (tightens abdominal/leg muscles), or raises 1 leg

raises legs from mat but does not extend them, or uses arms

with difficulty extends both legs and lifts them from the mat (e.g. very briefly)

extends both legs and lifts them from the mat without difficulty

2. Sit up

Starting position: supine position, preferably with head in the midline, legs in comfortable position, arms by sides or crossed over the chest.

Movement: sit up without support

does not attempt to sit up (or initiate neck flexion)

attempts, but does not achieve sit up (even using the arms)

does a sit up, but using the arms

does a sit up without using arms but with difficulty

does a sit up without using arms without difficulty (quick and controlled movement)

3. Extending the arms

Starting position: comfortable sitting position (seated on a chair, not leaning on back of the chair), arms by sides.

Movement: raises both arms upwards along the body (180°).

does not attempt to raise arms

attempts to raise arms but they do not come above shoulder level

raises both arms above shoulder level but arms do not quite reach 180 °

raises both arms along the body and hands touch above the head but with difficulty (arms are not completely stretched)

raises both arms along the body and hands touch above the head without difficulty (arms remain extended)

4. Standing up from a chair

Starting position: seated in a chair, arms by sides not leaning on the back of the chair.

Movement: stands up from chair without using arms.

makes no attempt to stand up from chair

attempts to stand up from chair but is not able to (even using arms)

stands up from chair using arms

stands up from chair without using arms but with difficulty (slowly, with effort, number of attempts are necessary)

stands up from chair without using arms without difficulty

5. Standing up from half-knee

Starting position: kneeling without arm support.

Movement: stands by means of half-knee position using L/R knee without using arms.

makes no attempt to stand, OR: non-applicable

attempts to stand up but is not able to (even using arms)

stands by means of half-knee position using L/R knee and using arms

stands by means of half-knee position using L/R knee without using arms but with difficulty

stands by means of half-knee position using L/R knee without using arms and without any difficulty

6. Squatting

Starting position: standing.

Movement: squats without using arms.

does not initiate squat, or: non-applicable

initiates squat but is unable to bend legs to 90° (even using arms or a support)

able to squat using arms or holding on

able to squat without using arms, but with difficulty (quickly falls over, cannot easily maintain position)

squats with no difficulty without using arms

7. Standing up from a squatting position

Starting position: squatting:

Movement: stands without using arms.

unable to stay in squatting position without help, OR: non-applicable

attempts to get up from squatting position but is unable to stand (also not when using arms)

able to go from squatting to standing using arms

able to go from squatting to standing without using arms but with difficulty

goes from squatting to standing without using arms with no difficulty

8. Picking up an object

Starting position: standing without arm support.

Movement: able to pick up an object from the floor and stand up again without arm support.

makes no attempt to pick up an object from the floor, OR: non-applicable

attempts to pick up an object from the floor, but does not pick up the object

picks up object from the floor and stands up again using arms (uses arms for balance, both on the floor and on the body)

able to pick up an object from the floor without arm support and stand up again with difficulty

able to pick up an object from the floor without arm support and stand up again without difficulty (fast, controlled movement)

9. Standing on one leg

Starting position: standing without arm support

Movement: standing without arm support, lift L/R foot up for 10 seconds (and remains standing on the same leg).

lifts L/R foot up without arm support, OR: non-applicable

stands without arm support, lift L/R foot up for < 3 seconds

stands without arm support, lifts L/R foot up for 3-9 seconds

stands without arm support, lifts L/R foot up for 10 seconds with difficulty

stands without arm support, lifts L/R foot up for 10 seconds without difficulty

10. Walking ten metres

Starting position: standing without arm support.

Movement: walks forward for 10 metres without arm support

does not attempt to walk, OR: non-applicable

attempts to, but cannot walk for 10 m, even with support (hands, wall)

walks 10 m but uses hands or wall for support

walks 10 m without support of hands or wall, but with abnormal gait (e.g. staggering)

walks 10 m without difficulty

11. Jumping

Starting position: standing without arm support.

Movement: jumps forward with both feet simultaneously

does not attempt to jump forwards, OR: non-applicable

jumps forwards < 10 cm with both feet simultaneously (or falls on jumping or landing)

jumps forwards between 10 and 40 cm with both feet simultaneously

jumps forwards between 40 and 100 cm with both feet simultaneously

jumps forwards more than 100 cm with both feet simultaneously and without effort

12. Walking up steps

Starting position: standing without arm support.

Movement: walks up 4 steps using alternating feet without arm support

does not attempt to walk up 4 steps, OR: non-applicable

walks (alternating or non-alternating feet), up 1 or more step using railing

walks (alternating or non-alternating feet), up 4 steps using railing

walks up 4 steps using non-alternating feet without arm support

walks up 4 steps using alternating feet without arm support

8.7. PBBT

		Date:	Date:	Date:
		Score 0-4 (time- optional)	Score 0-4 (time- optional)	Score 0-4 (time- optional)
1.	Sitting to standing “Hold your arms up and stand up” 4- able to stand without using hands and stabilize independently 3- able to stand independently using hands 2- able to stand using hands after several tries 1- needs minimal assist to stand or to stabilize 0- needs moderate or maximal assist to stand			
2.	Standing to sitting “Sit down slowly without using your hands” 4- sits safely with minimal use of hands 3- controls descent by using hands 2- uses back of legs against chair to control descent 1- sits independently, but has uncontrolled descent 0- needs assistance to sit			
3.	Transfers 4- able to transfer safely with minor use of hands 3- able to transfer safely; definite need of hands 2- able to transfer with verbal cuing and/or supervision (spotting) 1- needs one person to assist 0- needs two people to assist or supervise (close guard) to be safe			
4.	Standing unsupported 4- able to stand safely 30 seconds 3- able to stand 30 seconds with supervision (spotting) 2- able to stand 15 seconds unsupported 1- needs several tries to stand 10 seconds unsupported 0- unable to stand 10 seconds unassisted	(__ sec.)	(__ sec.)	(__ sec.)
5.	Sitting unsupported “Sit with your arms folded on your chest for 30 seconds” 4- able to sit safely and securely 30 seconds 3- able to sit 30 seconds under supervision (spotting) or may require definite use of upper extremities to maintain sitting position 2- able to sit 15 seconds 1- able to sit 10 seconds 0- unable to sit 10 seconds without support	(__ sec.)	(__ sec.)	(__ sec.)
6.	Standing with eyes closed “When I say close your eyes, I want you to stand still, close your eyes, and keep them closed until I say open” 4- able to stand 10 seconds safely 3- able to stand 10 seconds with supervision (spotting) 2- able to stand 3 seconds 1- unable to keep eyes closed 3 seconds but stays steady 0- needs help to keep from falling	(__ sec.)	(__ sec.)	(__ sec.)
7.	Standing with feet together 4- able to place feet together independently and stand 30 seconds safely 3- able to place feet together independently and stand for 30 seconds with supervision (spotting) 2- able to place feet together independently but unable to hold for 30 seconds 1- needs help to attain position but able to stand 30 seconds with feet together 0- needs help to attain position and/or unable to hold for 30 seconds	(__ sec.)	(__ sec.)	(__ sec.)
8.	Standing with one foot in front 4- able to place feet tandem independently and hold 30 seconds 3- able to place foot ahead of other independently and hold 30 seconds 2- able to take small step independently and hold 30 seconds, or required assistance to place foot in front, but can stand for 30 seconds 1- needs help to step, but can hold 15 seconds 0- loses balance while stepping or standing	(__ sec.)	(__ sec.)	(__ sec.)

9.	Standing on one foot 4- able to lift leg independently and hold 10 seconds 3- able to lift leg independently and hold 5-9 seconds 2- able to lift leg independently and hold 3-4 seconds 1- tries to lift leg; unable to hold 3 seconds but remains standing 0- unable to try or needs assist to prevent fall	(__ sec.)	(__ sec.)	(__ sec.)
10.	Turning 360 degrees “ Turn completely around in a full circle, STOP, and then turn a full circle in the other direction ” 4- able to turn 360 degrees safely in 4 seconds or less each way 3- able to turn 360 degrees safely in one direction only in 4 seconds or less 2- able to turn 360 degrees safely but slowly 1- needs close supervision (spotting) or constant verbal cuing 0- needs assistance while turning	(__ sec.)	(__ sec.)	(__ sec.)
11.	Turning to look behind “ Follow this object as I move it. Keep watching it as I move it, but don't move your feet. ” 4- looks behind/over each shoulder; weight shifts include trunk rotation 3- looks behind/over one shoulder with trunk rotation 2- turns head to look to level of shoulders, no trunk rotation 1- needs supervision (spotting) when turning; the chin moves greater than half the distance to the shoulder 0- needs assistance to keep from losing balance or falling; movement of the chin is less than half the distance to the shoulder			
12.	Retrieving object from floor 4- able to pick up chalk board eraser safely and easily 3- able to pick up eraser but needs supervision (spotting) 2- unable to pick up eraser but reaches 1-2 inches from eraser and keeps balance independently 1- unable to pick up eraser; needs spotting while attempting 0- unable to try, needs assist to keep from losing balance or falling			

13.	Placing alternate foot on stool 4- stands independently and safely and completes 8 steps in 20 seconds 3- able to stand independently and complete 8 steps >20 seconds 2- able to complete 4 steps without assistance, but requires close supervision (spotting) 1- able to complete 2 steps; needs minimal assistance 0- needs assistance to maintain balance or keep from falling, unable to try	(__ sec.)	(__ sec.)	(__ sec.)
14.	Reaching forward with outstretched arm “ Stretch out your fingers, make a fist, and reach forward as far as you can without moving your feet ” 4- reaches forward confidently >10 inches 3- reaches forward >5 inches, safely 2- reaches forward >2 inches, safely 1- reaches forward but needs supervision (spotting) 0- loses balance while trying, requires external support	(__ in.)	(__ in.)	(__ in.)
TOTAL SCORE				

8.8. Escala de Vignos

ESCALA DE VIGNOS

1	Camina y sube escaleras sin ayuda
2	Camina y sube escaleras con ayuda de la barandilla
3	Camina y sube escaleras despacio con ayuda de la barandilla
4	Camina sin ayuda y se levanta de una silla pero no puede subir escaleras
5	Camina sin ayuda pero no puede levantarse de una silla ni subir escaleras
6	Camina solo con ayuda o camina independientemente con un aparato ortopédico de piernas largas
7	Camina con un aparato ortopédico de piernas largas, pero necesita ayuda para mantener el equilibrio
8	Se aguanta de pie con un aparato ortopédico de piernas largas, pero es incapaz de caminar incluso con ayuda
9	Está en silla de ruedas. Puede flexionar los codos contra la gravedad

