

TESINA

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

Título:

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

Autoras:

Marinoni, Carolina. Nro. de Legajo. IUGR - 3131

Ruiz, Camila. Nro. de legajo: IUGR - 3395

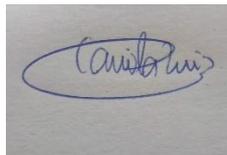
Directora:

Lic. Petrow, Noelia

Fecha de Presentación:

Santa Fe, 15/03/2023

Firmas de Autores



“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

Agradecimientos...

Gracias a nuestras familias, que con su ánimo y apoyo incondicional todo este trayecto fue posible.

A nuestra directora Noelia, que con sus conocimientos, predisposición y compañerismo supo guiarnos y motivarnos a lo largo de este proyecto.

Por último, a los profesores y autoridades de la Universidad del Gran Rosario que nos han brindado una formación privilegiada, por lo que les estamos sumamente agradecidas.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

RESUMEN

Introducción: En la actualidad, no está evidenciada la cura para las distrofias musculares. Y aún se debate si estos pacientes se benefician del ejercicio muscular. Tampoco existe evidencia que demuestre que la inactividad física cause deterioro físico adicional en la distrofia miotónica, pero como la actividad física parece prevenir la atrofia por desuso en las enfermedades musculares, sería lógico pensar que la inactividad física empeora las deficiencias físicas existentes en la distrofia miotónica. Las guías existentes hasta el momento para la prescripción de ejercicio físico se basan en evidencia de baja calidad, lo cual limita su confianza en los programas de entrenamiento de fortalecimiento y acondicionamiento físico aeróbico.

Objetivo: Analizar el impacto del ejercicio físico en relación a la fuerza muscular de las personas con Distrofia Miotónica Tipo 1 (DM1).

Métodos: Se realizó una revisión bibliográfica de artículos de evidencia científica. Como criterios de inclusión se establecieron: distrofia miotónica tipo 1 y artículos cuya fecha de publicación está comprendida entre el periodo 2005-2022.

Resultados: Se realizó lectura de títulos, abstracts y textos completos de los posibles artículos de interés, de los cuales cumplieron con los criterios de inclusión un total de 8 artículos.

Conclusión: La adherencia a los programas de entrenamiento se relaciona directamente con la ganancia de la fuerza muscular y de las adaptaciones de las fibras musculares, las mejoras se evidenciaron de forma positiva en aquellas personas que habían tenido mayor asistencia en las sesiones del programa.

Palabras claves: distrofia miotónica tipo 1, ejercicio físico, fuerza muscular.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

ÍNDICE:

I. INTRODUCCIÓN	1
I.a. Problemática:	2
II. OBJETIVOS	3
II a. General:	3
II b. Específicos:	3
III. MARCO TEÓRICO	4
III.a Enfermedades neuromusculares	4
III.a.I Definición	4
III.a.II Epidemiología y prevalencia	4
III.a.III Progresión de la enfermedad	4
III.a.IV Influencia en el organismo	5
III.a.V Tipos y clasificación de ENM	5
III.a.VI Complicaciones	6
III.a.VII Tratamientos	7
III.a.VIII Enfermedades neuromusculares y terapias físicas - ejercicio físico	8
III.b Distrofia miotónica	8
III.b.I Definición y prevalencia	8
III.b.II Patogénesis	9
III.b.III Fenotipos de DM, causas y genes causantes de DM	9
III.b.IV Características clínicas	10
III.b.V Diagnóstico	11
III.b.VI Distrofia muscular y entrenamiento físico	13
III.c Ejercicio físico	14
III.c.I Términos generales	14
III.c.II Fisiología y tipo de ejercicios	14
III.c.III Prescripción del ejercicio	15
III.c.IV Recomendaciones básicas para la prescripción de ejercicio	15
III.c.V Componentes de la prescripción de ejercicio	16
III.c.VI Ejercicio y ENM	17
III.d Fuerza muscular	18
III.d.I Generalidades	18
III.d.II Beneficios del entrenamiento de fuerza	18
III.d.III Influencia de la fuerza muscular en las actividades de la vida diaria	18
IV. JUSTIFICACIÓN	19
V. MATERIALES Y MÉTODOS	20
VI. RESULTADOS	22
VI.a Análisis de resultados:	31
VII - DISCUSIÓN	41
VIII- CONCLUSIÓN	45
IX REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	46

I. INTRODUCCIÓN

Las ENM son un grupo heterogéneo de trastornos que incluyen anomalías de la célula del asta anterior, los nervios periféricos, la unión neuromuscular y el músculo. La progresión de la enfermedad varía de forma considerable y los déficits incluyen características como debilidad muscular, pérdida sensorial, dolor y fatiga, lo que resulta en limitación de la actividad, contracturas y disminución de la calidad de vida. Aún no hay consenso respecto a las recomendaciones para la fisioterapia, el entrenamiento o el ejercicio en estos trastornos.¹

Dentro de los trastornos neuromusculares se encuentran las distrofias musculares miotónicas. Son trastornos autosómicos dominantes, su clínica se caracteriza por presentar debilidad progresiva, miotonía y cataratas de aparición temprana. Steinert fue quien describió originalmente las características clínicas de la distrofia miotónica a principios del siglo XX, mientras que a finales del mismo siglo la distrofia miotónica tipo 2 (DM2) fue reconocida como una entidad clínica diferenciada. Se conoce que la distrofia miotónica tipo 1 (DM1) causa debilidad a nivel distal en los flexores largos de los dedos, los músculos faciales y también en los dorsiflexores del tobillo. Por el contrario, las personas que padecen DM2 tienen más probabilidades de tener debilidad proximal y dolor muscular prominente. Pese a estas diferencias, ambos trastornos pueden causar manifestaciones multisistémicas a nivel del cerebro, el corazón, el sistema gastrointestinal, la piel y los sistemas endocrino y respiratorio.

Estas manifestaciones pleiotrópicas presentan a menudo diversos desafíos para el equipo médico debido a que los síntomas iniciales pueden ser neurológicos, cardíacos o gastrointestinales, entre otros. En cuanto al manejo de la DM1 y DM2 es necesario un plan multidisciplinario (médicos fisiatras, psicólogos, kinesiología, pedagogía, fonoaudiología, terapistas ocupacionales, licenciados en órtesis, licenciados en trabajo social, odontólogos, enfermeros, entre otros) con series de exámenes de detección de rutina para prever la variedad de complicaciones que pueden presentarse en estas condiciones. Según datos de registros antes evaluados se sugiere que se necesitan aproximadamente 7 años para que un paciente con DM1 sea diagnosticado adecuadamente y unos 14 años para diagnosticar un paciente con DM2. Para confirmar el diagnóstico el gold standar es la prueba de ADN, otra prueba utilizada es la de electrodiagnóstico, también pueden realizarse biopsias musculares.

En personas con DM1, la biopsia muscular puede demostrar aumento de núcleos centrales, fibras angulares, atrofia y cúmulos picnóticos, en tanto que en DM2, la biopsia

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

muscular suele ser normal o puede mostrar una variación en el tamaño de las fibras. Éstos pacientes a menudo se benefician del asesoramiento genético sobre el patrón de herencia, incluido el hecho de que las generaciones siguientes pueden correr el riesgo de una expansión repetida que provocará síntomas incluso más graves en su descendencia.²

Es sabido que para la población en general la actividad física tiene efecto preventivo sobre aquellas enfermedades relacionadas con el estilo de vida. Aún no hay evidencia directa que demuestre que la inactividad física cause deterioro físico adicional en la distrofia miotónica, pero como la fuerza muscular disminuye con el reposo en cama en individuos saludables y la actividad física parece prevenir la atrofia por desuso en las enfermedades musculares sería lógico pensar que la inactividad física empeora las deficiencias físicas existentes en la distrofia miotónica. Se cree que el ejercicio de fuerza y aeróbico de intensidad moderada es seguro y beneficioso en la distrofia miotónica, pero aún la evidencia es limitada.³

En la actualidad no está evidenciada la cura para las distrofias musculares. El tratamiento puede ser amplio y consistir en el uso de medicación, cirugía y/o rehabilitación, incluido el entrenamiento físico y muscular, entrenamiento de la capacidad aeróbica o ayudas y adaptaciones como soportes para los brazos para permitir la realización de las actividades diarias. De todos modos, aún se debate si estos pacientes con distrofias musculares pueden beneficiarse del ejercicio muscular, éste tiene en general efectos positivos a nivel psicológicos y fisiológicos para la población en general, pero debido a la degeneración muscular en la distrofia muscular existen riesgo de efectos adversos inducidos por el ejercicio, como puede ser la debilidad por exceso de trabajo luego del ejercicio de alta intensidad. Las guías existentes hasta el momento para la prescripción de ejercicio físico se basan en evidencia de baja calidad, esto limita su confianza en los programas de entrenamiento de fortalecimiento y acondicionamiento físico aeróbico.⁴

I.a. Problemática:

En base a lo expuesto anteriormente y a la literatura consultada, este estudio define su problemática en la fuerza muscular de las personas con enfermedades neuromusculares, haciendo hincapié en el padecimiento de distrofia miotónica tipo 1.

Según esta problemática surge el siguiente interrogante: ¿Cómo impacta el ejercicio físico en la fuerza muscular de las personas con Distrofia Miotónica Tipo 1?

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

II. OBJETIVOS

II a. General:

- Revisar la literatura científica con el fin de analizar el impacto del ejercicio físico en relación a la fuerza muscular de las personas con Distrofia Miotónica tipo 1.

II b. Específicos:

- Identificar programas de ejercicio físico que podrían intervenir sobre la fuerza muscular en las personas con Distrofia Miotónica Tipo 1.
- Investigar la adherencia a los programas de ejercicios físicos de las personas con Distrofia Miotónica Tipo 1.
- Analizar las adaptaciones de las fibras musculares causadas por los programas de entrenamiento en las personas con Distrofia Miotónica Tipo 1.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

III. MARCO TEÓRICO

III.a Enfermedades neuromusculares

III.a.I Definición

Las enfermedades neuromusculares (ENM) son un grupo heterogéneo de patologías, que se caracterizan por afectar el asta anterior de la médula espinal, el nervio periférico, la unión neuromuscular o el músculo.

Su origen, en su mayoría, es genético, existiendo también causas adquiridas: tóxicas, inflamatorias, inmunomediadas, metabólicas y carenciales. Se presenta de forma aislada, o formando parte de un compromiso multisistémico. ⁵

III.a.II Epidemiología y prevalencia

Las ENM son consideradas “enfermedades raras”. La prevalencia es no mayor a 1 cada 2000 habitantes. Son más de 150 entidades distintas que representan un porcentaje significativo. En la niñez, las ENM más comunes son: la distrofia muscular Duchenne (DMD), con una incidencia de entre 1 en 3500 y 1 en 5000 varones recién nacidos; la distrofia miotónica (DM1) con una prevalencia de entre 0.5 y 18.1 en 100000 habitantes y la atrofia muscular espinal (AME) que tiene una incidencia de 1 en 11000 nacidos vivos. 1 de cada 3500 personas de la población en general, está afectada por una ENM, suele estar presente desde la infancia o darse de manera tardía en la vida adulta. ⁶

III.a.III Progresión de la enfermedad

La evolución de las ENM genera una importante disminución de las capacidades físicas en los pacientes, como la afectación grave de movilidad, la capacidad de marcha y el grado de independencia para el desarrollo de las actividades de la vida diaria. La progresión de la debilidad muscular varía en cada individuo de manera variable pero inevitable, este síntoma puede afectar negativamente al desarrollo de las actividades que requieren destreza motora fina y de movimientos contra gravedad, como también actividades de desplazamientos. Como consecuencia de la evolución progresiva, la persona enferma requiere de un cuidador para ayudarlo a diario, de adaptaciones del entorno y/o equipos de asistencia para el desarrollo de diferentes actividades. ⁷

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

III.a.IV Influencia en el organismo

La pérdida de fuerza muscular es la manifestación clínica más comúnmente observada, ya sea de manera progresiva o intermitente. Otras alteraciones que pueden presentarse son fatigabilidad, atrofia muscular, miotonía, calambres, compromiso cardíaco, alteraciones sensitivas o autonómicas. La debilidad es determinante en la aparición de problemas secundarios, tales como ortopédicos (deformidades articulares), respiratorios y deglutorios, generando discapacidad en el individuo o incluso en casos severos, la muerte.⁵

III.a.V Tipos y clasificación de ENM

Las ENM pueden desarrollarse de forma genética o adquirida:

- ENM de origen genético. Se produce cuando un gen se encuentra alterado. Estas, a su vez, se subdividen en tres tipos:

- Enfermedad genética: se altera una pequeña parte del genoma. Que exista una enfermedad de este tipo puede deberse a:
 - Presencia de una anomalía cromosómica.
 - Pérdida y/o exceso de un fragmento de cromosoma.
 - Mutación de un gen.
- Enfermedad hereditaria: transmitida por uno o los dos padres. Existen distintos patrones de herencia para la transmisión de esta enfermedad:
 - Autosómica dominante: uno de los padres está afectado, aunque puede que de manera leve. En este caso los hijos tienen probabilidad de verse afectados en un 50%.
 - Autosómica recesiva: se transmite el gen alterado, pero puede desarrollarse o no la enfermedad.
 - Recesiva ligada al sexo: la alteración del gen está presente en el cromosoma que determina el sexo.
- Enfermedad congénita: está presente desde el momento del nacimiento

- ENM adquiridas.

- De origen inmunológico o de base autoinmune: el sistema inmune ataca a las células o estructuras del organismo porque no las

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

identifica como propias. Suele ocurrir tras infección viral o bacteriana previa sobre una base de predisposición genética.

- De origen infeccioso: producida por la infección de un agente que se encuentra fuera del organismo. O de origen tóxico-medicamentoso: generadas por el consumo de alcohol o fármacos, o por la exposición a tóxicos industriales o vegetales.
- De origen endocrino-metabólico: 3 mecanismos lo causan:
 - Falta de nutrientes o vitaminas necesarias.
 - Ausencia o exceso de ciertas hormonas.
 - Tóxicos endógenos.⁸

Las ENM más frecuentes son:

- DMD-DMB: es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva ligada al cromosoma X, causada por alteración del gen de la distrofina. Presenta debilidad progresiva de la cintura de miembros, que lleva a la pérdida de la marcha. Las complicaciones son alteraciones cardiorrespiratorias y ortopédicas. La evolución de la enfermedad ha cambiado por la implementación de la terapia con corticoides.
- AME: se encuentra ligada al cromosoma 5 que se presenta con un espectro clínico amplio, desde el tipo 0 neonatal más severo hasta el tipo 4 del adulto.
- DM1 es una enfermedad hereditaria de compromiso multisistémico frecuente en la edad adulta, causando afectación cardíaca y respiratoria.⁵

III.a.VI Complicaciones

La debilidad, es el síntoma primordial y el más característico de las ENM. Generalmente, la afectación se presenta de forma simétrica, progresiva y condiciona gran parte de las complicaciones. El grado de afectación es variable, de acuerdo a la patología.

Las retracciones tendino-musculares y deformidades articulares son frecuentes, como consecuencia de desbalances musculares, posturas mantenidas, largos períodos de inmovilización y cambios fibróticos en el músculo. Estas, sin duda, generan mayor limitación funcional.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

La escoliosis es generalmente flexible, producida por hipotonía y debilidad muscular. En algunos casos progresa rápidamente generando inestabilidad postural, dolor y agravamiento del compromiso respiratorio.

Otras complicaciones frecuentes son: luxaciones de cadera, fracturas, dolor, compromisos respiratorios, cardíacos y también del estado nutricional, trastornos del aparato digestivo, y alteraciones metabólicas.⁵

III.a.VII Tratamientos

La amplia variedad de ENM, de evolución y pronósticos diferentes, la dificultad para diagnosticarlas y los avances terapéuticos, exigen la intervención de diversas disciplinas médicas y de un equipo interdisciplinario en rehabilitación encabezado por un médico fisiatra, licenciados en trabajo social, psicología, kinesiología, terapia ocupacional, fonoaudiología, enfermería y pedagogía. De acuerdo a la necesidad de cada caso en particular se sumarán otros profesionales, tales como odontólogos, licenciados en órtesis, ingenieros biomédicos, entre otros.

La valoración del paciente se orienta por el marco conceptual de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF), la cual debe abarcar todos los factores que determinan la discapacidad realizando el control, prevención y tratamiento de las complicaciones que van apareciendo durante la evolución, con el objetivo general de lograr la mayor intervención según el estado de la enfermedad lo permita, promoviendo la inclusión de la persona en diversos ámbitos.

Posterior a ser realizada la evaluación nombrada anteriormente, debe pautarse el programa de rehabilitación y el seguimiento de este. A continuación, se mencionan los objetivos específicos y algunos de los lineamientos terapéuticos fundamentales:

1. Mantener o mejorar cuando es posible la fuerza muscular.
2. Prevenir complicaciones secundarias determinadas por la debilidad muscular: retracciones tendinomusculares, escoliosis y estructura tóraco-pulmonar (principalmente en los casos en que la enfermedad se manifiesta desde las primeras etapas de la vida). Abordaje del dolor.
3. Prolongar el mayor tiempo posible la autonomía para realizar las actividades de la vida diaria (AVD). Además, promover la participación del individuo, favoreciendo su calidad de vida, teniendo presente factores personales y ambientales para el abordaje. Todas las disciplinas participes del equipo, estarán enfocadas en este objetivo.⁵

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

III.a.VIII Enfermedades neuromusculares y terapias físicas - ejercicio físico

En la actualidad aún existe incertidumbre sobre riesgos o beneficios que podrían causar las terapias o ejercicios físicos sobre las ENN:

Rol del ejercicio en las ENM. En la actualidad, el rol del ejercicio es controvertido en algunas patologías como las distrofias musculares, aún no es claro el efecto en la degeneración muscular. Se sugiere actividad aeróbica submáxima evitando sobreesfuerzo, con adecuado descanso, ejercicios en piscina y bicicleta (en pacientes mayores es recomendable realizarlo de forma asistida o con movimientos asistidos por robótica).⁵

Entrenamiento aeróbico: La respuesta del músculo esquelético normal a este tipo de entrenamiento, es un aumento de la densidad capilar en el músculo. Esto, genera una mejora en la transferencia del sustrato, aumento en el tamaño y la densidad de las mitocondrias, mayores concentraciones de enzimas oxidativas y de esta manera, gran utilización de la grasa como fuente de energía para la actividad muscular, entre otros.⁹

Entrenamiento de fuerza/resistencia: Los beneficios encontrados con este tipo de entrenamiento en las ENM son: el aumento de la masa magra, la fuerza contráctil y la potencia, además de colaborar en la mejora de la función física de estas personas.¹⁰

III.b Distrofia miotónica

III.b.I Definición y prevalencia

Las distrofias miotónicas son conocidas por ser enfermedades genéticas, hereditarias, autosómicas dominante, que cursan con alteraciones en el sistema musculo esquelético afectando a otros sistemas. Se describirán dos tipos principales: enfermedad de Steinert o distrofia miotónica tipo I (DM1) y la distrofia miotónica tipo 2, también llamada síndrome de Ricker (DM2). Ambas presentan cuadros fisiopatológicos y clínicos muy similares, pero con diferencias contrapuestas entre ellas.¹¹

La DM1 es la distrofia muscular más frecuente en adultos. Su prevalencia estimada oscila aproximadamente entre 1:100.000 en algunas áreas de Japón, en Islandia y de 3-15 por 100.0001 en Europa.¹²

La prevalencia deriva de individuos con una expansión cromosómica repetida al nacer. Algunos estudios han demostrado que la mediana de edad de muerte es alrededor de los cincuenta años, siendo las principales causas las arritmias cardíacas, insuficiencia respiratoria y cáncer.¹³

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

III.b.II Patogénesis

La DM1 como la DM2, son causadas por una expansión repetida que secuestra proteínas de unión a ARN y los resultado son empalmes alternativos mal regulados. La mala regulación, consecuencia del empalme alternativo, es probablemente la causa de los diversos síntomas asociados con ambas enfermedades. Esta toxicidad del ARN es un mecanismo patogénico inusual.¹³

III.b.III Fenotipos de DM, causas y genes causantes de DM

En los pacientes con DM1, las formas de presentación pueden ser cuatro diferentes en el examen inicial: aparición en edad adulta, congénita, de comienzo en la infancia y oligosintomática de iniciación tardía. La manifestación de la enfermedad en la persona adulta, es la forma más prevalente.¹⁴

La causa de DM1, es la expansión de una secuencia repetida de trinucleótidos inestables (CTG) en una porción no traducida, pero transcrita, de la 3er región no convertida de la proteína quinasa de la distrofia miotónica (DMPK), gen ubicado en el cromosoma 19. Los individuos sin afectación de la enfermedad, tienen entre 5 y 37 repeticiones CTG. Los alelos completamente afectados ocurren con más de 50 repeticiones CTG. La PCR, es la prueba diagnóstica que se usa para detectar longitudes repetidas de menos de 100 y el análisis de transferencia de Southern, para detectar expansiones más grandes, aunque cada vez se utiliza más la PCR con triple cebado (TP-PCR), debido a que posee varias ventajas, entre ellas, requiere de menos personas para analizar y más sensible, teniendo como desventaja que no estima el tamaño de la repetición. Existe una correlación moderada, entre expansiones repetidas de CTG más largas, edad de inicio más temprana y presentación de la enfermedad más grave, en especial en repeticiones de CTG por debajo de 400.¹

Las expansiones repetidas determinan los tipos de DM: la enfermedad de tipo 1 es causada por un (CTG)_n, expansión de repetición de microsatélites en la región 3' no traducida de DMPK en el cromosoma 19q13.3. Por otra parte, la enfermedad de tipo 2 se debe a un (CCTG)_n, expansión en el intrón 1 de CNBP del cromosoma 3q21.3. Cuando ocurren mutaciones, estas conducen a la formación de agregados de transcripción en el núcleo, llamados focos, que interfieren con las proteínas encargadas en el metabolismo del ARN, incluidos algunos miembros de la familia de proteínas de unión al ARN muscleblind (MBNL). Aunque entre la DM1 y DM2 se presentan similitudes

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

clínicas y genéticas, son trastornos completamente diferentes que requieren estrategias de diagnóstico y tratamientos personalizados.¹⁴

III.b.IV Características clínicas

La DM1 y DM2, además de compartir la patogénesis relacionada con la toxicidad del ARN, tienen en común características clínicas centrales entre sí. En ambos tipos de presentaciones, se presenta la debilidad muscular, miotonía y cataratas con aparición temprana. Aunque el patrón de debilidad y otras características asociadas, son distintas en sus diversas presentaciones.¹³

En la DM1, la tríada clínica que se presenta es la debilidad muscular distal, miotonía y cataratas de inicio temprano, entre otras características asociadas con la enfermedad. La debilidad que afecta al músculo esquelético involucra los flexores distales de los dedos, los dorsiflexores del tobillo y los músculos faciales, progresando a la afectación de otros grupos musculares. Los flexores distales de los dedos suelen ser los primeros en dañarse. A la debilidad muscular progresiva, la acompaña la atrofia muscular que es marcada. En los músculos faciales, los afectados frecuentemente presentan debilidad bifacial y ptosis leve. La miotonía puede predominar en la DM1 y, a menudo, afecta las manos y la lengua. Los pacientes la describen como rigidez muscular o relajación muscular lenta. Esta, puede empeorar con el frío o el estrés y mejorar con el movimiento. Las manifestaciones cardíacas que ocurren en DM1 incluyen anomalías en la conducción cardíaca, bloqueo aurículo ventricular progresivo, siendo estas de las principales causas de muerte. Se desconoce que la insuficiencia cardíaca sintomática se asocia con la DM1, aunque los que sufren esta patología pueden tener disfunción diastólica asintomática.¹³

El síntoma más limitante en la DM1 es la fatiga. Esta, puede estar provocada por apnea del sueño, insuficiencia respiratoria y somnolencia diurna excesiva considerando a la debilidad muscular como un síntoma que puede contribuir. Estas personas presentan mayor riesgo de desarrollar apnea del sueño, comúnmente del tipo obstructivo, aunque también pueden presentar apnea central del sueño, narcolepsia o hasta insuficiencia respiratoria diurna. El desarrollo de cataratas antes de los 50 años es una característica recurrente. Además, debido a la incapacidad de cerrar los ojos durante la noche a causa de la debilidad bifacial, en la córnea pueden ocurrir abrasiones. La pérdida auditiva, también puede afectarse.¹³

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

Otro síntomas presente es el deterioro cognitivo, con amplias variaciones. La función ejecutiva y el procesamiento visual - espacial, es la más afectada. Además de presentar trastornos cognitivos, los pacientes pueden tener trastorno de personalidad por evitación y apatía, aumentando el riesgo de depresión. Los trastornos relacionados con la deglución y del aparato digestivo como disfagia, disartria y reflujo gastroesofágico pueden relacionarse con la debilidad y miotonia causando estreñimiento, diarrea, dolor abdominal o hinchazón. Los trastornos endocrinos también pueden estar presentes como la resistencia a la insulina, hipogonadismo y alteraciones de la tiroides. Las personas con DM tienen mayor riesgo de cáncer. Los tipos de cáncer que han demostrado tener un mayor riesgo son el cáncer del sistema reproductor (endometrio, ovario y testículo), melanoma, cáncer de tiroides y colorrectal.¹³

Distrofia miotónica congénita y de inicio en la infancia tipo 1:

Las manifestaciones presentes en neonatos incluyen hipotonía, insuficiencia respiratoria, problemas de alimentación y talipes equino varo (pie zambo), aunque es poco común que todos los síntomas estén presentes. La insuficiencia respiratoria puede requerir del uso de ventilación mecánica, lo que aumenta la mortalidad en los niños ventilados por más de 3 meses del 30% en el primer año de vida. Todos estos síntomas pueden resolverse en un período de varios años. Aunque no todos, la mayoría de los jóvenes que presentan esta patología, finalmente pueden deambular, respirar sin apoyo y comer por vía oral. Las manifestaciones más comunes durante la infancia son el deterioro intelectual, trastorno por déficit de atención con hiperactividad y trastornos del espectro autista. Además, los niños pueden tener síntomas gastrointestinales profundos, como diarrea, estreñimiento e incontinencia fecal. Los síntomas típicos, descritos en adultos, a menudo no se manifiestan hasta la adolescencia. El inicio de los síntomas, en la distrofia congénita ocurren después del primer año de vida y antes de los 10 años. Los signos de la primera infancia a menudo incluyen deterioro intelectual y síntomas gastrointestinales. Es esperable que los pacientes con distrofia miotónica congénita tengan un curso más grave que aquellos con inicio en la edad adulta.¹³

III.b.V Diagnóstico

A continuación se desarrolla una breve descripción de análisis, estudios y pruebas apropiadas para concluir el diagnóstico:

Análisis de sangre

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

La actividad de la creatina quinasa se presenta ligera o moderadamente elevada en pacientes con DM1 y DM2, aunque en esta última los valores de esta enzima frecuentemente son normales. Las concentraciones elevadas de fermento hepático, en particular la γ glutamyltransferasa, son hallazgos comunes, al igual que la hipogammaglobulinemia IgG, ambas por razones desconocidas.¹⁴

Estudios electrofisiológicos

Antes del uso de las pruebas genéticas de diagnóstico, la electromiografía mostraba la combinación de miotonía y cambios miopáticos, favoreciendo arribar a un diagnóstico. Sin embargo, en pacientes adultos jóvenes con leve afectación, el componente miopático puede no estar presente. Los resultados de los estudios de conducción nerviosa son normales. En la DM2, el componente miotónico es menos prominente y frecuentemente faltante o ausente, por lo que puede desviar el diagnóstico hacia la polimiositis.¹⁴

Histopatología muscular

En la DM1, los hallazgos de la biopsia muscular son notorios en el músculo distal más que en el proximal. Los descubrimientos incluyen un número muy elevado de núcleos internos, masas sarcoplásmicas, fibras anulares y atrofia moderada de las fibras tipo 1 en músculos clínicamente débiles. Por lo contrario, las características histopatológicas en la enfermedad tipo 2 son muy diferentes. Se aprecia la combinación de fibras dispersas de grupos nucleares y fibras altamente atróficas que conforman una subpoblación de fibras tipo 2a. Los nervios altamente atróficos se hallan antes de la debilidad clínica, en los músculos proximales de las extremidades inferiores.¹⁴

Pruebas de diagnóstico de ADN

En la DM1, el análisis de transferencia de Southern es la técnica que se realiza con mayor frecuencia para evaluar la mutación de expansión con la ventaja adicional de estimar el tamaño de la repetición. Como desventaja, este procedimiento presenta una leve tasa de falsos negativos. Por otra parte, en la DM2, se usa una combinación de ensayos de genotipo en la secuencia genómica de la repetición de expansión esperada. Los laboratorios encargados del diagnóstico, deben poder acceder a más de un enfoque metodológico porque algunas muestras aportaran resultados no concluyentes con un solo método como herramienta diagnóstica. Las técnicas complementarias para resultados no concluyentes son las transferencias de Southern e hibridación in situ con fluorescencia (FISH) o hibridación in situ cromogénica (CISH). Si las muestras de ADN

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

de leucocitos dan resultados no concluyentes, se utiliza el ADN de tejido muscular como alternativa.¹⁴

Imágenes de músculo y cerebro

En ambos tipos de distrofias, los cambios degenerativos grasos en los músculos, detectables por RMI, se pueden observar de manera macroscópica en paralelo con la debilidad muscular y la atrofia clínica. Aunque, el patrón de afectación es más pronunciado en los músculos de miembros inferiores en la DM1, en la enfermedad tipo 2 es diferente. En la enfermedad de tipo 1, los cambios iniciales se observan en el músculo sóleo y el gastrocnemio medial. Luego, estos son reemplazados completamente por infiltración grasa, generando cambios degenerativos, a veces antes de que se noten cambios en la parte superior de la pierna. En contraposición, en la DM2, se desarrollan cambios musculares tempranos en el grupo anterior del vasto de los músculos del muslo, con moderada preservación del recto femoral.¹⁴

En la DM1 congénita, los cambios son de forma generalizada en la sustancia blanca del cerebro, alteraciones de la sustancia gris y la atrofia, que se observan con menor frecuencia y grado estos últimos. Sin embargo, en etapas avanzadas o en casos de mayor gravedad, las variantes difusas en la sustancia blanca pueden ser menos pronunciados y diferentes a los de la DM2.¹⁴

III.b.VI Distrofia muscular y entrenamiento físico

A lo largo del tiempo, se ha discutido si el ejercicio muscular es beneficioso o perjudicial para los pacientes con trastornos miopáticos. El rol del ejercicio en el tratamiento de estos pacientes sigue siendo controversial. Debido a que la debilidad muscular es el principal síntoma, el entrenamiento muscular podría ser valioso si favorece a contrarrestar la pérdida de tejido muscular y fuerza.

El análisis sobre este tema, aún no es concluyente. El entrenamiento puede ser beneficioso o hasta incluso perjudicial dependiendo de cada caso en particular. Los pacientes, hoy en día, deben decidir si iniciar o continuar con el ejercicio basándose en opiniones de expertos o en datos empíricos. Simplemente no existe evidencia actual sobre el tipo, la frecuencia y la intensidad que se debería prescribir para el ejercicio. La fuerza de los músculos, la fatiga, las limitaciones funcionales y el dolor, deberían ser considerados en los próximos estudios sobre el tema.¹⁶

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

III.c Ejercicio físico

III.c.I Términos generales

Actividad física y ejercicio físico, con frecuencia se relacionan como conceptos similares, cuando en realidad no lo son. La actividad física se define como cualquier movimiento producido por el cuerpo como consecuencia de la contracción de los músculos esqueléticos y que genera un gasto de energía. Por el contrario, el ejercicio físico es un tipo de actividad física que se desarrolla con un movimiento corporal planificado, estructurado y repetitivo que tiene como fin el mejorar o mantener uno o más componentes de la condición física.¹⁷

Otro término que se correlaciona con los ya mencionados, es la condición física. La cual, se define como una serie de atributos o características que las personas poseen o consiguen alcanzar mediante la realización periódica de la actividad física.¹⁷

III.c.II Fisiología y tipo de ejercicios

El ejercicio físico puede ser de tipo aeróbico o anaeróbico de acuerdo al tipo de metabolismo muscular que requiere para su realización. Y según las características de la contracción isométrica e isotónica. Otra clasificación de los ejercicios es el deporte de resistencia, de coordinación y de fuerza.

Para realizar ejercicio se requiere de energía que es obtenida mediante los sistemas energéticos. El mecanismo de contracción y relajación del músculo es posible por el ATP, la principal forma de energía que la célula utiliza de manera directa y debe ser constantemente sintetizada mediante procesos metabólicos aeróbicos y anaeróbicos. El ejercicio físico ocasiona una amplia variedad de respuestas fisiológicas, metabólicas y hormonales que dependen del tipo, la intensidad y la duración del esfuerzo realizado, como también del nivel de acondicionamiento físico individual, edad, género y estado nutricional del individuo. La respuesta fisiológica y metabólica aguda, ocurre a corto plazo, en una sesión de ejercicio de manera inmediata y temporal presente en todos los sistemas del organismo. Las adaptaciones causadas por el ejercicio, cuando son realizadas de forma constante, son permanentes y generan un incremento en la capacidad funcional y acondicionamiento, favoreciendo a la mejora del organismo para así responder eficientemente al ejercicio agudo subsiguiente. La adecuada dosificación de la carga del entrenamiento y la duración generan varios tipos de adaptaciones que pueden observarse a nivel central, esto quiere decir en el sistema cardiaco, y a nivel periférico, en el sistema músculo esquelético.¹⁸

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

III.c.III Prescripción del ejercicio

Se define a la prescripción de ejercicio como una manera de indicar actividad física de manera individualizada y sistemática. Dentro de la misma, debe incluir el tipo, la intensidad, la duración, la frecuencia y la progresión de la actividad física.¹⁹

El modo óptimo de prescribir un programa para cualquier persona es basarse en la evaluación de la condición física, mediante parámetros fisiológicos medidos y la historia clínica. Teniendo en cuenta factores de riesgo, características conductuales, los objetivos y preferencias personales.¹⁹

Por su parte, los objetivos específicos en la prescripción del ejercicio varían en función de los intereses de la persona, sus necesidades, su entorno y estado de salud.¹⁹

El objetivo primordial de la prescripción del ejercicio es favorecer a las personas a incrementar su nivel de actividad física habitual. Por lo cual, el mejor programa de ejercicio será aquel que favorezca para conseguir ese cambio de conducta. Es, entonces la importancia de que los programas de ejercicio deben ser individualizados y permitir la flexibilidad en estos.¹⁹

III.c.IV Recomendaciones básicas para la prescripción de ejercicio

En un comienzo, deben realizarse las siguientes actuaciones: disponer u obtener la información médica necesaria para establecer, de forma adecuada, el estado de salud general de la persona. En lo posible, debe realizarse una exploración física, un análisis sanguíneo y una prueba de esfuerzo. Así mismo, es relevante conocer el estado actual de condición física de la persona y sus hábitos de ejercicio, como también saber las necesidades, intereses y objetivos del individuo, en relación con un programa de entrenamiento. Y de este modo, es posible establecer metas realistas a corto y largo plazo.¹⁹

Algunas recomendaciones importantes al inicio del programa son: dar a conocer a los individuos los principios del ejercicio, del proceso de prescripción de ejercicio y de los métodos de control como así también del registro de las sesiones de actividad física. Formular las instrucciones y orientaciones adecuadas en las primeras etapas del programa de ejercicio, enfatizando que es mejor comenzar lento que rápido y preferiblemente a una intensidad baja que alta al momento de realizar el ejercicio.¹⁹

Es imprescindible prever algunas actuaciones a largo plazo, con el fin de asegurar la adherencia al programa y su eficacia. Las evaluaciones de control son esenciales para establecer el estado de salud del individuo, su nivel de condición física, y para modificar, en caso de ser necesario, la prescripción del ejercicio. Con el objetivo de mejorar la adherencia al programa, es fundamental advertir a los sujetos sobre los

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

factores que causan o están asociados con el abandono de los programas de ejercicio. Mantener el volumen y la intensidad del esfuerzo dentro de los niveles adecuados, así como establecer metas realistas sobre la duración de las sesiones (generalmente no más de 60 minutos diarios) son indicaciones que permitirán una mejor adherencia y favorecerá a prevenir posibles lesiones .¹⁹

III.c.V Componentes de la prescripción de ejercicio

Para la correcta elaboración del programa de ejercicio, es necesario tener en cuenta los componentes de la prescripción del ejercicio: intensidad, duración, frecuencia, tipo de ejercicio (aeróbico/anaeróbico), progresión del mismo y la estructura de la sesión (entrada en calor/ejercicio físico/vuelta a la calma).

INTENSIDAD: Se define como el grado de exigencia de la carga de entrenamiento. Es la variable más difícil e importante de determinar, pero, a su vez, es la que se controla de forma directa en un programa de ejercicio. Su objetivo es la obtención de un efecto del entrenamiento sin alteraciones fisiológicas. Es expresada como un porcentaje de la capacidad aeróbica-funcional y el consumo máximo de oxígeno ($VO_{2m\acute{a}x}$), este es el mejor índice para medirla. Se puede calcular mediante la realización de una prueba de esfuerzo graduada o directamente con un equipo de medición de intercambio de gases respiratorios.

Si bien la medición del $VO_{2m\acute{a}x}$ de cada individuo es útil, una medida de la vigilancia diaria de la intensidad del ejercicio que el propio individuo puede medir de manera fácil y confiable, es la toma del pulso y la escala de la percepción del esfuerzo de Borg. La escala consiste en 15 puntos con una correlación directa con VO_2 (frecuencia cardíaca, ventilación y concentración de lactato en sangre).

DURACIÓN: La duración de una sesión de ejercicio es necesaria para obtener y mejorar la condición aeróbica, varía en función inversa con la intensidad del ejercicio. En general, la duración de un ejercicio aeróbico oscila entre 15 a 60 minutos, pero puede modificarse dentro de ciertos límites, dependiendo de la capacidad funcional y del estado clínico general del individuo.

La prescripción inicial debe incluir sesiones de duración e intensidad moderadas y si no se observan complicaciones, la duración se puede aumentar gradualmente. La relación intensidad/duración debe vigilarse continuamente, con modificaciones adecuadas, para que la duración de la sesión no genere fatiga.

FRECUENCIA: el umbral para la mejora de la capacidad aeróbica se consigue con una frecuencia mínima recomendada para el sujeto adulto normal de 3 sesiones a la semana. En personas obesas y en adultos sanos con poca capacidad funcional,

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

puede ser más práctico prescribir sesiones repetidas de 5 minutos, varias veces al día. Es indispensable no dejar pasar más de 72 horas entre sesión y sesión para evitar perder los beneficios adquiridos por el ejercicio.¹⁸

III.c.VI Ejercicio y ENM

Por el momento, no existe consenso con respecto a las recomendaciones para la fisioterapia, el entrenamiento o el ejercicio en trastornos neuromusculares.

En base a lo revisado en la bibliografía, el ejercicio mediante entrenamiento de fuerza o de tipo aeróbico, ha sido desaconsejado en la ENM, aunque no hay datos específicos que lo confirmen. De la misma manera, el ejercicio de alta resistencia y repetitivo, puede causar una pérdida prolongada de fuerza en músculos debilitados o desnervados.

Los ejercicios excéntricos de alta resistencia, por su parte, pueden ser perjudiciales, debido a que dichas contracciones dañan las fibras musculares, especialmente si el ejercicio se realiza más de 4 días a la semana.

La falta de ejercicio en los pacientes con trastornos neuromusculares contribuye al desacondicionamiento físico, desanimando a los pacientes a realizar ejercicio, y a su vez empeorando su estado general. Por lo tanto, se puede interpretar que menos ejercicio se asocia con un gasto calórico reducido, un aumento de peso y un déficit de masa muscular, lo que dificulta que los pacientes más débiles logren la bipedestación y una caminata segura.

Se ha podido demostrar que aquellos pacientes neuromusculares ambulatorios son menos activos y por lo tanto, gastan menos energía que individuos sanos.

Además, muchas de las personas que poseen distrofia muscular, padecen complicaciones cardíacas, en la función pulmonar (causando debilidad diafragmática) y en músculo esquelético. Todas estas, impiden que se realice ejercicio aeróbico de forma frecuente.¹

III.d Fuerza muscular

III.d.I Generalidades

La fuerza muscular debe ser considerada como una cualidad física básica dentro de la aptitud física de un individuo. Se ha demostrado, en la evidencia científica, los beneficios para mantener y mejorar la condición de la salud en las personas.²⁰

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

III.d.II Beneficios del entrenamiento de fuerza

Los beneficios se logran utilizando la fuerza para lograr la contracción muscular, y de esa manera favorecer al incremento de la resistencia anaeróbica, la fuerza muscular y el tamaño de los músculos.

La sarcopenia es la pérdida involuntaria del músculo esquelético. Es la principal causa de la disminución de la fuerza y puede medirse mediante múltiples mecanismos como lo es un estilo de vida sedentario, malnutrición, muerte de las neuronas alfa, concentraciones alteradas de hormonas y aumento de la inflamación. En la actualidad, el entrenamiento de la fuerza es uno de los mecanismos más eficaces para combatir la sarcopenia a través de la incrementación de la masa muscular, la fuerza y mejorando la adaptación neuromuscular. Por lo tanto, dentro de un programa de ejercicios, se debería incluir el entrenamiento de la fuerza. Además, el entrenamiento de la fuerza, parece ser relativamente seguro hasta incluso en los participantes con múltiples comorbilidades. Los efectos obtenidos son una mayor capacidad para realizar las AVD, prevención del deterioro funcional y la discapacidad.²¹

III.d.III Influencia de la fuerza muscular en las actividades de la vida diaria

La dependencia en las AVD y de las tareas básicas requeridas de un individuo, se asocian con un mayor riesgo de morbilidad y mortalidad. La prevalencia de discapacidad en las AVD y AIVD para al menos una actividad, es elevada en adultos mayores y tiende a aumentar con la edad. Los individuos con capacidades musculares reducidas, provocados por la masa muscular, la fuerza muscular y el rendimiento físico, tienen más probabilidades de ser dependientes en ADL y/o IADL. Cuanto más difíciles son las tareas para un individuo, más esfuerzo y demanda requiere de sus músculos.

La masa muscular podría ser predictor de la reducción de las ADL y las IADL, mientras que la fuerza muscular y el rendimiento físico son indicadores de la disminución de las ADL y/o de las IADL.²

IV. JUSTIFICACIÓN

La presencia de una enfermedad neuromuscular genera en el organismo, como principal característica, la pérdida de fuerza muscular. Esto conlleva a generar discapacidades físicas y supone, por consiguiente, la pérdida de la autonomía personal y dificultades en el movimiento, que pueden a su vez repercutir en determinadas actividades fundamentales de la vida de la persona, como pueden ser su locomoción, el desplazamiento, manipulación y alcance de objetos, entre otros. Las personas que padecen este tipo de trastornos carecen de independencia funcional, dado que en ellas se ve afectada la capacidad de cumplir y realizar a diario acciones requeridas de manera independiente, por lo que su funcionalidad se encuentra vulnerable.

No existe cura para detener o revertir los deterioros ocasionados por la enfermedad. A la hora de hablar sobre tratamientos, dentro de los más comunes se encuentran la realización de fisioterapia, comenzando de manera temprana para poder mantener la función de los músculos, combinada también con ejercicio físico y de estiramiento. Los principales objetivos de los tratamientos son la mejora de la calidad de vida y controlar las complicaciones relacionadas con su afección.

Dentro de estas enfermedades consideradas “raras” se encuentra la Distrofia Miotónica (DM), enfermedad genética, causante de debilidades musculares generalmente en músculos de rostro, manos y piernas, dificultad en la relajación de los músculos, problema en la deambulación, fatiga y dolores.

Se conoce que la práctica de actividad física de las personas con diferentes capacidades físicas es similar a las del resto de la población, requiriendo, por lo tanto, un trabajo de la capacidad aeróbica, fuerza y resistencia, así como de movilidad y flexibilidad. Teniendo en cuenta programas diseñados lo más efectivos posible, sin olvidar particularidades específicas de cada individuo, con el fin de personalizar al máximo el diseño, pudiendo así conseguir más éxito.

En base a lo desarrollado anteriormente el estudio pretende identificar programas de entrenamientos físicos que podrían intervenir sobre la fuerza muscular en personas con distrofia miotónica tipo 1, investigar la adherencia a la participación de los sujetos a dichos programas y analizar las adaptaciones causadas en las fibras musculares.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

V. MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una revisión bibliográfica de artículos de evidencia científica. Las bases de datos que se consultaron son: Biblioteca virtual en Salud (BVS), Pubmed y MinCyT

Para la búsqueda de archivos se filtraron los años de publicación desde el 2012 hasta la actualidad inclusive y se utilizaron las siguientes palabras claves:

- Los términos Mesh fueron los siguientes:
 - Myotonic dystrophy [Mesh]
 - Exercise [Mesh]
 - Muscle Strength [Mesh]

- Los términos DeCS fueron los siguientes:
 - Distrofia miotónica [DeCS]
 - Ejercicio físico [DeCS]
 - Fuerza muscular [DeCS]

- Los términos libres en inglés fueron los siguientes:
 - Physical exercise
 - Training Program
 - Aerobic exercise

- Los términos libres en español fueron los siguientes:
 - Entrenamiento

Por lo antes dicho, las combinaciones en inglés que se plantearon fueron:

- (“Myotonic Dystrophy”) AND (“Physical Exercise”) Fueron identificados un total de 6 artículos.
- (“Myotonic Dystrophy”) AND (“Training Program”) AND (“Muscle Strength”) Fueron identificados un total de 7 artículos.
- (“Myotonic Dystrophy”) AND (“Aerobic exercise”) Fueron identificados un total de 12 artículos.
- (“Myotonic Dystrophy”) AND (“Exercise”) AND (“Muscle Strength”) Fueron identificados un total de 32 artículos.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

Las combinaciones en español que se plantearon fueron:

- (“Distrofia miotónica”) AND (“Ejercicio físico”) AND (“Fuerza Muscular”). Fueron identificados un total de 15 artículos.
- (“Distrofia miotónica”) AND (“Ejercicio”). Fueron identificados un total de 69 artículos.
- (“Distrofia miotónica”) AND (“Entrenamiento”) AND (“Fuerza Muscular”). Fueron identificados un total de 16 artículos.

Las combinaciones realizadas en MinCyT fueron:

- Distrofia miotónica y ejercicio: No se encontraron resultados.
- Distrofia miotónica y fuerza muscular: No se encontraron resultados.

Como criterios de inclusión se establecieron:

- Pacientes diagnosticados con DM1.
- Artículos que incluyeran un programa de entrenamiento.
- Artículos publicados entre los años 2005 y 2023.

Como criterios de exclusión se establecieron:

- Artículos en donde la muestra del estudio fuesen animales.
- Artículos en donde se habían evaluado otras terapéuticas que no sean la rehabilitación/entrenamiento como (terapia génica, terapia farmacológica, entre otras).
- Artículos repetidos.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica tipo 1.”

VI. RESULTADOS

Luego de la búsqueda inicial y de aplicar los filtros correspondientes, se encontraron un total de 157 artículos relacionados con la temática presentada.

57 corresponden a la búsqueda realizada en Pubmed, mientras que 100 corresponden a la búsqueda realizada en Biblioteca virtual en Salud (BVS).

Se realizó lectura de títulos, abstracts y textos completos de los posibles artículos de interés, de los cuales cumplieron con los criterios de inclusión un total de 8. El resto fue apartado.

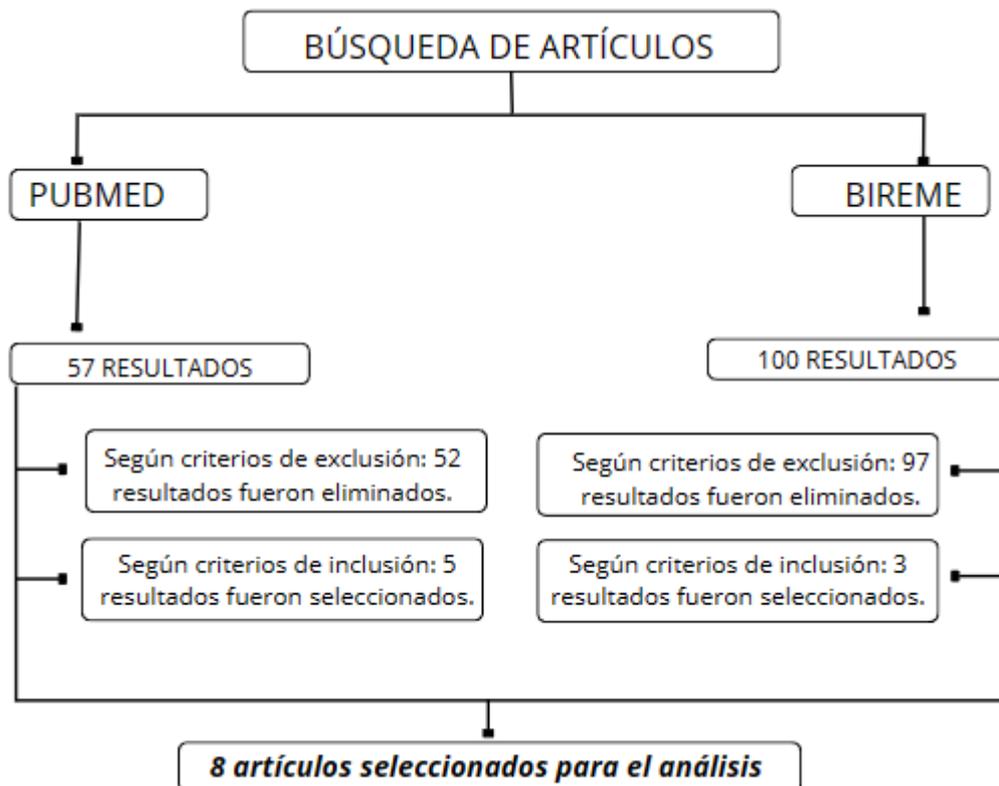


Gráfico N° 1: Diagrama de flujo del proceso de selección de artículos.

A continuación, fueron analizados un total de 8 artículos que cumplieron con los criterios preestablecidos.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Autor/es	Brady LI. et al. ²³		
Título y Año	Impact of habitual exercise on the strength of individuals with myotonic dystrophy type 1 - 2014.		
Tipo de estudio	Estudio retrospectivo		
MUESTRA	INTERVENCIÓN	VARIABLES	RESULTADOS
<p>Se incluyeron un total de n=63 sujetos. n=31 pacientes fueron designados para el grupo ejercicio por ser físicamente activos. Mientras que n=32 pacientes sedentarios fueron designados para el grupo control</p>	<p>Para la extensión de la rodilla, los sujetos se colocaron en la máquina con la rodilla flexionada a 90 grados. Para la flexión del codo, la parte superior del brazo se colocó sobre la almohadilla de soporte con el hombro en flexión de 70 grados, abducido a 30 grados y el codo a 90 grados de flexión (para mujeres) y 120(para hombres). La fuerza de agarre se midió en ambas manos con un dinamómetro isométrico. El ancho de agarre se ajustó al tamaño de la mano de los pacientes. En todos los movimientos evaluados se le indicó realizar tres repeticiones de 5 segundos con 30 segundos de descanso entre cada prueba.</p>	<p>- Fuerza (para evaluarla se utilizaron dinamómetros: para la extensión de la rodilla y la flexión del codo se utilizó un Biodex System 3, Biodex Medical Systems, Shirley, NY. Mientras que para el agarre se usó JAMAR, Sammons, Bolingbrook, IL).</p>	<p>Los torques de extensión de la rodilla y de flexión de codo de los pacientes con DM1 físicamente activos eran mayores en el grupo ejercicio que los del grupo de control (p=0,02) La fuerza de prensión media de los pacientes con DM1 físicamente activos fue mayor que la de los pacientes con DM1 sedentarios tanto para el lado izquierdo (p=0,01) y diestros (p=0.02)</p>

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Autor/es	Missaoui B. et al. ²⁴		
Título-Año	Posture and gait abilities in patients with myotonic dystrophy (Steinert disease). Evaluation on the short-term of a rehabilitation program-2010		
Tipo de estudio	Ensayo clínico no controlado		
MUESTRA	INTERVENCIÓN	VARIABLE	RESULTADOS
Se incluyeron un total de n=20 pacientes (13 hombres y 7 mujeres)	Se realizaron 15 sesiones en un periodo de 6 semanas por 2 horas aproximadamente. - Ejercicio de fortalecimiento: se centró en el entrenamiento muscular a la altura de rodilla con dinamómetro isocinético con 5 series de 10 contracciones contra resistencia.	- Fuerza (para su evaluación se utilizó un dinamómetro isocinético Cybex Norm)	Se observaron mejoras significativas del torque máximo en fuerza de cuádriceps de la extremidad más débil ($p < 0,01$) como así también en los isquiotibiales ($p < 0,001$) pero no así en el cuádriceps del miembro inferior más fuerte.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Autor/es	Sjögreen L. et al. ²⁵		
Título-Año	The effect of lip strengthening exercises in children and adolescents with myotonic dystrophy type 1-2010		
Tipo de estudio	Ensayo clínico controlado		
MUESTRA	INTERVENCIÓN	VARIABLE	RESULTADOS
Se incluyeron un total de n=8 pacientes con DM1 entre niños y adolescentes de entre 7 y 19 años.	A las 8 personas seleccionadas se les realizó 3 mediciones y luego se las dividió en subgrupo A (comenzaron las terapias de 16 semanas) y subgrupo B (fueron controles sin terapia). Se realizaron 3 sesiones de entrenamiento con pantalla oral durante 16 min, 5 días a la semana. Las sesiones uno y dos incluyeron 3 minutos de entrenamiento activo con la pantalla oral. durante 5 segundos y luego hacía una pausa de 5 segundos. Ésta acción se repitió durante un período de 3 min. La sesión tres incluyó uso pasivo de 10 minutos de la pantalla oral dentro de los labios cerrados.	- Fuerza (para medirla se utilizó un medidor de fuerza del labio calibrado: LF100, Detektor AB, Gotemburgo, Suecia)	El 50% de los pacientes mejoró la fuerza de labios después del tratamiento (p=0,362)

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Autor/es	Lessard I. et al. ²⁶		
Título-Año	Effects and Acceptability of an Individualized Home-Based 10-Week Training Program in Adults with Myotonic Dystrophy Type 1-2020		
Tipo de estudio	Ensayo clínico controlado		
MUESTRA	INTERVENCIÓN	VARIABLE	RESULTADOS
<p>Se incluyeron n=15 pacientes. Los 15 pacientes fueron asignados al azar en grupo control(GC) y grupo dispositivo(GD)</p>	<p>Para los dos grupos se realizó el programa de entrenamiento supervisado individualizado 3 veces por semana durante 10 semanas. Para el GC se incluyeron: -Sit- to stand -Squat -Estocadas alternadas Los descansos entre ejercicios eran de 2 minutos con una ejecución en 6 segundos. En el GD se entregó una pulsera inteligente a cada participante, que oprimiendo un botón se activaba el modo de entrenamiento y se lanzaba un protocolo de guía paso a paso mediante instrucciones vocales durante toda su sesión.</p>	<p>- Fuerza: se evaluó utilizando dinamómetro manual electrónico lineal MEDupTM para los miembros inferiores. - Adherencia al programa de entrenamiento. La tasa de cumplimiento se calculó dividiendo el número de sesiones de ejercicio que los participantes informaron haber realizado por el número de sesiones que se esperaba que realizaran a lo largo del estudio (30 sesiones)</p>	<p>- En la medición de la fuerza muscular (MIMS) se observó una mejor significativa en los músculos flexores de rodilla ($p=0,033$) luego del programa de entrenamiento en ambos grupos. -La tasa de adherencia no mostró diferencias estadísticamente significativas ($p 0,859$).</p>

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Autor/es	Aldehag A. et al. ²⁷		
Título-Año	Effects of hand-training in persons with myotonic dystrophy type 1 – a randomized controlled cross-over pilot study–2013		
Tipo de estudio	Ensayo clínico controlado		
MUESTRA	INTERVENCIÓN	VARIABLES	RESULTADOS
<p>Un total de n=35 fueron reclutados de un registro de adultos con DM1. (Se registró abandono de n=7 en el grupo A y n=3 en el grupo B)</p>	<p>El programa de entrenamiento manual consistió en ejercicios dinámicos de fuerza-resistencia con masillas de resistencia en un periodo de 12 semanas, Cada movimiento de masa consistió en 1 serie de 10 repeticiones durante las semanas 1 a 4, 2 series de 10 repeticiones durante las semanas 5 a 8 y 3 series de 10 repeticiones durante las semanas 9 a 12. Cada uno de los movimientos aislados de los dedos consistió en 1 serie de 3 repeticiones durante las semanas 1 a 4, 2 series de 3 repeticiones durante las semanas 5 a 8 y 3 series de 3 repeticiones durante las semanas 9 a 12. Una sesión de entrenamiento tomó aproximadamente 1 h e incluyó, además ejercicios de estiramiento para los músculos de la muñeca y los dedos.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Fuerza (la fuerza de prensión manual y de pellizco fueron medidas con un dinamómetro electrónico: Grippit-(AB Detector, Göteborg, Suecia), mientras que la fuerza en los flexores y extensores de la muñeca se midió con el miómetro portátil Microfet2 (Hoggan Health Industries, Utah, UT) - Adherencia al programa de entrenamiento se fijó en un 75%, equivalente a 27 sesiones realizadas. (los análisis de abandono se realizaron mediante la prueba exacta de Fisher) 	<p>La fuerza flexora isométrica de la muñeca (p =0,048) y la fuerza de agarre manual (p=0,059) demostró diferencias estadísticamente significativas. De lo contrario, la fuerza de agarre de pellizco (p=0,154) y fuerza extensora isométrica de muñeca (p=0,337) no evidenciaron diferencias estadísticamente significativas. En el grupo A, 9 personas presentaron una adherencia aceptable (75%) y en el grupo B solo 4 personas.</p>

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Autor/es	Kierkegaard M. et al. ²⁸		
Título – Año	Feasibility and effects of a physical exercise programme in adults with myotonic dystrophy type 1: a randomized controlled pilot study. 2011		
Tipo de estudio	Ensayo clínico controlado		
MUESTRA	INTERVENCIÓN	VARIABLE	RESULTADOS
Se incluyeron un total de n=35 personas (n=18 grupo entrenamiento, n=17 grupo control)	La sesión de entrenamiento consistió en: -Calentamiento de 9 a 10 min -Ejercicios de flexibilidad de 3 a 4 min. -Ejercicios de fuerza para brazos, espalda y abdomen de 6 a 7 min. -Ejercicios de equilibrio en bipedestación de 3 a 4 min. -Actividades aeróbicas de 11 a 12 min. -Ejercicios de enfriamiento de 9 a 10 min. Las sesiones fueron de 60 minutos, 2 veces por semana durante 14 semanas.	- Adherencia al programa de entrenamiento (los análisis de abandono se llevaron a cabo mediante la utilización de la prueba exacta de Fisher) - Fuerza (se evaluó mediante la prueba de parada cronometrada (TST))	Las puntuaciones de autoeficacia en el ejercicio en el grupo de entrenamiento se correlacionaron con la asistencia, no significativamente antes de la intervención (p=0.117) y significativamente después (p=<0,001)

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Autor/es	Orngreen MC. et al. ²⁹		
Título - Año	Aerobic training in patients with myotonic dystrophy type 1-2005		
Tipo de estudio	Ensayo clínico no controlado		
MUESTRA	INTERVENCIÓN	VARIABLE	RESULTADOS
<p>Se incluyeron un total de n=12 pacientes con DM1 de los cuales 3 eran mujeres y 9 hombres.</p>	<p>Se realizaron 12 semanas de entrenamiento aeróbico en el hogar con cicloergómetro. Cada sesión duró 35 minutos (5 minutos de calentamiento y 30 minutos de ejercicio a la frecuencia cardiaca objetivo). El total de sesiones fue de 50 y semanalmente se incrementó durante las primeras 4 semanas a 5 veces por semana el entrenamiento.</p>	<p>- Adaptaciones de las fibras musculares (biopsia con aguja del músculo vasto lateral izquierdo, dichas biopsias se tiñeron con ulex y ATPasa a pH 4,3 y se analizaron en cuanto al tamaño y tipo de fibra muscular y la densidad capilar (programa de análisis TEMA, Check Visión, Stoevring, Dinamarca).</p>	<p>- 92% de adherencia al programa en 9 pacientes - El área de fibras musculares aumento durante el periodo de entrenamiento (p=0,01)</p>

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Autor/es	Mikhail Al. et al. ³⁰		
Título-Año	Aerobic exercise elicits clinical adaptations in myotonic dystrophy type 1 patients independently of pathophysiological changes. - 2022		
Tipo de estudio	Ensayo clínico controlado		
MUESTRA	INTERVENCIÓN	VARIABLES	RESULTADOS
<p>Se incluyeron un total de n=11 reclutados de la Clínica Neuromuscular y Neurometabólica de la Universidad McMaster n=11 sujetos sanos emparejados por edad y sexo inactivos para valores de referencia.</p>	<p>La intervención de ejercicio, consistió en 3 sesiones de entrenamiento semanales durante 12 semanas en cicloergómetro y solo fue realizada por el grupo que tenía DM1 Se realizaron 6 visitas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - La visitas 1 y 4 consistieron en medidas antropométricas, evaluación de la composición corporal, electrocardiografía y evaluación del estado cardiorrespiratorio. -La visitas 2 y 5 incluyeron pruebas funcionales (prueba de caminata de 6 minutos, de sentarse y levantarse 5 veces y de levantarse), pruebas de espirometría y pruebas de fuerza (extensión isométrica máxima de la rodilla, fuerza de prensión y presión). -Y para las visitas 3 y 6 se realizó una extracción de sangre y una biopsia de músculo esquelético del vasto lateral. 	<ul style="list-style-type: none"> - Adaptaciones de las fibras musculares (se obtuvo una biopsia de músculo en reposo de la sección media del vasto lateral) - Fuerza (para medirla se utilizó un dinamómetro: Sistema 3, Biodex Medical Systems) - Adherencia al programa de entrenamiento (la medición se realizó mediante un registro de asistencia calculando el total de las visitas programadas en un periodo de 12 semanas (3x12=36) por las inasistencias al mismo) 	<ul style="list-style-type: none"> - El área de sección transversal de miofibras (CSA) aumentó aproximadamente un 30% independientemente del tipo de fibra (p=0,052). - La fuerza evaluada en la musculatura de extensión, flexión de rodilla, prensión y presión, no evidenciaron cambios estadísticamente significativos(p= >0,99) - La adherencia al tratamiento fue del 98%.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

VI.a Análisis de resultados:

De los 8 artículos seleccionados, todos incluyen un programa de entrenamiento aplicados a sujetos con DM1.

De las variables analizadas en los 8 artículos, las que se consideraron relevantes fueron aquellas que se relacionaban con la temática del trabajo.

Ellas fueron: fuerza muscular, adaptaciones de las fibras musculares causadas por los programas de entrenamiento y adherencia a los programas de ejercicios físicos.

Fuerza muscular:

De los 8 artículos seleccionados, 6 respondieron a uno de nuestros objetivos, el mismo se encontraba focalizado en identificar programas de ejercicio físico que podrían intervenir sobre la fuerza muscular en las personas con DM1.

4 de los 6 artículos se centraron en el análisis de fuerza de músculos de miembros inferiores **Brady LI et al.**²³ (2014) analizó extensión de rodilla, **Missaoui B et al.**²⁴ (2010) además de los extensores de rodilla, analizó la fuerza de los flexores de rodilla, por otra parte **Lessard I et al.**²⁶ (2021) asimismo evaluó extensores y flexores de rodilla, flexión, extensión y abducción de cadera y dorsiflexores de tobillo, mientras que **Mikhail AI et al.**³⁰ (2022), se encargó de evaluar extensores de rodilla, y también musculatura de miembro superior haciendo énfasis en la fuerza de agarre manual y agarre de pinza (pellizco) de la misma manera que lo hicieron **Brady LI et al.**²³ (2014) y **Aldehag A et al.**²⁷ (2013), éste último a su vez también evaluó fuerza flexora y extensora isométrica de muñeca y **Brady LI et al.**²³ (2014) adicionalmente evaluó flexores de codo, y solo uno de los artículos seleccionados evaluó fuerza a nivel de los labios **Sjögreen L et al.**²⁵ (2010).

En el análisis se evidenció mejora significativa de la fuerza muscular de los extensores de rodilla en el estudio de **Brady LI et al.**²³ (2014) donde se observó que los torques de extensión de la rodilla de los pacientes con DM1 físicamente activos eran mayores que los del grupo de control ($p=0,02$), mientras que en el estudio de **Missaoui B et al.**²⁴ (2010) solo hubo mejoras significativas para los cuádriceps de la extremidad más débil ($p<0,01$) no ocurrió de la misma manera en los cuádriceps de la extremidad más fuerte. En contraposición no se evidenciaron mejoras en éste grupo muscular en los resultados del trabajo de **Lessard I et al.**²⁶ (2021) ($p=0,851$) y **Mikhail AI et al.**³⁰ (2022) ($p>0,99$).

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Respecto de la evaluación de fuerza muscular de los flexores de rodilla hubo mejora estadísticamente significativa en los estudios de **Missaoui B et al.**²⁴ (2010) y **Lessard I et al.**²⁶ (2021): ($p < 0.001$) y ($p = 0,033$) respectivamente.

Cabe destacar que es la única mejora significativa encontrada en el estudio de éste último mencionado, ya que no se encontraron mejoras en el resto de los 5 grupos musculares evaluados en su estudio.

La evaluación de fuerza de agarre manual indicó que hubo mejora estadísticamente significativa en 2 de los 3 artículos que la evalúan. El aumento en los pacientes con DM1 físicamente activos fue mayor que la de los pacientes con DM1 sedentarios tanto para el lado izquierdo ($p = 0,01$) y derecho ($p = 0,02$) en el estudio de **Brady LI et al.**²³ (2014). Mientras que en el estudio de **Aldehag A et al.**²⁷ (2013), de igual manera, presentó diferencias estadísticamente significativas en la fuerza de agarre manual ($p = 0,059$). A su vez también se evidenciaron mejoras en la intervención para la fuerza flexora isométrica de la muñeca, la misma aumentó con una media de 8 N ($p = 0,048$), en éste trabajo también fueron evaluadas la fuerza de agarre de pinza (pellizco) y la fuerza extensora isométrica, en donde no se encontraron cambios estadísticamente significativos ($p = 0,154$) y ($p = 0,337$) respectivamente.

En el trabajo realizado por **Mikhail AI et al.**³⁰ (2022) no se encontraron mejoras significativas tanto para fuerza de agarre como agarre de pinza (pellizco) ($p = > 0,99$).

Por su parte el único artículo que evaluó la fuerza muscular de los flexores de codo fue el de **Brady LI et al.**²³ (2014), el mismo evidenció que el torque de flexión del codo fue mayor para los pacientes con DM1 en el grupo de ejercicio vs control ($p = 0,02$).

Por último en el trabajo realizado por **Sjögreen L et al.**²⁵ (2010) en el subgrupo A: A1 y A2 tuvieron una mejora significativa en la fuerza máxima de los labios después del tratamiento en comparación con el valor inicial y la mejora duró de 12 a 16 semanas después del tratamiento, mientras que en el subgrupo B: B1 y B3 mejoraron considerablemente la fuerza máxima del labio durante el mantenimiento. Solo en el caso B1, la fuerza máxima del labio mejoró aún más después del tratamiento. Llegando a la conclusión de que solo el 50% de los participantes alcanzaron los criterios para mejorar la fuerza máxima de los labios después del tratamiento. Sin embargo, al analizar los resultados a nivel de grupo no hubo diferencia entre los cambios en la fuerza de los labios obtenidos después del tratamiento en comparación con los obtenidos después de ningún tratamiento ($p = 0,362$).

Adaptaciones de las fibras musculares:

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

De los 8 artículos seleccionados, solo 2 nos permitieron analizar las adaptaciones a nivel muscular luego de la aplicación de un programa de entrenamiento dirigido a sujetos con DM1. Para estudiar ésta variable los evaluadores tuvieron en cuenta el área de sección transversal del músculo (CSA) y la distribución de las fibras tipo I y fibras tipo II.

En los estudios realizados por **Orngreen MC et al.²⁹ (2005)** y **Mikhail AI et al.³⁰ (2022)** los resultados arrojaron mejoras significativas tras evaluar el CSA.

En el estudio realizado por **Orngreen MC et al.²⁹ (2005)** el CSA de fibras tipo I y de fibras tipo IIa aumentaron durante el período de entrenamiento: 5099 - 390 a 6339 - 481 m². ($p=0.01$) y 5181 - 469 a 6136 - 570 m², ($p=0.01$) respectivamente, por otro lado la distribución del tipo de fibra no cambió significativamente durante ese período. **Mikhail AI et al.³⁰ (2022)** por su parte evidenció aumentó de CSA aproximadamente de un 30% ($5981 \pm 530 \mu\text{m}^2$ hasta $7925 \pm 1060 \mu\text{m}^2$) independientemente del tipo de fibra ($p=0,052$) y encontró que el entrenamiento físico redujo notablemente la frecuencia de las fibras atroficas de tipo I más pequeñas ($p < 0,05$) y aumentó la frecuencia de las fibras hipertróficas más grandes, sin que se observase cambios en las fibras tipo IIa.

Adherencia a los programas de entrenamiento:

De los 8 artículos seleccionados, 5 de ellos aportaron información necesaria para analizar ésta última variable.

En el estudio realizado por **Mikhail AI et al.³⁰ (2022)** los participantes presentaron una adherencia promedio del 98% durante la intervención de ejercicio, 10 de los 11 participantes cumplieron con las 12 semanas de entrenamiento, mientras que solo uno completó 8 semanas de las 12 requeridas. **Orngreen MC et al.²⁹ (2005)** registró una adherencia del 92% en nueve de los participantes, mientras que tres participantes solo completaron 21, 32 y 27 de las 50 sesiones de entrenamiento planificadas respectivamente. **Kierkegaard M et al.²⁸ (2011)** y **Aldehag A et al.²⁷ (2013)** fijaron su adherencia en un 75%, (21 de 28) y (27 sesiones) respectivamente.

En el programa de ejercicio planteado por **Kierkegaard M et al.²⁸ (2011)** solo 11 de 18 participantes tuvieron una adherencia aceptable, otros 3 participantes solo asistieron a 15-17 sesiones mientras que otros 4 participantes solo concurren a 3-5 veces. Mientras que en el de **Aldehag A et al.²⁷ (2013)** el grupo A 9 participantes tuvieron una adherencia aceptable, 2 registraron adherencia baja y 7 participantes abandonaron. Mientras que en el grupo B 4 participantes tuvieron una adherencia aceptable, 10 registraron adherencia baja y 3 participantes abandonaron. La adherencia aceptable en este estudio había sido prefijada en 75% de asistencia al programa de entrenamiento (al menos 27 sesiones), mientras que la adherencia baja fue del 57,5%.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Para **Lessard I et al.²⁶ (2021)** se había fijado un 70% de asistencia aceptable (21 de 30) sesiones. Mientras que a lo largo del trabajo se registró abandono del 25%: un participante del grupo control y cuatro participantes del grupo dispositivos.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Tabla 1: Intervención del programa de entrenamiento.

Artículo	Dosificación				Fuerza	Adaptación de las fibras musculares	Adherencia
	Duración sesión	Frecuencia semanal	Dosificación de carga	Duración total			
Brady LI et al. (2014) ²³	No especifica	Más de 2 veces por semana	Para la extensión de la rodilla, la flexión del codo y la fuerza de agarre los sujetos realizaron tres contracciones voluntarias máximas de 5 segundos, con 30 segundos de descanso entre cada prueba. Las mediciones de fuerza isométrica se realizaron utilizando dinamómetro.	1 año	<p>Los torques de extensión de la rodilla de los pacientes con DM1 físicamente activos eran mayores que los del grupo de control $p=0,02$.</p> <p>El torque de flexión del codo fue mayor para los pacientes con DM1 en el grupo de ejercicio vs control $p=0,02$.</p> <p>La fuerza de prensión media de los pacientes con DM1 físicamente activos fue mayor que la de los pacientes con DM1 sedentarios tanto para el lado izquierdo $p=0,01$ y derecho $p=0,02$</p>	No evalúa	No evalúa

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Missaoui B et al. (2010) ²⁴	2 horas	2-3 días	<p>El programa de fortalecimiento muscular se centró en el entrenamiento muscular a la altura de la rodilla en un dinamómetro isocinético. Las sesiones incluyeron una sucesión de cinco series de 10 contracciones contra resistencia con una velocidad variable de 60 a 180 grados por segundo.</p> <p>El entrenamiento de resistencia consistió en caminar en una cinta rodante: una sesión de 20 minutos con una velocidad adaptada al 60% de la frecuencia cardíaca máxima</p>	6 semanas, 15 sesiones	<p>Las relaciones isquiotibiales/cuádriceps fueron 0,67 y 0,68 $p < 0.01$ y $p < 0.05$ respectivamente.</p> <p>Luego del entrenamiento de fuerza, se observó una mejora significativa del torque máximo para los cuádriceps de la extremidad más débil 9 - 12 Nm, $p < 0,01$ e isquiotibiales fuertes y débiles 12 - 7 y 11 - 10 Nm respectivamente, $p < 0.001$.</p> <p>Sin mejoría del cuádriceps de la extremidad más fuerte. Las proporciones fueron respectivamente 0,85 y 0,86 después del entrenamiento.</p>	No evalúa	No evalúa
Sjögreen L et al. (2010) ²⁵	16 minutos	15 días	<p>El programa diario se dividió en tres sesiones de entrenamiento. Las sesiones uno y dos incluyeron 3 minutos de entrenamiento activo con la pantalla oral. Un profesor, un padre o el propio paciente tiraban de la pantalla oral durante 5 seg tanto como fuera posible sin sacarla de la boca y luego hacía una pausa de 5 seg. Esta acción se repitió durante un período de 3 min. La sesión tres incluyó un uso pasivo de 10 minutos de la pantalla oral dentro de los labios cerrados</p>	16 semanas	<p><u>Subgrupo A:</u> casos A1 y A2 tuvieron una mejora significativa en la fuerza máxima de los labios después del tratamiento en comparación con el valor inicial y la mejora duró de 12 a 16 semanas después del tratamiento.</p> <p><u>Subgrupo B:</u> casos B1 y B3 mejoraron considerablemente la fuerza máxima del labio ya durante el mantenimiento. Solo en el caso B1, la fuerza máxima del labio mejoró aún más después del tratamiento</p> <p>. El 50% de los participantes alcanzó los criterios para mejorar la fuerza máxima de los labios después del tratamiento. Sin embargo, al analizar los resultados a nivel de grupo no hubo diferencia entre los cambios en la fuerza de los labios obtenidos después del tratamiento en comparación con los obtenidos después de ningún tratamiento ($p = 0,362$).</p>	No evalúa	No evalúa

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Lessard I et al. (2021) ²⁶	No especifica	3 días	<p>Se realizaron tres ejercicios: sit-to-stand, squat, soporte de pared y estocadas alternadas con un descanso de un minuto entre las series y un descanso de dos minutos entre cada ejercicio.</p> <p>Para todos los ejercicios, cada repetición debía ejecutarse en seis segundos (tres segundos para cada fase del movimiento: concéntrico y excéntrico). Durante cada sesión, se realizaron de dos a cuatro series con cinco a ocho repeticiones para cada ejercicio.</p>	10 semanas, 30 sesiones	<p>En la medición de la fuerza muscular (MIMS) se observó una mejor significativa entre las 2 evaluaciones en los músculos flexores de rodilla (p=0,033)</p>	No evalúa	<p>Tasa de asistencia aceptable 70% (21 de 30 sesiones de entrenamiento)</p> <p>La tasa de abandono fue del 25% (grupo control: 1 y grupo dispositivo: 4).</p>
Aldehag A et al. (2013) ²⁷	1 hora	3 días	<p>Cada movimiento de masa consistió en 1 serie de 10 repeticiones durante las semanas 1 a 4, 2 series de 10 repeticiones durante las semanas 5 a 8 y 3 series de 10 repeticiones durante las semanas 9 a 12. Cada uno de los movimientos aislados de los dedos consistió en 1 serie de 3 repeticiones durante las semanas 1 a 4, 2 series de 3 repeticiones durante las semanas 5 a 8 y 3 series de 3 repeticiones durante las semanas 9 a 12.</p>	12 semanas por grupo	<p><u>Mejoras estadísticamente significativas:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Fuerza flexora isométrica de la muñeca (p=0,048). - Fuerza de agarre manual: (p=0,059). <p><u>Sin mejoras estadísticamente significativas:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Fuerza extensora isométrica de muñeca (p=0,337) - Fuerza de agarre de pellizco (p=0,154). 	No evalúa	<p>La adherencia aceptable se fijó en el 75%.</p> <p>9 personas en el grupo A y 4 personas en el grupo B tenían una adherencia aceptable, es decir, habían registrado al menos 27 sesiones de entrenamiento.</p>

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Kierkegaard M et al. (2011) ²⁸	Entre minuto	41-47	2 días	<p>El entrenamiento consistió en ejercicios de calentamiento de 9 a 10 minutos seguidos de ejercicios de flexibilidad de 3 a 4 minutos. A continuación, se realizaron ejercicios de fuerza para brazos, espalda y abdomen en cuatro patas, prono y supino, durante 6-7 min. Esto fue seguido por ejercicios de equilibrio de pie durante 3-4 min. Siguió actividades aeróbicas durante 11-12 minutos, y después de 9-10 minutos de ejercicios de enfriamiento, el programa se completó con estiramientos y relajación.</p> <p>Se pretendía que la intensidad durante las partes aeróbicas del programa represente entre el 60% y el 80% de la frecuencia cardíaca máxima. negativos. También debían hacer al menos una caminata rápida de 30 minutos por semana</p>	14 semanas	No evalúa	No evalúa	<p>La adherencia aceptable se fijó en un 75% de asistencia (21 de las 28 sesiones de entrenamiento grupal requeridas) 11 de las 18 personas del grupo de formación tuvieron al menos un 75% de asistencia (participaron \geq 21 veces), 3 participaron entre 15-17 veces, mientras que otros 4 entre 3-5 veces.</p> <p>Las puntuaciones de autoeficacia en el ejercicio en el grupo de entrenamiento se correlacionaron positivamente con la asistencia, de forma no significativa antes de la intervención ($p=0.117$) y significativamente después ($p<0,001$)</p>
---	-----------------	-------	--------	---	------------	-----------	-----------	--

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Orngreen MC et al. (2005) ²⁹	35 minutos	5 días	<p>Pacientes entrenados en casa en un cicloergómetro, a una frecuencia cardíaca (FC) correspondiente a una intensidad de trabajo del 65% del consumo máximo de oxígeno (VO2 máx.). Cada sesión de entrenamiento duró 35 minutos; 5 minutos de calentamiento y 30 minutos de ejercicio a la FC objetivo. La carga de trabajo se aumentó cada dos minutos hasta el agotamiento, y los incrementos se ajustaron para que la duración de la prueba se mantuviera entre 12 y 15 minutos.</p>	12 semanas, 50 sesiones.	No evalúa	<p><u>Área media de fibras musculares Tipo I:</u> aumentó durante el período de entrenamiento 5099 - 390 a 6339 - 481 m2. (p=0.01)</p> <p><u>Área media de fibras musculares Tipo IIa:</u> aumentó durante el período de entrenamiento 5181 - 469 a 6136 - 570 m2, (p=0.01)</p>	<p>Hubo una adherencia del 92 % al programa de entrenamiento en nueve de los pacientes. Los últimos tres pacientes (Pacientes 2, 8 y 9) solo completaron 21, 32 y 27 de las 50 sesiones de entrenamiento planificadas.</p>
---	------------	--------	---	--------------------------	-----------	---	--

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Mikhail AI et al. (2022) ³⁰	No especifica	3 días	<p>Se realizó ciclismo a intensidad moderada. Los pacientes con DM1 completaron la prueba de ejercicio completa (visitas 1 a 6), Las visitas 1 y 4 consistieron en medidas antropométricas, evaluación de la composición corporal, electrocardiografía y evaluación del estado cardiorrespiratorio. Las visitas 2 y 5 incluyeron pruebas funcionales (pruebas 6-MWT, 5XSTS y TUG), pruebas de espirometría y pruebas de fuerza (extensión isométrica máxima de la rodilla, fuerza de prensión y presión). Finalmente, los participantes reportaron ayuno al laboratorio para las visitas 3 y 6 para una extracción de sangre y una biopsia de músculo esquelético del vasto lateral.</p>	12 semanas	<p>No se encontraron mejoras significativas en los extensores de rodilla, tampoco en la fuerza de agarre y agarre de pinza. $p=>0,99$</p>	<p>El área de sección transversal de miofibras (CSA) aumentó aproximadamente un 30% ($5981 \pm 530 \mu\text{m}^2$ hasta $7925 \pm 1060 \mu\text{m}^2$) independientemente del tipo de fibra ($p=0,052$).</p> <p>Se observó un aumento no estadísticamente significativo en CSA de tipo I (no ajustado) ($p=0,06$) después del ciclo.</p> <p>El entrenamiento físico redujo notablemente ($p 0,05$) la frecuencia de las fibras atroficas de tipo I más pequeñas y aumentó la frecuencia de las fibras hipertróficas más grandes, sin que se observen cambios en el tipo IIA. Estos resultados mostraron que el ciclismo de intensidad moderada aumentó la masa muscular, promovió la hipertrofia de CSA y mejoró la composición corporal en pacientes con DM1.</p>	<p>Los pacientes con DM1 tuvieron una adherencia promedio del 98% durante la intervención de ejercicio, que consistió en 3 sesiones de entrenamiento semanales durante 12 semanas en cicloergómetro. De los 11 pacientes incluidos en el análisis final, 10 completaron las 12 semanas de entrenamiento, mientras que uno de ellos solo realizó 8 semanas.</p>
--	---------------	--------	--	------------	---	---	--

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

VII - DISCUSIÓN

El entrenamiento aplicado a personas con distrofia muscular, es un tema muy discutido y controversial en la literatura. En la actualidad la información resulta insuficiente respecto a los programas de entrenamiento, tratamientos y procedimientos para abordar la DM1, de hecho, son muy pocos los estudios que abordan ésta enfermedad. Además ésta población resulta restringida al momento de ser seleccionada para ser estudiada por condicionamientos y limitaciones que genera el padecimiento de dicha patología y la percepción que tiene sobre la enfermedad cada individuo.

Por otro lado, si bien se conoce que el ejercicio físico es beneficioso para desarrollar y mejorar distintas cualidades físicas y tiene efecto preventivo sobre aquellas enfermedades relacionadas con la calidad de vida, en la actualidad aún son muchos los profesionales 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 ésta población.

En esta revisión bibliográfica, se trabajó con 8 artículos, de los cuales se obtuvo una muestra de 199 participantes DM1 en total, de estos 97 eran hombres, y 94 eran mujeres, solo un artículo no distinguía sexo entre sus participantes (**Sjögreen L, et al 2010**).

Otro aspecto a marcar en cuanto a la muestra, es que los estudios que se seleccionaron indican un rango etario muy diverso entre participantes, el promedio de edad en 7 de los 8 artículos revisados varió entre 36 a 46 años con un rango etario de 20 a 60 años, excepto en el estudio realizado por **Sjögreen L et al. (2010)** en donde la población estudiada fueron niños y adolescentes con edades entre 7 y 19 años.

Otro aspecto a considerar es que no se encontraban especificados ni está claro en qué etapa de la patología se encontraban dichos participantes o, en su defecto, que 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 los programas de ejercicio físico que intervinieron sobre la fuerza muscular 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.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

Brady LI et al. (2014), **Missaoui B et al. (2010)**, **Lessard I et al. (2021)** y **Mikhail AI et al. (2022)** evaluaron la fuerza muscular a nivel de los extensores de rodilla. **Missaoui B et al. (2010)** y **Lessard I et al. (2021)** evaluaron la fuerza muscular a nivel de los flexores de rodilla, mientras que este último también evaluó musculatura de cadera y tobillo. En cuanto a los hallazgos reportados por los autores en donde no se evidenciaron mejoras estadísticamente significativas, **Missaoui B et al. (2010)** observó que existen deficiencias en los músculos estabilizadores de la rodilla, además la gravedad de los trastornos cognitivos dificulta el seguimiento de los pacientes y el cumplimiento del tratamiento. Por su parte **Lessard I et al. (2021)** asegura que los resultados obtenidos en el estudio no fueron estadísticamente significativos porque la muestra fue reducida, lo que limita claramente el poder de los análisis estadísticos para detectar un efecto significativo del programa de entrenamiento. A su vez menciona que las personas que comenzaron el programa con mayor fuerza requieren de la planificación de un entrenamiento con mayor volumen e intensidad, que aquellos participantes con menor fuerza. Por último reconoce el hecho de que el clima también fue un factor que generó la inactividad.

Brady LI et al. (2014) evaluó la fuerza muscular de los flexores de codo, también se encargó de notificar lo ocurrido con la fuerza de agarre manual, al igual que **Mikhail AI et al (2022)** y **Aldehag A et al. (2013)**, los dos últimos mencionados a su vez evaluaron fuerza de pinza (pellizco). **Aldehag A et al. (2013)** por su parte se encargó también de notificar lo ocurrido tanto en la fuerza flexora y extensora de la muñeca. Por último **(Sjögreen L, et al 2010)** fue el único en evaluar fuerza de labios. **Mikhail AI et al (2022)**, **Aldehag A et al. (2013)** y **(Sjögreen L, et al 2010)** no evidenciaron mejoras significativas en algunos de los grupos musculares luego de los resultados analizados. **Aldehag A et al. (2013)** por su parte considera que la falta de efecto sobre la fuerza extensora de muñeca y la fuerza de pinza (pellizco) podría deberse a que si la fuerza muscular inicial se encuentra afectada de manera severa, es poco probable que se evidencien mejoras. La función de la mano de muchos participantes no cambió con el tiempo a causa de la progresión natural de la enfermedad. Mientras que **(Sjögreen L, et al 2010)** al concluir sus resultados no encuentra mejoras significativas para el 50% de los participantes, los autores consideran que existen otras variables además del tratamiento que influyeron en el rendimiento de la fuerza máxima de los labios, mencionado que la causa principal se debe a que las evaluaciones realizadas de manera frecuente mejoraron la técnica para mantener la pantalla oral dentro de los labios contra la resistencia. Otra de las explicaciones tiene que ver con el estado de salud general de los pacientes que puede verse afectado por diversos motivos, como

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

cansancio excesivo, problemas gastrointestinales e infecciones recurrentes. En varios de los participantes se vio disminuida tanto la fuerza de labios como la fuerza de agarre, la razón de esto podría ser causada por el deterioro de la salud y también la interrupción del tratamiento. Otro factor determinante de los resultados obtenidos tuvo que ver con la heterogeneidad del grupo, en cuanto a la edad y perfiles cognitivos y conductuales. **Mikhail Al et al. (2022)** por su parte no menciona a lo largo del estudio el hecho de porque no se evidenciaron mejoras significativas luego del ciclismo en los extensores de rodilla, la fuerza de agarre y la fuerza de pellizco.

Respecto a las adaptaciones generadas a nivel muscular, fue una de las variables elegidas para evaluar el efecto que tendría un programa de entrenamiento de fuerza sobre las fibras musculares. Sin embargo de los 8 artículos seleccionados, sólo 2 artículos evaluaron ésta variable, ellos fueron **Orngreen MC et al. (2005)** y **Mikhail Al et al. (2022)** en ambos se encontró aumento a nivel del CSA de las fibras musculares. En referencia al análisis de la distribución de las fibras, en el trabajo realizado por Mikhail Al et al. (2022) el entrenamiento físico aumentó la distribución de las fibras hipertróficas tipo I con mayor tamaño con reducción notable de la frecuencia de las fibras atroficas de tipo I más pequeñas y sin cambios en las fibras tipo IIa. Mientras que **Orngreen MC et al. (2005)** no registró cambios significativos durante el periodo de entrenamiento independientemente del tipo de fibra, sin mencionar el porqué de los resultados encontrados.

Teniendo en cuenta la adherencia de los participantes a los programas de ejercicio físico podemos destacar que **Mikhail Al et al. (2022)** registró un 98% de adherencia al programa de entrenamiento de sus participantes, mientras que el 2% abandonó por problemas personales no relacionados con el estudio. **Orngreen MC et al. (2005)** notificó el 92% de adherencia al programa de entrenamiento en 9 de sus 12 participantes. 5 de ellos abandonaron debido al bajo cumplimiento, esto evidencia las dificultades para lograr que esta población se comprometa con la participación a los tratamientos. **Kierkegaard M et al. (2011)** y **Aldehag A et al. (2013)** en sus estudios, fijaron una adherencia aceptable en un 75%, en el primero mencionado solo se registró una asistencia del 61,1% por parte de los participantes. La razón más común para no asistir fue la enfermedad, pero la hora y el lugar de las sesiones de entrenamiento pueden haber influido de forma negativa. Mientras que en el de **Aldehag A et al. (2013)** la adherencia aceptable solo fue del 37,1% (13 de 35 participantes), la tasa de adherencia baja fue del 34,2% (12 de 35 participantes), mientras que la tasa de abandono fue del 28,5% (10 de 35 participantes). Los motivos de abandono fueron diversos, como asuntos familiares y/o laborales, fatiga, falta de motivación y

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

preocupaciones por tener que viajar de ida y vuelta al hospital para las sesiones de entrenamiento en grupo, dificultades emocionales, el horario y el lugar de las sesiones, síntomas de la propia enfermedad, problemas cognitivos y conductuales, falta de energía y dolor. Por último en el trabajo realizado por **Lessard I et al. (2021)** la adherencia aceptable se había fijado en un 70% de asistencia, destacando que existió una tasa de abandono del 25%. Los motivos de abandono fueron, entre otros, asuntos familiares, cirugía y muerte en la familia. Los participantes notaron barreras para la adherencia al programa de entrenamiento en el hogar, relacionados a su salud, como el dolor articular y muscular. Algunos participantes también reportaron bajos niveles de energía y falta de tiempo para realizar los ejercicios por actividades laborales. Mientras que los participantes en el grupo del dispositivo notaron algunas barreras relacionadas con el dispositivo, incluido el requisito de entrenar solo en casa y problemas técnicos.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

VIII- CONCLUSIÓN

Se ha mencionado anteriormente que la DM1 es un trastorno limitante de la vida que afecta gravemente la salud de las personas que la padecen, sin cura actual existe la necesidad de acudir a intervenciones para mitigar y aliviar la progresión de la DM1 y de ésta manera mejorar la calidad de vida de esta población.

Aún no se ha establecido un programa de ejercicio físico óptimo para el manejo de esta enfermedad por lo que es necesario que ésta patología junto a sus tratamientos y abordajes sigan siendo estudiadas en profundidad para poder trabajar con respaldo de información, dado que en la actualidad las guías existentes de prescripción constan de evidencia de baja calidad. En los artículos tenidos en cuenta para este análisis, los métodos de intervención, el cumplimiento, la frecuencia, la intensidad, la duración y la edad no fueron los mismo para todos los pacientes, por lo que no se encontró heterogeneidad en los resultados, resultando complejo la comparación entre ellos.

El análisis de este trabajo permitió concluir que la realización de ejercicio físico genera mejoras y aumento de la fuerza muscular, por lo que la ejecución del mismo otorga resultados positivos en la población estudiada.

La adherencia a los programas de entrenamiento se relaciona directamente con la ganancia de la fuerza muscular y de las adaptaciones de las fibras musculares, las mejoras se evidenciaron de forma positiva en aquellas personas que habían tenido mayor asistencia en las sesiones del programa. La intensidad de los estímulos otorgados por el cumplimiento en el programa de ejercicio es un factor importante para el crecimiento muscular, dado que las adaptaciones musculares que generan aumento en el CSA y las miofibrillas son mayores en aquellas personas que tuvieron adherencia aceptable en los programas.

Las razones de abandono o de baja adherencia a los programas eran múltiples, muchos de ellos eran factores extrínsecos a los pacientes tales como: lugar y hora de las sesiones, asuntos familiares o laborales, limitaciones financieras, entre otras, pero en su mayoría las barreras a la adherencia tenía que ver con factores intrínsecos y propios de la enfermedad, como: fatiga y debilidad muscular, cansancio físico y bajos niveles de energía, dolores musculares y/o articulares, falta de motivación y el desarrollo cognitivo. La adherencia a los programas de entrenamiento es una gran amenaza para la validez y los resultados de las intervenciones realizadas.

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

IX REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Anziska Y, Sternberg A. Exercise in neuromuscular disease. *Muscle & Nerve*. 2013 Jul; 48(1):3-20
2. Johnson NE. Myotonic Muscular Dystrophies. *Continuum (Minneap Minn)*. 2019 Dec; 25(6):1682-1695.
3. Knak KL, Sheikh AM, Witting N, Vissing J. Physical activity in myotonic dystrophy type 1. *Journal of Neurology* .2020 Jun; 267(6):1679-1686.
4. Gianola S, Castellini G, Pecoraro V, Monticone M, Banfi G, Moja L. Effect of Muscular Exercise on Patients With Muscular Dystrophy: A Systematic Review and Meta-Analysis of Literature. *Front Neurol*. 2020 Nov; 12(11):958.
5. Barrosa G, Moreirab I, Ríos R. Treatment – rehabilitation and management of neuromuscular diseases. *Rev. Med. Clin. Condes*. 2018; 29(5):560-569
6. Castiglioni C, Jofréa J, Suárez B. Neuromuscular Disorders. Epidemiology an health policies in Chile. *Rev. Med. Clin. Condes*. 2018; 29(6):594-598
7. Pousada García T, Pereira Loureiro J, Groba González B, Nieto-Riveiro L, Pazos Sierra A. Survey on level of independence and need for support resources in a population with neuromuscular disorders. *Revista Española de Discapacidad*. 2018; 6(2):131-147
8. Asociación Española de contra las Enfermedades Neuromusculares. Guía de las enfermedades neuromusculares: información y apoyo a las familias. Formación Alcalá; 2008:217.
9. Kilmer DD. The Role of Exercise in Neuromuscular Disease. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 1998; 9(1):115-25
10. Anziska Y, Sternberg A. Exercise in neuromuscular disease. *Muscle Nerve*. 2013; 48(1):3-20.
11. Roque M, López-Argüelles J, Sánchez-Lozano A, Herrera-Alonso D, Sosa-Águila L, Rodríguez-Ramírez Y. Distrofia miotónica de Steiner en una familia. Presentación de

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

casos. Medisur [revista en Internet]. 2020 [citado 2022 May 31]; 18(1): [aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/4431>

12. Rosado-Bartolomé A, Sierra-Santosa L. Distrofia miotónica de Steinert. Rev Clin. Med. Fam. [Internet]. 2015 Feb [citado 2022 Jun 02]; 8(1): 79-83. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1699-695X2015000100012&lng=es.

13. Johnson NE. Myotonic Muscular Dystrophies. Continuum (Minneap Minn). 2019 Dec; 25(6):1682-1695.

14. Udd B, Krahe R. Las distrofias miotónicas: desafíos moleculares, clínicos y terapéuticos. Neurol de lanceta. 2012; 11: 891–905

15. Turnera C, Hilton-Jonesb D. Distrofia miotónica: diagnóstico, tratamiento y nuevas terapias. Wolters Kluwer Salud | Lippincott Williams & Wilkins. 2014 Octubre; 27(5) 1350-7540

16. Gianola S, Pecoraro V, Lambiase S, Gatti R, Banfi G, Moja L. Eficacia del ejercicio muscular en pacientes con distrofia muscular: una revisión sistemática que muestra una oportunidad perdida para mejorar los resultados. PLoS Uno. 2013 jun 12; 8(6):e65414. doi: 10.1371/journal.pone.0065414. PMID: 23894268; PMCID: PMC3680476.

17. Thompson WR, Gordon NF, Pescatello LS. Manual ACSM para la valoración y prescripción del ejercicio. 3aed. Badalona: Paidotribo; 2014.

18. González-Chávez A, Becerra-Pérez AR, Carmona-Solís FK, Cerezo-Goiz MIA, Hernández-Hernández H, Lara-Esqueda A. Ejercicio físico para la salud. Rev Mex Cardiol. 2001; 12(4): 168-180.

19. Rodríguez FA. Prescripción de ejercicio y actividad física en personas sanas (I) Principios generales. Research Gate (Barc). 2017; 15(3): 1-11.

20. Bautista Correa J, López Corredor D. Principios y métodos para el entrenamiento de la fuerza muscular. 1ª edición. Bogotá D.C: Editorial Universidad del Rosario; 2009. Disponible en: <https://editorial.urosario.edu.co/gpd-principios-y-metodos-para-el-entrenamiento-de-la-fuerza-muscular.htm>

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

21. Padilla Colon CJ, Sánchez Collado P, Cuevas MJ. Beneficios del entrenamiento de fuerza para la prevención y tratamiento de la sarcopenia [Benefits of strength training for the prevention and treatment of sarcopenia]. *Nutr Hosp*. 2014 May 1; 29(5):979-88.
22. Wang DXM, Yao J, Zirek Y, Reijnierse EM, Maier AB. Muscle mass, strength, and physical performance predicting activities of daily living: a meta-analysis. *J Cachexia Sarcopenia Muscle*. 2020 Feb; 11(1):3-25.
23. Brady LI, MacNeil LG, Tarnopolsky MA. Impact of habitual exercise on the strength of individuals with myotonic dystrophy type 1. *Am J Phys Med Rehabil*. 2014 Sep; 93(9):739-46.
24. Missaoui B, Rakotovao E, Bendaya S, Mane M, Pichon B, Faucher M, Thoumie P. Posture and gait abilities in patients with myotonic dystrophy (Steinert disease). Evaluation on the short-term of a rehabilitation program. *Ann Phys Rehabil Med*. 2010 Aug-Sep; 53(6-7):387-98.
25. Sjögreen L, Tulinius M, Kiliaridis S, Lohmander A. The effect of lip strengthening exercises in children and adolescents with myotonic dystrophy type 1. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 Oct; 74(10):1126-34.
26. Lessard I, Gaboury S, Gagnon C, Bouchard K, Chapron K, Lavoie M, Lapointe P, Duchesne E. Effects and Acceptability of an Individualized Home-Based 10-Week Training Program in Adults with Myotonic Dystrophy Type 1. *J Neuromuscul Dis*. 2021; 8(1):137-149.
27. Aldehag A, Jonsson H, Lindblad J, Kottorp A, Ansved T, Kierkegaard M. Effects of hand-training in persons with myotonic dystrophy type 1--a randomised controlled cross-over pilot study. *Disabil Rehabil*. 2013 Oct; 35(21):1798-807.
28. Kierkegaard M, Harms-Ringdahl K, Edström L, Widén Holmqvist L, Tollbäck A. Feasibility and effects of a physical exercise programme in adults with myotonic dystrophy type 1: a randomized controlled pilot study. *J Rehabil Med*. 2011 Jul; 43(8):695-702

“Impacto del ejercicio físico en personas con distrofia miotónica 1.”

29. Orngreen MC, Olsen DB, Vissing J. Aerobic training in patients with myotonic dystrophy type 1. *Ann Neurol*. 2005 May; 57(5):754-7.

30. Mikhail AI, Nagy PL, Manta K, Rouse N, Manta A, Ng SY, Nagy MF, Smith P, Lu JQ, Nederveen JP, Ljubicic V, Tamopolsky MA. Aerobic exercise elicits clinical adaptations in myotonic dystrophy type 1 patients independently of pathophysiological changes. *J Clin Invest*. 2022 May; 16:132.