

**TESINA**

**presentada para acceder al título de grado de la carrera de  
LICENCIATURA EN KINESIOLOGÍA Y FISIATRÍA**

**Título:**

**“Programa de entrenamiento para el abordaje del deterioro progresivo de la fuerza, resistencia y funcionalidad en pacientes con Distrofia Muscular de Cinturas”**

**Autor/es:**

**Gómez Calcagno, Sofía. IUGR-7000**

**Director/a:**

**Lic. Melina Bufarini.**

**Lugar y Fecha de Presentación:**

**Rosario.**

**27/05/2022**

**Firma/s de Autor/es**



## **Índice.**

<b>Resumen</b>	<b>2</b>
<b>Glosario</b>	<b>3</b>
<b>Introducción</b>	<b>5</b>
<b>Objetivos</b>	<b>6</b>
II.a. Objetivo General	6
II.b. Objetivos Específicos	6
<b>Marco Teórico</b>	<b>7</b>
III.a. Distrofia Muscular de Cinturas (DMC)	7
III.a.1. Clasificación	7
III.a.2. Diagnóstico y tratamiento	8
III.a.3. Clínica	9
III.a.4. Evolución	11
<b>III.b. Entrenamiento</b>	<b>11</b>
III.b.1 Entrenamiento de la fuerza	12
III.b.1b. Métodos de entrenamiento	16
III.b.1c. Beneficios	17
III.b.2 Entrenamiento de la resistencia	17
III.b.2a. Efectos fisiológicos	18
III.b.2b. Métodos de entrenamiento	18
III.b.2c. Beneficios	19
<b>Justificación</b>	<b>20</b>
<b>Metodología</b>	<b>21</b>
V.a. Estrategia de Búsqueda	21
V.b. Criterios de selección de los artículos	22
V.c. Extracción de Datos	25
<b>Resultados</b>	<b>25</b>
VI.a. Análisis de resultados	30
<b>Discusión</b>	<b>43</b>
<b>Conclusiones</b>	<b>45</b>
<b>Referencias Bibliográficas</b>	<b>46</b>

## Resumen

**INTRODUCCIÓN:** La Distrofia muscular de Cinturas (DMC), es una patología que se hereda genéticamente y que se caracteriza por afectar principalmente al músculo esquelético. Más del 60% de los pacientes con distrofia muscular manifiestan fatiga severa como síntoma común y precoz de la enfermedad. Con frecuencia afectan la musculatura proximal de brazos y piernas, y respetan la musculatura facial, extraocular y faríngea. Es fundamental el abordaje desde la kinesiología en estos pacientes, teniendo como objetivo mantener la función muscular el mayor tiempo posible y evitar o retrasar la aparición de contracturas y escoliosis.

**OBJETIVOS:** El objetivo general de este trabajo fue indagar acerca de la eficacia de un programa de entrenamiento de fuerza y entrenamiento aeróbico en el proceso de rehabilitación de sujetos con distrofia muscular de cinturas.

**MÉTODOS:** En la presente revisión bibliográfica se analizaron diez artículos. Se realizó la búsqueda en las bases de datos Portal Regional de la Biblioteca Virtual en Salud, PubMed y Google Académico y se recuperaron artículos publicados dentro del período entre los años 2000 a 2021.

**CONCLUSIÓN:** La evidencia disponible demuestra que el entrenamiento de fuerza y/o resistencia puede mejorar la fuerza muscular, la tolerancia al ejercicio y la funcionalidad en pacientes con DMC. Con respecto a la dosificación de cargas no hubo parámetros concluyentes. Se necesitan más estudios que aporten información sobre esta temática.

**Palabras claves:** Distrofia Muscular de Cinturas/ Muscular Dystrophies, Limb-Girdle, Entrenamiento de Fuerza/ Resistance Training, Entrenamiento Aeróbico/ Endurance Training, Ejercicio Físico/ Exercise.

## Glosario

- DM: Distrofias Musculares
- DMC: Distrofia muscular de Cinturas (DMC)
- CK: creatina quinasa sérica
- EMG: electromiografía
- TAC: Tomografía computarizada
- RM: Resonancia magnética
- VO2: consumo de oxígeno
- VO2max: consumo máximo de oxígeno
- DMD: Distrofia muscular de Duchenne
- DMB: Distrofia muscular de Becker
- FSHD: Distrofia Facioescapulohumeral
- FC: Frecuencia cardíaca
- LOIT: Entrenamiento de baja intensidad
- HIT:Entrenamiento de alta intensidad
- FRSTST: Five Repetitions Sit To Stand Test
- Wmax: Carga de trabajo máxima
- MRC: Escala Medical Research Council
- MFM: Escala de Medición de la Función Motora
- RM: Repetición máxima
- MVC: Contracción voluntaria máxima
- BW: Peso Corporal
- FCmáx.: Frecuencia cardíaca máxima
- 6MWT: 6 minutes walking Test

- RFD: Velocidad de desarrollo de la fuerza
- A6MCT: Prueba de ciclismo asistido de 6 minutos
- HGS: Agarre manual completo
- CTRL: Grupo control
- Ve: ventilación
- VEF1: volumen de flujo espirado en 1 segundo
- CVF: Capacidad vital forzada
- 6SST: 6 repeticiones de sentarse y pararse
- STST: Prueba de sentarse y pararse.

## I. Introducción

Las Distrofias Musculares son un grupo de enfermedades que tienen origen genético y están ligadas a una degeneración primitiva del tejido muscular. (1)

La Distrofia muscular de Cinturas (DMC), es una patología que se hereda genéticamente y que se caracteriza por afectar principalmente al músculo esquelético. Con frecuencia afectan la musculatura proximal de brazos y piernas, y respetan la musculatura facial, extraocular y faríngea. Pueden asociarse a otras manifestaciones como escápulas aladas, hipertrofia o hipotrofia de pantorrillas, contracturas tempranas y afectación cardiopulmonar. (1) (2)

La tolerancia al ejercicio se ve afectada en pacientes con DMC, ya sea como consecuencia directa de la pérdida de fibras musculares o como consecuencia del sedentarismo por deterioro motor. Se ha debatido durante muchos años si el ejercicio muscular es beneficioso o perjudicial para los pacientes con trastornos miopáticos. De hecho, en el pasado, se indicaba a estos pacientes que se abstengan de realizar ejercicio vigoroso. Pero, es necesario saber, que una de las consecuencias de esto es el desacondicionamiento severo que desarrollan estos pacientes, con una posible aceleración del proceso de enfermedad muscular primaria. Es por esto, que se podría considerar al entrenamiento físico para retrasar la pérdida de tejido muscular y fuerza. (3)

Debido a la fisiopatología y a la variabilidad en la presentación de la clínica, nos encontramos ante una gran controversia en lo que respecta a un tratamiento específico que sea efectivo para ayudar a estos pacientes a tratar su sintomatología. En la literatura, se dispone de una gran variedad de programas de entrenamiento con distintas variables y otras terapéuticas. Conocer con mayor especificidad los efectos de estos tipos de entrenamientos y los parámetros de dosificación permitirán al ejercicio profesional tener una decisión terapéutica más criteriosa y acorde a las necesidades de los sujetos con DMC.

Es por este motivo que esta revisión bibliográfica pretende estudiar las características que debería tener un programa de entrenamiento efectivo para el abordaje del deterioro progresivo de la fuerza muscular y la funcionalidad en pacientes con Distrofia Muscular de Cinturas.

## II. Objetivos

### II.a. Objetivo General

El objetivo general de este trabajo es indagar acerca de la eficacia de un programa de entrenamiento de fuerza y resistencia en el proceso de rehabilitación de sujetos con distrofia muscular de cinturas.

### II.b. Objetivos Específicos

- Explicar los efectos fisiológicos y beneficios de un programa de entrenamiento de fuerza y resistencia.
- Analizar los efectos del entrenamiento de la fuerza y resistencia en la evolución del trofismo muscular, la tolerancia al ejercicio y funcionalidad en pacientes con DMC.
- Determinar los parámetros de dosificación de entrenamiento más efectivos para el abordaje kinésico del hipotrofismo y de la intolerancia al ejercicio en pacientes con DMC.

### III. Marco Teórico

#### III.a. Distrofia Muscular de Cinturas (DMC)

Las distrofias musculares, son un grupo de enfermedades que tienen un origen genético y que están asociadas a la degeneración primitiva del tejido muscular, manifestándose con déficit de fuerza y presencia de atrofia muscular.(1)

La DMC es una patología que se hereda genéticamente y que se caracteriza por afectar principalmente al músculo esquelético, generando debilidad muscular a nivel proximal predominantemente, de evolución progresiva con pérdida de fibras musculares. En este grupo de distrofias, diferentes mutaciones genéticas, a través de distintos mecanismos patogénicos, determinan una falla de las fibras musculares para mantener su estructura física durante la contracción, lo que conduce a la ruptura del sarcolema, la degeneración progresiva de las fibras musculares y la pérdida de fuerza. Por consecuencia, el curso de esta enfermedad presenta debilidad muscular y atrofia de los músculos proximales de la cintura escapular, sin verse afectados así los músculos faciales, con mayor predominio dentro de la tercera década de vida. (2)

##### III.a.1. Clasificación

Las distrofias musculares de las cinturas se clasifican según la transmisión genética en: recesivas, las cuales son denominadas como DMC tipo 2, y en dominantes, las cuales reciben el nombre de DMC tipo 1. Cuando la herencia genética es recesiva hace referencia a que ambos genes compatibles deben ser anormales para generar la enfermedad. En cambio, la transmisión genética dominante, ocurre cuando un gen anormal de uno de los padres causa la enfermedad, aunque el gen compatible del otro padre sea normal, es decir, el gen anormal domina.

A su vez, las DMC se subclasifican según el déficit de proteína muscular. Algunas entidades importantes son:

- Disferlinopatías (DMC2B): está asociada a la deficiencia de disferlina. El cuadro clínico más característico es una debilidad de cinturas asociada a atrofia de pantorrillas.
- Sarcoglicanopatías (DMC2C-F): se asocia a deficiencia de sarcoglicanos. Sus manifestaciones son debilidad de cinturas, asociada a hipertrofia de pantorrillas y/o escápulas aladas.
- Laminopatías: asociadas a deficiencia de lámina A/C (las láminas A y C son filamentos intermedios que forman parte de la cubierta interna nuclear de cualquier

célula). Característicamente, estas distrofias se inician antes de los 20 años de edad con debilidad proximal y simétrica, asociada a contracturas tempranas, con una progresión lenta y afectación cardíaca. (4)

- Caveolinopatías (DMC 1C): asociadas a la deficiencia de caveolina. El cuadro clínico se da por debilidad proximal moderada de las cuatro extremidades.

- Calpainopatías (DMC 2A): asociadas a deficiencia o ausencia de calpaína. Cursan con un cuadro clínico de debilidad de cinturas asociada a escápulas aladas, se evidencia en la exploración física debilidad de extensores de dedos y de los músculos posteriores del muslo. (1)

### III.a.2. Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico de las diferentes distrofias musculares está basado en el estudio de las enzimas musculares, electromiografía (EMG), imágenes musculares como tomografía computarizada (TAC) y resonancia magnética (RM), análisis histopatológico e inmunohistoquímico muscular y, especialmente, estudios de ADN, para determinar la mutación causal. Muchas de las DMC se diagnostican por inmunohistoquímica al detectar la deficiencia de una proteína específica: ausencia de disferlina, caveolina y sarcoglicanos. Además, el diagnóstico genético es el examen clave en la mayoría de las distrofias musculares, y permite identificarlas de forma precisa. Éste es considerado definitivo en el diagnóstico de la distrofia. (4) (5)

En cuanto al tratamiento y manejo de estos pacientes, las unidades multidisciplinarias que integran a neurólogos, cardiólogos, fisiatras, kinesiólogos, traumatólogos, neumólogos, entre otros, obtienen los mejores resultados y permiten adelantar las complicaciones que van surgiendo durante el transcurso de la evolución de la patología. (5)

El tratamiento se establece en diversos ámbitos como ser bioquímico, molecular, tisular, funcional y clínico. El abordaje kinésico y los corticoides ayudan a enlentecer la progresión de la enfermedad durante un lapso de tiempo y la cirugía traumatológica corrige la escoliosis y las contracturas. (4)

El pilar fundamental del manejo de las distrofias musculares es la kinesiólogía, con el objetivo de mantener la función muscular el mayor tiempo posible y evitar o retrasar la aparición de contracturas y escoliosis. Especial importancia tiene la kinesioterapia respiratoria, que ha demostrado retrasar la aparición de insuficiencia pulmonar. (4)

### III.a.3. Clínica

En las distrofias musculares no se afectan todos los músculos del cuerpo de forma uniforme, esto hace que haya una distribución particular de la afección muscular en cada tipo de distrofia. (5)

Para que la DMC sea considerada como tal, los pacientes afectados deben caminar de forma independiente, deben existir valores elevados de la creatina quinasa sérica (CK), la biopsia debe revelar cambios degenerativos en las imágenes musculares durante el curso de la enfermedad y evidenciar cambios distróficos en el músculo. (2) Los niveles elevados de CK están relacionados con la degradación de las fibras musculares, la cual es considerada un sello distintivo de la distrofia muscular. Los cambios degenerativos en la resonancia magnética muscular determinan el reemplazo del músculo esquelético con tejido adiposo. Asimismo, los cambios degenerativos en la histología del músculo con distrofia incluyen necrosis y regeneración de las fibras junto con un aumento de la fibrosis y el tejido adiposo. (2)

Más del 60% de los pacientes con distrofia muscular manifiestan fatiga severa como síntoma común y precoz de la enfermedad. La fatiga muscular es producida cuando la continuación de la actividad física está limitada y puede ser percibido como un esfuerzo excesivo y malestar, dependiendo de la interacción entre la fuerza requerida, la fuerza máxima que produce la miofibrilla, así como su resistencia, también definida como resistencia a la fatiga. (3)

Los músculos de la cintura escapular cumplen la función de estabilizar la escápula durante los movimientos del brazo. Por lo tanto, cuando estos se encuentran debilitados el paciente puede manifestar dificultad para peinarse, colocar objetos en estantes elevados o vestirse. En el examen físico se puede observar la escápula alada, esto es la separación del omóplato de la pared torácica, expuesta cuando el paciente eleva los brazos extendidos. Esta manifestación se debe a una debilidad del músculo serrato mayor, aunque también puede ocurrir por debilidad del trapecio y el romboides. (1)

En cuanto a la debilidad de los músculos de la cintura pelviana, existe dificultad para llevar a cabo algunos movimientos como pararse desde un asiento bajo, subir escaleras, levantarse del piso, levantarse del decúbito e incluso cruzar las piernas estando sentado. Se puede observar en ocasiones la aparición del signo de Gowers, que es la necesidad de “trepar” sobre su propio cuerpo cuando un paciente se levanta del suelo. La marcha en Trendelenburg también ocurre cuando se debilitan los

músculos de la cintura pélvica, y consiste en hiperlordosis con oscilación exagerada de la pelvis. (1)



Figura N° 1: Escápulas aladas (6)

*Ingunn Sæter Flasnes. Effekt av fysisk trening hos pasienter med Limb-girdle muskeldystrofi [Tesis doctoral]. Universitetet i Oslo: 2016*



Figura N°2: Pacientes con distintos tipos de Distrofia Muscular de Cinturas según la proteína afectada. (6)

*Ingunn Sæter Flasnes. Effekt av fysisk trening hos pasienter med Limb-girdle muskeldystrofi [Tesis doctoral]. Universitetet i Oslo: 2016*

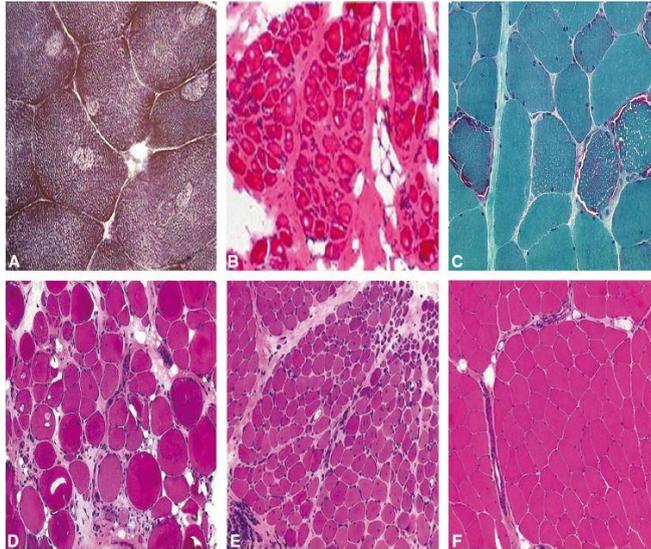


Figura N°3: Ejemplos de casos de miopatías demostradas por biopsia muscular (fotografías de tinciones histopatológicas de biopsias de músculo). A. Miopatía congénita de tipo central core (reacción enzimática DPNH). B. Distrofia muscular (tinción con hemateína y eosina). C. Fibras rojas rasgadas por acúmulos mitocondriales (tinción tricrómica modificada). D. Distrofia muscular (tinción con hemateína y eosina). E. Dermatomiositis (tinción con hemateína y eosina). F. Músculo normal.(1)

*Micheli, Federico; Fernández Pardal, Manuel M. Neurología. 3era Edición. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Médica Panamericana; 2019.*

#### III.a.4. Evolución

Estas patologías se caracterizan por un patrón de evolución crónico y progresivo. Como consecuencia de la fisiopatología y la clínica que presentan estos pacientes, la tolerancia al ejercicio se ve afectada debido a la pérdida de fibras musculares, pero también secundaria al sedentarismo debido a la afectación motora. Sin embargo, los mecanismos celulares que desencadenan la disfunción del músculo esquelético y, en última instancia, conducen a la necrosis muscular aún no están claros y, en consecuencia, las terapias disponibles no resultan del todo adecuadas. (3)

#### III.b. Entrenamiento

El entrenamiento físico es un régimen planificado y estructurado de ejercicio físico regular. En particular, el entrenamiento de fuerza se realiza para mejorar la fuerza y la resistencia muscular y, por lo general, se lleva a cabo mediante contracciones musculares repetidas contra una resistencia. (3)

Los programas de entrenamiento con ejercicios de tipo aeróbico, implican el entrenamiento a niveles moderados de intensidad durante largos períodos de tiempo.

Ambos sistemas de entrenamiento podrían maximizar la función muscular y cardiorrespiratoria y prevenir atrofia por desuso. Estudios previos demostraron un efecto beneficioso del entrenamiento aeróbico y de resistencia de intensidad baja a moderada en miopatías lentamente progresivas.(3)

Con el hábito del ejercicio físico, se producen muchas adaptaciones fisiológicas en el sistema neuromuscular y cardiopulmonar, las cuales mejoran tanto la capacidad como la eficiencia para llevar a cabo el ejercicio. La magnitud de dichas adaptaciones depende del tipo de programa de entrenamiento que se realice: con el entrenamiento aeróbico, las ganancias que se observan en la fuerza y la potencia muscular son casi nulas, pero el corazón y los pulmones se vuelven más eficientes, y la capacidad de resistencia de los músculos se incrementa. Mientras que el entrenamiento con sobrecarga produce adaptaciones neuromusculares importantes.(7)

### III.b.1 Entrenamiento de la fuerza

El entrenamiento de fuerza utiliza la resistencia para mejorar la capacidad del individuo de ejercer fuerza. Este entrenamiento puede llevarse a cabo con distintas metodologías como ser el uso de máquinas con peso, peso libre, bandas elásticas, o el propio peso de la persona. (8)

De esta forma, la fuerza es considerada una capacidad física, la cual para poder llevarse a cabo, incluye distintos elementos y sistemas como los componentes óseos, musculares y sistema nervioso, que tiene como fin preparar las estructuras encargadas de participar en la ejecución del acto motor. Por ende, es la fuerza muscular, una cualidad significativa dentro de la aptitud física general, que beneficia el mantenimiento de la postura adecuada y la integridad articular, permitiendo con esto la prevención de lesiones consecuentes a la falta de fuerza y facilitando la integración de las personas a las actividades básicas y laborales. (9)

Es importante remarcar acá, que dentro del concepto de fuerza, se pueden destacar diferentes cualidades de esta capacidad según la intensidad y volumen de entrenamiento. Diferenciando así:

Cualidad	Intensidad (%1RM)	Volumen
Fuerza Máxima	100	1 repetición 1-2 series
Fuerza Potencia	85-95	1-4 repeticiones 1-2 series

Fuerza Hipertrofia	60-80	8-12 repeticiones 4-6 series
Fuerza Resistencia	<60	12-15 repeticiones 5-7 series

Tabla N° 1 Cualidades de fuerza.

La intensidad, una función de la fuerza de los estímulos nerviosos empleados en el entrenamiento está determinada por el esfuerzo muscular y la energía del SNC consumida. La carga de entrenamiento expresada en intensidad designa la masa del peso levantado. La carga máxima supone del 90 al 100% del máximo. Las cargas pesadas alcanzan del 80 al 90% de 1RM; las cargas medias llegan del 50 al 80% de 1RM y las cargas bajas suponen del 30 al 50% de 1RM. (10)

### III.b.1a. Efectos fisiológicos

Con el entrenamiento de la fuerza, se observan cambios hemodinámicos y cambios metabólicos. Desde el punto hemodinámico, se produce un aumento agudo del gasto cardíaco y de la presión arterial durante el ejercicio que permiten un aumento del flujo sanguíneo hacia todo el cuerpo. Estas respuestas facilitan la llegada de la sangre a las áreas que más lo necesitan, sobre todo a los músculos activos durante el ejercicio. Además, el control simpático del aparato cardiovascular puede redistribuir la sangre, de manera que las áreas con mayor demanda metabólica reciban más sangre que las áreas con menor demanda. (7)

El trabajo de fuerza en actividades que involucran grupos musculares pequeños, desencadena un aumento en el consumo de oxígeno (VO<sub>2</sub>) y consecuentemente el gasto cardíaco incrementa de forma proporcional, conforme se eleve el VO<sub>2</sub>. Con respecto a la frecuencia cardíaca, tras el entrenamiento de la fuerza muscular, hay un incremento temporal en sus valores que están asociados a la estimulación simpática. En cuanto a la presión arterial, el entrenamiento de fuerza ya sea dinámico o estático, tiende a elevar los valores de forma temporal. Este aumento de presión, va a depender de la intensidad, el porcentaje de músculos involucrados dentro de la contracción y la duración de la misma. (9)

Por otra parte, los cambios metabólicos que se obtienen con el entrenamiento de la fuerza muscular, hacen referencia al metabolismo de carbohidratos y proteínas en el músculo esquelético. Es decir, durante este tipo de entrenamiento, se incrementa el ritmo metabólico en todos los individuos, para iniciar una contracción muscular específica. Además, el entrenamiento de fuerza aumenta la sensibilidad a la insulina,

e incrementa, de manera progresiva, el ritmo metabólico de reposo y la oxidación de las grasas. (9)

### III.b.1b. Métodos de entrenamiento

Es necesario evaluar y analizar las necesidades y capacidades individuales antes de diseñar un programa de entrenamiento, para que el programa se ajuste a las necesidades específicas del paciente. Para esto existen diferentes test para la valoración de la fuerza como son el Test de 1 RM, o el Test de varias RM (5 RM).

Por otro lado, es importante la periodización del programa de entrenamiento para optimizar los resultados y evitar el sobreentrenamiento o el agotamiento, de esta forma, se recomienda que los períodos de recuperación sean de 2-3 min entre series realizadas con cargas altas para individuos que recién inician con el entrenamiento de la fuerza, mientras que para aquellos con nivel avanzado podría ser suficiente una recuperación de 1-2 min. Los programas de entrenamiento de fuerza muscular deben incluir repeticiones que involucren tanto acciones concéntricas como excéntricas. También es posible incluir contracciones isométricas, que desempeñan un papel beneficioso en la función muscular.

Es importante mencionar que los ejercicios dirigidos a mejorar la estabilidad central benefician el rendimiento al ofrecer una base estable para la mayor producción de fuerza y la mayor transferencia de fuerza hacia las extremidades mientras se estabilizan otras partes del cuerpo.(7)

Existen componentes que son claves para que el entrenamiento de la fuerza sea adecuado y óptimo: incluir entrenamiento aeróbico además de entrenar la fuerza, se aconseja entrenar de 2 a 3 veces por semana durante 30 minutos aproximadamente, realizar entrada en calor previa, realizar en primer lugar levantamientos sin pesas para generar aprendizaje de la técnica y luego una vez dominada la técnica y el gesto se puede agregar peso progresivamente, trabajar los grupos musculares principales involucrando zona media y se recomienda realizar series de 8 a 15 repeticiones.(8)

Métodos específicos de entrenamiento con sobrecarga:

- Entrenamiento de la fuerza con contracciones estáticas.
- Entrenamiento de la fuerza con pesos libres y máquinas.
- Entrenamiento excéntrico.
- Entrenamiento con resistencia variable.
- Entrenamiento isocinético.

### -Pliometría.(7)

Es de relevancia importante destacar que gran parte de la obtención temprana de la fuerza es gracias al aprendizaje, es decir, en las primeras fases del entrenamiento de la fuerza, los individuos aprenden a aplicar la fuerza y de forma más efectiva realizar un verdadero esfuerzo máximo durante un ejercicio. (7)

#### III.b.1c. Beneficios

Algunos de los efectos positivos que impactan en la salud mediante el entrenamiento de fuerza son: prevención de la diabetes, mejora física en individuos diabéticos, mejora de fuerza muscular y de la densidad del hueso, prevención de la osteoporosis en la tercera edad, prevención del cáncer de colon, mejora en la resistencia cardiovascular en enfermos cardíacos y en la tercera edad.(11)

Además, se demostró un aumento del metabolismo de la glucosa, disminución del tejido graso de la zona y un aumento en la densidad del hueso gracias a este tipo de entrenamiento.(11)

Con respecto a la función del músculo como órgano endócrino, se sabe que el ejercicio estimula la liberación de proteínas con funciones autocrinas, paracrinas o endocrinas producidas en el músculo esquelético, las cuales son denominadas mioquinas.

Las mioquinas son de crucial importancia para la adaptación del músculo esquelético a una mayor carga de trabajo físico. La principal función fisiológica de las mioquinas es proteger la funcionalidad y mejorar la capacidad de ejercicio del músculo esquelético. Las mioquinas controlan los procesos de adaptación en el músculo esquelético al actuar como reguladores parácrinos de la oxidación de combustibles, la hipertrofia, la angiogénesis, los procesos inflamatorios y la regulación de la matriz extracelular. Las funciones endocrinas atribuidas a las mioquinas están involucradas en la regulación del peso corporal, la inflamación de bajo grado, la sensibilidad a la insulina, la supresión del crecimiento tumoral y la mejora de la función cognitiva. Para cumplir estas funciones las mioquinas actúan sobre el tejido adiposo, el hígado, el intestino, el cerebro, el páncreas, los huesos, las células inmunitarias circulantes y residentes y los tumores.

Se genera entonces la producción y secreción desde el músculo, inducida por el ejercicio, de varias citocinas, como son IL-6, IL-8, IL-10, IL-15, ligando de quimiocina CC (CCL) 2, receptor de IL-1 antagonista, calprotectina S100A9 y factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) con concentraciones aumentadas de líquido intersticial en el músculo esquelético después del ejercicio. Sin embargo, no todas las

citoquinas reguladas por el ejercicio están localizadas en las miofibrillas, sino que las células satélite, los fibroblastos, las células endoteliales y los macrófagos que residen en el tejido muscular también contribuyen a la abundancia muscular y la liberación de proteínas.

Concluyendo, a día de hoy se sabe que la principal función fisiológica de la capacidad secretora del músculo esquelético es proteger y mejorar la funcionalidad del músculo activo mediante la regulación de la comunicación cruzada intramuscular de las miofibrillas, las células inmunitarias, los fibroblastos, la vasculatura y el hueso. Además, hay evidencia que demuestra que los factores secretados por el músculo esquelético actúan como mediadores de señalización endocrina y están involucrados en los efectos beneficiosos del ejercicio en casi todos los tipos de células y órganos.(12)

Otra forma en la que se puede estimular la respuesta hormonal es a través de los intervalos de descansos adecuados para el entrenamiento de las distintas cualidades de la fuerza y según el tipo de fibras.

Adaptación	Pausa recomendada	Efecto de la pausa en la respuesta hormonal	Efecto general
Trabajo de hipertrofia	60 segundos	Importante aumento de la hormona del crecimiento	Muy efectivo en estimular hipertrofia sarcoplasmática, aumentar la pérdida de peso y bueno para aumentar la captación de nutrientes por los músculos
	90 segundos	Significativo aumento de la hormona del crecimiento	Muy efectivo en estimular la hipertrofia total
	120 segundos	Ligero aumento de la hormona del crecimiento	Mayor efectividad en aumentar la hipertrofia funcional con algunas ganancias significativas de fuerza
Trabajo de fuerza	120 segundos	Ligero aumento de la hormona del crecimiento y testosterona libre	Bueno para aumentar la fuerza-resistencia y conseguir más ganancias de hipertrofia del trabajo de fuerza
	150 segundos	Ligero aumento de la testosterona libre	Posible regulación hacia arriba de la conducción nerviosa para paliar la fatiga residual
	180 segundos	Significativo aumento de la testosterona libre	Esfuerzo potencial máximo en cada serie
Trabajo de potencia	180 segundos	Ligero aumento de la hormona del crecimiento y testosterona libre	Híper-activación del sistema nervioso vía un efecto significativo de potenciación
	210 segundos	Ligero aumento de la testosterona libre	Posible regulación hacia arriba de la conducción nerviosa para paliar la fatiga residual
	240 segundos	Significativo aumento de la testosterona libre	Esfuerzo potencial máximo en cada serie

Tabla N° 2 Intervalos de descanso adecuados para un tipo de dominancia de fibras mixtas. (13)

El entrenamiento no sólo puede dar un resultado positivo en el proceso de rehabilitación, sino que también sirve y es aconsejable para reducir lesiones músculo-esqueléticas debido al aumento de la densidad del tejido óseo y de la resistencia de ligamentos y tendones. (11)

### III.b.2 Entrenamiento de la resistencia

La resistencia aeróbica es denominada como la tasa de liberación de energía por parte de los procesos metabólicos celulares que dependen de la disponibilidad y la participación de oxígeno. (7)

La resistencia cardiorrespiratoria está estrechamente relacionada con la capacidad para soportar por un tiempo prolongado un ejercicio dinámico utilizando los principales grupos musculares. Además, la resistencia cardiorrespiratoria también se relaciona con el desarrollo de la capacidad de los sistemas cardiovascular y respiratorio para

mantener el transporte de oxígeno hacia los músculos activos durante una actividad continua, así como también con la capacidad de los músculos para utilizar la energía de forma aeróbica.(7)

Por otro lado, la potencia aeróbica máxima hace referencia a la capacidad máxima de resíntesis de ATP (Adenosín Trifosfato) por la vía aeróbica y se utiliza como sinónimo de capacidad aeróbica máxima y consumo máximo de oxígeno (VO<sub>2</sub>máx). La energía aeróbica máxima está limitada principalmente por el sistema cardiovascular. La mejor prueba para valorar la potencia aeróbica es un test progresivo de ejercicio gradual hasta el agotamiento, durante el cual se mide el consumo de oxígeno (VO<sub>2</sub>) y se determina el VO<sub>2</sub>máx. (7)

Existen, además de la potencia aeróbica máxima, otras áreas según la intensidad de la frecuencia cardíaca en la que se trabaje. Tenemos así:

1. Zona 1: Muy ligera, del 50 al 60 % (Umbral Aeróbico Bajo)
2. Zona 2: Ligero, del 60 al 70 %
3. Zona 3: Moderada, del 70 al 80 % (Umbral Aeróbico Medio)
4. Zona 4: Difícil, del 80 al 90 % (Umbral Aeróbico Alto)
5. Zona 5: Muy duro, del 90 al 100 % (Potencia Aeróbica Máxima).(14)

Ahora bien, para determinar los intervalos de pulsaciones durante las diferentes fases del entrenamiento, es necesario aplicar la fórmula de Karvonen para calcular las pulsaciones que nos corresponden para cada intervalo de frecuencia cardíaca (14):

**Frecuencia Cardíaca Teórica(%)= (FCmax - FCreposo)+FCreposo.**

#### III.b.2a. Efectos fisiológicos

Existen diferentes adaptaciones cardiovasculares como consecuencia del entrenamiento, que incluyen cambios en los siguientes parámetros cardiovasculares: tamaño cardíaco, volumen sistólico, frecuencia cardíaca, gasto cardíaco, flujo sanguíneo y presión arterial. (7)

La resistencia aeróbica depende de la capacidad del sistema cardiorrespiratorio para aportar suficiente oxígeno a los tejidos activos, para que estos puedan satisfacer el incremento de sus demandas de oxígeno. A medida que se alcanzan niveles máximos de entrenamiento, el tamaño del corazón, el flujo sanguíneo, la presión arterial y el volumen sanguíneo pueden limitar en forma potencial la capacidad máxima para transportar el oxígeno. El entrenamiento de la resistencia provoca numerosos cambios

en estos componentes del sistema de transporte de oxígeno, los cuales permiten que funcione de forma más eficaz. (7)

Otros cambios fisiológicos causados por el entrenamiento aeróbico que fueron publicados fueron la mejoría en el VO<sub>2</sub>max y en la carga de trabajo máxima. También una mejora en la resistencia física, la fuerza muscular y la distancia recorrida. Con respecto a la densidad capilar, aumenta significativamente con el entrenamiento y a medida que aumenta el tamaño de la fibra, se registraron también aumentos en el número de capilares por fibra. (15)

### III.b.2b. Métodos de entrenamiento

El entrenamiento interválico se basa en períodos repetidos de ejercicio de intensidad alta - moderada y combinados con tiempos de recuperación o de ejercicio de intensidad reducida. Para los intervalos cortos, la velocidad o el ritmo de actividad y el número de repeticiones son generalmente altos, y el período de recuperación es usualmente corto. Lo contrario ocurre para los intervalos largos. La duración e intensidad de los intervalos pueden adaptarse a la necesidad de cada persona.

Por su parte, el entrenamiento continuo no tiene periodos de recuperación y puede variar desde un entrenamiento con carreras largas y lentas a un entrenamiento de alta intensidad.

Asimismo, el entrenamiento interválico en circuito combina el entrenamiento interválico con el entrenamiento en circuito dentro de una sola rutina. (7).

### III.b.2c. Beneficios

El entrenamiento de la resistencia cardiorrespiratoria, o entrenamiento aeróbico, mejora la función cardíaca, el flujo de sangre periférico y la capacidad de las fibras musculares para generar grandes cantidades de ATP.(8)

Es así que este entrenamiento permite que haya un transporte y utilización mayor de oxígeno en los músculos activos en comparación con el estado de sedentarismo. En individuos previamente desentrenados, se han observado incrementos entre el 15 y 20% en el VO<sub>2</sub>máx luego de un programa de entrenamiento de la resistencia de 20 semanas de duración. Estas mejoras les permiten realizar actividades de resistencia de mayor intensidad y mejorar así su potencial de rendimiento. (7)

También se registran cambios en cuanto a la capacidad funcional la cual aumenta, al igual que el nivel de actividad física, mejora la composición corporal y los hábitos

alimentarios manteniendo un programa de entrenamiento aeróbico regular, constante y porgresivo.(16)

Además de los cambios hemodinámicos y ventilatorios generados por este tipo de entrenamiento, es importante destacar que existen otros beneficios consecuentes y que hacen referencia a las mejoras en la salud mental y estado de ánimo de quienes lo practican. Se ha demostrado que la práctica constante y regular de actividad física aeróbica afecta positivamente los estados de ánimo y de vigor de forma considerable, produciendo mejoras en la vitalidad y calidad de vida con respecto a personas sedentarias. (17)

Como conclusión de esto, existe una percepción positiva en las personas a la hora de realizar actividades físico-deportivas aeróbicas, siendo menos visible las sensaciones de fatiga o tensión. (17)

#### IV. Justificación

En individuos sanos, el ejercicio físico es considerado una de las intervenciones más efectivas para mejorar la fuerza muscular, la resistencia y la función cardiorrespiratoria. Además, se sabe que el ejercicio regular también puede prevenir y/o atenuar algunas enfermedades como la diabetes mellitus, la arteriosclerosis, algunas formas de cáncer, fracturas óseas, sobrepeso y puede mejorar la cognición y el estado de ánimo. Además, puede evitar la pérdida de músculo relacionada con la edad, llamada sarcopenia.

Los pacientes con patologías neuromusculares tienen un mayor riesgo de desarrollar trastornos asociados con la obesidad y el sedentarismo, como es el síndrome metabólico, en comparación con la población general. Por tanto, el efecto positivo de un programa de entrenamiento sobre la capacidad aeróbica en estos pacientes es de gran importancia para su salud y calidad de vida a largo plazo. Sin embargo, algunos profesionales de la salud todavía temen el uso excesivo de los músculos durante el ejercicio en personas con enfermedades musculares y tienen un enfoque cauteloso del entrenamiento.

En el último tiempo, estudios han demostrado que el ejercicio puede ser seguro y beneficioso para varias enfermedades musculares pero todavía no se determinó qué tipo de ejercicio (aeróbico versus entrenamiento de fuerza) se debe recomendar, y en qué momento, qué duración, frecuencia e intensidades se debe realizar. En estas

condiciones, urge la necesidad de planificar futuros estudios destinados a abordar si el entrenamiento motor para la enfermedad muscular puede tener un efecto terapéutico.

## V. Metodología

### V.a. Estrategia de Búsqueda

En el presente trabajo se llevó a cabo una revisión bibliográfica en las bases de datos Portal Regional de la Biblioteca Virtual en Salud, PubMed y Google Académico incluyendo artículos en los que se aplicara entrenamiento de la fuerza o de la resistencia en pacientes que presenten DMC.

Se utilizaron los siguientes términos DeCS, MeSH y términos libres para realizar la búsqueda y sus respectivas combinaciones (Tabla N°1).

#	Concepto	MesH	DeCS	Términos Libres
#1	Distrofia muscular de cinturas	Muscular Dystrophies, Limb-Girdle	Distrofia Muscular de Cinturas	
#2	Entrenamiento de fuerza	Resistance Training	Entrenamiento de Fuerza	
#3	Entrenamiento aeróbico	Endurance Training	Entrenamiento Aeróbico	
#4	Entrenamiento de Resistencia			Entrenamiento de Resistencia
#5	Ejercicio Físico	Exercise	Ejercicio Físico	
#6	Fuerza	Muscle Strength	Fuerza Muscular	
#7	Resistencia	Physical Endurance	Resistencia Física	

Tabla N° 3: Términos MesH y DeCS.

Se recopilaron datos de artículos publicados en el período comprendido entre el año 2000 a 2021. Se realizaron las siguientes combinaciones utilizando los conectores “OR” y “AND”:

1. #1 AND #2
2. #1 AND #3
3. #1 AND #4
4. #1 AND #6 AND #5
5. #1 AND #7 AND #5.

#### V.b. Criterios de selección de los artículos

Los criterios de selección que se tuvieron en cuenta para la selección de artículos fueron que la muestra del estudio hayan sido pacientes diagnosticados con DMC, también haber presentado un programa de entrenamiento de fuerza y/o resistencia para los pacientes en cuestión, y por último que los artículos hayan sido publicados en un período de tiempo entre los años 2000 y 2021.

Los criterios de exclusión fueron aquellos en que la muestra del estudio fuesen animales, también que el artículo no presente un programa de entrenamiento de fuerza o resistencia o que se haga referencia a otras terapéuticas que no sea la rehabilitación/entrenamiento (terapia génica, terapia farmacológica, entre otras), artículos en los que se hayan estudiado pacientes con otros tipos de distrofias sin integrar pacientes con DMC (Distrofia muscular de Duchenne (DMD), Distrofia muscular de Beker (DMB), Distrofia Facioescapulohumeral (FSHD). También se excluyeron aquellos artículos en los que no se pudo obtener el texto completo y las revisiones bibliográficas.

Combinaciones	Bireme		PubMed		Google Acad.		Repetidos	TOTALES	
	Citas	Selección	Citas	Selección	Citas	Selección		Citas	Selección
Distrofia Muscular de Cinturas AND Entrenamiento de Fuerza	1	1			3			4	1
Muscular Dystrophies, Limb-Girdle" AND "Resistance Training			4	3	5	0	1	9	2
Distrofia Muscular de Cinturas AND Entrenamiento Aeróbico	12	2			4	1	2	16	1
Muscular Dystrophies, Limb-Girdle AND Endurance Training			3	2	6	0	2	9	0
Distrofia Muscular de Cinturas AND Entrenamiento de Resistencia	5	2			6	1	3	11	0
Muscular Dystrophies, Limb-Girdle AND Entrenamiento de Resistencia			0	0	0	0		0	0
Distrofia Muscular de Cinturas AND Fuerza Muscular AND Ejercicio Físico	0	0			4	1	1	4	0
Muscular Dystrophies, Limb-Girdle AND Muscle Strength AND Exercise			20	10	36	1	6	56	5
Distrofia Muscular de Cinturas AND Resistencia física AND Ejercicio Físico	5	2			0	0	1	5	1
Muscular Dystrophies, Limb-Girdle AND Physical Endurance AND Exercise			14	6	2	0	6	16	0
<b>TOTALES GENERALES</b>								<b>130</b>	<b>10</b>

Tabla N°4: Estrategia de búsqueda.

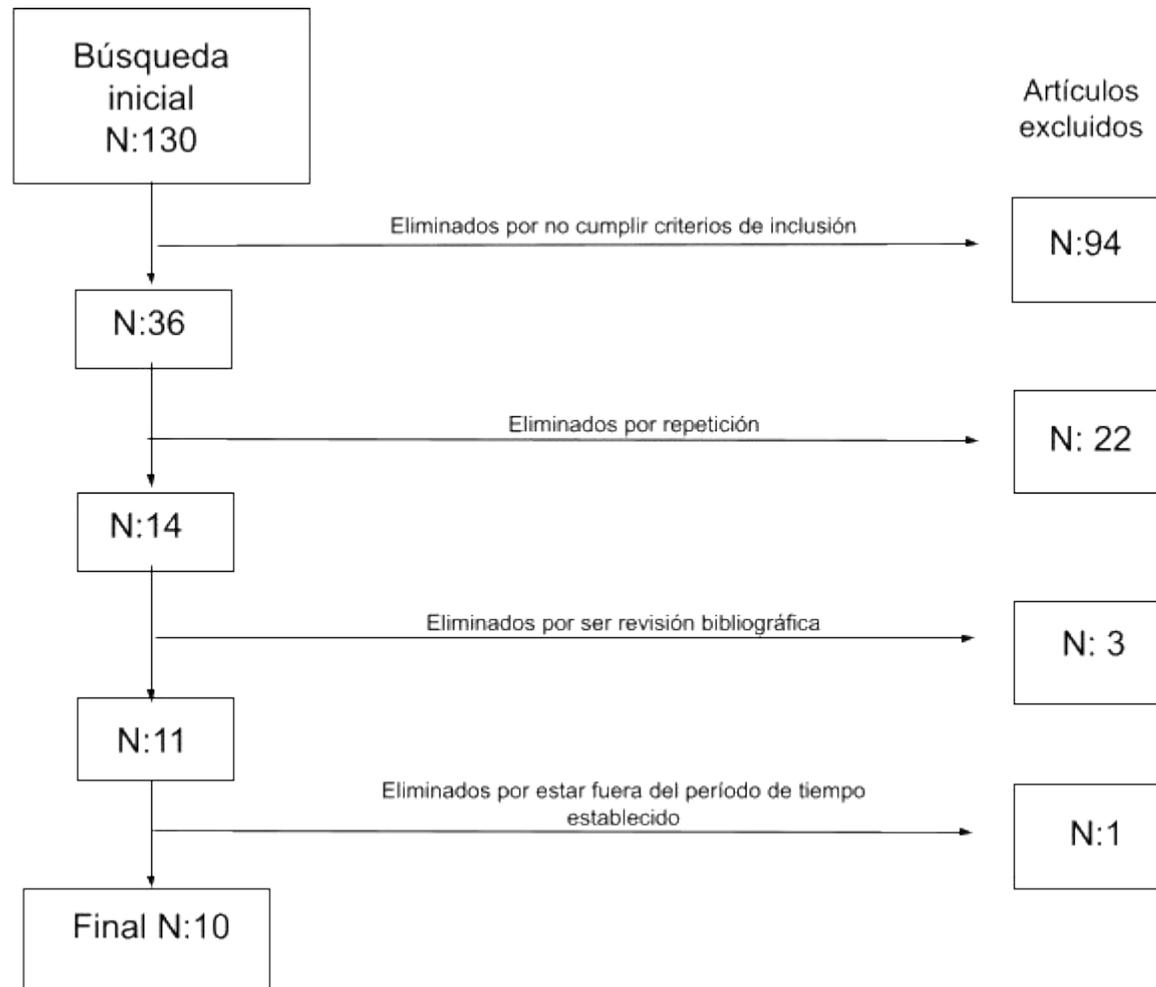


Gráfico N° 1: Diagrama de flujo del proceso de selección de artículos.

### V.c. Extracción de Datos

En relación a la extracción de datos en los 10 artículos seleccionados, se tuvieron en cuenta el trofismo muscular (composición, prevalencia del tipo de fibra muscular, grosor y/o tamaño muscular), la tolerancia al ejercicio, la ganancia de fuerza muscular, la funcionalidad y la dosificación (duración del entrenamiento total, frecuencia semanal, duración de cada sesión, dosificación de cargas) del entrenamiento pautado.

### VI. Resultados

Artículo	Diseño de estudio	Intervención	Muestra	Métodos	Duración	Resultados
Marie-Louise Sveen, MD et al. (2007)(15)	Ensayo clínico controlado	Entrenamiento aeróbico.	Pacientes con DMC2I mujeres (n=3) y hombres (n=6); personas sanas, sedentarias (n=9).	Entrenamiento doméstico con un cicloergómetro. Las sesiones semanales fueron en aumento progresivamente durante las primeras 4 semanas, llegando a cinco sesiones las últimas 8 semanas.	12 semanas	Mejóro el VO2max y la carga de trabajo máxima (p 0,0005) en pacientes con DMC2I y sujetos sanos. El porcentaje y aumento absoluto en el VO2max y la carga de trabajo no difirieron entre los dos grupos. Los niveles de lactato en plasma y la frecuencia cardíaca en reposo no difirieron significativamente antes y después de entrenar. Los niveles de CK plasmática tendieron a aumentar después del entrenamiento en pacientes (p 0,07) y aumentó en los controles sanos (p 0,02). El área media de fibras musculares aumentó (p 0,09 para fibras tipo II) con el entrenamiento en pacientes con DMC2I. La densidad capilar aumentó significativamente con entrenamiento en pacientes (p 0.05).

Marie-Louise Sveen, MD et al. (2012) (18)	Ensayo clínico controlado	Entrenamiento de fuerza.	Entrenamiento de baja intensidad (LOIT): (n=8) Entrenamiento de alta intensidad (HIT): (n=4)	Entrenamiento de baja intensidad (LOIT): Se incluyeron cuádriceps y bíceps braquial. Se entrenó tres veces por semana (dos días domiciliarios y 1 día en laboratorio bajo supervisión). Durante los primeros 4 meses de entrenamiento el lado dominante fue entrenado, mientras que el otro lado sirvió como control. Ambos lados fueron entrenados durante los últimos 2 meses. Entrenamiento de alta intensidad (HIT): Se incluyeron bíceps femoral, cuádriceps, gastrocnemio/sóleo y flexores y extensores de la muñeca. Realizaron 3 sesiones por semana supervisadas, con al menos 1 día de descanso entre cada sesión de entrenamiento. Ambas extremidades fueron entrenadas desde el principio, y no se incluyeron sujetos control.	LOIT: 6 meses. HIT: 3 meses.	LOIT: Flexión de codo: resultó en un aumento significativo de la fuerza del bíceps en pacientes y controles después de 4 y 6 meses. La resistencia a la flexión de codo aumentó significativamente. Extensión de rodilla: hubo una mejora significativa en ambas piernas de pacientes. La resistencia mejoró significativamente en pacientes sólo en la pierna entrenada. En la CK plasmática no hubo cambios significativos grupalmente o individualmente. HIT: 2 pacientes con DMC2A abandonaron el estudio debido a la elevación de CK y dolor muscular. Flexión y extensión de muñeca: mejora estadísticamente significativa en la fuerza de pacientes. No hubo mejoras significativas en el resto de grupos musculares. Mejora significativa en cuanto a la resistencia de la flexión de la muñeca y la flexión del codo. En la CK plasmática no hubo cambios estadísticamente significativos grupalmente o individualmente
Christoffer R. Vissing et al. (2013) (19)	ensayo clínico controlado	Entrenamiento Aeróbico	Pacientes con DMC2L (n=6)	Entrenamiento domiciliario con bicicleta ergométrica 3 sesiones por semana durante 10 semanas. El entrenamiento se realizó en un intervalo de frecuencia cardíaca correspondiente al 70% de su VO2max.. La duración del ejercicio fue aumentando progresivamente cada semana comenzando con 10 minutos. Se le pidió a los pacientes pedalear a un ritmo de 60 y 90 rpm.	10 semanas	Los pacientes tuvieron un alto compliance con el programa de entrenamiento. Las mejoras en VO2max promedio fueron de 23 a 29 mL O2 (aumento del 27%; P0,0001) y el tiempo para completar el Five Repetitions Sit To Stand Test (FRSTST) de 18.9 a 12,3 segundos (35% de mejora, rango 14–47%;P 0.007) Hubo un aumento significativo en Carga de trabajo máxima (Wmax) (31%; rango 9–78%; p < 0,01). Mejora en el 6 minutes walking Test (6MWT) (6%; P 0,08) y 6 repeticiones de sentarse y pararse (6SST) (9%; P 0,10 en prueba rápida; prueba normal 6%; P5 0,36). La CK plasmática no difirió antes y después de la finalización del programa.
Layra Estelita Souza da Luz et.al	caso clínico	Entrenamiento de fuerza y resistencia	(n=1)	Realizó fisioterapia acuática durante 6 semanas, 12 sesiones. Se incluyó estiramientos, entrenamiento funcional, acondicionamiento cardiorrespiratorio y	6 semanas (12 sesiones,	Se vió un aumento del 9,52% de la función motora distal. Aumento del 100% en la fuerza de agarre y aumento (grado 5 en la escala Medical Research Council(MRC))

(2021) (20)		aeróbica mediante fisioterapia acuática.		fortalecimiento muscular. El entrenamiento cardiorespiratorio se realizó con ejercicios de marcha, natación, movimiento de bicicleta en flotación y tuvo una duración promedio de 30 minutos en intensidad leve-moderada. El fortalecimiento se llevó a cabo contra resistencia del agua, utilizando distintos materiales con una duración de 20 minutos.	dos veces por semana).	para varios de los músculos probados, además de un mayor rango de movimiento y mejora en la Calidad de Vida. La escala Medición de la Función Motora (MFM) mostró un aumento del 6,25% en la puntuación total de la capacidad funcional, con una mejora del 7,69% en la función motora para la posición de pie y transferencias, 2,78% en función motora axial y proximal, y 9,52% en función motora distal.
Dawn N. O'Dowd et al (2021) (21)	Ensayo clínico controlado	Entrenamiento de fuerza-resistencia muscular.	(n=17), con distrofia muscular facioescapulo humeral ( n = 6), de cinturas ( n = 6; tipos 2A, 2B, 2L y 2I) y de Becker ( n = 5).	Se evaluó al inicio (PRE), después de un período de control de 12 semanas (PRE2) y después de un programa de entrenamiento de resistencia de intensidad moderada supervisado de 12 semanas (POST). Se incluyeron ejercicios de resistencia multiarticulares para todos los participantes (step-ups, sentadilla asistido y flexión de rodilla sentado y extensión de rodilla en máquina de extensión y curl de piernas) y ejercicios monoarticulares individuales que incluyen flexión de cadera, extensión de cadera, flexión plantar, dorsiflexión, abducción de cadera, ejercicios de aducción, rotación interna de cadera o rotación externa de cadera. La cantidad de series por 10 Repeticiones máximas (10RM) fue en aumento progresivo.	12 semanas	No se encontraron diferencias en las medidas de resultado, excepto los síntomas depresivos, en el período de control (PRE a PRE2). Los síntomas de depresión se redujeron en un 9 % de PRE a PRE2 ( $p < 0,05$ ) y en otro 19 % de PRE2 a POST ( $p < 0,05$ ). Otros cambios de PRE2 a POST fueron que la ansiedad rasgo se redujo en un 10 %, la autoestima aumentó en un 10 %, la autoestima física aumentó en un 20 % y la calidad de vida mejoró en 8 dominios ( $p < 0,05$ ).
Emma L. Bostock et al. (2019) (22)	Ensayo clínico controlado	Entrenamiento de fuerza	(n=17), distrofia muscular facioescapulo humeral: n = 6, distrofia muscular de cinturas: n = 6, distrofia muscular de Becker: n= 5).	Los participantes asistieron a tres sesiones de prueba (PRE, PRE2 y POST). Cada sesión de prueba consistió en mediciones del pico isométrico de contracción voluntaria máxima (MVC) del extensor y flexor de la rodilla. Se evaluó el tiempo para sentarse a ponerse de pie, un ascenso de cuatro escalones y un descenso de cuatro escalones. El entrenamiento de resistencia fue de dos sesiones supervisadas por semana. incluyó un calentamiento de 5 minutos, un ejercicio de step-up, sentadillas independientes o asistidas, ejercicios de flexión y extensión de rodilla, y 6 ejercicios monoarticulares individuales que	12 semanas	El torque de la MVC del flexor de la rodilla aumentó en un 13 % después del programa de entrenamiento de fuerza de 12 semanas ( $p < 0,05$ ), sin cambios durante el período de control. El torque de la MVC del extensor de la rodilla no cambió significativamente después del programa de entrenamiento o el período de control. El tiempo necesario para completar sentarse y pararse, subir y bajar escaleras disminuyó (mejoró) después del programa de entrenamiento de 12 semanas ( $p < 0,05$ ).

				Incluye flexión de cadera, extensión de cadera, flexión plantar, flexión dorsal, abducción de cadera, aducción de cadera, rotación interna de cadera o rotación externa de cadera. El aumento en la cantidad de series por 10RM se dio progresivamente.		
Martin Peter Berthelsen et al. (2014) (23)	Ensayo clínico controlado	Entrenamiento de fuerza y resistencia aeróbica	Pacientes con Distrofia Muscular de Becker (n=5) y con Distrofia muscular de Cinturas, hombre (n=1) y mujeres (n=2)	Período de control de 10 semanas seguido por una intervención de entrenamiento de 10 semanas. El programa consistió en entrenamiento aeróbico y de fuerza supervisado en una cinta deslizante con sistema anti gravedad, 3 veces por semana con sesiones de 40 minutos. Se comenzó con una carga de trabajo del 50% de soporte del Peso Corporal (BW). El entrenamiento aeróbico consistía en caminar/correr, trotar en el lugar y salto levantamiento de rodillas. Se intentó alcanzar la intensidad del entrenamiento entre el 70% y el 80% de la frecuencia cardíaca máxima (FCmáx.) El entrenamiento de fuerza, se realizó con apoyo de peso en la cinta de correr antigravedad: sentadillas, levantamientos de pantorrillas y estocadas.	10 semanas	La MVC isométrica de los pacientes se redujo en un $63 \pm 12\%$ y $85 \pm 4\%$ comparado con un grupo control evaluado previamente. Mejoró la distancia del 6 minutes walking Test (6MWT) en pacientes en un $8 \pm 2\%$ ( $359 \pm 49$ m en la semana 0, $394 \pm 59$ m en semana 10) ( $P = 0,05$ ). No hubo cambio significativo en la FC media durante la 6MWT ( $107 \pm 8$ en la semana 0, $114 \pm 6$ en la semana 10). Mejora del $13 \pm 4\%$ en el tiempo dedicado a realizar 20 movimientos medio-laterales en la prueba de equilibrio postural dinámico ( $20,4 \pm 3,4$ s en la semana 0, $17,0 \pm 3,1$ s en la semana 10) ( $P = 0,05$ ). No hubo cambios significativos en los niveles de CK en el grupo de pacientes. FC reveló una caída del $10 \pm 4\%$ ( $113 \pm 8$ lpm en la semana 0, $98 \pm 9$ lpm en la semana 10) ( $P = 0,04$ ).
Bente R. Jense, PhD et al. (2016) (24)  Actualización de Martin Peter Berthelsen et al. (2014)	Ensayo clínico controlado	Entrenamiento de fuerza y resistencia aeróbica	Pacientes (n=8)	Entrenamiento de fuerza combinado progresivo de 10 semanas (sentadillas, levantamientos de pantorrillas, estocadas) y aeróbico (caminar/correr, trotar en el lugar o levantar las rodillas) 3 veces por semana en un ambiente de presión positiva para la parte inferior del cuerpo utilizando una cinta deslizante con sistema anti gravedad	10 semanas	La distancia de entrenamiento aumentó significativamente de $483 \pm 122$ m/sesión (semana 2) a $681 \pm 126$ m/sesión (semana 10). ( $P 0,001$ ). Mejoró significativamente la fuerza muscular de la pierna de cadena cinética cerrada. La serie de sentadillas aumentó en un 30%, levantamiento de pantorrillas aumentó en un 45 %, y las estocadas aumentaron un 23 %. Sin embargo, de forma aislada, la fuerza de extensión de rodilla isométrica (pre: $103 \pm 29$ N, post: $97 \pm 26$ N) ( $P 5 0,178$ ), y extensión de rodilla y velocidad de desarrollo de la fuerza (RFD) (pre: $229 \pm 75$ Nm/s, post: $206 \pm 75$ Nm/s) ( $P 5 0,453$ ), o tiempo de reacción (pre: $323 \pm 19$ ms, post: $313 \pm 19$ ms) ( $P 5 0,259$ ) cambió en respuesta al entrenamiento, así como también la fuerza aislada de flexión de rodilla

						(pre: 104 +-35 N, post: 94 +- 30 N) (P 5 0.068) tendió a disminuir en respuesta al entrenamiento.
David D. Kilmer MD. et al (2001) (25)	Ensayo Clínico controlado	Entrenamiento de fuerza	Distrofias musculares (n=14): distrofia muscular miotónica (n = 9), distrofia facioescapulo humeral (n = 2), síndrome de cinturas (n = 2) y distrofia muscular de Becker (n = 1). Control (n=18).	Se usó un dinamómetro para probar la fuerza de los flexores del codo en modo concéntrico isocinético. Se establecieron límites desde la extensión completa hasta los 90° de flexión. Los sujetos realizaron dos series de ocho repeticiones de contracciones excéntricas de esfuerzo máximo. El período de descanso de 5 minutos fue seguido por tres ejercicios máximos de contracciones concéntricas. En los días 3 y 7 después de la sesión inicial, se volvió a realizar una prueba de contracción concéntrica máxima para medir el trabajo total de los flexores del codo a lo largo del rango completo de movimiento.	7 días	El torque máximo concéntrico de flexión de codo en el grupo miopático fue significativamente menor que en el grupo de control (P = 0,04), y el grupo miopático realizó significativamente menos trabajo total (502,5 ± 217,5 jules) durante el protocolo excéntrico que el grupo de control (754,2 ± 285,8 jules) (P <0,05). Inmediatamente después del protocolo excéntrico, y el día 3, ambos grupos demostraron pico de torque significativamente reducido (P < 0.05 para ambos). En ambos grupos hubo un aumento significativo en CK desde el inicio hasta el día 3 (P < 0.05), con una significativamente mayor respuesta en el grupo control (P = 0,006). En el día 7, la CK sérica se mantuvo significativamente elevada en ambos grupos en comparación con la línea de base (P <0.05). Dolor: día 3 en la cara medial del brazo para el grupo miopático (r = -0.56, P = 0.04) y en todas las ubicaciones para el grupo control (r = -0,50 a -0,73; P = 0,05-0,0005). Hubo inflamación leve en el compartimento flexor del codo en ambos grupos por pequeños cambios en la circunferencia del brazo, con la medida en el pliegue del codo que muestra cambios estadísticos de línea de base sólo en grupo de control.
Christopher I. Morse, PhD et al. (2018) (26)	Ensayo clínico controlado	Entrenamiento de resistencia aeróbica	(n=48), incluidos pacientes con Distrofia muscular (MD) (n=38) y grupo control (CTRL) (n=10).	Se realizó la prueba de ciclismo asistido de 6 minutos (A6MCT) utilizando un entrenador de movilidad de bicicleta de mano asistido, con una velocidad de carga cero de 7 rpm. Se instruyó a los participantes para que pedalearan lo más rápido posible durante 6 minutos, mientras recibían estímulo verbal.	Todos los participantes fueron evaluados en una sola visita al Centro Neuromuscular.	A6MCT y garre manual completo fuerza (HGS) fueron más bajos en MD que en CTRL. El flujo de volumen espirado en un segundo (FEV1), la capacidad vital forzada (FVC) y el grosor del bíceps fueron más bajos en MD que en CTRL; menor en DMD que en BMD, DMC y FSHD; pero no fueron diferentes entre BMD, DMC y FSHD. En BMD y DMC, ventilación (Ve) fue menor que en CTRL en los minutos 2 a 6 del A6MCT.

Tabla N°5: Resultados

#### VI.a. Análisis de resultados

De los 10 artículos que fueron seleccionados, todos incluyen un programa de entrenamiento de fuerza, de resistencia, o ambas modalidades.

De los 10 artículos seleccionados, 3 aplicaron un programa de resistencia aeróbica (M.-L. Sveen, MD et al.(2007), Christoffer R. Vissing et al. (2013) y Christopher I. Morse , PhD et al. (2018)), de los cuales, 2 evaluaron trofismo muscular (M.-L. Sveen, MD et al.(2007) y Christopher I. Morse, PhD et al. (2018)).

De los 10 seleccionados, 4 aplicaron un programa de fuerza/resistencia muscular (Marie-Louise Sveen, MD et al. (2012), Dawn N. O'Dowd et al (2021), Emma L. Bostock et al. (2019), y David D. Kilmer MD. et al (2001)) y 3 trabajaron con un programa de entrenamiento tanto de fuerza como de resistencia aeróbica Layra Estelita Souza da Luz et.al (2021), Martin Peter Berthelsen et al. (2014), Bente R. Jense, PhD et al. (2016)).

##### *V.a.1 Entrenamiento de resistencia aeróbica, trofismo muscular y parámetros de dosificación de cargas.*

De los 3 artículos que trabajaron resistencia aeróbica, 2 (M.-L. Sveen, MD et al. (2007) y Christoffer R. Vissing et al. (2013) trabajaron con una FC correspondiente al 65-70% del VO<sub>2</sub> max. En ambos se observó un aumento y mejora significativa del VO<sub>2</sub> máximo (p 0,0005), de 23 a 29 mL O<sub>2</sub> (aumento del 27%; P0,0001) y de la carga de trabajo máxima (31%; rango 9–78%; p < 0,01). Además, cabe mencionar, que con respecto al trofismo muscular, el estudio de M.-L. Sveen, MD et al.(2007) encontró que el área media de fibras musculares aumentó (p 0,09 para fibras tipo II) en pacientes.

Por otro lado, Christopher I. Morse, PhD et al. (2018), trabajó con una velocidad de 7rpm, y concluyó que a esta intensidad el volumen de VEF1, CVF y Ve se vieron disminuidos en pacientes con respecto al grupo control. Además, este estudio, en cuanto al trofismo muscular, obtuvo que el grosor del bíceps fue más bajo en pacientes que en CTRL; menor en DMD que en BMD, DMC y FSHD.

Artículos	Dosificación				Fuerza	Trofismo Muscular	Tolerancia al ejercicio	Funcionalidad
	Duración sesión	Frecuencia semanal	Dosificación de cargas	Duración total				
M.-L. Sveen, MD et al. (2007)	30 minutos	No específica	Cicloergómetro durante a una FC correspondiente al 65% VO2max.	12 semanas, 50 sesiones.	No evalúa	El área media de fibras musculares aumentó (p 0,09 para fibras tipo II).	Mejó el VO2max y la carga de trabajo máxima (p 0,0005) en pacientes y grupo control.	No evalúa
Christoffer R. Vissing et al. (2013)	No específica	3 sesiones por semana	El entrenamiento se realizó en un intervalo de FC correspondiente al 70% de su VO2max. La duración del ejercicio comenzó a los 10 minutos en la semana 1 y aumentó progresivamente a 30 minutos en la semana 3	10 semanas. 30 sesiones.	No evalúa	No evalúa	Mejoras en VO2max promedio de 23 a 29 mL O2 (aumento del 27%; P0,0001) y aumentos significativos en Wmax (Carga de trabajo máxima) (31%; rango 9–78%; p < 0,01).	Mejora en el tiempo para completar el FRSTST de 18.9 a 12,3 segundos (35% de mejora, rango 14–47%; P 0.007) y mejora en el 6MWT (6%; P 0,08) y el 6 repeticiones de sentarse y pararse (6SST) (9%; P 0,10 en prueba rápida; prueba normal 6%; P5 0,36).
Christopher I. Morse, PhD et al. (2018)	No específica	No específica	Ciclismo asistido de 6 minutos(A6MCT), velocidad de carga cero de 7 rpm.	Los participantes fueron evaluados en una única visita.	HGS (garre manual completo fuerza) fueron más bajos en MD que en CTRL	El grosor del bíceps fue más bajo en MD que en CTRL; menor en DMD que en BMD, DMC y FSHD.	El FEV1, la FVC fueron más bajos en MD que en CTRL. Ve (ventilación) fue menor que en CTRL en los minutos 2 a 6 del A6MCT	A6MCT fueron más bajos en MD que en CTRL.

Tabla N°6: Entrenamiento de resistencia aeróbica y dosificación.

## *V.a.2. Entrenamiento de Fuerza/Resistencia muscular, y parámetros de dosificación de carga.*

Siguiendo la misma línea, con respecto a los 4 trabajos que aplicaron un entrenamiento de fuerza, tenemos 1 artículo (Marie-Louise Sveen, MD et al. (2012)) que aplicó un entrenamiento de baja intensidad (LOIT) y un entrenamiento a alta intensidad (HIT). En LOIT, se trabajó 45% de 1RM y fue aumentando progresivamente, en cambio, en HIT se trabajó a la máxima cantidad de repeticiones posibles aumentando la intensidad progresivamente. Ambos entrenamientos reflejaron un aumento significativo de la fuerza. LOIT generó un aumento significativo en la fuerza del bíceps y cuádriceps en ambas piernas, y HIT resultó en un aumento significativo de la fuerza en los flexores y extensores de la muñeca.

Por otro lado, tanto el estudio de Dawn N. O'Dowd et al (2021) como el de Emma L. Bostock et al. (2019) trabajaron con 2 series de 10 RM, aumentando la cantidad de series progresivamente. Dawn N. O'Dowd et al (2021) evaluó variables asociadas al estado de ánimo, encontrando como resultado una disminución en el estado de depresión (disminución en un 9 % de PRE a PRE2 ( $p < 0,05$ ) y en otro 19 % de PRE2 a POST ( $p < 0,05$ ) así como también una disminución significativa en el estado de ansiedad (disminución del 10%), la autoestima física aumentó en un 20 % y la calidad de vida mejoró en 8 dominios ( $p < 0,05$ ). En cambio, el estudio de Emma L. Bostock et al. (2019), que tuvo en cuenta otras variables, resultó en que el torque de la MVC (contracción máxima voluntaria) del flexor de la rodilla aumentó en un 13 % ( $p < 0,05$ ), sin embargo, el torque de la MVC del extensor de la rodilla no cambió significativamente.

Por último, David D. Kilmer MD. et al (2001), evaluó 2 series de 8 repeticiones en contracción excéntrica máxima y luego 3 repeticiones de contracción concéntrica máxima en flexores del codo. Este último estudio, fue el único que trabajó con fuerza a máxima intensidad, resultando en que el torque máximo concéntrico de flexión de codo en el grupo miopático fue significativamente menor que en el grupo de control ( $P = 0,04$ ), y el grupo miopático realizó significativamente menos trabajo total ( $502,5 \pm 217,5$  julios) durante el protocolo excéntrico que el grupo de control ( $754,2 \pm 285,8$  julios) ( $P < 0,05$ ). Además, Inmediatamente después del protocolo excéntrico, y el día 3, ambos grupos demostraron pico de torque significativamente reducido ( $P < 0.05$  para ambos).

Artículos	Dosificación				Fuerza	Trofismo Muscular	Tolerancia al ejercicio	Funcionalidad
	Duración sesión	Frecuencia semanal	Dosificación de cargas	Duración total				
Marie-Louise Sveen, MD et al. (2012)	No específica	LOIT: 3 veces por semana.	LOIT: El peso levantado comenzó en 40% de 1RM y fue aumentado en un 5% cada semana. HIT: Tres series de cada ejercicio con 90-150 segundos de intervalo entre series. En cada serie, el paciente realizó el máximo número de repeticiones posibles.	LOIT: 72 sesiones.	LOIT: Flexión de codo: resultó en un aumento significativo de la fuerza del bíceps en pacientes y controles. Extensión de rodilla: hubo una una mejora significativa en ambas piernas de pacientes. HIT: Flexión y Extensión de muñeca: mejora estadísticamente significativa en la fuerza de pacientes	No evalúa	No evalúa	No evalúa
Dawn N. O'Dowd et al (2021)	No específica	No específica	Dos series de 10 RM para cada ejercicio, luego tres series de 10 RM. Cada repetición del ejercicio a una velocidad de 2 segundos concéntrica y 4 segundos excéntrica, con 1 minuto de descanso entre series.	12 semanas.	No evalúa	No evalúa	No evalúa	No evalúa
Emma L. Bostock et al. (2019)	No específica	No específica	Dos series de 10 (RM) por ejercicios, aumentando el número de series a tres después de 3 semanas. Se dio un minuto de descanso entre series de ejercicios	12 semanas	El torque de la MVC del flexor de la rodilla aumentó en un 13 % ( $p < 0,05$ ). El torque de la MVC del extensor de la rodilla no cambió significativamente	No evalúa	No evalúa	El tiempo necesario para completar sentarse y pararse, subir y bajar escaleras disminuyó (mejoró) ( $p < 0,05$ )

David D. Kilmer MD. et al (2001)	No específica	No específica	Dos series de ocho repeticiones de contracciones excéntricas de esfuerzo máximo en 30°/segundos. El período de descanso de 5 minutos fue seguido por tres ejercicios máximos de contracciones concéntricas.	7 días	<p>-El torque máximo concéntrico de flexión de codo en el grupo miopático fue significativamente menor que en el grupo de control (<math>P = 0,04</math>), y el grupo miopático realizó significativamente menos trabajo total (<math>502,5 \pm 217,5</math> julios) durante el protocolo excéntrico que el grupo de control (<math>754,2 \pm 285,8</math> julios) (<math>P &lt; 0,05</math>).</p> <p>-Inmediatamente después del protocolo excéntrico, y el día 3, ambos grupos demostraron pico de torque significativamente reducido (<math>P &lt; 0.05</math> para ambos).</p>	No evalúa	No evalúa	No evalúa
----------------------------------	---------------	---------------	---	--------	--	-----------	-----------	-----------

Tabla N°7: Entrenamiento de fuerza muscular y dosificación de la carga

### *V.a.3. Entrenamiento tanto de fuerza muscular como de resistencia aeróbica y parámetros de dosificación.*

En cuanto a los 5 estudios que aplicaron un programa de entrenamiento tanto de fuerza como de resistencia aeróbica, todos entrenaron la resistencia aeróbica a una intensidad media-moderada con una FC correspondiente a un rango entre el 65 y 80% del VO<sub>2</sub>max. Los resultados obtenidos para el entrenamiento aeróbico (o tolerancia al ejercicio) fueron mejoras significativas en el tiempo de FRSTST (Vissing CR et al) , mejora significativa en el VO<sub>2</sub>max y carga máxima de trabajo (Sveen et al (2007) y un aumento significativo en la distancia de entrenamiento en 6MWT en pacientes en un 8 ± 2% (P = 0,05) (Martin Peter Berthelsen et al. (2014)) y aumento significativo de 483 +- 122 m/sesión (semana 2) a 681 +- 126 m/sesión (semana 10). (P 0,001) (Bente R. Jense, PhD et al. (2016)). Por otro lado, el estudio de Layra Estelita Souza da Luz et.al (2021), no se especificaron los resultados sobre el entrenamiento aeróbico aplicado.

Con respecto al estudio de Layra Estelita Souza da Luz et.al (2021), fué el único que trabajo fuerza y resistencia aeróbica con terapia acuática. Se pautaron 12 sesiones de 60 minutos, obteniendo un aumento significativo del 100% en la fuerza de agarre y también mejora en la fuerza en el resto de músculos evaluados. La fuerza de prensión se ha evaluado mediante un dinamómetro hidráulico (Jamar®), siguiendo recomendaciones de posicionamiento y recopilación de datos de la Sociedad Americana de Terapeutas de la Mano. Se hicieron tres intentos, con intervalos de 30 segundos entre medidas. La mejor ejecución fue utilizada para el análisis.

La evaluación del agarre indicó un aumento del 53,3 % y del 100 % en la fuerza de agarre después de la intervención para el miembro superior derecho (preintervención: 7,5 KgF, postintervención: 11,5 KgF) e izquierdo (preintervención: 5 kgF, post-intervención: 10 kgF), respectivamente. La función que cumple la medición de la fuerza de prensión es determinar si hay o no un aumento en la función motora distal, aceptando esta mejora debido a los valores obtenidos en la medición. Por último, tanto el estudio de Martin Peter Berthelsen et al. (2014) como el de Bente R. Jense, PhD et al. (2016) trabajaron con un sistema antigravitatorio soportando el 50% del peso corporal para realizar ejercicios de fortalecimiento de miembro inferior, pautando 3 veces por semana. Los resultados que estos autores obtuvieron fueron que a pesar de que hubo un aumento en la cantidad de series por ejercicio (la serie de sentadillas aumentó en un 30%, levantamiento de pantorrillas aumentó en un 45 %, y las estocadas aumentaron un 23 % y mejoró significativamente la fuerza muscular de la pierna de cadena cinética cerrada) en el estudio de Bente R. Jense, PhD et al. (2016), se presentó una disminución en la MVC isométrica de los pacientes que se redujo en

un  $63 \pm 12\%$  y  $85 \pm 4\%$  comparado con un grupo control evaluado previamente (Martin Peter Berthelsen et al. (2014) y también hubo una disminución significativa en la fuerza aislada de flexores y extensores de la rodilla como consecuencia del entrenamiento (Bente R. Jense, PhD et al. (2016

Artículos	Dosificación				Fuerza	Trofismo Muscular	Tolerancia al ejercicio	Funcionalidad
	Duración sesión	Frecuencia semanal	Dosificación de cargas	Duración total				
Layra Estelita Souza da Luz et.al (2021)	60 minutos	2 veces por semana	Fisioterapia acuática, para entrenamiento aeróbico 30 minutos en intensidad equivalente al nivel 5 en la escala de Borg (intensidad leve a moderada) y para entrenamiento de fuerza muscular, 20 minutos.	12 sesiones, 6 semanas	Aumento del 100% en la fuerza de agarre y aumento (grado 5 en la escala MRC) para varios de los músculos probados.	No evalúa	No evalúa	MFM mostró un aumento del 6,25% en la puntuación total de la capacidad funcional, con una mejora del 7,69% en la función motora para la posición de pie y transferencias, 2,78% en función motora axial y proximal, y 9,52% en función motora distal.
Martin Peter Berthelsen et al. (2014)	Sesiones de 40 minutos	3 veces por semana	-Aeróbico: Carga de trabajo del 50% de soporte del Peso Corporal (BW). Intensidad del entrenamiento entre el 70% y el 80% de la FC <sub>máx</sub> . -Fuerza: 3 series de cada ejercicio; 12 repeticiones de sentadillas y estocadas y 15-20 repeticiones de levantamientos de pantorrillas.	10 semanas	. La MVC isométrica de los pacientes se redujo en un $63 \pm 12\%$ y $85 \pm 4\%$ comparado con un grupo control evaluado previamente.	No evalúa	No hubo cambio significativo en la FC media durante la 6MWT ( $107 \pm 8$ en la semana 0, $114 \pm 6$ en la semana 10). -Mejóro la distancia 6MWT en pacientes en un $8 \pm 2\%$ ( $359 \pm 49$ m en la semana 0, $394 \pm 59$ m en semana 10) ( $P = 0,05$ ).	Mejora del $13 \pm 4\%$ en el tiempo dedicado a realizar 20 movimientos medio-laterales en la prueba de equilibrio postural dinámico ( $20,4 \pm 3,4$ segundos en la semana 0, $17,0 \pm 3,1$ segundos en la semana 10) ( $P = 0,05$ ).

<p>Bente R. Jense, PhD et al. (2016)</p> <p>Actualización de Martin Peter Berthelsen et al. (2014)</p>		<p>3 veces por semana</p>	<p>Entrenamiento de fuerza combinado progresivo (sentadillas, levantamientos de pantorrillas, estocadas), 3 series de cada uno y aeróbico (caminar/correr, trotar en el lugar o levantar las rodillas) soportando el 50% del peso corporal con un promedio del 71 al 75% de la FC en un ambiente de presión positiva para la parte inferior del cuerpo utilizando una cinta deslizante con sistema anti gravedad.</p>	<p>10 semanas</p>	<p>Mejoró significativamente la fuerza muscular de la pierna de cadena cinética cerrada. La serie de sentadillas aumentó en un 30%, levantamiento de pantorrillas aumentó en un 45 %, y las estocadas aumentaron un 23 %. Sin embargo, hubo una disminución significativa en la fuerza aislada de flexores y extensores de la rodilla como consecuencia del entrenamiento.</p>	<p>No evalúa</p>	<p>La distancia de entrenamiento aumentó significativamente de 483 +- 122 m/sesión (semana 2) a 681 +- 126 m/sesión (semana 10). (P 0,001).</p>	<p>No evalúa</p>
--	--	---------------------------	---	-------------------	--	------------------	---	------------------

Tabla N°8: Entrenamiento tanto de fuerza como de resistencia y dosificación de la carga.

V.a.4. *Efectos del programa de entrenamiento en la funcionalidad evaluada con test específicos.*

Por último, y con respecto a la última variable que se tuvo en cuenta, la funcionalidad, de los 10 artículos que se seleccionaron 5 aplicaron tests funcionales para evaluar la misma.

Christoffer R. Vissing et al. (2013), evaluó con tres test (FRSTST, 6MWT, 6SST) y obtuvo mejora en el tiempo para completar el FRSTST de 18.9 a 12,3 segundos (35% de mejora, rango 14–47%; P 0.007) y mejora en el 6MWT (6%; P 0,08) y el 6SST (9%; P 0,10 en prueba rápida; prueba normal 6%; P 0,36).. Layra Estelita Souza da Luz et.al (2021) evaluó la funcionalidad de los pacientes con DMC con la escala MFM obteniendo aumento del 6,25% en la puntuación total de la capacidad funcional, con una mejora del 7,69% en la función motora para la posición de pie y transferencias, 2,78% en función motora axial y proximal, y 9,52% en función motora distal. Emma L. Bostock et al. (2019) evaluó STST y Subir y Bajar cuatro escalones, de lo que obtuvo como resultado que el tiempo necesario para completar sentarse y pararse, subir y bajar escaleras disminuyó (mejoró) ( $p < 0,05$ ). Martin Peter Berthelsen et al. (2014) evaluó con 6MWT y una prueba de equilibrio postural, lo que resultó en mejora del  $13 \pm 4 \%$  en el tiempo dedicado a realizar 20 movimientos medio-laterales en la prueba de equilibrio postural dinámico ( $20,4 \pm 3,4$  s en la semana 0,  $17,0 \pm 3,1$  s en la semana 10) ( $P = 0,05$ ). Por último, Christopher I. Morse , PhD et al. (2018) evaluó la funcionalidad con el A6MCT, y obtuvo que A6MCT fueron más bajos en MD que en CTRL. El FEV1, la FVC fueron más bajos en MD que en CTRL. Ve (ventilación) fue menor que en CTRL en los minutos 2 a 6 del A6MCT.

De las variables analizadas en los 10 artículos, las que se consideraron relevantes fueron aquellas que se relacionaban con la temática del trabajo. Ellas fueron:

- Fuerza muscular
- Resistencia aeróbica
- Funcionalidad.

#### *Fuerza muscular.*

Hubo un aumento y mejora estadísticamente significativa de la fuerza muscular en los estudios de Marie-Louise Sveen, MD et al. (2012) tanto en el programa HIT como en LOIT y en el estudio de Emma L. Bostock et al. (2019) con un aumento de la fuerza del 13% ( $p < 0,05$ ) en MVC. De lo contrario, no hubo

mejoras estadísticamente significativas e incluso se vieron disminuciones en la fuerza del grupo de pacientes con respecto al grupo control en el estudio de David D. Kilmer MD. et al (2001). El estudio de Dawn N. O'Dowd et al (2021) a pesar de aplicar un entrenamiento de fuerza, no evaluó esta variable.

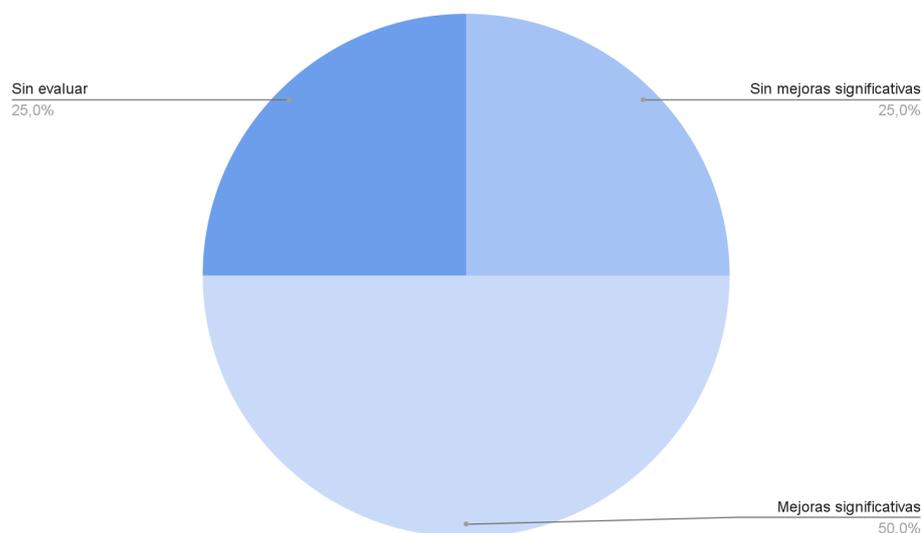


Gráfico N°2: Resultados de la fuerza muscular

### Resistencia aeróbica.

En cuanto a la mejora del VO<sub>2</sub>max con el entrenamiento de la resistencia aeróbica, los estudios que demostraron una mejora estadísticamente significativa fueron M.-L. Sveen, MD et al. (2007) tanto en pacientes como en el control, y Christoffer R. Vissing et al. (2013) en pacientes con un aumento del 27%. Respecto a la mejora en la carga de trabajo máxima, hubo diferencias significativas tanto en el estudio de M.-L. Sveen, MD et al.(2007) en pacientes y control (p 0,0005) como en el estudio de Christoffer R. Vissing et al. (2013) en pacientes con un aumento del 31% (p 0,01).

Por último, en relación a los parámetros VEF1, CVF, Ve, no hubo mejoras significativas en el grupo de pacientes respecto al grupo control en el estudio de Christopher I. Morse, PhD et al.

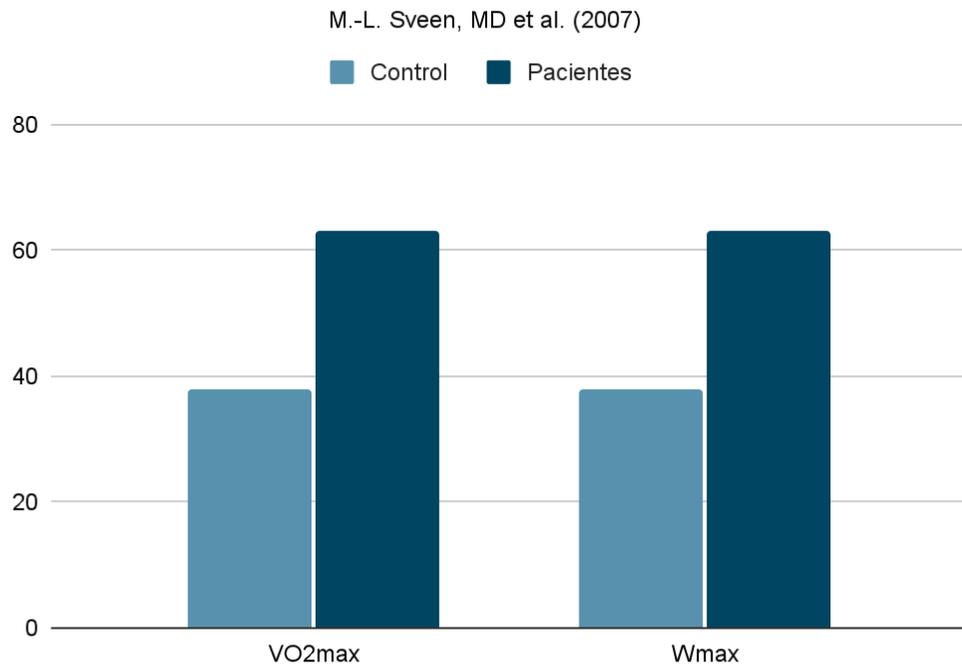


Gráfico N°3: Cambios en la resistencia aeróbica (M.L. Sveen, MD et al.)

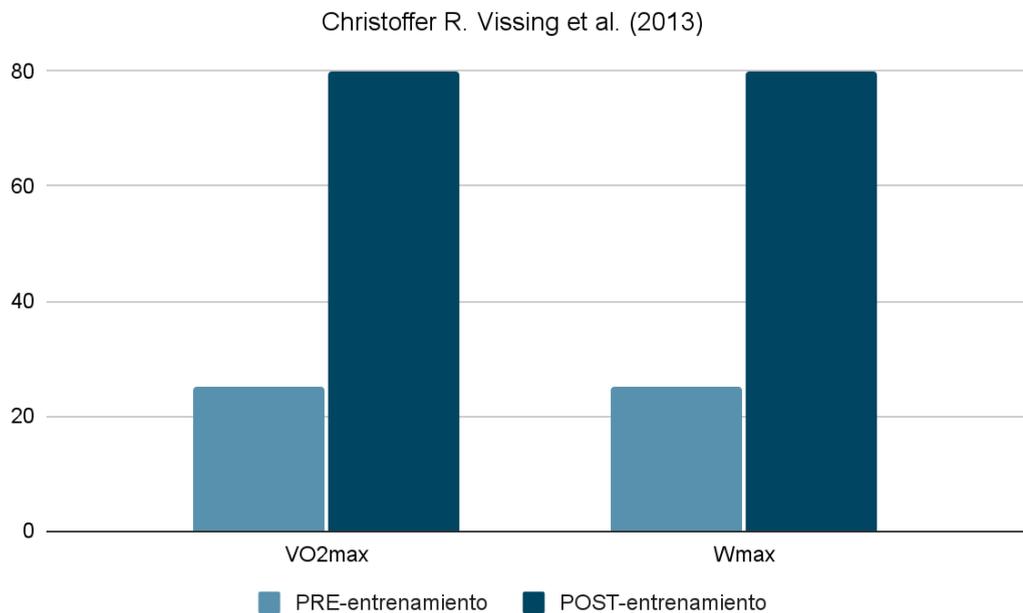


Gráfico N° 4: Cambios en la resistencia aeróbica (Christoffer R. Vissing et al.)

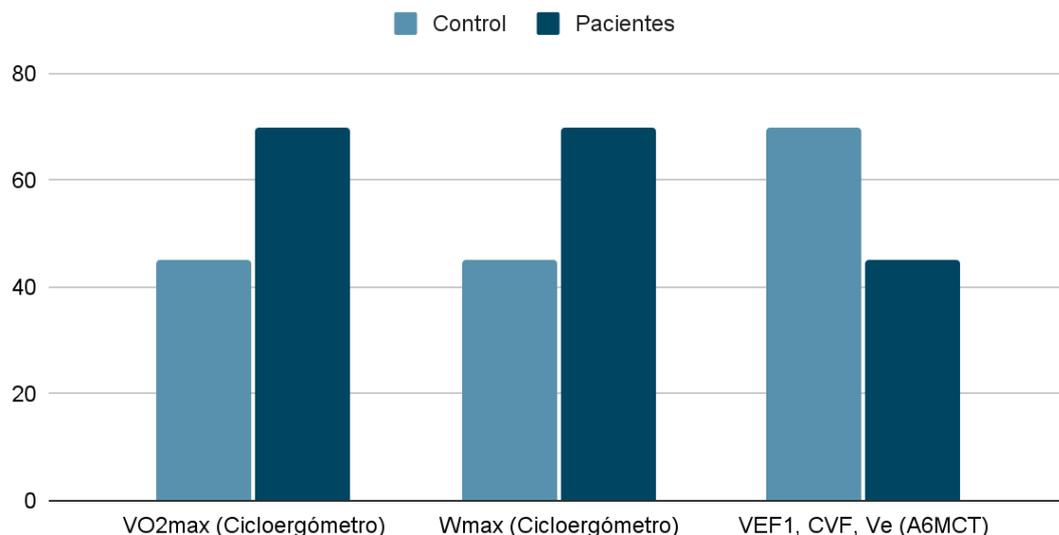


Gráfico N°5: Cambios en la resistencia aeróbica (ML Sveen, MD et al. y Christopher I. Morse, PhD et al.)

### Funcionalidad.

Para evaluar esta variable se usaron diferentes test funcionales en los artículos seleccionados. El STST mostró una mejora significativa ( $p < 0,05$ ) en el estudio de Emma L. Bostock et al. (2019) que también mostró una mejora significativa ( $p < 0,05$ ) en la prueba de subir y bajar cuatro escalones. Otro test que se usó fue el FRSTST, que demostró una mejora de 18.9 a 12.3 seg ( $p = 0,007$ ) en el estudio de Christoffer R. Vissing et al. (2013) que también tuvo una mejora significativa en el test 6MWT de 6% ( $p = 0,08$ ) y una mejora del 9% ( $p = 0,010$ ) y del 6% ( $p = 0,36$ ) en la prueba rápida y normal respectivamente del test 6SST. El A6MCT evaluado en el estudio de Christopher I. Morse, PhD et al. (2018) no mostró mejoras significativas, incluso demostró bajos valores en el grupo de pacientes con respecto al grupo control.

Layra Estelita Souza da Luz et.al (2021) evaluó funcionalidad con el MFM, que mostró un aumento significativo del 6,25% de la capacidad funcional. Por último, Martin Peter Berthelsen et al. (2014), evaluó con una prueba de equilibrio postural dinámico, y obtuvo una mejora del 13+- 4% ( $p = 0,05$ ).

## VII. Discusión

El entrenamiento aplicado a pacientes con Distrofia muscular, es un tema muy discutido y controversial en la literatura. Existe mucha falta de información sobre tratamientos y procedimientos para abordar la Distrofia muscular de Cinturas especialmente, de hecho, son muy pocos los estudios que abordan únicamente este tipo de distrofia específico, habiendo mayor cantidad de estudios aplicados a Distrofia muscular de Duchenne y Distrofia muscular de Becker. Es por esto, que uno de los criterios de exclusión de esta revisión bibliográfica fue que el estudio seleccionado haya considerado, entre otras distrofias, pacientes diagnosticados con DMC.

Por otro lado, si bien se conoce que el ejercicio físico es beneficioso para desarrollar y mejorar distintas cualidades físicas y funcionalidad, la literatura indica que aún son muchos los médicos que son partidarios de restringir o limitar el ejercicio físico a este tipo de pacientes. Siendo así muy difícil poder evaluar y llevar a cabo programas de entrenamiento aplicados a pacientes con distrofia muscular de cinturas.

En esta revisión bibliográfica, se trabajó con 10 artículos, de los cuales se obtuvo una muestra de 167 participantes en total, de los cuales 37 fueron grupo control y 130 fueron pacientes con distrofia muscular, de estos 130 pacientes, 7 eran hombres, y 5 eran mujeres, únicamente especificado en dos artículos (Marie-Louise Sveen, MD et al. (2007) y Martin Peter Berthelsen et al. (2014), el resto de los artículos no hace esta diferencia. Otra distinción que se hizo en 4 artículos de los 10 seleccionados, fue sobre el tipo de distrofia muscular que participaba en el estudio, teniendo así, 16 pacientes con distrofia muscular de Becker, 14 pacientes con distrofia muscular Facioescapulohumeral, 17 pacientes con distrofia muscular de Cinturas, y 9 pacientes con distrofia miotónica, esto fue marcado por los estudios de Dawn N. O'Dowd et al (2021), Emma L. Bostock et al. (2019), Martin Peter Berthelsen et al. (2014) y David D. Kilmer MD. et al (2001). El resto de los artículos no hicieron esta diferenciación entre pacientes. Otro aspecto a marcar en cuanto a la muestra, es que los estudios que se seleccionaron no todos indican un rango etario entre participantes, de la misma manera que no es especificado ni está claro en qué etapa de la patología o, en su defecto, qué edad sería la ideal para iniciar con un programa de entrenamiento de estas características. Por ende, ante esta heterogeneidad en la muestra, la dosificación del entrenamiento y los resultados que se obtienen son muy variados.

En cuanto a la dosificación aplicada, si bien hubo mejoras significativas tanto en la fuerza muscular y en la resistencia aeróbica como consecuencia del entrenamiento, no se pudo unificar la dosificación debido a la variabilidad de la misma con respecto a

cada paciente particular, su sintomatología y evolución de la patología. Lo que sí podemos confirmar es que no es recomendable el entrenamiento excéntrico y concéntrico a máxima intensidad, evaluado por David D. Kilmer MD. et al (2001). De igual manera, el entrenamiento HIT, del estudio de Marie-Louise Sveen, MD et al. (2012), si bien tuvo un aumento significativo en la fuerza de los flexores y extensores de la muñeca, hubo 2 pacientes con LGMD2A (de los 4 que conformaban la muestra de HIT) que abandonaron el estudio debido a la elevación de CK y dolor muscular. Por lo tanto, es necesario destacar que éste resultado es un parámetro de gran importancia a tener en cuenta a la hora de establecer la dosificación del entrenamiento.

Respecto al trofismo muscular, fue una de las variables elegidas para evaluar el efecto que tendría en ésta un programa de entrenamiento de fuerza y de resistencia. Sin embargo, de los 10 artículos seleccionados, solo 2 evaluaron trofismo muscular M.-L. Sveen, MD et al.

(2007) y Christopher I. Morse, PhD et al. (2018), por lo que tuvimos la necesidad de añadir la variable "Fuerza" a la evaluación para poder considerar otros resultados.

Por último, y en cuanto a la funcionalidad, es importante destacar que hubo mejoras estadísticamente significativas en los test funcionales que se usaron para evaluar y que de los 5 artículos que evaluaron esta variable, solo uno, Christopher I. Morse , PhD et al. (2018), no tuvo mejoras significativas en el grupo de pacientes respecto al grupo control. Los 4 artículos restantes, todos mostraron mejoras estadísticamente significativas en los test evaluados con respecto a la funcionalidad como consecuencia del programa de entrenamiento aplicado.

## VIII. Conclusiones

Podemos concluir que un programa de entrenamiento de fuerza y/o de resistencia aeróbica es efectivo para mejorar la tolerancia al ejercicio físico, aumentando el VO<sub>2</sub>max y la carga de trabajo máxima, además de mejorar y aumentar la fuerza muscular, siendo posible así abordar el deterioro en la fuerza y en la resistencia de estos pacientes, siempre y cuando la dosificación del entrenamiento sea adecuada para cada paciente en particular según sus características. Siguiendo con esto, después de haber realizado esta revisión bibliográfica y haber analizado los resultados, podemos decir que lo recomendable es trabajar con intensidades leves-moderadas (entre un 30-50% de un 1RM a un 50-80% de un 1RM respectivamente) y evitando los entrenamientos a alta intensidad al igual que las contracciones excéntrica y concéntricas máximas.

Además, podemos confirmar que el entrenamiento de estas cualidades deportivas, favorece al desarrollo y mejora de la funcionalidad en estos pacientes, pudiendo así mejorar su calidad de vida, su independencia así como también su estado de ánimo y autoestima.

Sin embargo, sostenemos que todavía es necesario que esta patología, junto a su tratamiento y abordajes, sigan siendo estudiados en profundidad para poder trabajar con un mayor respaldo de información.

## IX. Referencias Bibliográficas

1. Micheli, Federico; Fernández Pardal, Manuel M. Neurología. 3era Edición. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Médica Panamericana; 2019.
2. Angelini, Corrado. LGMD. Identificación, descripción y clasificación. Acta Myol [Internet]. 2020; 39(4):207-17. Disponible en: <https://www.actamyologica.it/article/igmd-identification-description-and-classification/>
3. Siciliano, Gabriele; Simoncini, Costanza; Giannotti, Stefano; Zampa, Virna; Angelini, Corrado; Ricci, Giulia. Muscle exercise in limb girdle muscular dystrophies: pitfall and advantages. Acta Myol [Internet]. 2015; 34(1):3-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4478773/>
4. Torricelli, R. Erazo. Actualización en distrofias musculares. REV NEUROL [Internet]. 2004; 39(9):860-71. Disponible en: <https://www.neurologia.com/articulo/2004182>
5. Earle, Nicholas; Bevilacqua, Jorge A. Distrofias Musculares en el paciente adulto. REVISTA MÉDICA CLÍNICA LAS CONDES [Internet]. 2018; 29(6):599-610. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-distrofias-musculares-el-paciente-adulto-S0716864018301160>
6. Ingunn Sæter Flasnes. Effekt av fysisk trening hos pasienter med Limb-girdle muskeldystrofi [Tesis doctoral]. Universitetet i Oslo: 2016
7. Kenney, W. Larry; Wilmore, Jack.H; Costill, David L. Fisiología del Ejercicio y del Deporte [Internet]. 5ta ed. Madrid, España: Médica Panamericana S.A. y Human Kinetics, Inc.; 2014. Disponible en: [https://www.medicapanamericana.com/mx/libro/wilmore-fisiologia-del-deporte-y-el-ejercicio?gclid=CjwKCAjwryUBhBSEiwAGN5OCHsnVceoJuNCAS3i3af9PPrUNukQs9H8n6gzS6alMVinYOq5-e9O3xoCJSkQAvD\\_BwE](https://www.medicapanamericana.com/mx/libro/wilmore-fisiologia-del-deporte-y-el-ejercicio?gclid=CjwKCAjwryUBhBSEiwAGN5OCHsnVceoJuNCAS3i3af9PPrUNukQs9H8n6gzS6alMVinYOq5-e9O3xoCJSkQAvD_BwE)
8. Healthy children.org [sede web]. American Academy of Pediatrics; 2011 [acceso 21 de noviembre de 2015]. Entrenamiento de fuerza [1 página]. Disponible en: <https://www.healthychildren.org/Spanish/healthy-living/sports/Paginas/Strength-Training.aspx>
9. Sánchez, Isabel. A. Entrenamiento de la fuerza muscular como coadyuvante en la disminución del riesgo cardiovascular: una revisión sistemática. Revista

- Colombiana de Cardiología [Internet]. 2009;16(6):239-48. Disponible en:  
[https://www.researchgate.net/publication/327446528\\_Entrenamiento\\_de\\_la\\_Fuerza\\_a\\_Muscular\\_como\\_coadyuvante\\_en\\_la\\_Reducción\\_del\\_Riesgo\\_Cardiovascular](https://www.researchgate.net/publication/327446528_Entrenamiento_de_la_Fuerza_a_Muscular_como_coadyuvante_en_la_Reducción_del_Riesgo_Cardiovascular)
10. Tudor O. Bompa. Periodización del entrenamiento deportivo. 3era Edición. Badalona (España): Paidotribo; 2006.
  11. Ortiz Cervera V. Entrenamiento de fuerza para la salud. Educación Física y Deportes [Internet]. 1996; 4(46):94-9. Disponible en:  
<https://raco.cat/index.php/ApuntsEFD/article/view/315391>
  12. Hoffman, Christoph; Weigert, Cora. El músculo esquelético como órgano endocrino: el papel de las miocinas en las adaptaciones al ejercicio. Cold Spring Harbord Perspectives in medicine [Internet]. 2007; 12(5). Disponible en:  
<http://perspectivesinmedicine.cshlp.org/content/7/11/a029793.full>
  13. Thibaudeau, Christian. El libro negro de los secretos de entrenamiento. 1era Edición. S.L. Editorial F.Lepine; 2007.
  14. Rosa Martí. Runner's Word [Sede Web]. España: Hearst España; 2022. Disponible en:  
<https://www.runnersworld.com/es/training/a38000094/formula-karvonen-entrenar-mejor/>
  15. Sveen, M.; Jepessen, TD.; Hauerslev, S.; Krag TO.; Vissing, J. Entrenamiento de Resistencia. Neurology [Internet]. 2007; 68(1):59-61. Disponible en:  
<https://n.neurology.org/content/68/1/59.full>
  16. Arias Labrador, E; Blanco Díaz, S.; Ariza Turiel, G. Efectos de un programa interdisciplinario combinado con entrenamiento aeróbico continuo variable y fuerza dinámica en el síndrome coronario agudo. Science Direct [Internet]. 2022; 56(2):99-107. Disponible en:  
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8420320>
  17. Ruiz Montero, Pedro J.; Baena Extremera, Antonio. Efectos del ejercicio aeróbico sobre los estados de ánimo en mujeres mayores. Nuevas tendencias en Educación Física, Deporte y Recreación [Internet]. 2011;(20):43-7. Disponible en:  
<https://recyt.fecyt.es/index.php/retos/article/view/34623>
  18. Sveen, Marie-Louise; Andersen, Soren P.; Ingelsrud, Lina H.; Blichter, Sarah; Olsen, Niels; Jonck Simon, et al. RESISTANCE TRAINING IN PATIENTS WITH

- LIMB-GIRDLE AND BECKER MUSCULAR DYSTROPHIES. MUSCLE & NERVE [Internet]. 2013; 47(2):163-169. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mus.23491>
19. Vissing, Christoffer R.; Preisler, Nicolai; Husu, Edith; Prahm, Kira P.; Vissing, John. AEROBIC TRAINING IN PATIENTS WITH ANOCTAMIN 5 MYOPATHY AND HYPERCKEMIA. MUSCLE & NERVE [Internet]. 2014; 50(1):119-123. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mus.24112>
  20. Souza da Luz, Layra Estelita; Ramos Nascimento, Rayssa de Cássia; Monteiro Jacob, Mellina; Valim Oliver Bento-Torres; Natáli. Aquatic Physical therapy in a patient with Limb-Girdle Muscular Dystrophy, type 2b: a case report. Bahiana [Internet]. 2021; 11(3): 583-592. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-1292125>
  21. O'Dowd, DN; Bostock, EL; Smith, D; Morse, CI; Orme, P; Payton, CJ. The effects of 12 weeks' resistance training on psychological parameters and quality of life in adults with Facioscapulohumeral, Becker, and Limb-girdle dystrophies. Disabil Rehabil [Internet]. 2021; 2:1-7. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/09638288.2021.1955306>
  22. Bostock, EL; O'Dowd, DN; Payton, CJ; Smith, D; Orme, P; Edwards, BT; Morse, CI. The Effects of Resistance Exercise Training on Strength and Functional Tasks in Adults With Limb-Girdle, Becker, and Facioscapulohumeral Dystrophies. Front Neurol [Internet]. 2019; 10:1216. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fneur.2019.01216/full>
  23. Berthelsen, MP; Husu, E; Christensen, SB; Prahm, KP; Vissing, J; Jensen, BR. Anti-gravity training improves walking capacity and postural balance in patients with muscular dystrophy. Neuromuscul Disord [Internet]. 2014; 24(6):492-498. Disponible en: [https://www.nmd-journal.com/article/S0960-8966\(14\)00076-5/fulltext](https://www.nmd-journal.com/article/S0960-8966(14)00076-5/fulltext)
  24. Jensen, BR; Berthelsen, MP; Husu, E; Christensen, SB; Prahm, KP; Vissing, J. Body weight-supported training in Becker and limb girdle 2I muscular dystrophy. Muscle Nerve [Internet]. 2016; 54(2):239-43. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mus.25039>
  25. Kilmer, DD; Aitkens, SG; Wright, NC; McCrory, MA. Response to high-intensity eccentric muscle contractions in persons with myopathic disease. Muscle Nerve [Internet]. 2001; 24(9):1181-1187. Disponible en:

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mus.1130>

26. Morse, CI; Bostock, EL; Twiss, HM; Kapp, LH; Orme, P; Jacques, MF. The cardiorespiratory response and physiological determinants of the assisted 6-minute handbike cycle test in adult males with muscular dystrophy. *Muscle Nerve* [Internet]. 2018; 58(3): 427-433. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/mus.26146>