



**Presentada para acceder al título de grado de la carrera de
LICENCIATURA EN KINESIOLOGIA Y FISIATRIA**

TÍTULO:

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

AUTOR:

GIAUQUE, MICAELA Legajo N° 4971

DIRECTOR:

Lic. Pablo Speziale

FECHA DE PRESENTACIÓN:

12/07/2019

FIRMA DE AUTOR:

RESUMEN

La distrofia muscular es un tipo de enfermedad neuromuscular que afecta al músculo, se trasmite genéticamente por una mutación en uno de los miles de genes y este repercute en la ausencia o mala actividad de proteínas estructurales quienes ayudan en la contracción, función y estructura del musculo esquelético principalmente.

Este estudio se desarrolló como una revisión bibliográfica realizado por una búsqueda y comparación de artículos científicos sobre las distrofias musculares y sus variantes, con el fin de lograr una respuesta más cercana al tratamiento y tener en cuenta precauciones al momento de planificar y realizar una rehabilitación en estos pacientes.

El presente trabajo buscó una respuesta ante dudas de los profesionales de la salud permitiendo tener un conocimiento más amplio sobre las dificultades que se presenten al momento de llevar a cabo una rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares, tanto durante el tratamiento como posterior a éste.

Se logró resolver con los resultados reclutados y analizados que la terapia física es beneficiosa para mejorar la fuerza muscular y la función de los pacientes con distrofia muscular. Se determinó que comenzar la rehabilitación motriz en etapas tempranas es beneficioso en pacientes con distrofia muscular, con el fin de reforzar los músculos aún sanos y disminuir la intensidad de las dificultades que se puedan presentar en un futuro.

Deben generarse más estudios científicos para descubrir con certeza cuales son las precauciones a tener en cuenta en cada distrofia muscular según la etapa.

ÍNDICE

I-	INTRODUCCIÓN.....	1
II-	OBJETIVOS.....	4
III-	MARCO TEÓRICO.....	5
	III.a: Distrofias.....	5
	III.a.1 Epidemiología.....	5
	III.a.2 Genética.....	5
	III.a.3 Fisiopatología y patogenia.....	6
	III.a.4 Desarrollo de la enfermedad.....	6
	III.a.5 Tipos.....	9
	III.a.6 Manifestaciones clínicas.....	12
	III.a.7 Diagnóstico:clínico y médico.....	14
	III.b: Tratamiento.....	16
	III.b.1 Médico-farmacológico.....	16
	III.b.2 Kinésico.....	16
	III.b.3 Otros.....	19
IV-	JUSTIFICACIÓN.....	21
V-	MÉTODOS.....	22
IV-	ANÁLISIS.....	24
V-	DISCUSIÓN.....	37
VI-	CONCLUSIÓN.....	41
VII-	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	43

I- INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares se refieren a enfermedades que afecten al sistema nervioso desde la neurona motora inferior en el asta anterior de la médula, la mielina y axón de la neurona, hasta el músculo. Algunas enfermedades neuromusculares son curables o controlables mediante terapias específicas, por lo que algunas proyectan resultados favorables, mientras que otras solo se reduce a cuidados paliativos. Estos últimos se debe a la gravedad y gran avance de la enfermedad en un periodo no extenso. (1)

Dentro de las afecciones del músculo se encuentran las distrofias musculares que abarca a la distrofia muscular de Duchenne, distrofia muscular de Becker, distrofia miotónica de Steinert, distrofia muscular congénita, distrofia facioescapulohumeral, entre otras.

Las distrofias musculares son enfermedades hereditarias, progresivas y que afectan principalmente al músculo estriado.(2) En estas patologías se presenta ausencia de una proteína muscular llamada distrofina, responsable de cuidar y mantener la estructura de las células musculares actuando como amortiguador y colaborador en la contracción muscular.(3) Derivan de alteraciones genéticas y pueden presentarse en cualquier momento de la vida pero frecuentemente se diagnostican en los primeros años. Algunos casos son particularmente severos y fatales ya que afectan al sistema respiratorio y cardiaco de una manera invasiva, otras llevan a la invalidez física y otras pueden ser llevadas a lo largo de la vida de una forma más tenue. Cabe destacar que todas las enfermedades neuromusculares pueden ser tratadas aunque sean no curables. (4)

La enfermedad causa degeneración muscular, debilidad progresiva, muerte de la fibra muscular y en algunos casos el acortamiento crónico o permanente de tendones y músculos. Además, la fuerza muscular en general y los reflejos tendinosos están generalmente disminuidos o en ausencia debido al reemplazo del músculo por el tejido conjuntivo y la grasa. Así mismo las distrofias musculares poseen síntomas clínicos comunes entre ellas y pueden presentarse de forma aislada o combinada. Frecuentemente los pacientes al momento de diagnosticar la enfermedad comienzan con:

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

- Hipotonía, esto significa una disminución del tono muscular, que da como resultado una mayor amplitud de movimiento al realizarse movilizaciones pasivas. También se observa disminución de reflejos.
- Debilidad, esto lleva a que el paciente no pueda vencer la fuerza de gravedad con su cuerpo. Normalmente la debilidad se da junto con la hipotonía.
- Fatigabilidad, eventualmente esto se genera cuando el niño ya es mayor, y se demuestra con la poca resistencia ante ejercicios, percibiéndose como esfuerzos excesivos.
- Atrofia muscular, entendida como la disminución del tamaño muscular y por consiguiente de fuerza muscular, se produce una vez que la patología avanza llevando a mayores complicaciones funcionales.
- Contracturas, también es un signo de que la enfermedad progresa y se presenta como un estado de rigidez o contracción permanente, involuntaria y duradera de más de un músculo; trae obstáculos para mantener una calidad de vida independiente. (6)

Las etapas marcan la evolución de la enfermedad, es por eso que se debe tener presente en que estadio se encuentra para obtener un tratamiento adecuado e individualizado para cada paciente. El pronóstico varía de acuerdo al tipo de distrofia muscular y a la velocidad de evolución; algunos patrones son leves y evolucionan muy lentamente dando lugar a una expectativa de vida normal, mientras que otros son más graves y causan incapacidad funcional y pérdida de la ambulación. La expectativa de vida puede depender del grado de debilidad muscular y de cualquier complicación respiratoria o cardíaca. (5)

Generalmente para el diagnóstico de distrofia muscular se presenta la fase de marcha autónoma, donde el niño desarrolla sus AVD con libertad. Luego comienza la fase de debilidad muscular y acortamientos musculares, en donde se comienzan a notar cambios en la postura y fatiga muscular. La fase de pérdida de marcha es la que le continúa siendo de vital importancia el trabajo interdisciplinario para generarle una mejor calidad de vida al paciente. Por último, la fase de silla de ruedas indica una mayor evolución de la enfermedad, con aumento de la debilidad muscular y deterioro en músculos respiratorio. (6)

Existen diferentes tratamientos disponibles para pacientes neuromusculares, en las que se incluye fisioterapia, dieta, fármacos, electroterapia, retirar agentes que

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

provoquen toxicidad muscular, terapia con células madre, intercambio de plasma, terapia respiratoria o cirugía. (7)

Un diagnóstico preciso de distrofia muscular específica es esencial para comprender los beneficios y contraindicaciones que pueden resultar de un programa de rehabilitación, ya que ésta va a depender del diagnóstico, la etapa y la gravedad de la enfermedad. (8)

El tratamiento de rehabilitación debe ser personalizado e interdisciplinario para el paciente y su patología, preferentemente en la etapa aguda, con el objetivo alcanzar la mayor autonomía posible mejorando la calidad de vida del paciente y del grupo familiar. Es de suma importancia evitar las complicaciones como son las deformidades y prolongar el tiempo de bipedestación del paciente en su niñez. (9)

Se reconoce que la intervención de un terapeuta físico puede contribuir a prevenir complicaciones, preservar la función, y mejorar o mantener la calidad de vida. Se tendrá en cuenta el uso de ortesis, fármacos, apoyo psicológico y tratamiento quirúrgico si lo necesita, además de especial atención en su función cardíaca y respiratoria. Esta última es tratada por fisioterapeutas utilizando fisioterapia respiratoria como así también ventilación mecánica, según lo requiera. (10)

Problema de investigación: ¿Cuáles son los beneficios a nivel motriz y funcional de las terapias físicas en pacientes con distrofia muscular?

II- OBJETIVOS

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

IIa) Objetivo general:

- Analizar los efectos de la terapia física en la fuerza muscular y la funcionalidad en pacientes con distrofias musculares.

IIb) Objetivos específicos:

- Desarrollar las distintas modalidades de terapia física aplicables a pacientes con distrofias musculares.
- Analizar los efectos de las intervenciones en las diferentes etapas de las distrofias musculares.
- Identificar las precauciones físicas a considerar para llevar a cabo la aplicación de las diferentes terapéuticas.

III- MARCO TEÓRICO

III.a: Distrofias

III.a.1 Epidemiología

La distrofia muscular es una patología que se produce en todo el mundo y afecta a todo tipo de razas. Generalmente los síntomas aparecen durante la infancia, siendo la más común la enfermedad de Duchenne que a nivel mundial presenta una incidencia de 1 de cada 3500 a 6000 niños varones. (11)

En los años 60 y 70 las distrofias se consideraban enfermedades fatales que no tenían mucha expectativa de vida; actualmente se considera que una distrofia muscular puede llegar a la vida adulta superando la cuarta década. Los nuevos avances en cirugía, rehabilitación, tratamientos cardíacos, y diversos fármacos son factores que contribuyen a la supervivencia. (12)

III.a.2 Genética

Las distrofias musculares son heredadas e implican una mutación de algún gen que programa proteínas específicas para la función muscular. Estas enfermedades pueden heredarse de tres maneras:

- De herencia dominante autosómica, se produce cuando el niño recibe un gen normal de uno de sus padres y un gen anómalo de otro, teniendo un 50% de probabilidades que el niño nazca con alguna distrofia muscular.
- De herencia recesiva autosómica significa que ambos padres deben transmitir el gen defectuoso, aunque ellos no padezcan la enfermedad.
- De herencia recesiva ligada al sexo (X) se trasmite cuando la madre es portadora de un gen defectuoso en alguno de sus cromosomas X y se lo trasmite a su hijo (ya que los varones siempre reciben el cromosoma X de su madre). (5)

III.a.3 Fisiopatología y patogenia

Los músculos están compuestos por miles de fibras unidas por tejido conjuntivo. Para que los músculos se contraigan debe haber una señal desde el cerebro

por los nervios periféricos hasta la unión neuromuscular, allí se produce una liberación química dando paso a la contracción muscular.

La distrofina es una proteína estructural que ayuda al anclaje de un complejo multiproteico en la membrana celular denominado distrofina-glicoproteína (DGC) presente en las fibras musculares principalmente en musculo esquelético y tiene como función evitar el daño a medida que los músculos se contraen y se relajan, uniendo el citoesqueleto con la matriz extracelular para mantener la integridad de la membrana muscular. Cuando este complejo está afectado se comienzan a dañar las fibras musculares llevando a una degeneración progresiva. (5) La identificación de este complejo junto con el reconocimiento de la distrofina ayudó a clarificar la patogenia molecular de las distrofias musculares.

El papel principal de la distrofina es dar soporte y protección a las células musculares durante la contracción, sin embargo cuando ésta se encuentra ausente, la distribución de las fuerzas mecánicas se lleva a cabo de manera alterada en las células musculares dando estrés mecánico, infiltrando anormalmente el calcio a causa de la fragilidad del sarcolema y llevando a una destrucción de la fibra muscular.(11)

También las concentraciones altas de creatina quinasa (CK) se utilizan como valores para diagnosticar distrofias musculares, sin embargo el posterior aumento de CK no indica la progresión de la enfermedad. (13)

III.a.4 Desarrollo de la enfermedad

Las distrofias musculares son enfermedades neuromusculares, que se desarrollan lenta o progresivamente, dadas por trastornos hereditarios caracterizados por debilidad y desgaste muscular progresivo, que tienen en común un patrón distrófico de necrosis-regeneración característico de la biopsia muscular. Las mismas se diferencian según el patrón de herencia, la edad de inicio y la participación de músculos esqueléticos específicos.(14)

En la mayoría de distrofias musculares, resultante de mutaciones de genes que codifican proteínas estructurales específicas, se produce un fallo de la fibra muscular para mantener su estructura durante la contracción, produciendo ruptura del sarcolema, degeneración y necrosis de miofibras. (15)

Además del sistema musculo esquelético se pueden observar efectos directos e indirectos en una variedad de sistemas orgánicos, quienes crean desafíos en las personas con distrofias musculares para la ambulación, la movilidad, el autocuidado y la participación comunitaria, con presencia de dolor y fatiga.(16)

Generalmente la patología se diagnostica aproximadamente a los 5 años de edad, cuando su capacidad física es notoriamente diferente a sus pares. (11) Se encuentran signos de miopatía que pueden detectarse desde el nacimiento, sin embargo los signos clínicos aparecen entre los dos y tres años de edad y el desacondicionamiento va avanzando a medida que cae el nivel físico de la persona, produciendo incapacidad para ciertas demandas corporales. Éste es prevenible gracias a la actividad física y es necesario evitarlo ya que puede ser irreversible.(16)

Los niños con enfermedad de Duchenne pueden tener deterioro cognitivo, sin embargo algunos presentan una inteligencia promedio a la media.(13) Esta teoría es avalada con el argumento de que existen varias isoformas de la distrofina: la muscular, la cortical, la cerebelar, la retiniana, entre otras. Si bien la principalmente afectada es la muscular, también puede verse afectada la cortical, y esto lleva a un deterioro cognitivo. (11)

Basado en los síntomas y en la progresión de la enfermedad se identifican cinco fases:

Fase presintomática; ésta va desde el año 0 hasta los 2 años donde se nota un leve retraso en el desarrollo motor, aunque no afecta aún a la marcha. Esta fase es digna del diagnóstico ya que sus niveles de creatina kinasa (CK) ya son elevados.

Fase ambulatoria temprana; ésta se desarrolla entre los 3 y 4 años del niño, donde se logra ver falta de equilibrio en la posición de sedestación y debilidad proximal de tronco y cervicales. El retraso motor es evidente frente a la comparación con sus pares, además del posible un defecto cognitivo.

Fase ambulatoria tardía; ésta se da entre los 5 y 8 años del infante donde ya hay complicaciones para levantarse del piso o subir escaleras. En la enfermedad de Duchenne, distrofia muscular frecuente, es la etapa en donde aparece el signo de Gowers y la marcha en Trendelemburg; la primera se da por debilidad proximal donde el niño debe trepar con sus brazos a través de su propio cuerpo para

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

adoptar la posición bípeda, mientras que la segunda es una marcha característica causada por la fuerte debilidad del glúteo medio. La ambulación se da con ayudas técnicas, aunque se presentan mayores dificultades por acortamientos y contracturas.

Fase no ambulatoria temprana; se da entre los 9 y 11 años donde se inicia el uso de la silla de ruedas. En esta fase es importante insistir con la bipedestación para evitar la progresión de los signos y síntomas.

Fase no ambulatoria tardía; se da a partir de los 12 años aproximadamente donde el adolescente tiene dificultades en sus movimientos, en su deambulación social y su calidad de vida. A largo plazo pueden presentar complicaciones respiratorias, cardíacas y gastrointestinales que ponen en riesgo su vida. (11)



Figura 1 (11)

III.a.5 Tipos

Distrofia muscular de Duchenne: es causada por herencia recesiva ligada al sexo, se da por un gen defectuoso ubicado en el cromosoma X quien es el encargado de producir distrofina, importante proteína muscular. (4) Esta patología tiene como

características la afección de los músculos de la cintura pélvica y cintura escapular, como así los músculos del cuello y abdominales. La debilidad es progresiva e implacable, afecta a niños varones y empeora en la infancia, es por eso que el diagnóstico de dicha enfermedad se logra en la niñez cuando se presenta la debilidad predominante en el momento de la marcha y el juego (11). El signo de Gowers es un signo característico en esta enfermedad por la gran debilidad, junto con la pseudohipertrofia gemelar, retracción aquiliana, escoliosis y pérdida de ambulación alrededor de los 13 años. (17) Posterior a esto en el avance de la enfermedad los músculos del diafragma que asisten la ventilación y producen la tos se ven afectados también y con ello comienzan las dificultades respiratorias. (5)

Distrofia muscular de Becker: es una enfermedad neuromuscular que se da en 1 de 20 mil varones con la característica que hay presencia de distrofina insuficiente. Su comienzo y su curso son variables y se caracteriza por debilidad de cinturas de forma simétrica, mialgias inducidas por el ejercicio e indolencia de los flexores de cuello. La pérdida de ambulación se extiende hasta aproximadamente los 16 años, mientras que su expectativa de vida supera los 40 años. (17)

Distrofia muscular congénita: se refiere a distrofias musculares recesivas autosómicas que se evidencian en el nacimiento o en un plazo corto posterior a éste. La forma en que avanza la enfermedad es variable aunque la mayoría de los pacientes son incapaces de sentarse o pararse sin apoyo. Existen tres tipos de distrofia muscular congénita: trastornos con merosina positiva, trastornos con merosina negativa, trastornos de migración neuronal. La primera es cuando está presente la proteína merosina pero hay faltante de las otras proteínas necesarias, la segunda se da cuando hay ausencia de merosina, y la última se da cuando no hay una correcta migración de células nerviosas durante el desarrollo del sistema nervioso fetal. (5)

Distrofia muscular de Emery-Dreifuss: el trastorno tiene dos formas, uno recesivo ligado al sexo X y otro es dominante autosómico. Se presenta a partir de los 10 años con un desgaste lento pero progresivo de los músculos del brazo y piernas de forma simétrica. Hay existencia de contracturas y problemas cardiacos particularmente. (5)

Todas las distrofias mencionadas anteriormente se dan en la infancia. Aquellas que se dan en la adolescencia-adulthood son las siguientes:

Distrofia muscular facioscapulohumeral: dicha enfermedad se da por un trastorno dominante autosómico y está caracterizado por la asimetría en los músculos de la cara, la cintura escapular y hombros principalmente, luego se extiende a músculos pélvicos, humerales y abdominales. Los síntomas son dolor, caídas y fatiga, siendo la debilidad un síntoma presente pero no es la más predominante ya que solo un 10% de la población afectada se encuentra en sillas de ruedas. Los cambios en la apariencia facial es una particularidad de ésta distrofia muscular que generalmente se ven afectados en un primer momento los ojos y boca con posible dificultad para tragar, masticar o hablar. (18)

Distrofia del anillo óseo: Junto con la DM facioescapulohumeral los síntomas se presentan durante la adolescencia. La DM del anillo óseo se refiere a más de una docena de patologías caracterizadas por la pérdida progresiva de masa muscular, principalmente en hombros y caderas. Afecta a ambos sexos y la forma de progresión es variable en cada paciente. Al igual que todas las distrofias musculares ésta se presenta con contracturas, debilidad, disminución de reflejos, caídas, complicaciones cardíacas y respiratorias. A diferencia de otras, aquí se mantiene normal el sistema cognitivo e inteligencia. (5)

Distrofia muscular distal: se da generalmente por un trastorno dominante autosómico con ausencia de un complejo proteico de la membrana muscular llamado disferlina. Evolucionan más lentamente afectando principalmente músculos distales como antebrazos, manos, piernas y pies. Esta patología también tiene complicaciones cardíacas y respiratorias pudiendo llegar a necesitar uso de ventilación artificial. (5)

Distrofia muscular miotónica o enfermedad de Steinert: esta patología es más común en adultos detectándose en la segunda o tercera década de vida y está caracterizada por la incapacidad de relajar los músculos luego de una contracción súbita. Los síntomas son gran debilidad y atrofia de todo el cuerpo, inclusive se afectan los músculos relacionados con las actividades involuntarias como lo es deglutir y respirar, además hay presencia de defectos en la conducción nerviosa,

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

trastornos endocrinos, afección visual, déficit cognitivo y calvicie frontal entre otros. (19)

Distrofia muscular oculofaríngea: se presenta luego de los 40 años con párpados caídos, debilidad en músculos faciales y dificultad para tragar. La lengua puede atrofiarse y la vista puede verse seriamente afectada. Además de la cara y cuello las personas que padecen ésta enfermedad tienen conflictos para caminar, subir escaleras, arrodillarse o doblarse. (5)

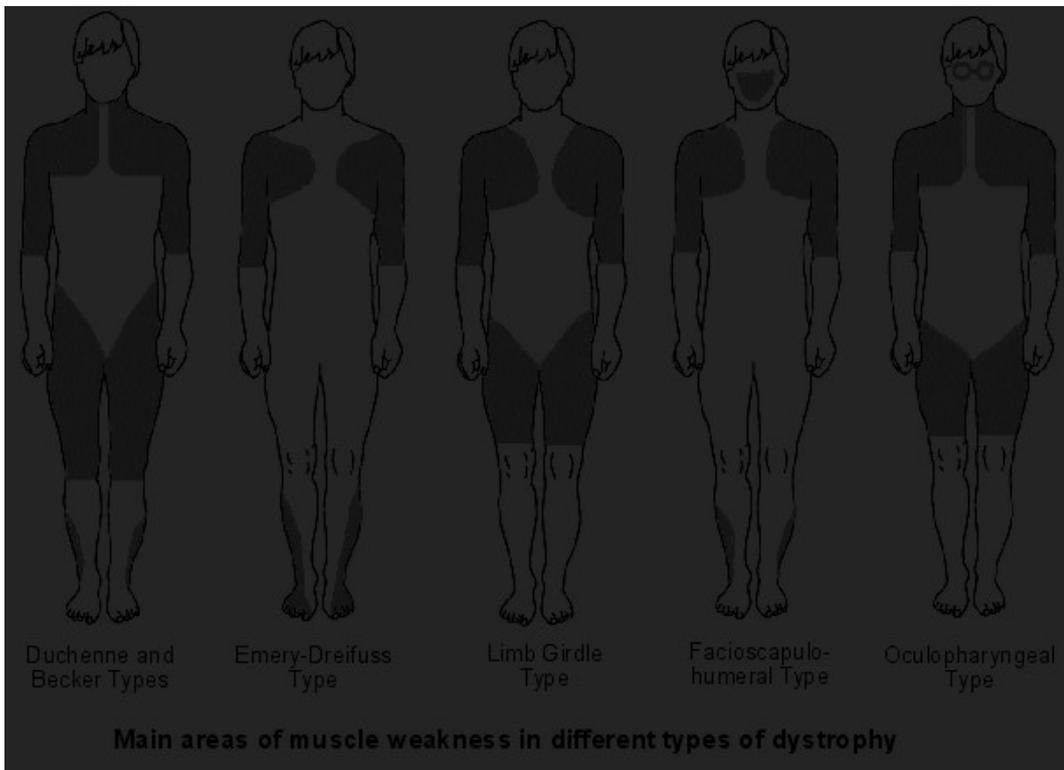


Figura 2 (20)

III.a.6 Manifestaciones clínicas

Las distrofias musculares presentan dos características clínicas inevitables: debilidad y fatiga. La debilidad es la incapacidad de realizar suficiente tensión en un músculo a través de fuerzas contráctiles. Por otra parte, la fatiga es la incapacidad de mantener dicha tensión.(16) Estas características llevan a una disminución del funcionamiento muscular afectando al crecimiento.

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

También en la misma población se da un desarrollo anormal con pérdida de masa ósea y predisposición a fracturas en huesos largos y vertebras, como también complicaciones como lo son la displasia de cadera y la rotación ósea. (13) Los pacientes con distrofia muscular tienen una disminución general de densidad ósea en comparación con pacientes sanos y se cree que la presencia de osteoporosis está influenciada por la pérdida de la marcha, la dependencia de la silla de ruedas, el consumo de corticoides y déficits nutricionales entre otros. (16)

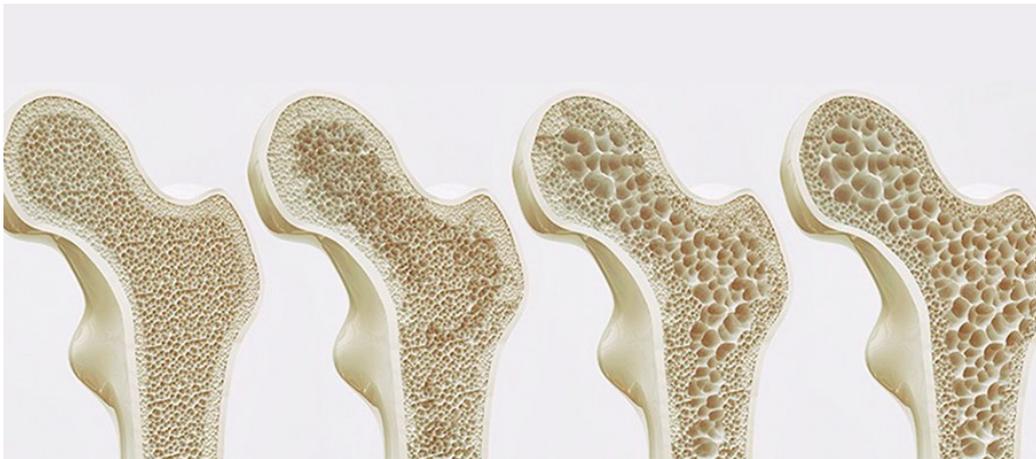


Figura 3 (15)

La disminución de la movilidad con el paso del tiempo da lugar a la fibrosis de tejidos circundantes, limitando la movilidad en las articulaciones y como consecuencia produciendo contracturas.

Las contracturas se presentan cuando los músculos se acortan y pierden elasticidad afectando la movilidad, son frecuentes en esta población complicando las actividades de la vida diaria, aumentando la frecuencia y la gravedad de las mismas con la edad. Las contracturas se pueden dar por fibrosis donde el tejido muscular se ve reemplazado por tejido fibroso y graso, quien no tiene las mismas capacidades de flexibilidad y elasticidad que el original; también se puede dar por falta de movilidad o por debilitamiento impar de los músculos que participa en el movimiento de las articulaciones. (16)

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

Las distrofias musculares dan una serie de manifestaciones que agravan el cuadro como son afecciones cardiacas, respiratorias y cognitivas que llevan a dificultades en la calidad de vida. Los niños con distrofias musculares tienen mayores probabilidades que tengan un retraso cognitivo, además del físico. Muchos niños demoran en comenzar a hablar y presentan dificultad para armar frases, como así también dificultad en la lectura, problemas de atención, memoria, aprendizaje y hasta de comportamiento. (16)

Otra manifestación en el niño no ambulante con enfermedad de Duchenne es la escoliosis. La debilidad de músculos espinales conduce a una posición anormal del tronco facilitando el desarrollo de una escoliosis progresiva, afectando principalmente a la función respiratoria. (13) Está comprobado que el uso de corticoesteroides a largo plazo reduce el riesgo de escoliosis aunque no está claro si el efecto de dicho fármaco está relacionado con la preservación de la fuerza muscular, la ambulación prolongada o los efectos respiratorios.



Figura 4 (13)

La insuficiencia respiratoria se presenta alrededor de los 20 años en pacientes que no reciben manejo con corticoesteroides, con disminución en la capacidad de toser y con mayor frecuencia la presencia de neumonías. La capacidad vital forzada va disminuyendo hasta un 80% menos y con ello aumenta el riesgo de falla ventilatoria.

La cardiomiopatía puede presentarse desde el inicio de la enfermedad o en su desarrollo, donde puede haber arritmias y taquicardias, dadas en el movimiento o en reposo. Aunque la patología ya esté instaurada puede que los síntomas

aparezcan posteriormente, es por eso la importancia de los estudios para detectar a tiempo los signos para ser tratados.

La disfunción gastrointestinal puede presentarse cuando se compromete la función del musculo liso y voluntario con presencia de constipación, distención, hipomovilidad e impactación También cuando hay presencia de debilidad en los músculos de la masticación y deglución, sumado a la debilidad en la expectoración, desemboca en obstáculos de la vía aérea.(11)

III.a.7 Diagnostico: clínico y médico

El diagnostico de las distrofias musculares más comunes se da alrededor de los 5 años aunque los síntomas suelen presentarse antes de esa edad. (21)

Los estudios a realizar tienen como objetivo identificar genes defectuosos e identificar trastornos neuromusculares específicos, estos pueden ser:

- Análisis de sangre y orina; se buscan enzimas o proteínas que permitan dudar de la presencia de la patología.
- Microscopia electrónica; puede detectar cambios en los componentes de la fibra muscular.
- Pruebas con ejercicios; permite detectar tasas elevadas de ciertas sustancias químicas identificando la naturaleza de la distrofia muscular.
- Pruebas genéticas; un estudio fundamental para la confirmación de la presencia de enfermedades neuromusculares, y logran estudiar familias con miembros afectados en distintas generaciones. Durante el embarazo hay estudios específicos para ayudar a los padres que tienen antecedentes familiares a detectar si sus hijos transportan algún gen defectuoso, estos son la amniocentesis realizada entre la semana 14 y 16 de embarazo, y el muestreo de vello coriónico que se trata de la extracción y evaluación de una muestra de la placenta al comienzo del embarazo.
- Imágenes por resonancia magnética; capta calidad muscular, atrofas o anormalidades de tamaño. (5)

Otros estudios para terminar de confirmar la presencia de patología son las biopsias musculares, pruebas con inmunofluorecencia, estudios neurofisiológicos que pueden detectar cambios físicos o químicos en el sistema nervioso como son electromiografía, estudios de velocidad de conducción nerviosa y estudios de estimulación repetitiva. (17)

La sospecha de distrofias musculares debe ser independiente de la historia familiar, debe detenerse en las características clínicas junto con tres importantes hallazgos: el primero y principal es la disfunción muscular en niños, el segundo es el aumento de la CK en el laboratorio, y el tercero es el aumento de los valores de transaminasas (AST, ALT) enzimas producidas por las células hepáticas y musculares.

Respecto a la función respiratoria hay diversos test y estudios a realizar para valorar el estado pulmonar, ya que es uno de los más afectados a largo plazo en las distrofias musculares. Esta evaluación pulmonar incluye: oximetría de pulso, mediciones espirométricas de capacidad vital forzada (FVC), de volumen espiratorio forzado en un segundo (FEV1), velocidad de flujo espiratoria media, máximas presiones inspiratorias y espiratorias, y la presión pico, flujo de tos, hemograma completo, concentración de bicarbonato sérico, y radiografía de tórax. (16)

Respecto a la función cardíaca también afectada, se debe realizar estudios complementarios una vez diagnosticada la enfermedad, ya que los síntomas cardíacos aparecen luego de que se haya instaurado la afección. Estudios como electrocardiograma, ecocardiografía y resonancia magnética cardíaca son de gran utilidad. (12)

III.b: Tratamiento_

III.b.1 Medico-farmacológico

Debido al enfoque multifacético en las distrofias musculares, el manejo clínico se basa principalmente en el uso de fármacos como lo son los beta-

bloqueantes y esteroides, seguido de otros medicamentos cardiológicos y respiratorios si son necesarios.(14)

Actualmente el uso de esteroides es común en pacientes con distrofia muscular, aunque presenta efectos no muy claros, se evidencia que su uso tiene mejoras en la fuerza muscular, la función pulmonar y las intervenciones espinales. Si bien retrasan la aparición de signos y síntomas de la enfermedad, el uso de los mismos no evita que aparezcan ni evita su gravedad, como tampoco está exento de complicaciones como lo son las fracturas debido a la disminución de la masa ósea, aumento de peso, afección en los ojos como las cataratas, hipertensión y hasta cambios de humor, siendo estos algunos de los potenciales efectos secundarios. (16)

Los corticoides demuestran prolongar la ambulación sin embargo la salud ósea se ve fuertemente afectada con dicho fármaco, por lo cual puede que no sea la medida preferente de tratamiento. (13) Como el mantenimiento de la densidad ósea debe ser un objetivo para el clínico, se intenta contrarrestar los efectos negativos que acarrea el consumo de esteroides, con el consumo de calcio, vitamina D y bifosfonatos.(16)

III.b.2 Kinésico

La falta de ejercicio y el sedentarismo tiene un impacto negativo en las personas, aún en aquellas que no sufren ninguna patología neuromuscular. Un régimen de ejercicios diarios tiene múltiples beneficios, incluyendo la prevención de enfermedades crónicas, de deformidades, contracturas, y hasta la mejoría en la cognición y el estado de ánimo. (22)

La rehabilitación en distrofias musculares se basa en mantener y restaurar la función de los individuos afectados, junto con la fuerza y la movilidad para apoyar, mantener y mejorar la calidad de vida. (23) Debido a su naturaleza progresiva y a la gran variedad de mecanismos fisiopatológicos los pacientes con distrofia muscular requieren de rehabilitación individualizada. (16)

Un enfoque de tratamiento no farmacológico bien evidenciado es el ejercicio, ya que mejora la densidad ósea, la fuerza muscular, la resistencia y la función cardiorrespiratoria, como así también ayuda en la prevención de enfermedades como la diabetes mellitus, arteriosclerosis, cáncer y sobrepeso. (13) (15)

El especialista a cargo de llevar a cabo los ejercicios debe tener una especial atención a los pacientes con distrofia muscular antes y durante el ejercicio, ya

que existe un riesgo potencial a caídas, fracturas y lesiones en esta población, como así también atención en los síntomas cardiacos o respiratorios que pueda llegar a presentar el paciente.(16) El comienzo de la planificación y aplicación de ejercicios en estos enfermos debe ser en la primera etapa de la patología, donde todavía hay una cantidad importante de fibras aptas para ser entrenadas. (24)

Se sugieren ejercicios de resistencia y aeróbicos de baja a moderada intensidad, dándole el beneficio de la autonomía evitando el desuso y las complicaciones de la inactividad, aunque ningún estudio evaluó el ejercicio a largo plazo.(16) También demuestra que ejercicios de fuerza de baja resistencia y la optimización de la función de la parte superior del cuerpo proporciona beneficios adicionales.(13)

El entrenamiento excesivo puede llevar a un daño muscular mecánico por la sobrecarga de las fibras musculares, un inadecuado balance de las variables de ejercicio, o también un daño metabólico a causa de una práctica prolongada dando hipoxia o isquemia. Por estas razones es que se deben evitar ejercicios de alta intensidad como así también excéntricos.(15)

Dado que los pacientes son propensos a mantener posturas estáticas y desarrollar contracturas en tejidos y fibrosis en las articulaciones, las terapéuticas que no deben faltar es la movilidad activa y pasiva, los estiramientos, y para mantener lo recuperado, las ortesis.

El uso de férulas es un método común para disminuir las deformidades y mantener las articulaciones en la posición más neutral posible, siempre en combinación con estiramientos. Los estiramientos ayudan a retrasar las retracciones musculares y por consiguiente la disminución del rango de movimiento articular (ROM), producido por varios factores como lo son la posición estática en flexión, el desequilibrio muscular y la fibrosis del tejido. Para colaborar con la terapéutica logrando el objetivo de aumentar la elasticidad del colágeno y así el ROM, se recomienda el calor en los tejidos profundos. (16) También se aconseja conjugar estiramientos activos, activos asistidos y estiramientos pasivos posteriores a una movilidad pasiva y ejercicios de movilización activo asistido para la autonomía en la simetría postural.

Se sugiere que realizar dicha terapéutica en miembros superiores e inferiores tanto en la fase ambulatoria, con el fin de retrasar o evitar complicaciones,

como en la fase no ambulatoria, para llevar una calidad de vida más funcional para el paciente, alivia los síntomas de rigidez y disminuye del dolor. (11)

La terapia acuática es un método beneficioso para pacientes con discapacidades neuromotoras ya que brinda la oportunidad de dar mejorías fisiológica y psicológicamente. Permite ejercitar la totalidad del cuerpo sin poner en mayor estrés el mismo, disminuyendo la gravedad gracias al principio de flotabilidad y esto permite que se logren movimientos que en tierra se dificultan. Sin embargo, no hay información científica que ponga en evidencia las contraindicaciones a tener en cuenta ni a qué tipo de pacientes beneficiaría más. (25)

El entrenamiento del equilibrio y la propiocepción dirigido a músculos específicos puede ser igual de fructífero que el entrenamiento aeróbico general o el entrenamiento de fuerza, ya que aborda una debilidad específica. En los pacientes con distrofia muscular el mayor beneficio de este entrenamiento es la reducción de caídas y una marcha más funcional. (22)

El NEMS (electro estimulación neuromuscular) comprobó ser seguro y eficaz en pacientes con distrofia muscular, prometiendo una rehabilitación efectiva en la fuerza y función muscular diaria. (18) Sin embargo, el uso de NEMS puede significar una mayor demanda al músculo y acelerar la fatiga muscular debido a la repetida actividad contráctil en las mismas fibras musculares. Esto podría evitarse moviendo el NEMS en diferentes grupos y solo estimulando el punto motor con el fin de maximizar el reclutamiento espacial de las unidades motoras. Una de las principales ventajas de la estimulación electro neuromuscular es que activa todo tipo de fibras, lentas y rápidas, y su efectividad es igual utilizándolo solo o combinándolo con una contracción voluntaria. Sin embargo, actualmente no está en claro que intensidad utilizar y el modo óptimo. (22)

El ejercicio de vibración de cuerpo entero (WBV) es un modo útil para aumentar la fuerza y mejorar la función neuromuscular, ya que el efecto de la vibración mecánica en el sistema musculo esquelético produciría cambios en la longitud del componente musculo-tendón. Este ejercicio se puede realizar con la persona de pie, realizando o no movimientos, como también sentada o acostada en una plataforma vibratoria. Uno de los beneficios es la disminución en la compresión articular y una contracción más fuerte que la que se produce en ejercicios de tierra firme. Si bien es beneficioso en ciertos aspectos, no se

ha determinado científicamente sobre la frecuencia de vibración adecuada y las contraindicaciones. (13)

La estimulación eléctrica funcional (FES) consiste en la estimulación eléctrica combinando una tarea funcional, como puede ser caminar o andar en bicicleta, siendo beneficioso en pacientes que no logran activamente estos movimientos. Siempre que se combine las tareas funcionales el resultado es más fructífero que si se aplica de forma aislada, es por esto que las sesiones son más cortas y se llega a un mejor cumplimiento y motivación a la hora de rehabilitar. Se ha demostrado que la terapéutica es más eficaz en pacientes que presenten debilidad severa. (26)

III.b.3 Otros

Otros métodos para tratar las afecciones que conllevan las distrofias musculares puede ser la cirugía. Se cree que una vez avanzadas las contracturas y deformidades al punto de ser irreversibles con la ayuda de férulas o agentes externos, es recomendable contemplar métodos quirúrgicos aunque no es exacta la información del momento en que debe realizarse y es una decisión del médico a cargo y su opinión clínica. (16)

Está demostrado que para pacientes que han desarrollado escoliosis, la cirugía es un método beneficioso para mantener la función pulmonar en comparación con aquellos que no se la realizan. Por lo tanto, muchos cirujanos creen que el mejor momento para realizar un procedimiento invasivo como lo es una cirugía es antes de la aparición del signo y/o síntoma, utilizándolo como método profiláctico.(16) En el caso que se decida tomar la cirugía como método preventivo o correctivo se debe contemplar que la capacidad respiratoria y cardíaca sea viable para soportar dicha exposición, la recuperación y la rehabilitación post quirúrgica. (16)

Las ortesis son un agente externo capaz de ayudar a mantener la postura y permitir en desplazamiento en los pacientes con distrofias musculares. Las más comúnmente usadas son las ortesis tobillo-pie, usadas durante la noche para evitar retracciones musculares, y la ortesis rodilla-tobillo-pie, puede ser de valor en la fase ambulatoria tardía para lograr la bipedestación evitando la flexión(11).

La silla de ruedas también es una herramienta útil cuando la persona ya presenta caídas y debilidad proximal. La prescripción de la silla de ruedas se

indica cuando comienza a dificultarse el desarrollo de actividades frente a sus pares, siendo el objetivo brindar mayor movilidad y proporcionando mayor funcionalidad. Hay varios criterios a tener en cuenta para elegir la silla de ruedas correcta en determinado paciente, como lo es la fuerza postural y estabilidad, la edad, la fuerza y resistencia, deformidades, contracturas, entre otros. (12)

En la primera etapa de la enfermedad, etapa ambulante, la silla de ruedas debe ser una herramienta aliada para lograrle conseguir el objetivo del desplazamiento en sitios donde es poco posible lograrlo.

En otra etapa de la enfermedad cuando hay mayores limitaciones, etapa no ambulante, la silla de ruedas se convierte en una herramienta de uso permanente y sus características cambian ya que debe cumplir determinadas exigencias posturales.

IV- JUSTIFICACIÓN

Las distrofias musculares si bien son una patología frecuente en la población, no es la que más se presenta dentro de un consultorio o lugar de trabajo de los kinesiólogos, es por ello que se plantea la problemática con el fin de indagar sobre las terapias más eficaces y seguras para tratar a dichos pacientes. Se busca investigar cuáles son los beneficios que traen las terapias físicas y con ello contribuir a los profesionales de la salud a tener una mirada más amplia a la hora del tratamiento abarcando diferentes modalidades para plantear un programa de rehabilitación que retrase la pérdida de la función y aumente la

independencia del paciente que requiere tener una mejor, o mantener, su calidad de vida.

La realización de terapia física podría mejorar el estado muscular y con ello propiciar una mayor independencia en la realización de las actividades de la vida diaria obteniendo como resultado un bienestar social y personal. Sería beneficioso para el profesional a la hora de llevar a cabo la rehabilitación, no solo para abarcar las alteraciones ya instauradas sino también en aquellas que provienen de la patología pero aun no están presentes, acompañando en el proceso desde el diagnóstico.

Aquí la importancia de investigar sobre las terapias físicas vigentes para analizar sus resultados y tener en cuenta las debidas precauciones que debe tener el profesional para lograr una óptima terapia, en el momento indicado para el paciente y buscando un ideal estado físico posible.

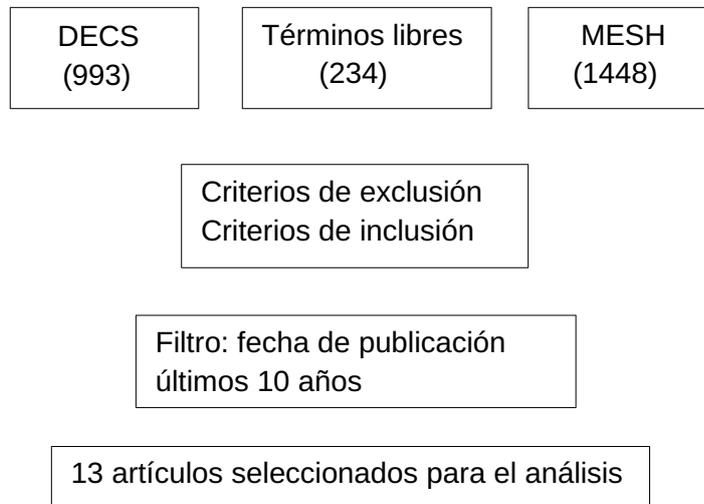
V- MÉTODOS

El estudio planteará un trabajo de Revisión Bibliográfica, consultando artículos científicos encontrados en la base de datos Pubmed, Bireme, google académico y Scielo.

Se limita la búsqueda de artículos a los últimos 10 años (2008-2018), en idioma de español e inglés.

Búsqueda de artículos

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”



Fuentes de consulta

- Pubmed
- Bireme
- Google académico
- Scielo

Palabras claves que se utilizarán para la búsqueda

[MeSH]:

- Neuromuscular Diseases
- Muscular dystrophy
- Physical Therapy
- Rehabilitation
- Treatment

[DeCS]

- Enfermedades Neuromusculares
- Distrofias musculares
- Rehabilitación

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

- Terapia por Ejercicio
- Tratamiento

[Términos libres]:

- Problemas neurológicos
- Neuromuscular pathologies

Las combinaciones serán:

- “Neurologic Rehabilitation” [MeSH] AND “Physical therapy” [MeSH]
- “Muscular dystrophy” [MeSH] AND Treatment [MeSH]
- Rehabilitation [MeSH] AND “Muscular Dystrophies” [MeSH]
- “Physical Therapy Modalities” [MeSH] AND “Neurological Diseases” [MeSH]
- “Neuromuscular pathologies” [Término libre] AND Rehabilitation [MeSH]
- “Terapia Física” [DeCS] AND “Problemas neurológicos” [Término libre]
- “Distrofia Muscular” [DeCS] AND Tratamiento [DeCS]
- Rehabilitación [DeCS] AND “Distrofia muscular” [DeCS]

Se hizo uso de conectores como AND y OR, se debe aclarar que se utilizaron también términos libres a fin de aumentar y facilitar la disponibilidad de artículos.

Criterios de inclusión:

- Pacientes con distrofias musculares
- Terapias físicas

Criterios de exclusión:

- Terapias farmacológicas

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

- Terapias respiratorias

VI- ANÁLISIS

1. Artículo N° 1

Autor	Politano Luisa, et al.		
Título y año	Cuidado integral de las distrofias musculares en Italia. Parte 1. Tratamiento farmacológico e intervenciones de rehabilitación. 2017		
Tipo de estudio	Ensayo clínico		
Población	Intervención	Variables	Resultados
502 pacientes con distrofia muscular de Duchenne (333), distrofia muscular de Becker (129) y distrofia muscular de las cinturas (40). Con una edad entre 4 y 25 años, acompañados de un familiar entre 18 y 80 años que no tengan enfermedad que requieran cuidados intensivos.	Se llevo a cabo durante 6 meses en 8 centros especializados en el norte (3), centro (3) y sur de Italia (2). Se recopiló información con el programa clínico de distrofia muscular socio-demográfica (Md.Sd.Cs.), índice de Barthel (BI), programa de atención de MD (MD-CS) y cuestionario de problemas familiares (FPQ).	<ul style="list-style-type: none"> · Tratamiento farmacológico · Intervenciones de rehabilitación. · Distrofias musculares 	El número de medicamentos aumento con la edad, con el grado de discapacidad y con la duración de la enfermedad. 351 pacientes se vieron beneficiados con rehabilitación siendo la fisioterapia el tratamiento más frecuente. La complejidad de la rehabilitación fue mayor según la edad, el grado de discapacidad y duración de la enfermedad.

2. Artículo N° 2

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

Autor	Hind D., et al.		
Título y año	Terapia acuática para niños con distrofia muscular de Duchenne: un ensayo controlado aleatorizado de viabilidad piloto y evaluación de procesos de métodos mixtos. 2017		
Tipo de estudio	Ensayo clínico		
Población	Intervención	Variables	Resultados
12 niños con distrofia muscular de Duchenne (DMD) de 7 a 16 años, que posean una puntuación entre 8 y 34 en la evaluación NSAA y capaces de completar una caminata de 10 metros sin ayuda o asistencia.	Un grupo realizó ejercicios de terapia en tierra (LBT) manualizado y optimizado. Otro grupo realizó lo mismo más terapia acuática (AT) 30 minutos, dos veces por semana durante 6 meses: estiramiento activo asistido y/o pasivo.	<ul style="list-style-type: none"> · Terapia acuática · Niños con distrofia muscular de Duchenne. 	Se consideró que la terapia acuática estaba optimizada para 3 de cada 8 niños y otros recibieron programas muy extensos e insuficientemente enfocados.

3. Artículo N° 3

Autor	Andersen G., et al.
--------------	---------------------

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

Titulo y año	Entrenamiento a intervalos de alta intensidad en distrofia muscular facioescapulohumeral tipo 1: un ensayo clínico aleatorizado. 2017		
Tipo de estudio	Ensayo clínico aleatorizado		
Población	Intervención	Variables	Resultados
97 pacientes entre 18 y 70 años con distrofia de FSHD1.	Los pacientes fueron asignados al azar a 8 semanas de atención habitual o HIT supervisado. Después de esto todos los participantes realizaron 8 semanas de HIT no supervisado. Se evaluó dolor, M6minutos, carga de trabajo, tiempo para sentarse y pararse 5 veces, la fuerza muscular y la actividad diaria.	<ul style="list-style-type: none"> · Entrenamiento de alta intensidad. · Distrofia muscular Facio-escapulo-humeral. 	El resultado del HIT tanto supervisado como el no supervisado fue aumento del VO2. Se demostró que el HIT regular es seguro y eficaz en pacientes con FSD1H tipo 1 moderadamente afectados.

4. Artículo N° 4

Autor	Kilinç M, et al.
--------------	------------------

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

Titulo y año	Los efectos de la estimulación eléctrica y la terapia de ejercicio en pacientes con distrofia muscular de la cintura escapular. Un ensayo clínico controlado. 2015		
Tipo de estudio	Ensayo clínico controlado		
Población	Intervención	Variables	Resultados
24 pacientes diagnosticados con distrofia de las cinturas (LGMD) siendo 19 varones y 5 mujeres.	11 personas fueron al grupo para recibir estimulación eléctrica y 13 a otro grupo que recibió terapia de ejercicio. La terapia intervino 3 veces a la semana durante 8 semanas, seguido de un programa para el hogar y las visitas control después de 8 semanas. Se evaluó fuerza, resistencia, rendimiento cronometrado, actividades de la vida diaria, dolor y fatiga.	<ul style="list-style-type: none"> · Estimulación eléctrica · Terapia de ejercicio · Pacientes con distrofia muscular de la cintura escapular 	El grupo sometido a estimulación eléctrica mejoró la fuerza muscular y la resistencia. El dolor y fatiga no aumentaron después del tratamiento con estimulación eléctrica. Las AVD se mantuvieron en ambos grupos.

5. Artículo N° 5

Autor	Alemdaroglu I., et al.
Titulo y año	Diferentes tipos de entrenamiento con extremidades superiores en la distrofia muscular de

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

	Duchenne: efectos sobre el rendimiento funcional, la fuerza, la resistencia y la ambulación. 2015		
Tipo de estudio	Ensayo clínico		
Población	Intervención	Variables	Resultados
24 niños de 8 a 12 años cuyos niveles funcionales eran entre 1 y 3 grados según la clasificación de extremidad superior de Brooke (BUEFC), también tenían que ser consumidores de esteroides los últimos seis meses, ambulantes, capaces de permanecer sentados 1 hora y poder entender las órdenes del evaluador.	Se dividieron en grupo estudio (n=12) quienes se ejercitaron con un ergómetro de brazo bajo la supervisión de un fisioterapeuta, y por otro lado en grupo control(n=12) quienes se sometieron a un programa de ejercicios de fortalecimiento del rango de movimiento bajo la supervisión de familiares en el hogar. La terapia de ambos grupos duró 8 semanas (5 veces a la semana, 40 min. por sesión)	<ul style="list-style-type: none"> · Entrenamiento de miembros superiores. · Fuerza · Función · Deambulación · Resistencia · Distrofia muscular de Duchenne 	Las puntuaciones de ambulación, resistencia, función y la fuerza proximal del brazo mejoraron después del entrenamiento del grupo estudio. Se demuestra que el entrenamiento de extremidades superiores con un ergómetro de brazo es más eficaz para preservar y mejorar el nivel funcional de los pacientes con DMD en etapa temprana en comparación con los ejercicios de ROM.

6. Artículo N° 6

Autor	Jansen M., et al.
Titulo y año	El entrenamiento asistido con bicicleta retrasa el deterioro funcional en niños con distrofia

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

	muscular de Duchenne: el ensayo aleatorio controlado "no usar es desuso". 2013		
Tipo de estudio	Ensayo clínico aleatorizado		
Población	Intervención	Variables	Resultados
30 niños diagnosticados con DMD encontrados en la fase ambulatoria tardía, con dificultad de más de 5 segundos para levantarse del piso, y la necesidad de una asistencia para desplazarse. 8 niños eran ambulantes y 9 eran dependientes de silla de rueda en el grupo intervención, en comparación con 10 y 3 en el grupo control respectivamente.	Se realizó un grupo asignado a la intervención (n=17) y otro grupo control (n=13). Ésta consistió en un programa de entrenamiento asistido en bicicleta 5 días por semana durante 24 semanas. Se contó con una asistencia durante el ejercicio que fue un entrenador de movilidad con soporte de motor eléctrico. Se evaluó medida de la función motora (MFM) y marcha de 6 minutos (A6MCT).	<ul style="list-style-type: none"> · Niños con distrofia de Duchenne · Entrenamiento asistido con bicicleta 	<p>En el grupo estudio el puntaje de medida de función motora (MFM) se mantuvo, mientras que en el grupo control disminuyó. Con respecto a la prueba de ciclismo asistida de 6 minutos (A6MCT) no hubo diferencias en ninguno de los dos grupos.</p> <p>Los resultados indican que el entrenamiento asistido con bicicleta de los brazos y las piernas durante 24 semanas retrasa significativamente el deterioro funcional.</p>

7. Artículo Nº 7

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

Autor	Cudia P., et al.		
Título y año	Efectos del entrenamiento de la extremidad inferior con estimulación eléctrica funcional en la distrofia miotónica tipo I: un estudio controlado por piloto. 2016		
Tipo de estudio	Ensayo clínico		
Población	Intervención	Variables	Resultados
20 pacientes con distrofia miotónica tipo 1, con una edad entre 39-67 años. Todos presentaban deterioro muscular en la escala de clasificación MIRS mayor a 2, con presencia de debilidad del musculo tibial anterior moderado a severo aunque con capacidad para caminar.	El grupo estudio (n=4) realizó entrenamiento de ciclismo FES durante 15 días (una sesión diaria durante 30 minutos, 5 veces a la semana). El grupo control realizó durante 6 semanas resistencia convencional y entrenamiento aeróbico.	<ul style="list-style-type: none"> · Entrenamiento de extremidad inferior · Estimulación eléctrica funcional · Pacientes con distrofia miotónica tipo I 	La estimulación eléctrica funcional inducida por el entrenamiento de las extremidades inferiores fue bien tolerada y resultó en una mejoría de la fuerza muscular anterior del tibial, la fuerza muscular general y la resistencia en comparación con el entrenamiento convencional.

8. Artículo N° 8

Autor	Colson SS., et al.		
Título y año	Entrenamiento con estimulación neuromuscular eléctrica: un tratamiento seguro y eficaz para pacientes con distrofia muscular facioescapulohumeral. 2010		
Tipo de estudio	Ensayo clínico		
Población	Intervención	Variables	Resultados

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

<p>9 pacientes con FSHD (6 hombres, 3 mujeres) quienes tenían afección de los cuádriceps pero aún podían caminar.</p>	<p>Los pacientes se sometieron a entrenamiento de fuerza con NMES aplicado bilateralmente en los músculos deltoides, trapecio transversal, vasto lateral y vasto medial durante cinco sesiones de 20 minutos por semana durante 5 meses. Cada sesión estaba precedida de un calentamiento de 2 minutos y posterior a la sesión una relajación de 3 minutos.</p>	<ul style="list-style-type: none"> · Estimulación neuromuscular eléctrica · Pacientes con distrofia muscular facioescapulohumeral. 	<p>El entrenamiento de fuerza NMES fue bien tolerado. Si bien la actividad CK y las puntuaciones de dolor y fatiga en VAS no se modificaron, la mayoría de las funciones musculares (flexión y extensión del hombro y extensión de la rodilla) evaluadas por MMT aumentaron significativamente. La contracción isométrica voluntaria máxima (MVIC) de flexión y abducción del hombro y la distancia de 6MWT también se mejoraron.</p>
---	---	--	---

9. Artículo N° 9

Autor	Bankolé LC., et al.		
Título y año	Seguridad y eficacia de un programa de ejercicios domiciliarios de 6 meses en pacientes con distrofia muscular facioescapulohumeral: un ensayo controlado aleatorio. 2016		
Tipo de estudio	Ensayo clínico		
Población	Intervención	Variables	Resultados

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

<p>19 pacientes con FSHD tipo I mayor a 18 años con capacidad de realizar ciclismo.</p>	<p>Se realizó un estudio aleatorizado de 24 semanas donde el grupo estudio tuvo un entrenamiento consistente en 35 minutos (combinación de fuerza, intervalo de alta intensidad y aeróbico de baja intensidad) por semana de bicicleta en el hogar con un cicloergómetro. El grupo control también realizó un programa de entrenamiento idéntico (CTG) después de 24 semanas.</p>	<ul style="list-style-type: none"> · Ejercicios domiciliarios · Pacientes con distrofia facioescapulohumeral. 	<p>Se logró ver un incremento en el Vo2 junto con la resistencia muscular, el MVC y la distancia a pie de 6 minutos. La fatiga experimentada disminuyó. Los patrones fisiopatológicos distróficos no fueron exacerbados.</p>
---	---	---	--

10. Artículo N° 10

<p>Autor</p>	<p>Moreira-Marconi E., et al.</p>
<p>Título y año</p>	<p>El ejercicio de vibración de todo el cuerpo es tolerado bien en pacientes con distrofia muscular de Duchenne: una revisión sistemática. 2017</p>
<p>Tipo de estudio</p>	<p>Revisión bibliográfica</p>

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

Población	Intervención	Variables	Resultados
Se buscaron cuatro bases de datos. Se encontraron tres estudios elegibles.	Las búsquedas se realizaron con las bases de datos PubMed, Scopus, Science Direct y PEDro en agosto de 2015 con palabras claves.	<ul style="list-style-type: none"> · Ejercicio de vibración · Pacientes con distrofia muscular de Duchenne. 	Un trabajo indica que se observó un aumento temporal de la creatina quinasa en la DMD durante los primeros días de WBV, pero otros autores no encontraron cambios. No hay cambios significativos en la masa ósea, la fuerza muscular o los marcadores óseos. Algunos pacientes reportaron mejoría funcional subjetiva durante el entrenamiento.

11. Artículo N° 11

Autor	Jensen BR., et al.		
Título y año	Entrenamiento con peso corporal en Becker y faja de extremidades Distrofia muscular 21. 2016		
Tipo de estudio	Ensayo clínico		
Población	Intervención	Variables	Resultados

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

<p>8 pacientes (5 afectados con distrofia de Becker y 3 afectados con LGMD2) entre 18 y 65 años con capacidad de caminar pero incapaces de realizar actividades funcionales sin supervisión.</p>	<p>Se realizó entrenamiento de fuerza combinada progresiva y aeróbico durante 10 semanas, 3 sesiones por semana. Se evaluó la fuerza muscular de las piernas de cadena cinética cerrada, la fuerza isométrica de la rodilla, el ritmo de desarrollo de la fuerza (RFD) y el tiempo de reacción.</p>	<ul style="list-style-type: none"> · Entrenamiento corporal · Distrofia muscular de Becker · Distrofia muscular de las extremidades 	<p>El entrenamiento antigraavitacional mejoró la fuerza muscular de la pierna de cadena cinética cerrada a pesar de que no hubo cambios en la fuerza de extensión isométrica de la rodilla y la RFD absoluta.</p>
--	---	--	---

12. Artículo N° 12

Autor	Chang R., et al.		
Título y año	Indicadores pronósticos de trastornos neuromusculares para la derivación de cuidados paliativos. 2018		
Tipo de estudio	Retrospectivo		
Población	Intervención	Variables	Resultados
Se recopilaron 86 pacientes con	Se realizó una búsqueda en	· Indicadores pronósticos	La edad en el diagnóstico

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

distintas enfermedades neuromusculares. La edad media fue de 59 años.	la base de datos computarizada de un hospital universitario de Hong Kong de pacientes con DMN en el período de 2009 a 2016. El diagnóstico debe realizarse a una edad adulta de 18 años o más. Se extrajeron datos demográficos y perfiles clínicos.	· Cuidados paliativos · Trastornos neuromusculares	de DMN, la disnea de inicio precoz, la disfagia, el estreñimiento y la movilidad alterada mostraron una correlación estadísticamente significativa con la muerte temprana.
---	--	---	--

13. Artículo N° 13

Autor	Heutinck L., et al.		
Título y año	La actividad física en los niños con distrofia muscular de Duchenne es más baja y menos exigente en comparación con los niños sanos. 2017		
Tipo de estudio	Estudio de campo		
Población	Intervención	Variables	Resultados
84 niños con distrofia muscular de Duchenne y 198 niños sanos	Se realizó un cuestionario de actividad física consistente en 6 preguntas	· Actividad física · Niños con distrofia muscular de Duchenne	Se demostró que la intensidad y cantidad de actividad física es menor en

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

		· Niños sanos	niños con distrofia muscular de Duchenne en comparación con niños sanos. Se afirma que cuando avanza la enfermedad es más difícil mantener la actividad física y el primer impedimento de estos niños para la actividad fueron las instalaciones deportivas.
--	--	---------------	--

VII- DISCUSIÓN

El debate en los últimos años con respecto a las distrofias musculares se basa en si el entrenamiento muscular es beneficioso o perjudicial, y la respuesta aún es controvertida.

Gran parte de la discusión acerca de este tema es la falta de información y falta de estudios sobre este grupo heterogéneo de trastornos. Debido a esto, los pacientes que se encuentran en el trascurso de la enfermedad se dan a un tratamiento con poco aval científico, quedando en manos del razonamiento clínico del fisioterapeuta. Por estas razones hay una gran necesidad de investigación sobre los efectos a corto y largo plazo de las terapias que podrían ser efectivas.

Se debe dilucidar si las terapias propuestas para los pacientes con enfermedades neuromusculares logran aumentar la fuerza, la resistencia, la función y con ello la realización de las actividades de la vida diaria.

En los estudios analizados se encontraron distintas terapias todas con el fin de corroborar y comparar con un grupo control si tuvo alguna implicancia positiva, como también negativa, en los pacientes con esta patología.

En la investigación realizada por Politano L. (2017) quien investigó las rehabilitaciones y cuidados a tener en cuenta en distrofias musculares concluyó que tanto el número de medicamentos, duración de la enfermedad y grado de discapacidad era mayor cuanto más años tenían, y acabaron confirmando que la terapia para esas personas era aún más compleja que en personas jóvenes afectadas.

Así también otro estudio realizado en el año 2018 por Chang R. quien abarca todas las enfermedades neuromusculares, entre ellas la distrofia muscular, afirma que la muerte temprana de los pacientes se da por un conjunto de factores, principalmente la edad en que se diagnostica la enfermedad, además de la disnea de inicio precoz, la disfagia, el estreñimiento y la movilidad alterada. Todos ellos son indicadores pronósticos de posibles cuidados paliativos y una muerte temprana.

El estudio realizado por Jensen BR. quien investigó el entrenamiento con peso corporal en distrofia muscular de Becker y distrofia de las extremidades aplicando entrenamiento de fuerza combinada progresiva y entrenamiento aeróbico en un entorno antigraavedad durante 10 semanas, mostró un resultado de que la fuerza muscular de extensión de la pierna en cadena cinética cerrada mejoró, ésta

consistió en tres ejercicios: sentadillas, elevación de pantorrillas y estocadas. Por otro lado no hubo cambios en la fuerza isométrica de la rodilla y el ritmo de desarrollo de fuerza absoluta. El autor determina que la mejoría se debe a la adaptación neuronal que involucra el aprendizaje motor.

El artículo realizado por Bankolé LC. (2016) tuvo como objetivo conocer la eficacia de un programa de ejercicios domiciliarios durante 6 meses en pacientes con distrofia facioescapulohumeral mediante un ensayo controlado y mediante forma aleatoria se dividieron en grupo control y grupo estudio con 8 participantes cada uno. Concluyó que los patrones distróficos no fueron exacerbados y se vio un incremento en el Vo₂, la resistencia muscular y la distancia recorrida en 6 minutos, además de la disminución de la fatiga. Es un estudio con aval científico, respaldado por estudios varios y un seguimiento riguroso.

Otros estudio que trata la distrofia facioescapulohumeral es el realizado por Colsson SS., quien aplica estimulación eléctrica neuromuscular (NEMS) en distintos grupos tanto de miembros superiores como de miembros inferiores a un total de 9 pacientes en un periodo de 5 meses. Si bien no se notaron modificaciones en fatiga y dolor, se vio una mejoría en las funciones musculares y por ende en el tiempo recorrido en 6 minutos.

En un ensayo clínico realizado por Cudia P. quien también aplica estimulación eléctrica pero en este caso funcional (FES) en actividades de la vida diaria sobre una población de 20 personas adultas con distrofia miotónica tipo I. Se describió que el entrenamiento de ciclismo en combinación con el FES durante 15 días mejoró la fuerza muscular general y la resistencia en comparación con el grupo control quien realizó durante 6 semanas resistencia convencional y entrenamiento aeróbico.

Otro estudio realizado en año 2015 que abarca la investigación sobre los efectos de la estimulación eléctrica y terapia de ejercicio en pacientes con distrofia muscular de las cinturas realizado por Kiliñç M., propone que la estimulación eléctrica aumenta la fuerza muscular y la resistencia posterior al tratamiento y que no se debe tener precauciones sobre la fatiga y el dolor en estos pacientes ya que no se vieron modificaciones, no dejando identificada una contraindicación.

Andersen G. investigó el HIT (entrenamiento intervalado de alta intensidad) en distrofia muscular facioescapulohumeral concluyendo que hubo un aumento en el Vo₂ tanto en el ejercicio supervisado como en aquellas 8 semanas no

supervisadas. Se demostró que a diferencia de lo que se pensaba acerca del entrenamiento de alta intensidad, el HIT es seguro y efectivo en estos pacientes moderadamente afectados y no se debe tener en cuenta como contraindicación.

Por otra parte se encontraron artículos sobre distrofia muscular de Duchenne, ya que es la distrofia que con mayor frecuencia se presenta. Uno de los estudios fue realizado por Hind D., quien de forma aleatoria seleccionó a 12 niños con distrofia muscular de Duchenne, recibiendo algunos terapia en tierra firme (grupo control) y otros combinándola con terapia en una pileta (grupo estudio). Se llegó a la conclusión que 3 de cada 8 niños podían recibir terapia acuática, ya que para algunos el programa era muy extenso o insuficientemente enfocado, además de que un niño sufrió dolor y fatiga en el mismo día del tratamiento. Los profesionales sugieren que más estudios sobre el tema son necesarios, ya que creen que el tratamiento en el agua debe ser en un entorno comunitario y esto debería estudiarse.

La investigación realizada por Alemdaroglu I. menciona distintos entrenamientos con miembros superiores en niños, al igual que la población del estudio anterior enfocándose en el objetivo de averiguar cuáles son los resultados en fuerza, rendimiento funcional, resistencia y ambulación. El grupo estudio realizó ejercitación en un cicloergómetro de brazo y el grupo control fortalecimiento de rango de movimiento. Si bien ambos tratamientos dieron buenos resultados, se confirmó que el ejercicio con cicloergómetro mejoró aún más todas las variables que se propusieron evaluar incluido nivel funcional y fuerza, en comparación con el grupo control; y que esta terapéutica es segura y eficaz en distrofia muscular de Duchenne en etapas tempranas.

Jansen (2013) por otro lado, evaluó el uso de bicicleta como tratamiento para retrasar el deterioro funcional de los niños con distrofia muscular de Duchenne. El puntaje de la función motora en el grupo estudio se mantuvo mientras el mismo puntaje en el grupo control disminuyó. Esto significa que si bien no se encuentran aumentos en la función, hay una disminución del deterioro funcional. No se observaron efectos adversos mientras se tenga un control en el sobreesfuerzo del niño.

Heutinck L. afirmó que la actividad física en niños con Duchenne es más baja y menos exigente en comparación con niños sanos. Para ello reclutó 84 niños afectados y 198 niños sanos dando un cuestionario sobre actividad física que consistía en 6 preguntas. Mediante ese método concluyó que cuanto más avanza

la enfermedad es más difícil mantener el nivel de actividad física, dándole una mayor diferencia de función con respecto a los niños sanos. El mayor impedimento para poder estar a la par fueron las instalaciones deportivas, que no se adaptan correctamente a distintos estadios de la enfermedad restringiendo al niño.

Por último, autor Moreira-Marconi E., buscó acerca del ejercicio de vibración de todo el cuerpo en enfermedad de Duchenne mediante una revisión sistemática. Los artículos hablaron que si bien algunos participantes sugirieron mejora subjetiva de la función, no hay cambios significativos en la fuerza ni en la masa ósea.

La principal crítica que se le hace al estudio es que, las terapias fueron aplicadas a todas las distrofias musculares, y muchos artículos solo se enfocaron en un par de patologías dentro de todas las existentes, no pudiendo tener la certeza que ese mismo tratamiento dé los mismo resultados en otra distrofia muscular, que si bien tienen síntomas similares no todos tienen el mismo avance. Se debe remarcar que cada rehabilitación debe ser personalizada a cada paciente y por sobre todo individualizada y avalada según la etapa de la enfermedad. Por último, se reconoce la necesidad de más estudios científicos para determinar el programa de ejercicios óptimos, incluido la frecuencia, intensidad y duración.

VII.a Limitaciones

Las limitaciones que se presentaron en este trabajo fueron las siguientes:

- La literatura acerca del tratamiento kinésico en pacientes con distrofias musculares es limitada.
- La información sobre distrofias musculares se avoca principalmente a enfermedad de Duchenne por ser la más frecuente, cuando hay muchas por estudiar y profundizar para lograr un correcto tratamiento.
- En algunos artículos se presentó una muestra muy grande con un rango de edad variable donde impide una correcta conclusión global ya que están en distintos estadios de la patología. En otros, una muestra muy pequeña con el mismo impedimento.
- No pudo responderse el objetivo específico acerca de las precauciones a tener en cuenta.

VIII- CONCLUSIÓN

Se concluye que el manejo óptimo de las distrofias musculares requiere un enfoque multidisciplinario y se debe centrar en las medidas preventivas, promoviendo las intervenciones activas para abordar aspectos primarios y secundarios de la enfermedad.

El propósito general del presente trabajo fue conocer los efectos de la terapia física en relación con la fuerza muscular y la función de pacientes con distrofia muscular. A partir de los estudios analizados se pudo observar una tendencia a la mejoría de ambas variables de estos pacientes al recibir terapias físicas innovadoras en comparación con el ejercicio estándar o con el placebo. Las terapias encontradas avocadas a la fuerza muscular y que dieron buenos resultados fueron estimulación eléctrica, estimulación eléctrica funcional, entrenamiento aeróbico con peso corporal antigravedad y terapia de miembros superiores generada con cicloergómetro. A diferencia de los mencionados anteriormente, el ejercicio de vibración de todo el cuerpo no dio diferencias significativas en la fuerza muscular.

Otra de las variables que incluye el objetivo general es la función. Se puede concluir que las terapias físicas ayudan a evitar un deterioro funcional precoz, ayudando a prevenir complicaciones que sin una determinada rehabilitación, serían más severas y llevarían a incapacidad y muerte temprana. Terapias como la estimulación eléctrica neuromuscular, el entrenamiento de miembros superiores y el entrenamiento de miembros inferiores en bicicleta fija ayudan a mejorar la función en los pacientes con distrofia muscular.

Otra de las otras incógnitas que buscó investigar este trabajo es en qué etapa es preferible aplicar el total de la rehabilitación. Si bien no todos los artículos encontrados aclararon este arista, algunos hablaron sobre la rehabilitación en las primeras etapas, donde las complicaciones aún no están presentes y es posible retrasarlas con el tratamiento. Además, otra de las justificaciones fue que las fibras musculares, que son quienes se afectan principalmente y en su totalidad, todavía cuentan con capacidad de contracción e integridad en su estructura.

Por último se planteó la necesidad de saber las precauciones a tener a cuenta. Los estudios fueron muy acotados, los que mencionaban este punto se basan según la terapia que se aplique, la etapa de la enfermedad y el tipo de distrofia

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

presente, es por este motivo que se termina concluyendo que no hay información para responder dicho interrogante. Se necesitan más estudios referidos a las contraindicaciones y precauciones a tener en cuenta a la hora de la rehabilitación motriz.

Finalmente se determina que un programa de rehabilitación motriz puede ser efectivo para lograr una mejoría en la función, mantener la fuerza y evitar las posteriores complicaciones en pacientes con distrofias musculares.

IX- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chang RS-K, Wong YK. Prognostic indicators of neuromuscular disorders for palliative care referral. *Ann Palliat Med*. 2017;7(3):335-8. Disponible en: <http://apm.amegroups.com/article/view/16790>
2. Erazo-Torricelli R. Actualización en distrofias musculares. 2004;39 (9):860-71. Disponible en: <http://cardiacos.net/Documents/Biblioteca%20Medica/02%20-%20Cardiologia/Libros%20y%20Otros%20Espanol/2004%20-%20Actualizacion%20en%20distrofias%20musculares.pdf>
3. Chaustre D., Willington C. Distrofia muscular de Duchenne. Perspectivas desde la rehabilitación. *Rev Med*. 2011;19(1):45-55. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0121-52562011000100005&lng=en&nrm=iso&tlng=es
4. Downie P.A. Neurología para fisioterapia. 4ed. Buenos aires: Panamericana; 2017.
5. NINDS. Distrofia muscular : National Institute of Neurological Disorders and Stroke [Internet]. Estados Unidos: Bethesda; [actualizada año 2015; citado 2 de mayo de 2019]. Disponible en: https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/distrofia_muscular.htm#8
6. Macias Merlo ML., Fagoaga Mata J. Fisioterapia en pediatría. 1ed. Madrid: McGraw-hill interamericana; 2002.
7. Finsterer J, Zarrouk-Mahjoub S. Treatment of muscle weakness in neuromuscular disorders. 2016;16 (12):1383-95. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27376189>
8. Abresch RT, Carter GT, Han JJ, McDonald CM. Exercise in Neuromuscular Diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2012;23(3):653-73. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S104796511200040X?via%3Dihub>
9. Fejerman N., Fernandez Álvarez E. Neurología pediátrica. 3ed. Buenos aires: Panamericana. 2017.
10. Pérez Rivas M. Manual de enfermedades neuromusculares. 1ed. España: Ergon. 2016.
11. Chaustre R. DM, Chona S. W. DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: PERSPECTIVES FROM THE REHABILITATION. *Rev Med*. 2011;19(1):37-44. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/med/v19n1/v19n1a05.pdf>
12. Wagner KR, Lechtzin N, Judge DP. Current treatment of adult Duchenne muscular dystrophy. *Biochim Biophys Acta BBA - Mol Basis Dis*. 2007;1772(2):229-37. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0925443906001232>
13. Moreira-Marconi E, Sá-Caputo DC, Dionello CF, Guedes-Aguiar EO, Sousa-Gonçalves CR, Morel DS, et al. WHOLE-BODY VIBRATION EXERCISE IS WELL TOLERATED IN PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: A SYSTEMATIC REVIEW. *Afr J Tradit Complement Altern Med*. 2017;14(4):2-10. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5514435/>

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”

14. Politano L, Scutifero M, Patalano M, Sagliocchi A, Zaccaro A, Civati F, et al. Integrated care of muscular dystrophies in Italy. Part 1. Pharmacological treatment and rehabilitative interventions. *Acta Myol.* 2017;36(1):19-24. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5479104/>
15. SICILIANO G, SIMONCINI C, GIANNOTTI S, ZAMPA V, ANGELINI C, RICCI G. Muscle exercise in limb girdle muscular dystrophies: pitfall and advantages. *Acta Myol.* 2015;34(1):3-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4478773/>
16. Pangilinan, PH, y Hornyak, JE. Rehabilitación de las distrofias musculares. *Manual de Neurología Clínica.* 2013;110 (3rd series):471–481.
17. Erazo Torricelli R. Actualización en distrofias musculares. *Rev Neurol.* 2004;39(09):860. Disponible: <https://www.neurologia.com/articulo/2004182>
18. Colson SS, Benchortane M, Tanant V, Faghan JP, Fournier-Mehouas M, Benaïm C, et al. Neuromuscular Electrical Stimulation Training: A Safe and Effective Treatment for Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy Patients. 2010;91(5):697-702. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20434605>
19. Pérez Mederos L.M., Gonzales Benavidez, C., Rodríguez Denis, F. Enfermedad de Steinert. Presentación de un paciente. 2008;2 (1): 4-10.
20. Pires R. Distrofia muscular: tratamiento, causas, fisioterapia y dieta. Brasil: 2013 [actualizada año 2018; acceso 2 de mayo de 2019]. Disponible en: <https://www.educarsaude.com/distrofia-muscular/>
21. Heutinck L, Kampen NV, Jansen M, Groot IJ. Physical Activity in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy Is Lower and Less Demanding Compared to Healthy Boys. 2017;32(5):450-7. *Distrofia muscular:* <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28112012>
22. Inan S, y Anziska Y. Exercise in Neuromuscular Disease. 2014;34 (05):542-56. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25520026>
23. Kılınc M, Yıldırım SA, Tan E. The effects of electrical stimulation and exercise therapy in patients with limb girdle muscular dystrophy. *Neurosciences.* 2015;20(3):259-66. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4710330/>
24. Ansved T. Muscle training in muscular dystrophies. *Acta Physiol Scand* [Internet]. 2001 [citado 1 de abril de 2019];171(3):359-66. Disponible en: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/mdl-11412149>
25. Getz M., Hutzler Y., y Vermeer A. Effects of aquatic interventions in children with neuromotor impairments: a systematic review of the literature. 2006;20 (11):927–936. Disponible: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17065536>
26. Cudia P., Weis L., Baba A., Kiper P., Marcante A., Rossi S, et al. Effects of Functional Electrical Stimulation Lower Extremity Training in Myotonic Dystrophy Type I. 2016;95 (11):809–817. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27088471>

“Rehabilitación motriz en pacientes con distrofias musculares”