



**ESCUELA
DE ENFERMERÍA
Y FISIOTERAPIA**



SAN JUAN DE DIOS

Grado en Fisioterapia

Trabajo Fin de Grado

Título:

***Influencia de la terapia acuática en
pacientes con distrofia muscular de
Duchenne***

Alumno: Mélany Dilmi Moreno

Tutor: Ricardo Blanco Méndez

Madrid, mayo de 2022

Agradecimientos:

Quiero dedicar este trabajo a Dani un niño de 8 años con Distrofia Muscular de Duchenne y su madre, que han sido los que realmente me han hecho descubrir e interesarme por esta patología y querer investigar sobre ella.

Quiero agradecer Marta Huguet Rodríguez y a Roció Blanco Barrero, fisioterapeutas especialistas en terapia acuática y en fisioterapia pediátrica, que me han hecho descubrir la terapia acuática y que además me han generado informaciones complementarias sobre este trabajo.

Igualmente quiero agradecer mi tutor Ricardo Blanco Méndez, para su apoyo, ánimo y ayuda para este trabajo durante todo el año.

Y para terminar quiero agradecer a mi familia que en todo momento me han apoyado sobre todo en los momentos más difíciles para animarme a luchar por mis sueños y darme la oportunidad de conseguirlos. Y mil gracias por siempre estar aquí para mí aun la distancia que nos separa y por siempre creer en mí.

Gracias a todos,

INDICE:

RESUMEN	4
ABSTRACT	5
Índice de tablas:	6
Índice de figuras:	6
Tabla de abreviaturas:	7
1. ANTECEDENTES	8
2. EVALUACION DE LA EVIDENCIA	24
3. OBJETIVOS DEL ESTUDIO	27
3.1. Objetivo principal	27
3.2. Objetivos específicos	27
4. HIPOTESIS	28
5. METODOLOGIA	29
5.1. Diseño	29
5.2. Sujetos del estudio	30
5.3. Variables	32
5.4. Hipótesis operativa	35
5.5. Recogida, análisis de datos, contraste de la hipótesis	37
5.6. Limitaciones del estudio	38
5.7. Equipo investigador	39
6. PLAN DE TRABAJO	40
6.1. Diseño de la intervención	40
6.2. Etapas de desarrollo	45
6.3. Distribución de tareas de todo el equipo investigador	46
6.4. Lugar de realización del proyecto	47
7. LISTADO DE REFERENCIAS	48
8. Anexos:	51

RESUMEN

Antecedentes: La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad neuromuscular que afecta principalmente a niños, por un trastorno muscular genético, con una mutación del gen X que afecta a la proteína distrofina. Esta patología conlleva a una mortalidad precoz debido a una debilidad muscular progresiva. Esta última, genera una limitación funcional temprana con una pérdida de la deambulación y con alteraciones cardiopulmonares. Para prolongar lo más posible la deambulación, se utiliza un tratamiento farmacológico a base de una ingesta de corticoides ya que se han visto que ayudan en retardar la sedestación definitiva. Según los estudios realizados previamente, se ha visto que la terapia acuática genera beneficios psicológicos, social y sobre la autonomía del paciente, además debido principalmente a la presión hidrostática y a los diferentes tipos de inmersión se han visto beneficios sobre la fuerza y las capacidades cardiorrespiratorias.

Objetivos: Analizar la efectividad de la inclusión de la terapia acuática en el tratamiento de niños diagnosticados de distrofia muscular de Duchenne sobre el sistema cardiorrespiratorio, la funcionalidad de la deambulación (escala NSAA) y el ajuste mental y capacidad funcional en agua (escala WOTA).

Metodología: Es un estudio cuasiexperimental, longitudinal con una muestra de 51 sujetos, varones, diagnosticados de DMD, entre 4-12 años con capacidad de deambulación, con una escala NSAA superior a 8 y con un tratamiento con corticoides desde mínimo 3 meses. Se medirán las variables antes y después de la intervención y con el programa IBM SPSS Statistics se estudiará si existen diferencias significativas de cada variable con pruebas estadísticas que será una T-Student para muestras relacionadas o una prueba de Wilcoxon.

Palabras clave: Distrofia muscular de Duchenne, terapia acuática, funcionalidad, capacidad cardiorrespiratoria.

ABSTRACT

Background: Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a neuromuscular disease that affects children, due to a genetic muscle disorder, with a mutation of the X gene that affects the protein dystrophin. This pathology leads to early mortality due to progressive muscle weakness. This last generates an early functional limitation with a loss of wandering and cardiopulmonary alterations. To prolong the ambulation as much as possible, a pharmacological treatment based on an intake of corticosteroids is used, since they have been seen to help delay permanent sitting. According to previous studies, it has been seen that aquatic therapy generates psychological, social and autonomy benefits of the patient, also mainly due to hydrostatic pressure and different types of immersion have seen benefits on strength and cardiorespiratory capabilities.

Objective: To analyze the effectiveness of including aquatic therapy in the treatment of boys diagnosed with Duchenne muscular dystrophy on the cardiorespiratory system, ambulation functionality (NSAA scale) and mental adjustment and functional capacity in water (WOTA scale).

Methods: It is a quasi-experimental, longitudinal study with a sample of 51 subjects, males, diagnosed with DMD, between 4-12 years old with the ability to walk, with an NSAA scale greater than 8 and with corticosteroid treatment for at least 3 months. The variables will be measured before and after the intervention and with the IBM SPSS Statistics program it will be studied if there are significant differences of each variable with statistical tests that will be a T-Student for related samples or a Wilcoxon test.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy, aquatic therapy, cardiorespiratory function, functional skills.

Índice de tablas:

Tabla 1: Tabla de abreviatura.....	7
Tabla 2: Dosis de los diferentes fármacos en el tratamiento farmacológico de la DMD.....	17
Tabla 3: Efectos secundarios al tratamiento farmacológico.....	18
Tabla 4: Términos de búsquedas	24-25
Tabla 5: Valor de la significación estadística (K).....	31
Tabla 6: Variables independientes y dependientes.....	34
Tabla 7: Tipos de pruebas estadísticas.....	38
Tabla 8: Organización del horario de los fisioterapeutas con las 2 sesiones semanales de cada sujeto.....	42
Tabla 9: Ejercicios terapéuticos en agua.....	43-44
Tabla 10: Fases de desarrollo del proyecto.....	45

Índice de figuras:

Figura 1: Resonancia magnética en niños con DMD.....	10
Figura 2: Hipertrofia de gastrocnemios con consecuencia en pie equino.....	11
Figura 3: Maniobra de Gowers y signo de Valley.....	12
Figura 4: Esquema de diagnóstico de DMD, de la sospecha a la confirmación.....	15
Figura 5: Diferentes ortesis utilizadas en DMD.....	17
Figura 6: VMNI en niños con DMD y cough assist.....	20
Figura 7: Espirometría, expansión de tórax, peak Flow cough meter, pulsioxímetro.....	34
Figura 8: Localización de la Fundación Instituto San José.....	47

Tabla de abreviaturas:

ABREVIATURA	SIGNIFICADO
AFOs	Ankle-foot orthosis
ARA	Antagonista del receptor de aldosterona
AVD	Actividad de la vida diaria
CEIC	Comité Ético de Investigación Clínica
CK	Creatina quinasa
CVF	Capacidad vital forzada
CVP	Capacidad vital pulmonar
DeCS	Descriptor en Ciencia de la Salud
DGC	Complejo distrofina-glucoproteína
DMD	Distrofia muscular de Duchenne
DS	Decúbito supino
ECG	Electrocardiograma
ENM	Enfermedad neuromuscular
FC	Frecuencia cardíaca
IBP	Inhibidor de la bomba de protones
IECA	Inhibidor de la enzima convertidora de Angiotensina
IRA	Inhibidor del receptor de angiotensina
KAFOs	Knee-Ankle-Foot orthosis
Mesh	Medical Subject Heading
MLPA	Multiplex ligation-dependent probe Amplification
MMSS	Miembros superiores
nNOS	Óxido nítrico sintetasa neuronal
NO	Óxido nítrico
PC	Palabras claves
ROM	Rango de Movimiento
SPO ₂	Saturación Parcial de oxígeno
TA	Tensión arterial
TEA	Trastorno del espectro autista
TL	Términos libres
TOC	Trastorno obsesivo compulsivo
TUG	Timed-up and go
UE	Unión Europea
UTA	Unidad de terapia acuática
VMNI	Ventilación Mecánica No Invasiva

Tabla 1: Tabla de abreviaturas. Fuente: Elaboración propia.

1. ANTECEDENTES

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad genética que afecta principalmente los niños debido a una mutación del gen X y se caracteriza principalmente por trastorno muscular genético, es una patología neuromuscular. Es una de las distrofias musculares más común en los niños y más diagnosticada en la infancia, según los estudios, se ha visto que afecta a 1 de cada 5000 niños nacidos vivos en el mundo (+/- 20 000 casos nuevos cada año)(1,2).

En las enfermedades neuromusculares existen diferentes tipos de distrofias musculares que se suelen clasificar por fenotipo, patrón de herencias, edad de aparición y por la tasa de progresión. Las distrofias musculares presentan debilidades que afectan a diferentes músculos y degeneraciones musculares progresivas pero cada una con sus diferencias (3).

Se transmite de la madre al niño ya que la madre siempre será la portadora; en este caso la madre puede ser asintomática (que es lo más habitual) o también puede ser madre portadora sintomática y en este caso presentará las mismas características que son: debilidad muscular proximal, aumento de los niveles en creatina quinasa (CK) e hipertrofia en tríceps sural (3).

Se ha visto que 2/3 de los pacientes con DMD heredaban de esta patología por un patrón recesivo ligado al cromosoma X esto significa que es un gen que reproduce su efecto solo si existe en los 2 cromosomas heredado de los padres. Por otra parte, se ha visto que el 1/3 restante de las DMD son dadas por mutaciones, esto significa que es por un error aleatorio en la replicación o división celular (3).

El patrón de herencia recesiva en el cromosoma X afecta más a los varones, pero el 10% de mujeres portadoras de esta dicha mutación en el gen manifiestan alteraciones propias de la enfermedad. Aunque estas manifestaciones se suelen producir de manera más leve (debilidad muscular) e incluso a veces únicamente se manifiesta, en los casos más severos, por alteraciones cognitiva y/o cardíaca (3,4).

Excepto una escasa porción de mujeres portadoras y sintomáticas (entre un 5% - 22%) con relación a una reorganización cromosómica, la mayoría deben la patología a una desactivación no aleatorizada del cromosoma X (3,4).

Diferentes tipos de mutaciones pueden ocurrir y en diferentes porcentajes cada una: Deleciones (60-65%); duplicación (5-10%); mutaciones puntuales (casos restantes). Según la hipótesis “del marco de lectura”, la autora Arora Harneet indica que se instaura en las DMD y

existen mutaciones que salen del marco que producen una parada anticipada en la traducción de esta proteína y conlleva a una ausencia de distrofia, es una de la diferencia principal antes la diferenciación entre la DMD y la Distrofia Muscular de Becker (DMB). La DMB a diferencia de la DMD es una distrofia en la cual se forman y ocurren una anormal, pero parcialmente funcional, mutación de la proteína distrofina (3). En el 2017, la DMD afecta a 1 de cada 3.800 – 6.300 niños nacidos vivos a nivel mundial (una media de 5000), lo que representa el 0,5 por cada 10.000 niños nacidos vivos. Según la evidencia consultada correspondería a unos 1.000 casos al año en España, 12.500 en la Unión Europea (UE) y 20.000 en el mundo cada año con una prevalencia de 1 de cada 100 000 varones nacidos (2,5).

La distrofina es una proteína que protege el músculo de perjuicio sobre el sarcolema durante las contracciones musculares (6). Esta proteína estructural es codificada por un gen que es el más grande conocido en el genoma humano principalmente en el cromosoma X (2,2 a 2,3 megabases de tamaño) (2,3).

El gen afectado codifica a la proteína “distrofina” y esta proteína lo que hace es unir las células del citoesqueleto a una transmembrana compleja presentándose en la superficie interna del sarcolema. La proteína distrofina tiene como funciones principales la estabilización de las membranas en las células musculares y la unión del citoesqueleto a la matriz extracelular. Es una proteína sarcoplásmica esencial para la estabilidad estructural del músculo, pero también actúa como un amortiguador durante la contracción muscular (6) con lo cual en pacientes con DMD la falta de esta proteína hace que haya una permeabilidad anormal y una fragilidad de la membrana celular lo que aumenta la posibilidad de daño y de degeneración progresiva muscular principalmente en las contracciones musculares de alta fuerza (1),(4,7). Con lo cual en este caso con la ausencia de la proteína distrofina además de causar problemas en la musculatura por la alteración en las células musculares también afectará a nivel de las neuronas cerebrales con un aumento de la disfunción cognitiva y entonces paciente tendrá dificultades en la comunicación y en la comprensión, al miocardio con alteraciones cardiacas y también a la retina que dará lugar a alteraciones visuales.

Además, se ha observado gracias a diferentes técnicas de imagen de diagnóstico que, en un músculo con distrofia, las células están sufriendo un proceso de degeneración que se pone de manifiesto con debilidad a diferentes niveles; en un primer lugar en la musculatura esquelética a nivel de la cintura escapular y la cintura pélvica y en un segundo lugar una afectación muscular más generalizada principalmente a nivel de extremidades y de tronco (1).

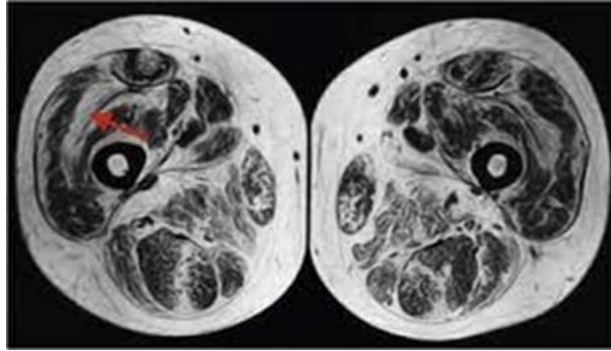


Figura1: resonancia magnética en niño con DMD. Fuente: (8)

La debilidad muscular es progresiva, se origina en la musculatura distal hacia la musculatura proximal y el proceso de degenerativo termina en la caja torácica alterando las funciones cardiorrespiratorias (3).

Como es de esperar al ser una enfermedad de carácter degenerativo se va agravando con el incremento de la edad afectando sobre todo a las habilidades funcionales que comprometiendo aspectos como las actividades de la vida diaria (AVD), la movilidad y la respiración (10,11,12,13).

Por otro lado, la evolución de esta patología afecta también a la musculatura y a los tendones acortándolos lo que conlleva a una pérdida de las funciones musculares y a una pérdida de rango de movimiento (ROM) (1). Con el progreso de la patología se ha observado un aumento de los grados de pacientes con escoliosis y un aumento de las curvaturas dorsales, pero también se verá afectado el corazón que a cada vez se verá más débil y puede desembocar en una insuficiencia cardíaca junto a una insuficiencia respiratoria que puede causar la muerte en estos pacientes.

Estas afectaciones suelen aparecer a la adolescencia temprana pero las dificultades respiratorias se desarrollarán más adelante en una edad más avanzada (1).

Esta patología tendrá un desarrollo progresivo que llevará al paciente al cese de la bipedestación y entonces le obligará a ir en silla de ruedas y le limitará los años de vida (2,4). En la década de los años 1960, no era habitual que los niños afectados por esta patología sobrevivieran más allá de la adolescencia, pero la inclusión de nuevas terapias aumentó la supervivencia hasta la adolescencia tardía. En las últimas dos décadas la inclusión del soporte respiratorio y de tratamientos cardíacos en los tratamientos han aumentado la eficacia de estos mejorando la tasa de supervivencia hasta los 30 años o más (1).

A nivel anatómico sobre los pacientes afectados de DMD podemos ver un cambio en el tamaño de las fibras musculares con zonas necróticas en la musculatura, y se ha estudiado la posibilidad de infiltración con sustancias lipídicas (3). Estos pacientes nacen con funciones

musculares correctas que se pueden considerar como normales y la alteración aparece con el envejecimiento durante el cual se puede percibir una disminución de la funcionalidad y una degeneración de las fibras musculares que se ven sustituida por tejido de tipo fibroso. A la adolescencia, se percibe una predominancia de tejidos fibrosos y lipídicos en comparación a las fibras musculares, según van avanzando en edad, estos pacientes, verán la masa lipídica aumentar. A la edad de 5 años se puede ver en estos niños una hipertrofia en el tríceps sural (gemelos) que se denomina igualmente pseudohipertrofia (ver fig.2) ya que se debe a un reemplazo de las fibras musculares dañadas por tejido lipídico que no es contráctil. La musculatura flexora del pie estará en acortamiento y tendrá como consecuencia un pie en equino (ver fig.2) con dificultad en realizar una dorsiflexión con una extensión de los dedos de los pies (9).



Figura 2: Hipertrofia de gastrocnemios con consecuencia en pie equino. Fuente:(10)

Estos pacientes igualmente tendrán alteraciones en la musculatura lisa del intestino que se verá deteriorada y conllevará una mala función intestinal (1,5).

Los primeros signos que permiten detectar la presencia de una DMD son: el retraso en adquirir un control cefálico en el paso de una posición en decúbito supino (DS) a la sedestación por debilidad en la musculatura flexora del cuello; alteración en el habla (11) ; la incapacidad de caminar hasta los 18 meses y cuando empiezan a caminar entre los 18 y 24 meses se puede percibir torpeza, pie plano, marcha con base de sustentación amplia que se puede caracterizar como “marcha como un pato”, dificultad para correr y un aumento de lordosis por una debilidad a nivel de los extensores de cadera. Estos pacientes tendrán complicaciones a la hora de saltar, de caminar de puntillas y presentarán caídas frecuentes. El hecho de levantarse del suelo será complicado para estos pacientes y en el paso de DS a bipedestación se ayudarán con las manos sobre sus rodillas y esta maniobra se conoce como el signo de Gowers (ver fig.3) (1,4,5,6,10) Igualmente podemos percibir en estos pacientes el

signo de Valley (ver fig.3) que se caracteriza en paciente con DMD por una depresión de la zona posterior del pliegue axilar debido a una musculatura dorsal bilateralmente hipertrofiada (3).



Figura 3: Maniobra de Gowers y Signo de Valley. Fuente: (12)

Según pasan los años, estos pacientes verán disminuidas su capacidad de deambulación de subir escaleras, así como ponerse en bipedestación desde la posición de DS. Entre los 10 y 12 años, estos pacientes pierden la capacidad de caminar, si no han recibido un tratamiento farmacológico a base de corticoesteroides, pero es posible que sigan teniendo un aceptable control de tronco. Las características clínicas de esta patología al igual que la pérdida de los hitos relevantes son independiente de la etnia, se han podido ver estas mismas características en distintas poblaciones. Se va incrementando la falta de deambulación también va aumentando la escoliosis que genera entonces una mayor afectación a nivel de las capacidades respiratorias ya que la caja torácica se verá afectada (3). Las habilidades funciones a nivel de los miembros superiores (MMSS) se ven reducidas con el paso del tiempo, esto ocurre en ciclos degenerativos con una mayor dificultad en realizar AVD (comer, lavarse los dientes, bañarse, vestirse...) y también con una mayor dificultad para tener un buen control postural. Estos niños se ven ser cada vez más dependiente a la hora de realizar AVD.

Además, esta patología puede llevar asociada complicaciones ortopédicas como son contracturas articulares que se verán empezar a nivel de tobillo e irán en cadena ascendente siguiendo con contractura a nivel de rodilla, cadera, muñeca y codos. Igualmente, estos pacientes son muy propensos a fracturarse los huesos largos por caída y por debilidad de este último ya que son huesos muy sujetos por tener osteoporosis como consecuencia al tratamiento médico y farmacológico a base de corticoides. En las enfermedades neuromusculares, las alteraciones funcionales y las alteraciones estructurales (posturales, escoliosis, deformidades articulares y contracturas musculares) se producen debido a la debilidad muscular que conlleva alteraciones en el control del equilibrio en estático como en

dinámico (13). A partir de los 10 años se ha observado en algunos casos la presencia de miocardiopatía de dilatación que suele hacerse más evidente en pacientes de 18 años y más. Esta evolución de la patología con aumento de las alteraciones cardíacas y respiratorias es lo que suele causar la muerte a estos pacientes.

Además de las alteraciones ortopedias y cardiorrespiratorias, la patología suele cursar igualmente con deterioro cognitivo, trastorno por falta de atención con hiperactividad, trastorno del espectro autista (TEA) y en algunos casos con trastorno obsesivo compulsivo (TOC) (3). Estas disfunciones neurocognitivas, no son progresivas, pero crean un impacto en el aprendizaje y en la calidad de vida (4).

Al nivel de daño muscular existen diferentes mecanismos implicados como son: la alta concentración de calcio intracelular ya que el aumento de los niveles de calcio daña al músculo y se van a ver activadas las proteasas, principalmente la calpaína, que tiene como consecuencia la necrosis de las fibras musculares (3). Igualmente, se verán implicados los daños mecánicos ya que la proteína distrofina ayuda a transferencia de fuerzas entre el citoesqueleto intracelular y la matriz extracelular (6). Con lo cual la ausencia de esta proteína va a ser la causa de un aumento de estrés sobre esta membrana celular durante las contracciones e igualmente aumentará la permeabilidad de la membrana muscular (3). Los daños en las moléculas de señalización/mensajeras pues estas moléculas son las que se mueven desde los poros de la membrana celular hasta al receptor correspondiente para entonces generar una respuesta tras el intercambio entre mensajero y receptor (14,15). Sabiendo entonces que la distrofina apoya a estas moléculas principalmente la molécula óxido nítrico sintetasa neuronal (nNOS) por el complejo distrofina-glucoproteína (DGC) y que nNOS crea óxido nítrico (NO) cuya función es mantener el tono vascular cuando reacciona con radicales libres. Podemos decir que en caso de ausencia de distrofina (alteración propia a la patología), habrá una regulación negativa de nNOS que llevará a una disminución de los niveles en NO que se manifestará por daños musculares asociados a radicales libres y entonces una vasoconstricción e isquemia muscular que resultará con una necrosis muscular (3).

Igualmente está implicado el aumento de las células inmunitarias, esto da lugar a un aumento de la inflamación que cursa con un aumento en los niveles de diferenciación celular en el músculo distrofico y dará como consecuencia un aumento del daño muscular y de fibrosis. Se puede considerar como un elemento fundamental en la patogénesis de la DMD (3). Las células musculares, en la DMD, se ven dañadas por un proceso de degradación que se inicia con necrosis celular, con lo cual genera un proceso inflamatorio que van a generar a su vez fibrosis y es en este caso que el tejido que previamente era contráctil se ve reemplazado por tejido de

tipo lipídico (3).

Esta patología suele ser diagnosticada entre los 3 y 5 años (1,3-5,7,16) , por la adquisición de hitos en el desarrollo motor de manera tardía que, en niños sanos, se verán alcanzados en edades previas. Debido a la técnica del mapeo genético se han podido registrar más de 50 enfermedades causadas por la aparición de mutaciones genéticas específicas, estas se denominan enfermedades neuromusculares. Los estudios genéticos son importantes marcadores en el diagnóstico de este tipo de patología (3). Cuanto más precoz sea el diagnóstico más oportunidades de empezar los tratamientos de manera específica sobre estos pacientes para intentar enlentecer el proceso degenerativo.

Existen diferentes tipos de diagnósticos a través de diferentes tipos de técnicas como son: la electromiografía (17) ya que en este tipo de prueba se mira si hay alteraciones en las señales eléctricas emitida y entonces poder orientar el diagnóstico hacia un desorden neuromuscular (18). A través de análisis sanguíneo para observar el aumento de los niveles séricos en CK que se pueden ver multiplicado de 10 a 100 veces en relación con los valores normales (20-200 unidades/litros), aunque si hay la existencia de antecedentes familiares con DMD, se aconseja hacer esta prueba de manera presintomática. Igualmente se hacen estudio o pruebas genéticas, al hacer esta prueba se puede evitar recurrir a otros tipos de pruebas más invasivas como pueden ser la biopsia muscular de la cual se verá confirmada la DMD en caso de carencia de la proteína distrofina en el músculo, aunque queda recomendado el estudio genético previo para verificar alguna alteración genética. Para esta prueba genética, se dispone de la prueba "*multiplex ligation-dependent probe amplification (MLPA)*", esta última sirve en detectar la porción del gen que codifica aminoácidos que está comprometida en la alteración del gen en el cromosoma X (delección, duplicación o mutación). Tras esta prueba hay diferentes salidas posibles según el resultado (ver Fig. 5). Si esta prueba es positiva y el paciente presenta un fenotipo concorde con la patología entonces directamente se puede aprobar el diagnóstico de DMD, si resultan negativos entonces se necesita una secuenciación del gen para detectar mutaciones puntuales ya que es importante poder caracterizar la mutación por completa y entonces poder examinar la diversidad fenotípica de las distrofinopatías. En el caso de unas pruebas genéticas negativas, sin mutaciones en el fenotipo, pero con altas concentraciones de CK, se necesitará efectuar una biopsia muscular (técnica invasiva) para entonces aprobar o excluir el diagnóstico de DMD.

En la biopsia muscular lo que se busca es una alteración en la estructura de las fibras del muscular con un patrón distrófico, la presencia de necrosis, la reestructuración del tejido muscular en tejido lipídico y la ausencia de la proteína distrofina (3).

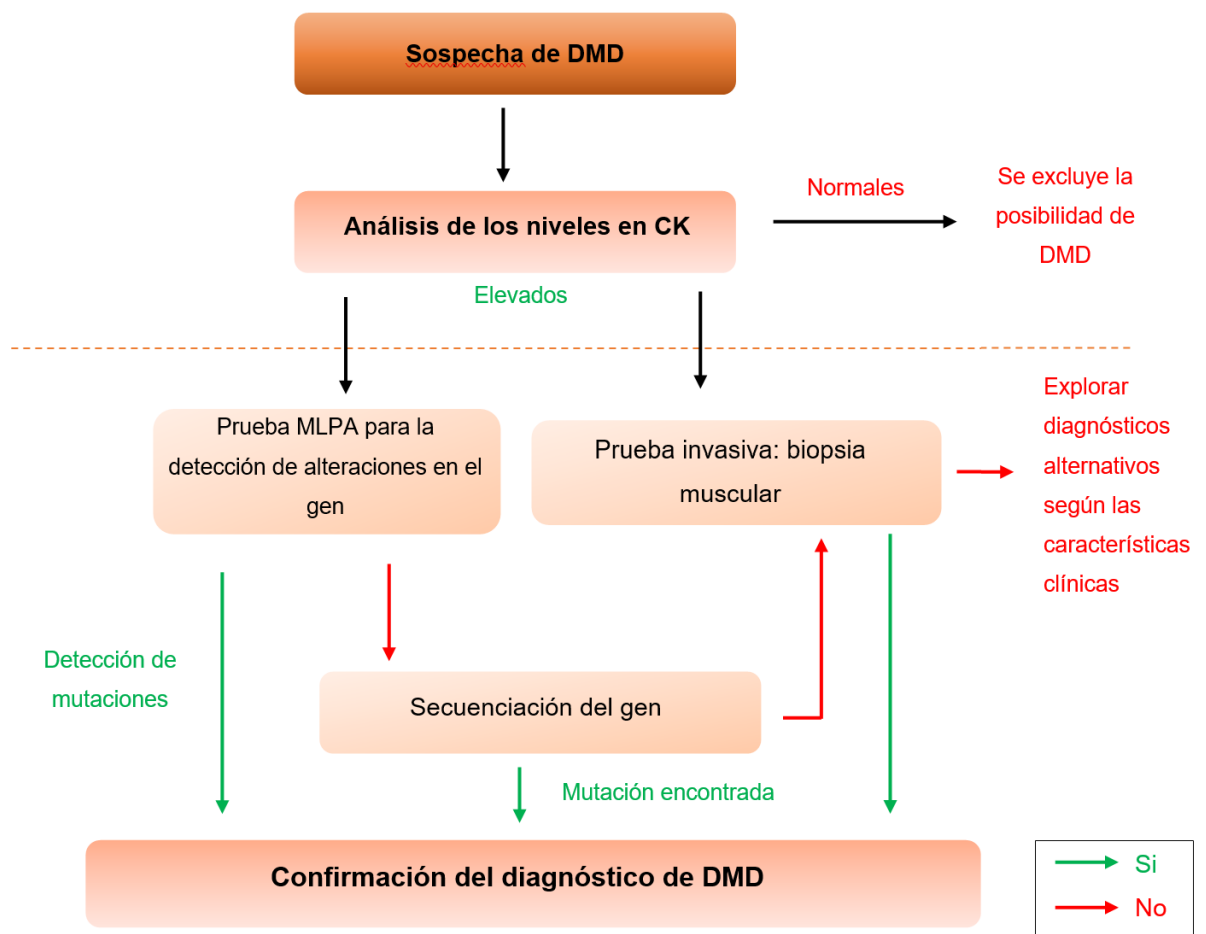


Figura 4: Esquema de diagnóstico de DMD, de la sospecha a la confirmación.

Fuente: A. Nascimento Osorio en "Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con DMD" (4)

El tratamiento debe de ser de tipo fisioterapéuticos, médicos, farmacéuticos y otros ya que con estos pacientes se aplicará una intervención multidisciplinar para poder instaurar diferentes tipos de medidas protocolizadas con el objetivo de poder mejorar la funcionalidad y la calidad de vida, pero también de retrasar y tratar las diferentes complicaciones y entonces prolongar la supervivencia. Además, la asociación de buenos tratamientos con el uso de corticoesteroides (tratamiento farmacológico) prolonga la supervivencia de los pacientes con DMD hasta la tercera o cuarta década de vida de estos. Este tratamiento multidisciplinar precoz, es fundamental y reunirá diferentes competencias como son: tratamiento a base de corticoesteroides, un manejo adecuado, seguimiento cardiorrespiratorio, nutricional, fisioterapéutico, ortopédico, por médicos rehabilitadores o cirujanos ortopédicos (4),(19).

Son muchos casos los niños en el que los niños diagnosticados de DMD comienzan por diferentes razones de forma tardía un adecuado tratamiento, muchos de ellos verán perder la deambulaci3n independiente a los 9 a1os y todos la tendr3n perdida a los 12 a1os, dado que las contracturas musculares empeorarán con paso del tiempo. El principal tratamiento m3dico y farmacol3gico es a base de corticoesteroides que, si se aplica desde edades tempranas a diario, retrasará la evoluci3n de la enfermedad y aumentará la edad media de la p3rdida de la deambulaci3n, viéndola aumentar hasta los 14 a1os (1,5).

Los tratamientos se van aplicando en diferentes áre3s especializadas y son fundamentales en la progresi3n de la enfermedad en estos niños. En el tratamiento musculoesquelético lo fundamental es la prevenci3n de contracturas y el mantenimiento del ROM y de la movilidad desde una intervenci3n multidisciplinar en la cual el fisioterapeuta podrá aplicar estiramientos, cinesiterapia y otras técnicas para mejorar y llevar a una correcta posici3n las articulaciones e igualmente se podrá aplicar ejercicios que influyan sobre el ROM y se suele ver recomendada, en la mayoría de los casos, la inclusi3n de la terapia acuática (TA) (19). Tambi3n se recomienda a estos pacientes seg3n el avance de la patología y las deformidades que usen ortesis para prevenir y disminuir las contracturas (3,4). En India se ha estudiado y se ha visto que la utilizaci3n de ortesis tipo tobillo-pie tambi3n llamadas *Ankle Foot Orthosis* (AFOs) (*ver fig.6*) retrasan la p3rdida de la deambulaci3n principalmente cuando su uso es uso nocturno en todas las diferentes fases de evoluci3n de la patología (4). Tambi3n se puede ver recomendado el uso de *corset* (*ver fig.6*) en estos pacientes para prevenir y reducir la evoluci3n de la escoliosis (3,4). Ya que será importante vigilarla a lo largo del crecimiento del paciente y en cuanto el esqueleto llegue a su máximo desarrollo volver a evaluar para entonces tomar decisiones en caso de necesidad de fijaci3n espinal por intervenci3n quirúrgica. Esta intervenci3n tiene como finalidad de evitar empeoramiento de la evoluci3n de la escoliosis y a su vez disminuir el deterioro de las capacidades pulmonares. Pero tambi3n se podrá plantear, seg3n el nivel de restricci3n de estos pacientes en la marcha, una posible intervenci3n quirúrgica con la realizaci3n de una tenotomía del tend3n de Aquiles (4,20). Y en las últimas fases de deambulaci3n se recomienda el uso de bipesdestadores (*ver fig.6*) o bien de ortesis tipo rodilla-tobillo-pie tambi3n llamadas “Knee-ankle-foot orthosis” (KAFO) (*ver fig.6*), este tipo de ortesis se utilizarán durante el día. El uso de estos diferentes tipos de dispositivos externos tiene como objetivo principal la disminuci3n de las contracturas y de las deformidades y entonces el correcto mantenimiento postural (4).



Figura 5: Diferentes ortesis utilizadas en DMD. Fuente: <https://www.medicalexpo.es/prod/townsend/product-74766-455078.html>

En estos pacientes, ya que la DMD es una patología a carácter degenerativo y evolutivo, es imprescindible llevar un estudio y seguimiento periódico para poder, según la evolución, intervenir lo antes posible. Las principales funciones estudiadas son: fuerza, ROM, funciones motoras, AVD y marcha (4). Debido al tratamiento farmacéutico a través de corticoesteroides, hay más posibilidades de padecer osteoporosis y entonces de ser más propensos a tener fracturas con lo que se puede recomendar el uso de yeso o de férula, pero también se aconseja añadir vitamina D y calcio para mantener el estado de los huesos (4). Una vez llegado a la fase no ambulatoria será imprescindible para poder mantener o prolongar las funciones musculoesqueléticas de los pacientes recurrir a la terapia ocupacional. El tratamiento farmacológico, se determina por una terapia a base de corticoesteroides y se ha demostrado ser influyente en el retraso de la pérdida de la deambulacion de 1 a 2 años (3) pero igualmente se ha visto que disminuye el riesgo de escoliosis (3,4) y tiene efecto a largo plazo sobre las funciones motoras, cardiacas y respiratorias (3).

Los diferentes corticoesteroides usado y recomendado en el tratamiento farmacéutico de estos pacientes son la prednisona o el deflazacort (3,4), los principios activos de cada uno tienen una eficacia similar en la mejora de la fuerza y de las funciones musculares. Es importante que previamente a la administración de estos el paciente tenga el programa nacional de vacunación recomendado completo (4). Existen tres posibilidades de administración de este tratamiento (3,4) que son:

Fármaco	Dosis
Prednisona	0,75 mg/kg/día
Deflazacort	0,9 mg/kg/día (4)
Prednisona	Toma a días alternos o durante 10 días consecutivos seguido de 10 días de descanso. (4)

Tabla 2: Dosis de los diferentes fármacos en el tratamiento farmacológico de la DMD. Fuente: elaboración propia.

La toma de deflazacort se ha visto, según estudios recientes, ser el tratamiento continuo lo más seguro y la administración discontinua de prednisona se ha visto menos eficaz, pero con muchos menos efectos secundarios y se recomienda iniciar el tratamiento farmacéutico una vez las funciones motrices adquiridas por el niño alcanzan un nivel considerado definitivo, que suele rodear los 4-6 años (4).

Los efectos secundarios frecuentes que pueden manifestarse en los pacientes tratados con estos fármacos son (3,4):

Efectos secundarios al tratamiento farmacológico:		
Acné	Aumento de peso	Supresión inmunoendocrina
Intolerancia a la glucosa	Mioglobinuria	Alteraciones conductuales y comportamentales
Osteoporosis	Cataratas	Retraso en el crecimiento
Gastritis, reflujo gastroesofágico	Úlceras pépticas	Retraso de la pubertad
Hipertensión	Aumento del riesgo de fracturas en huesos largos y vértebras (asociado a la osteoporosis)	

Tabla 3: Efectos secundarios al tratamiento farmacológico. Fuente: Elaboración propia

En estudios recientes sobre el tratamiento farmacológico se ha visto que el tratamiento continuo con deflazacort tiene unos resultados más eficientes sobre el deterioro tardío de la deambulación y sobre la conservación de las funciones motoras comparándolo con el tratamiento con prednisona (3). Pero también, el tratamiento con deflazacort ayuda a conservar la fuerza en MMSS, a disminuir las afectaciones cardiopulmonares y enlentece la progresión escoliótica, pero sin embargo genera debate sobre el retraso de la pérdida de la deambulación (4).

En cambio, en India, un estudio reciente ha mostrado que la prednisona tiene mayor efecto frente al tratamiento con deflazacort, con lo cual el uso asociado de esteroides y prednisolona frente al deflazacort queda sujeto a discusiones (3).

Las disfunciones cardíacas son la primera causa de mortalidad en la enfermedad de DMD, la principal alteración que se genera es una disfunción del ventrículo izquierdo que se desarrolla en miocardiopatía dilatada que tiene como consecuencia una insuficiencia cardíaca y arritmias que en la mayoría de los casos esta alteración no se manifiesta de manera sintomática, es asintomática, ya que los pacientes estarán en un estado ambulatorio e inmóvil (4). Esta es la causa por la cual las pruebas médicas para la detección de la miocardiopatía son necesarias,

se suelen detectar y hacer un seguimiento de la evolución de estas por ecografía, electrocardiograma (ECG) y resonancia magnética cardiaca ya que es una prueba que nos genera más seguridad al ser más sensible para la detección de fibrosis y disfunciones cardiacas (3,4). A partir de los 10 años en estos pacientes, con DMD, es necesario un control anual de las miocardiopatías (4). Una vez detectada la miocardiopatía se ve necesario la intervención por tratamiento médico por inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) (3,4) ya que su intervención cursa con evitar que se genere la enzima angiotensina II que lo que produce es un estrechamiento de los vasos sanguíneos y entonces un aumento de la tensión arterial (TA). Este medicamento se ve más eficaz asociado a con bloqueadores beta (3). En estudios recientes, se ha visto que el uso de IECA de manera precoz, antes el inicio de los primeros síntomas de miocardiopatía dilatada se revela ser interesante en cuanto al retardo de la aparición de estos (4). En caso de que exista una imposibilidad en tomar IECA, la alternativa que se propone a los pacientes es la ingesta de inhibidores de receptor de angiotensina (IRA) o de antagonistas del receptor de aldosterona (ARA) ya que es un cardioprotector, aunque su eficacia como opción frente a los IECA queda por determinar (4). Las alteraciones respiratorias se deben a una debilidad y atrofia de la musculatura orofaríngea y torácica que conlleva a una respiración superficial lo que genera una disminución de movilidad de la caja torácica y de la amplitud de movimiento pulmonar lo que va a disminuir, en consecuencia, la distensibilidad de la pared torácica (21). Igualmente se va a generar una complicación para eliminar las secreciones ya que tendrán dificultad para toser (13) con lo cual necesitan un seguimiento cercano por parte de neumólogo y de un fisioterapeuta especializado en el sistema respiratorio (4). Se dispone de diferentes terapias de desobstrucción de las vías respiratorias que pueden ser manuales (fisioterapia respiratoria) o bien mecánicas (tos asistida con un asistente mecánico o también llamado el *cough assist* (ver fig.7)). El objetivo principal de este tipo de tratamiento es de evitar y prevenir complicaciones e infecciones pulmonares ya que en los pacientes con DMD tienen una disminución de las funciones respiratorias de un 10% anual (13). La mayoría de las infecciones pulmonares se verán tratadas por antibióticos y fisioterapia (3). Según la fase en la que se encuentre el paciente la evaluación de las capacidades pulmonares se verán efectuada en diferente tiempo de intervalos, es decir, si el paciente se encuentra en fase ambulatoria la revisión de las capacidades vitales forzada (CVF) se realizara cada años, pero sin embargo cuando el paciente este ya en una fase de sedestación definitiva, las revisiones se deberán efectuar cada 6 meses (4) ya que a partir de ese momento los pacientes suelen padecer de hipoventilación y entonces necesitaran la ayuda de ventilación mecánica no invasiva (VMNI) (ver fig.6) (3).



Figura 6: VMNI en niños con DMD y Cough Assist. Fuente: (2,22)

Sobre el tratamiento cognitivo y psicosocial, en las DMD, los pacientes pueden verse afectados por retraso en el desarrollo neurológico desde que son niños a veces estos síntomas pueden darse antes de la sintomatología a nivel muscular. Igualmente pueden padecer de alteraciones cognitivas, problema en el aprendizaje debido en la mayoría de los casos a un déficit de atención e hiperactividad, trastornos neuropsiquiátricos como es la TEA, TOC y trastorno afectivo. Estas alteraciones neurocognitivas y psicosociales aparecen en un 20-30% de los pacientes con DMD. Existen diferentes maneras de evaluar el nivel de alteración que puede padecer el paciente por medio de escalas estandarizadas como son Griffith, Bayley o Weschler. Según los resultados de estas escalas se podrá definir si estos pacientes necesitan diferentes tipos de terapias o ayudas complementarias como son la logopedia, la psicoterapia o adaptaciones curriculares escolares al igual que puede ser beneficioso para el paciente o a su familia acudir a sesiones de apoyo psicológico (4). Es fundamental en estos pacientes el tratamiento a nivel gastrointestinal ya que hay una alta probabilidad para ellos padecer alteraciones en el peso con lo cual es imprescindible recurrir a un seguimiento nutricional y una adaptación constante de la dieta según la evolución de la patología. Es corriente, en pacientes en estado avanzado de la patología, tener problema de disfagia con lo cual tendrá consecuencia sobre el peso y la fuerza respiratoria que se verán respectivamente disminuir. En este caso será importante valorar las necesidades de una alimentación por sonda nasogástrica o bien de botón gástrico posterior (4).

Es importante tener en cuenta las pérdidas de peso ya que pueden ser generadas por un gasto energético mayor a lo habitual, aunque se mantenga el mismo tipo de ingesta alimentaria y puede entonces ser un síntoma anticipado de alteración respiratoria con un aumento del trabajo respiratorio debido a una insuficiencia respiratoria con necesidad de instaurar la VMNI (4).

En fases no ambulatoria los pacientes suelen padecer de reflujos gastroesofágico y esofágica por una afectación, como la otra musculatura, de un deterioro de esta musculatura esofágica. Se deberán ver tratadas por medio farmacéutico con inhibidores de bomba de protones (IBP) o antagonista de receptor H2 o también antiácidos neutralizantes (4).

Los pacientes con DMD suelen tener una predisposición en padecer de estreñimiento con lo cual es importante vigilar el nivel de hidratación y que tengan una alimentación adecuada. De manera puntual, los médicos pueden prescribir, a estos pacientes, medicamentos a su efecto como son los laxantes, enemas, leche de magnesio, lactulosa o polietilenglicol (4).

Es fundamental que estos pacientes favoreces su autonomía y que puedan realizar las máximas actividades posible, siempre teniendo en cuenta en qué fase se encuentra (17).

La actividad física tiene muchos beneficios para los pacientes con DMD y dentro de ella, la natación y los ejercicios acuáticos en general presentan más beneficios que las otras actividades de tipo aeróbico (23) ya que puede ser menos exigente cuando es realizada de forma recreativa debido a que evita las sobrecargas musculares y articulares (7). Además de estos, los beneficios que pueden resultar de las actividades en agua, en los diferentes los estudios son a nivel psicológico, social y de autonomía del paciente (7,13,24).

Según J.Güeita y M.Alonso, la terapia acuática se define por la utilización combinada del agua con las diferentes técnicas específicas de tratamiento empleadas para lograr objetivos terapéuticos (25) y la asociación acuática de Reinos Unidos de fisioterapeutas colegiados lo define como el programa de terapia que utiliza las propiedades del agua, diseñado por un fisioterapeuta calificado específicamente para un individuo, con el fin de mejorar las funciones y llevado a cabo por un personal apropiado y capacitado, idealmente en un edificio especialmente diseñado y con una piscina de hidroterapia que reúna las condiciones a una temperatura adecuada (5). El agua tiene propiedades físicas que se pueden ver beneficiosas para el paciente y es fundamental que el terapeuta las conozcas ya que tienen un efecto fisiológico sobre el organismo según la inmersión (13,25)

La inmersión vertical aporta una diversidad de estímulos que tienen efectos fisiológicos en los diferentes sistemas corporales ya que están influidos por las distintas propiedades mecánicas del agua como es la presión hidrostática (PH). Esta última genera principalmente efectos sobre el sistema cardiopulmonar con una elevación del volumen sanguíneo central cuando hay una inmersión hasta el nivel xifoideo (9) y un descenso de los volúmenes pulmonares lo que genera un incremento del trabajo respiratorio (25). En una inmersión hasta el nivel de la cintura escapular se ha visto un aumento del volumen de sangre de un 60% lo que genera un aumento de la presión arterial y venosa e igualmente se ha visto una modificación en la estimulación del tono vagal y de la conducción parasimpática. Sobre el sistema

neuromuscular, la inmersión permite una normalización del tono muscular y una mejoría del equilibrio y del control postural (25).

Cuando hay inmersión del cuerpo, para los pacientes con DMD, hay un entorno favorable para el tratamiento seguro, pero es fundamental gestionar la temperatura del agua, la frecuencia y duración de las sesiones, y también hay que tener en cuenta, diferentes parámetros como son la frecuencia cardíaca (FC) y la saturación de oxígeno (SPO2) con las diferentes herramientas que podemos tener a disposición como es un pulsioxímetro ya que los pacientes están sujetos a problemas cardiopulmonares, lo que conlleva a tener en cuenta de manera imprescindible la fatiga (19).

Sin ser una consecuencia específica a los pacientes con DMD, la evidencia dice que la terapia acuática mejora la fuerza en los músculos inspiratorios de manera global. Esta mejoría viene dada por las propiedades del agua ya que la presión hidrostática que ejerce sobre el tórax y los pulmones hace más difícil la respiración con lo que es un factor importante para tener en cuenta en los pacientes con alteraciones del sistema cardiorrespiratorio.

Además de la presión hidrostática, el agua aporta otros beneficios como son: la flotabilidad que ayuda al movimiento ya que hay una disminución del impacto de la gravedad y también suele utilizarse en los ejercicios dirigidos a la mejora del equilibrio. El agua tiene también como beneficio se disminuir o aumenta el tono muscular según su temperatura (a mayor temperatura hay disminución del tono muscular y a mayor temperatura hay un aumento del tono muscular), la viscosidad es igualmente un parámetro para tener en cuenta ya que aporta resistencia a los movimientos según la velocidad de ejecución de un ejercicio (25,26).

La terapia acuática es aconsejada en los pacientes con DMD porque es un ejercicio de bajo impacto y de fortalecimiento combinado con el ejercicio aeróbico (23) lo que permite observar una mejoría en la resistencia y entonces permite mantener la funcionalidad de las diferentes estructuras (13) al igual que se han visto mejoría sobre el patrón de marcha (27).

En la actualidad, no hay información precisa sobre la dosis, frecuencia e intensidad (13) pero según la revisión bibliográfica efectuada por A. Lima y L. Cordeiro la mayoría de los estudios, en pacientes entre 5 y 22 años tiene una media de 45 minutos de sesión, 1 a 2 veces por semana en la cual se preconiza un agua entre 32,7° (+/- 1,6°) de temperatura por una duración media de los estudios de investigación de 5 meses, pero aconsejando este tipo de tratamiento a largo plazo (19).

Según el estudio realizado por Shelby Adams et al. de un programa de 8 semanas de terapia acuática en pacientes con distrofia muscular se ha visto que 1 de 3 a mejorado en las

mediciones del contorno del pecho, 1 de 3 ha mejorado en el volumen inspiratorio, 2 de 3 han mejorado su flujo máximo y 3 de 3 han mejorado su calidad de vida (21).

Por lo tanto, según todo lo indicado anteriormente, este estudio pretende analizar la incidencia de la terapia acuática sobre la capacidad cardiorrespiratoria, la marcha y el ajuste mental y funcional en el agua de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne.

2. EVALUACION DE LA EVIDENCIA

Se ha efectuado una búsqueda de la evidencia durante los meses de octubre y noviembre de 2021 en diferentes bases de datos como son: Academic Search Complete, CINAHL Complete, MEDLINE Complete e E-Journals por medio de la plataforma EBSCO (Anexo 1), así como en PUBMED (Medline) (Anexo 2) e igualmente en la plataforma PeDRO (Anexo 3).

En PUBMED, para una búsqueda más específica, a base de los términos libres o palabras claves (PC) siguientes: Fisioterapia, hidroterapia, terapia acuática, terapia en agua, distrofia muscular de Duchenne, enfermedades neuromusculares, funciones respiratorias, WOTA, ajuste mental y función en el agua (WOTA), deambulaci3n, saturaci3n de oxígeno, SPO2, oxígeno, equilibrio, time-up and go; hemos podido efectuar las búsquedas de los términos más específicos a la ciencia de la salud con los correspondientes términos MeSh (Medical Subject Headings) y DeCS (descriptores en Ciencia de la Salud), de lo cual hemos obtenido los resultado representado en la tabla 4.

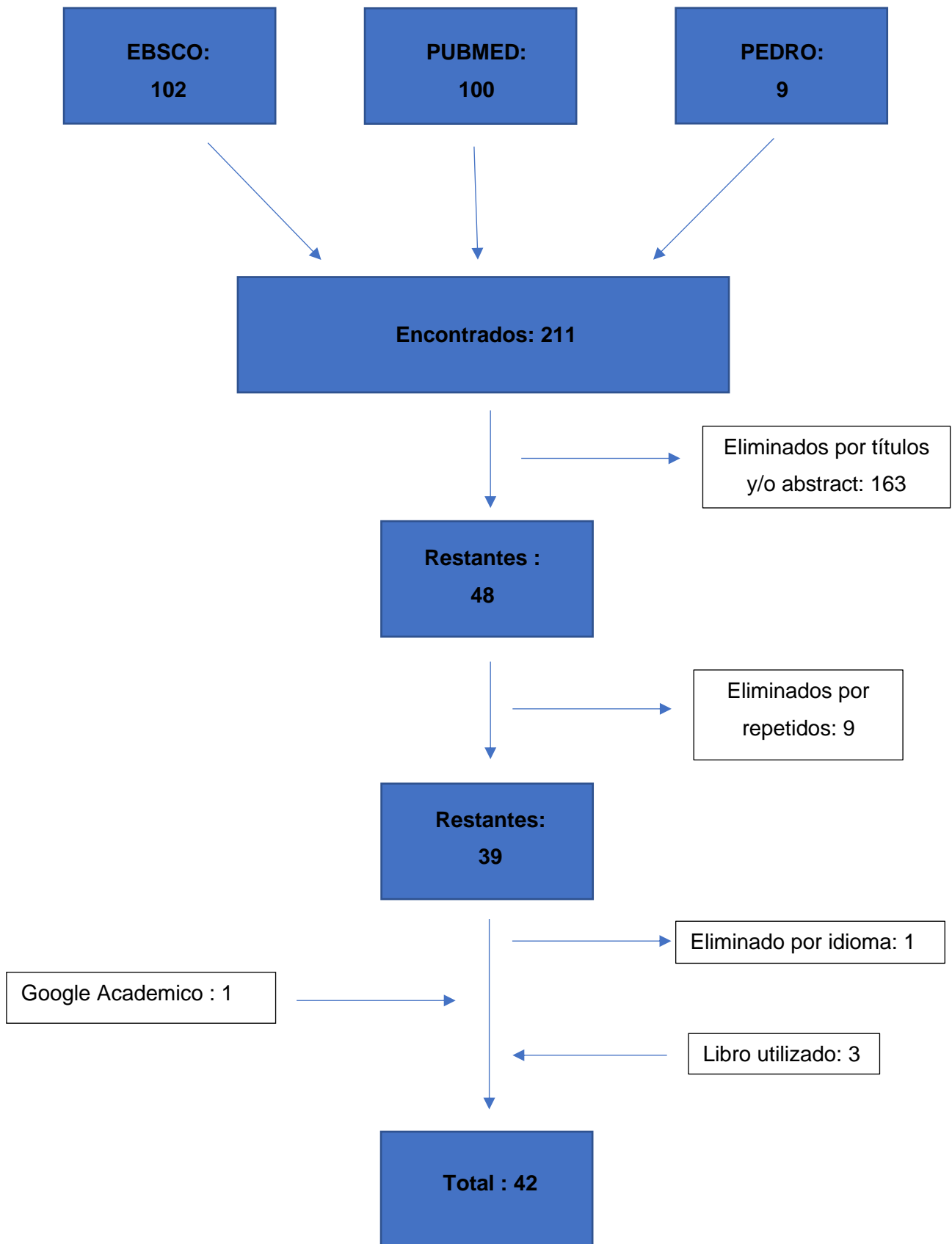
Tras tener las palabras claves en los diferentes tipos de términos específicos a la ciencia de la salud, se han hecho las búsquedas de cada término de manera independientes para después poder asociarlas con el operador booleano “AND” y así tener una búsqueda más completa. Los principales filtros que se han utilizados en estas búsquedas han sido el filtro de cinco años y en la medida de lo posible que sean ensayos clínicos. Igualmente se han utilizados 3 libros.

Palabras claves (castellano)	Palabras claves (ingles)	DeCS	MeSh
- Distrofia muscular de Duchenne	- Duchenne Muscular Dystrophy	-Muscular dystrophy, Duchenne	-Muscular dystrophy, Duchenne - Muscular dystrophy
- Hidroterapia - Terapia Acuática - Terapia en agua	- Hydrotherapy - Aquatic therapy - Water therapy	- Hydrotherapy	Hydrotherapy
- Fisioterapia	- Physiotherapy	- Physical therapy Modalities - Physical therapy Specialty	- Physical therapy Modalities - Physical therapy Specialty

-Funciones respiratorias - Respiratorias	- Respiratory function - Respiratory	-Maximal Respiratory pressures	-Respiratory function test -Maximal Respiratory Pressures
-Espirometría	-Spirometry	-Spirometry	- Spirometry
- Ajuste mental y función en el agua - WOTA (Water Orientation test of Alyn)	- Mental adjustment and function in water - WOTA (Water Orientation test of Alyn)	X	
- Saturación de oxígeno - SPO2 - Oxígeno	- Oxigen saturation - SPO2 - Oxygen	-Monitoreo de gas sanguíneo transcutáneo	- Oximetry
- Deambulación	- Walking	- Walking	- Walking
- Equilibrio	- Balance	- Postural balance	

Tabla 4: Términos de búsquedas. Fuente: Elaboración propia.

2.1. Diagrama de flujo



3. OBJETIVOS DEL ESTUDIO

3.1. Objetivo principal

Analizar la efectividad de la inclusión de la terapia acuática en el tratamiento de niños diagnosticados de distrofia muscular de Duchenne.

3.2. Objetivos específicos

- Analizar la efectividad, sobre la función respiratoria, en la inclusión de la terapia acuática en el tratamiento de niños diagnosticados con distrofia muscular de Duchenne.
- Analizar la efectividad, sobre el ajuste mental y la capacidad funcional en el agua, en la inclusión de la terapia acuática en el tratamiento de niños diagnosticados con distrofia muscular de Duchenne.
- Analizar la efectividad, sobre la saturación de oxígeno y la frecuencia cardiaca, en la inclusión de la terapia acuática en el tratamiento de niños diagnosticados con distrofia muscular de Duchenne.
- Analizar la efectividad, sobre la funcionalidad de la deambulación y del equilibrio, en inclusión de la terapia acuática en el tratamiento de niños diagnosticados con distrofia muscular de Duchenne.

4. HIPOTESIS

La inclusión de la terapia acuática en el tratamiento de niños diagnosticados de distrofia muscular de Duchenne consigue beneficios en el curso de la enfermedad.

5. METODOLOGIA

5.1. Diseño

El estudio diseñado se considera analítico, cuasi-experimental ya que se van a medir los efectos de una intervención similar sobre un grupo de pacientes diagnosticados con DMD. La intervención se basará sobre el método Halliwick y ejercicios acuáticos. Y el estudio se considera longitudinal ya que se van a efectuar dos mediciones de cada variables (Saturación de oxígeno, frecuencia cardíaca, flujo máximo tosido (*Peak Flow Cough*), expansión de tórax, capacidad vital forzada, capacidad inspiratoria, ajuste mental y capacidad funcional en agua, funcionalidad de la deambulación) una de ella siendo antes de empezar con el tratamiento (pré) y otra al terminar nuestro protocolo de intervención (post) para observar la influencia de la intervención realizada sobre cada paciente.

Sobre los aspectos éticos, el estudio cumplirá y respetara las recomendaciones según la declaración de Helsinki de 1964 que fue aprobada por la Asamblea Medica Mundial con el objetivo de ajustar la ética en los procesos de investigación tomando como referencia la integridad moral, así como las responsabilidades absolutas comprometiéndose a proteger los Derechos Humanos y la dignidad del ser humano.

Se garantizará el anonimato de los pacientes a través de un código de identificación que se les asignaran, la protección de sus datos personales y los derechos ARCO (acceso, rectificación, cancelación y oposición) como lo rige la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales (anterior Ley 15/1999 de 13 de diciembre).

A través del programa Microsoft Excel se crearán dos bases de datos en las cuales, en una de ellas estarán los nombres de los pacientes asociado al código de identificación correspondiente y en la otra no aparecerán los nombres de los pacientes sino sus códigos de identificación asignado con los datos relevantes para el estudio la cual tendrán acceso los investigadores.

Debido a que el estudio de investigación debe ser aprobado por un Comité Ético de Investigación Clínica (CEIC), de un hospital de la Comunidad de Madrid (28), se solicitara una aprobación al CEIC del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús (Anexo 4). Una vez el estudio aprobado por el CEIC, haremos una petición a la Fundación Instituto San José para que nos presten la piscina de su unidad de terapia acuática (UTA) (anexo 11) para efectuar el estudio en las mejores condiciones.

Antes de empezar el estudio, a cada participante se les entregara una hoja de información al paciente (HIP) en la cual se verán reflejados los aspectos siguientes: objetivos del estudio, metodología aplicada, finalidad, beneficios y los posibles riesgos o peligros que puede conllevar el estudio. Asimismo, se les informaran la posibilidad de ejercitar su derecho para retirar su consentimiento en cualquier momento del estudio o de no participar. Las informaciones estarán recogidas por escrito en la dicha HIP (Anexo 5), en la hoja de consentimiento informado (CI) (Anexo 6) y en la hoja de confidencialidad (Anexo 7).

Ya que los participantes son menores de edad, toda la documentación deberá ser firmada por los tutores legales de los sujetos y presentada al equipo de investigación.

5.2. Sujetos del estudio

La población para este estudio serán niños, ya que la patología afecta principalmente a varones, y con una edad incluida entre 4 y 12 años diagnosticados de DMD y para la selección de la muestra se contactará con el departamento de investigación de la organización “*Duchenne Parent Project España*”, con el Hospital Fundación Instituto San José y con el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Los sujetos necesitaran cumplir con los siguientes requisitos:

Criterios de inclusión:

- Varones
- Entre 4 y 12 años
- Diagnosticado de distrofia muscular de Duchenne
- NSAA superior o igual a 8
- Capaces de andar 10 metros sin ayuda
- Bajo tratamiento fármacos con corticoesteroides desde mínimo 3 meses

Criterios de exclusión:

- Existencia de otro síndrome debilitante crónico
- Existencia de otra enfermedad asociada que afecta a nivel respiratorio
- Tratamiento farmacológico para alguna alteración respiratoria (excepto corticoides)
- No ser capaz de entender las instrucciones
- No ser capaz de hacer una correcta oclusión oral alrededor de la boquilla de los instrumentos de valoración respiratoria
- No tener el consentimiento firmado de los tutores legales
- Petición del paciente o del tutor legar para salir del estudio

- Afectación cognitiva grave
- Incapacidad de deambulaci3n
- NSAA inferior a 8
- Presencia de alguna contraindicaci3n propia a la terapia acuática
- Incontinencia fecal o urinaria

Sobre el tama1o muestral:

Este 3ltimo corresponde con el n3mero de sujeto m3nimo necesario para el estudio, que se calculara gracias a la formula siguiente:

$$n = (2K \times SD^2) / d^2$$

De la cual, corresponde:

n = muestra

d = precisi3n

SD= desviaci3n t3pica

K = valor de significaci3n estadística que depende del nivel de significaci3n (riesgo alfa) y del poder estadístico (riesgo beta)

En este estudio, emplearemos un nivel de significaci3n del 5% lo que corresponde a un riesgo alfa de 0,05 y un poder estadístico del 80% que a su vez corresponde con un riesgo beta de 0,20. Gracias a estos datos, obtenemos el valor K (tabla 5) que corresponde a 7,8.

	Poder estadístico (1- β)		
Nivel de significaci3n (α/2)	80%	90%	95%
5%	7,85	10,51	13,00
10%	11,68	14,88	17,82

Tabla 5: Valor de la significaci3n estadística (K). Fuente: elaboraci3n propia.

El valor para la desviaci3n t3pica (SD) y el valor de precisi3n (d) se basar3n sobre un estudio de M. Pane y E.S. Mazzone et al. (29), ya que al igual que en este estudio, se utiliza como referencia en los criterios de inclusi3n de los pacientes, la escala NSAA (anexo 9). En el estudio de referencia, se obtiene una desviaci3n t3pica (SD) de 3,7 y con una precisi3n (d) de 2,2.

Con lo cual, siguiendo la formula citada anteriormente para calcular la muestra obtenemos:

$$n = (2K \times SD^2) / d^2 \rightarrow n = (2 \times 7,8 \times 3,7^2) / 2,2^2 \rightarrow n = 44,12$$

Con lo cual tras obtener una muestra de 44,12 y para asegurarnos de la potencial perdidas de sujetos durante el proceso de investigación, le sumaremos el 15% de esta misma que corresponde a 6,62. Entonces, con la suma de la muestra (n) obtenida y del 15% obtenemos que será necesario aplicar nuestro tratamiento a una muestra de, $44,12 + 6,62 = 50,74$ que redondearemos a 51 sujetos.

5.3. Variables

Variables independientes:

- Momento de medición: nuestro estudio se basará sobre tomas de mediciones al principio y al final del estudio, por esta razón nombraremos esta variable como independiente ya que nuestro tratamiento no va a influir sobre ella y nominal dicotómica ya que se divide en dos tiempos que es “pré” y “post”. (ver tabla 5)
- Edad: en este estudio, los sujetos se dividirán en dos grupos como son de 4 a 9 años y el otro grupo de 10 a 14 años. Esta división de los pacientes por grupos de edades esta debida a que, al ser una enfermedad degenerativa, va a influir la edad del paciente sobre los resultados que vamos a poder encontrarlos.

Variables dependientes:

Las variables se clasifican de dependiente por el hecho que nuestro tratamiento tendrá una incidencia directa sobre ellas, lo que va a poder generar cambios.

- Saturación de oxígeno (SPO2): esta variable se medirá gracias a un pulsioxímetro (fig 7.D) de marca y nos informará sobre la cantidad de oxígeno presente en sangre en porcentaje (%). Es un dato importante en los pacientes con posibles alteraciones cardiorrespiratoria ya que si sale de los valores normales puede generar hipoxemia.
- Frecuencia cardiaca (FC): esta variable igualmente se podrá medir con el pulsioxímetro (fig 7.D) y se mide en latidos por minutos (lpm). Es importante conocer el estado funcional cardiaco ya que estos pacientes son sujetos para tener alteraciones cardiacas.
- Flujo máximo tosido (Peak Flow Cough): esta variable nos permite conocer el flujo máximo de aire expulsado y entonces la capacidad funcional de los pulmones en explusar las secreciones para así evitar infecciones pulmonares. Es fundamental que esta capacidad sea optima en los pacientes con DMD ya que van perdiendo capacidad funcional respiratoria y son más sujetos a complicaciones e infecciones. Esta variable se mide en litros por minutos (l/min), gracias a un dispositivo portátil llamado el “peak

flow meter” (ver fig 7.C).

- Expansión de tórax: esta variable mide la circunferencia del tórax durante una inspiración máxima, se medirá a nivel craneal del tórax y otra medida a nivel del apéndice xifoideo. Se estudiará la correlación con la capacidad de aire inspirado. Se mide en milímetros con una cinta métrica (ver fig 7. B).
- Capacidad vital forzada: es una variable medida gracias a la espirometría (ver fig 7. A) e indica el volumen de aire máximo espirado durante una exhalación forzada que sigue a una inspiración máxima. Este dato nos permitirá tener información sobre la capacidad funcional respiratoria del paciente y ver la evolución que lleva la enfermedad sobre ella ya que la DMD es una enfermedad degenerativa que conlleva a debilidad de la musculatura respiratoria. Esta variable se mide en litros.
- Capacidad inspiratoria: esta variable representa la máxima inspiración realizada tras una inspiración a volumen corriente, se mide con la espirometría (fig 7.A) igualmente y nos da información sobre la capacidad respiratoria y sobre el estado de la musculatura inspiratoria ya que con el avance de la enfermedad esta musculatura se ve afectada y débil. Esta última se mide en mililitros (mL).
- Ajuste mental y capacidad funcional en agua: esta variable es medida por la escala WOTA 2 (anexo 10), en el caso de nuestros pacientes, ya que la escala WOTA 1 es para los pacientes entre 1 y 8 años con mucha dificultad en asimilar ordenes verbales. Esta escala nos informa sobre la mejoría de los pacientes en un entorno acuático y en diferentes habilidades que es capaz de efectuar en él y es la única escala acuática que nos permita efectuar este seguimiento de manera precisa. Esta escala tiene una confiabilidad y validez muy alta y se mide por suma de puntos que se han adquiridos en los diferentes ítems (30).
- Funcionalidad en la deambulación: esta variable se estudia por medio de la escala NSAA (anexo 9) que en nuestro estudio va a ser además una característica en los criterios de inclusión ya que los sujetos deberán tener un mínimo de 8 puntos. Es una escala adaptada para los pacientes con DMD centrándose en los aspectos funcionales. Consta de 17 ítems que evalúan las habilidades funcionales que influyen en la deambulación como son elevación de cabeza, correr, saltar, levantarse... cada ítem tendrá una puntuación entre 0 y 2 según como ha sido ejecutado y el total de la puntuación varía entre 0 y 32 (siendo la puntuación máxima posible). Además de evaluar la realización o no de la tarea, también evalúa la calidad de realización. (anexo 8) (11,29,31)

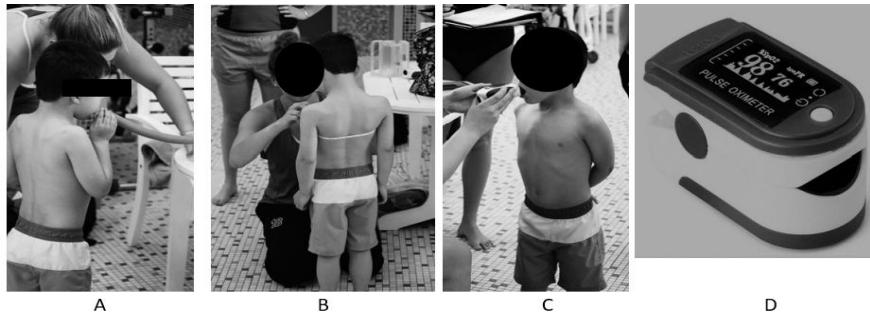


Figura 7- A: Espirometría; B: Expansión tórax con cinta métrica; C: peak Flow cough meter portátil (21); D: pulsioxímetro con frecuencia cardíaca (Fuente: <https://www.farmaciauniversal24h.com>)

Todas las variables enumeradas anteriormente se verán reflejadas en la tabla siguiente:

Variables	Tipo	Unidad de medida	Forma de medición
Momento de medición	Independiente nominal dicotómica	X	1= Pré 2= Post
Edad	Independiente cuantitativa continua	Años	Categoría 1= entre 4 y 9 años Categoría 2= entre 9 y 14 años
Saturación de oxígeno (SpO2)	Dependiente cuantitativa continua	%	Pulsioxímetro
Frecuencia cardíaca (FC)	Dependiente cuantitativa discreta	Latidos por minutos (lpm)	Pulsioxímetro
Flujo máximo tosido (Peak Flow cough)	Dependiente cuantitativa continua	l/min	Peak flow meter
Expansión de tórax	Dependiente cuantitativa continua	Milímetros	Cinta métrica
Capacidad vital forzada (CVF)	Dependiente cuantitativa continua	Litros	Espirometría
Capacidad inspiratoria	Dependiente cuantitativa continua	mL	Espirometría
Ajuste y capacidad funcional en agua	Dependiente cuantitativa discreta	Puntos	Escala WOTA
Funcionalidad en la deambulación	Dependiente cuantitativa discreta	Puntos	Escala NSAA

Tabla 6: Variables independientes y dependientes. Fuente: elaboración propia.

5.4. Hipótesis operativa

Saturación de oxígeno (SpO2):

Hipótesis nula (H_0): No existen diferencias significativas en la modificación de la saturación de oxígeno tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Hipótesis alternativa (H_1): Existe una diferencia significativa en la modificación de la saturación de oxígeno tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Frecuencia cardiaca (FC)

Hipótesis nula (H_0): No existen diferencias significativas en la modificación de la frecuencia cardiaca tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Hipótesis alternativa (H_1): Existe una diferencia significativa en la modificación de la frecuencia cardiaca tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Flujo máximo tosido (Peak Flow cough)

Hipótesis nula (H_0): No existen diferencias significativas en la modificación del flujo máximo tosido (*Peak Flow cough*) tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Hipótesis alternativa (H_1): Existe una diferencia significativa en la modificación del flujo máximo tosido (*Peak Flow cough*) tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Expansión de tórax

Hipótesis nula (H_0): No existen diferencias significativas en la modificación de la expansión del tórax tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Hipótesis alternativa (H_1): Existe una diferencia significativa en la modificación de la expansión del tórax tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Capacidad vital forzada (CVF)

Hipótesis nula (H_0): No existen diferencias significativas en la modificación de la capacidad vital forzada tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Hipótesis alternativa (H_1): Existe una diferencia significativa en la modificación de la capacidad vital forzada tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Capacidad inspiratoria

Hipótesis nula (H_0): No existen diferencias significativas en la modificación de la capacidad inspiratoria tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Hipótesis alternativa (H_1): Existe una diferencia significativa en la modificación de la capacidad inspiratoria tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Ajuste y capacidad funcional en agua

Hipótesis nula (H_0): No existen diferencias significativas en la modificación del ajuste y capacidad funcional en el agua tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Hipótesis alternativa (H_1): Existe una diferencia significativa en la modificación del ajuste y capacidad funcional en el agua tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Funcionalidad en la deambulación

Hipótesis nula (H_0): No existen diferencias significativas en la modificación de la funcionalidad de la deambulación tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

Hipótesis alternativa (H_1): Existe una diferencia significativa en la modificación de la funcionalidad de la deambulación tras la aplicación de la terapia acuática en pacientes diagnosticados de DMD.

5.5. Recogida, análisis de datos, contraste de la hipótesis

Primero, se contactará con la organización “Duchenne Parent Project España”, con la fundación instituto San José, el hospital infantil universitario Niño Jesús y en caso de tener pocos sujetos por esas vías de contactos, se contactará con diferentes clínicas de fisioterapia pediátrica que puedan tener pacientes este perfil de pacientes. Tras tener la muestra de la cual los sujetos cumplen con las características de inclusión y no recogen ningunas características de exclusión, se les entregará la hoja de información al paciente (anexo 5) así como el consentimiento informado (anexo 6) que tendrán que devolver firmado.

Después, se hará una recogida de los datos personales de cada sujeto por el investigador principal y se les asignará un código de identificación para que el equipo investigador trate los datos bajo anonimato excepto el investigador principal que será el único en estar en conocimiento de estos y por la legislación vigente LOPD 15/1999 y el deber de secreto profesional no podrá divulgar bajo ningún concepto, además que estos datos estarán guardados bajo llave. Una vez los datos personales recogidos se les citará para el inicio del tratamiento en el cual, la primera sesión durará más tiempo ya que se dedicará 30 minutos antes del inicio del tratamiento para la medición de las diferentes variables citadas anteriormente (ver tabla 5); se hará lo mismo en la última sesión ya que se realizará una recogida de mediciones tras la última sesión de tratamiento. Estos datos estarán recogidos por los fisioterapeutas especialistas y registradas en la base de datos (formato Microsoft Excel) por el analista especialista conociendo únicamente el ID de los pacientes.

Para el análisis de los datos recogidos, se utilizará el programa estadístico IBM SPSS Statistics versión 26.0.

El análisis estadístico se divide en dos etapas que son:

- El análisis descriptivo que consiste en hacer una descripción de la población estudiada con un análisis de los datos de la muestra obtenida para cada variable del estudio. En este tipo de análisis estudiaremos: las medidas de tendencia central tal y como son la media, mediana, moda; las medidas de dispersión como son la varianza, el rango y la desviación típica; y las medidas de posición que son los percentiles y los cuartiles. Según cada variable, las representaremos por un histograma en el caso de variables continuas cuando presenten normalidad, por un diagrama de barra en caso de variables discretas cuando presenten normalidad o por un diagrama de cajas y bigotes para todas las variables que no presenten normalidad.
- El análisis inferencial, que se caracteriza por el contraste de las hipótesis de las variables, que nos indicara cual se acepta y cual se rechaza. Estas variables se estudian en dos momentos del estudio que son, el pretratamiento y el postratamiento, de las cuales se compararan las medias y entonces ver si hay diferencias significativas

antes o después de nuestra intervención con la terapia acuática.

En este caso, al ser una muestra mayor de 30 sujetos, se realiza primero una prueba de normalidad de Kolmogorov-Smirnov para decidir si se emplea una prueba paramétrica o no paramétrica, en este caso obtenemos dos opciones con un valor de normalidad (p) superior o inferior a 0,05 que se traducen por:

- Si $p < 0,05$: No existe normalidad. En este caso se hará una prueba estadística tipo Wilcoxon ya que comparamos muestras relacionadas en un pré y un post.
- Si $p \geq 0,05$: Existe normalidad. En este caso se hará una prueba estadística tipo T Student para muestras relacionadas.

	Test paramétrico ($p \geq 0,05$)	Test no paramétrico ($p < 0,05$)
Muestra relacionada en variable cuantitativa en dos muestras dependientes (pré-post)	T Student para muestras relacionadas	Pruebas Wilcoxon

Tabla 7: Tipos de pruebas estadísticas. Fuente: Elaboración propia.

En caso de realizar unas de las dos pruebas anteriormente citada obtenemos $p < 0,05$ entonces habrá diferencia significativa entre las variables y aceptaremos la hipótesis alternativa, pero sin embargo en caso de tener como resultado $p \geq 0,05$, significa que no hay diferencia significativa entre las variables y entonces se rechaza la hipótesis alternativa y se acepta la hipótesis nula.

5.6. Limitaciones del estudio

En la terapia acuática, el tratamiento se centrará sobre la aplicación de ejercicios terapéutico basado sobre el método Halliwick, pero no existe realmente un protocolo estandarizado de tratamiento de las DMD en agua.

Igualmente puede influir en el tratamiento la toma de fármacos que como visto y explicado anteriormente, existen tres posibilidades de ingesta y dos tipos de fármacos diferentes (ver tabla 2). Además, estos fármacos pueden tener efectos secundarios que afecten a la intervención de nuestro tratamiento (ver tabla 3).

La limitación con la cual también se enfrenta este estudio, ya que los pacientes son niños y entonces dependen de los adultos o les pueden surgir cualquier imprevisto, es su ausencia

en algunas sesiones de tratamiento o el abandono del estudio en cualquier momento. Y una de las limitaciones, inevitable sobre este estudio es el carácter degenerativo de esta patología que puede afectar a los pacientes con una progresión distintas en cada uno.

5.7. Equipo investigador

El equipo investigador será compuesto de un fisioterapeuta con al menos 3 años de experiencia profesional en el puesto de investigador principal, 1 analista estadístico especializado en estudios de investigación clínico en el ámbito sanitario con 5 años de experiencia, 1 médico neurofisiólogo especializado en enfermedades neuromusculares con 5 años de experiencias y de 5 fisioterapeutas especializado en terapia acuática/Halliwick y en pediatría con al menos 5 años de experiencia.

6. PLAN DE TRABAJO

6.1. Diseño de la intervención

En un primer tiempo se realizarán búsqueda bibliográfica para buscar evidencia científica al estudio sobre lo que es la enfermedad, las variables y la aplicación de la terapia acuática por medio de ejercicios terapéuticos que sean relevante sobre las características de nuestros pacientes. Por la elaboración del proyecto será importante saber los criterios de inclusión y exclusión de los sujetos para entonces poder tener una muestra homogénea y precisa.

Tras estos conceptos establecidos, se creará un equipo de investigación, competente y que corresponda con los criterios requeridos. Después se presentará el proyecto al comité ético de investigación clínica del hospital infantil universitario del niño Jesús para su aprobación antes de empezar. Una vez el proyecto aprobado, se contactará con la organización “Duchenne Parent Project España”, centros de fisioterapia infantil, la fundación instituto san José para la elección de la muestra y que sea de manera voluntaria por parte de los pacientes. Igualmente contactaremos con la fundación para que se pueda efectuar el proyecto en su infraestructura (anexo 11) ya que corresponde con las condiciones requerida.

Se establecerá una fecha de reunión sobre tres días con el equipo de investigación completo con el fin de establecer el rol de cada uno y el procedimiento del estudio.

Mientras tanto se hará el reclutamiento de los sujetos voluntarios a los cuales se les realizara una entrevista personal para recuperar datos personales de cada uno y verificar que corresponden con los criterios del proyecto. Tras la verificación y aprobación de los sujetos para el proyecto se les dará el HIP y el CI (anexo 5 y 6) que deberán leer, rellenar y firmar para entonces poderles citarlos para las mediciones pretratamiento y el inicio del tratamiento. Pero antes de comenzar, se les asignará un código de identificación llamado ID para que cada sujeto sea tratado de manera anónima, esta asignación de ID se hará por medio de la plataforma Microsoft Excel.

Entonces, empezará la fase de tratamiento con una primera sesión que se va a componer de un tiempo de mediciones previas a la intervención y se continuará con un segundo tiempo de tratamiento en agua.

Medición de las variables:

La escala NSAA (anexo 9), que es una de las variables del estudio, será medida el día de la primera entrevista a la vez que la recogida de los datos personales para asegurar que el sujeto posee las características de inclusión del estudio. La puntuación obtenida a ese momento será la equivalente a los datos de pretratamiento y se evitará volver a pasarla por cada uno de los sujetos el día de la recogida de las otras mediciones de variable. Esta escala tendrá un

tiempo de medición de unos 15 minutos ya que consta de 17 ítems (anexo 9).

La medición de las otras variables se realizará unos 30 minutos antes de la primera sesión ya que la escala WOTA (anexo 10) se efectuará al principio de la primera sesión ya que consta de ítems evaluados en el agua con lo cual se hará la evaluación a la vez de la sesión.

La primera medición realizada será la de la saturación de oxígeno (SpO₂) y de la frecuencia cardiaca (FC) gracias al pulsioxímetro (fig 7.D). Tras esta primera medición, se evaluará el flujo máximo de aire tosido (*peak Flow cough*) gracias a la herramienta “*Peak Flow Meter*” (fig 7.C) portátil de lo cual se realizarán 3 repeticiones y se escogerá la medición la más alta para anotar como valor pretratamiento (32). Después se medirá por medio de una cinta métrica la expansión torácica y el valor de diferencia entre una situación de respiración normal frente a una inspiración forzada. Estas mediciones se realizarán a nivel mesoesternal y a nivel de la apófisis xifoides ya que según estudios realizados previamente se ha visto que es un dato altamente relevante en los hombres. Los estudios previos han visto una alta confiabilidad de estas mediciones en hombres adultos y en otro estudio piloto con niños sin patología (21). Luego, se continuará con las mediciones espirométricas con un espirómetro portátil (fig 7.A), del cual se escogerá los datos de capacidad vital forzada y de la capacidad inspiratoria.

Todos estos datos se anotarán en la hoja de recogida de datos que cada fisioterapeuta tendrá en su posesión sin los datos personales del paciente. Se efectuará antes de la primera sesión y la última valoración para evitar fatigabilidad de los sujetos, no se llevará a cabo en la última sesión sino se efectuará tras 3 días de descanso, al mismo horario del cual tenían las sesiones habitualmente, además se volverá a pasar la escala NSAA (anexo 9) junto con las demás mediciones para poder analizar los cambios.

Tratamiento en agua:

Cada paciente tendrá dos sesiones de 60 minutos por semana, con tres días de descanso entre cada una con lo cual se elaborará un horario para que los 5 fisioterapeutas que tienen cada uno 10 pacientes se puedan ajustar a los días de reposo de cada paciente. Cada fisioterapeuta atenderá a 5 niños del estudio los lunes y martes que volverá a ver los jueves y viernes para dejar así descanso entre las dos sesiones semanales (ver tabla 8).

Hora	Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes
Hora establecida según disponibilidad de los pacientes y de los fisioterapeutas			X		
			X		
			X		
			X		
			X		

Tabla 8: Organización del horario de los fisioterapeutas con las 2 sesiones semanales de cada sujeto. Fuente: elaboración propia.

A cada fisioterapeuta antes del estudio se les comentará unas pautas para poder llevar un estudio coherente entre cada uno de ellos. Sus tratamientos deberán ser basados sobre ejercicios terapéuticos en agua basados en el juego para no perder el lado lúdico y entonces tener una mejor adherencia al tratamiento por parte de los niños con siempre unos objetivos comunes sobre los cuales trabajar. Estos objetivos principales son mejorar las capacidades cardiorrespiratorias, mejorar el equilibrio, la deambulaci3n y funcionalidad. Para eso en el agua se trabajarán con ejercicio de respiraci3n, equilibrio, estabilidad escapular y pélvica, disociaci3n de cinturas, estabilidad de tronco para una buena movilidad en MMSS, transferencia de peso, ejercicios aer3bicos, rotaciones sobre diferentes ejes (ver tabla 9) y empezaremos con ejercicios basados en el ajuste del sujeto en el agua. Será fundamental que en un principio el fisioterapeuta tenga un contacto constante con el paciente, que se irá reduciendo de manera paulatina para dar confianza al paciente hasta que este último sea completamente familiarizado con el medio.

La primera sesi3n, tras la valoraci3n inicial, se dedicará a la respiraci3n y el ajuste al medio. En un primer tiempo se les enseñará a hacer burbujas en el agua, a no tragar agua soplando por la nariz y la boca bloqueando las vías aéreas. Igualmente se empezará jugando en zona de media carga para que la incorporaci3n y la adaptaci3n al medio sea progresiva. En esta zona de media carga donde el paciente hace pie, empezaremos a introducir el concepto de inmersi3n de cabeza con gafas, siempre con una ocupaci3n lúdica para el niño como puede ser en este caso ver animales sumergido bajo el agua. El segundo concepto que se va a introducir en esta primera sesi3n será la posici3n de flotaci3n dorsal como modo de seguridad. Las demás sesiones serán basadas sobre ejercicios terapéuticos en agua (ver tabla 9) a base de juego, pero siempre centrándonos en los objetivos principales citados anteriormente, las sesiones podrán ser moduladas por el fisioterapeuta siempre y cuando todos los aspectos de los objetivos se vean trabajados cada semana repartiéndolo entre las dos sesiones semanales. Durante las semanas de tratamiento se podrán ver repetidos algunos ejercicios y a medida que el paciente vaya controlándolo mejor, este último se podrá ver modificado y complicando. Es fundamental tener en cuenta la fatiga del paciente para adaptar los ejercicios y entonces variar la dificultad de este.

A partir de la segunda sesi3n, se reforzarán los conceptos de adaptabilidad al medio y los primeros conceptos básicos como son las rotaciones sobre los ejes (25), la posici3n de seguridad (flotaci3n dorsal) e igualmente fomentaremos el concepto de la respiraci3n con las burbujas ya que con esta base adquirida tendremos el pilar de inicio a todos los ejercicios respiratorios como va a ser el buceo y la nataci3n.

Cada sesi3n se verá terminar por 10 minutos de estiramientos en agua, centrándonos en los MMII, movilidad de pelvis y MMSS.

Ejercicios	Descripción y variantes	Objetivos terapéuticos
Burbujas	Hacer burbujas con la boca y una vez controlado hacer burbujas con la nariz	<ul style="list-style-type: none"> - Respiratorio - Adaptación al medio acuático
Soplar una pelota	Llevar de un punto A a un punto B una pelota de ping-pong soplando en el agua	<ul style="list-style-type: none"> - Capacidad respiratoria
Buceo	Con gafas hacer una inmersión de la cabeza empezando en una zona de poca profundidad hacia una profundidad mayor Variantes: ir a por objeto, aumentar la profundidad de inmersión	<ul style="list-style-type: none"> - Adaptación al medio acuático - Respiratorio
Nado	Empezaremos aprendiendo a realizar un patrón cruzado con MMSS haciendo burbujas con la boca o con la nariz Variante: nado con una tabla en las manos con brazos estirado y solo trabajo de MMII con patadas.	<ul style="list-style-type: none"> - Trabajo MMII - Estabilidad axial - Respiratorio
Equilibrio sobre un tapiz	Empezaremos desde cuadrupedia, hacia una posición de rodilla, después pasaremos en posición de caballero hacia una posición de pie sobre el tapiz flotante que a medida pasara de más grueso a más fino para aumentar la dificultad. En cada una de las etapas se hará ejercicios con MMSS como puede ser tirar a canasta, hacer pases, tirar unos bolos... Otra variante: jugar con balón medicinal de 0,5kg	<ul style="list-style-type: none"> - Equilibrio - Trabajo de MMSS y MMII - Estabilidad axial
Paddle	Sobre una tabla de paddle pequeña, primero aprender a guardar el equilibrio y después añadirle el patrón de remo.	<ul style="list-style-type: none"> - Equilibrio - Disociación de cintura - Trabajo de MMSS y MMII
Circuitos	Sera un circuito con diferentes obstáculos como puede ser: desde el bordillo saltar al agua, nadar, pasar bajo un puente, recoger objeto bajo el agua, subir al tapiz, ponerse de pie y tirar a canasta, volver al agua y subirse de nuevo al bordillo	<ul style="list-style-type: none"> - Equilibrio - Respiración - Inmersión - Trabajo MMSS y MMII - Disociación de cintura - Estabilidad axial

	Variantes: disminuir la distancia, ayuda de una tabla durante el nado, acompañamiento para el buceo, ayuda para subir sobre colchoneta y al bordillo, sobre la colchoneta se rodilla, cuadrupedia. También se podrá anotar el tiempo en cada realización del circuito para ir mejorándolo.	
Rotaciones sobre los ejes (33)	Al principio con la ayuda de una pica con flotadores trabajar sobre las rotaciones en los ejes transversal, sagital, longitudinal y combinada. Variantes: ejecutar los giros sin ayuda técnica	<ul style="list-style-type: none"> - Ajuste funcional en agua - Disociación de cinturas - Control respiratorio - Estabilidad axial - Equilibrio - Enderezamiento
Andar	Andar en diferentes zonas de la piscina con profundidad variada, con lastres de 0,5kg en los pies, Variantes: añadir turbulencia, cambiar de velocidades, combinando con una actividad en MMSS según las posibilidades del paciente.	<ul style="list-style-type: none"> - Control motor del patrón de marcha - Equilibrio - Trabajo de MMSS Y MMII - Estabilidad axial - Trabajo cardiorrespiratorio
Alcances	Desde la zona de media carga, en bipedestación, hacer alcances con aros y llevarlos a otra zona de la piscina llevándolo encima de la cabeza. Variante: añadir turbulencias, poner obstáculos,	<ul style="list-style-type: none"> - Transferencia de peso - Estabilidad escapular - Estabilidad axial - Disociación de cinturas

Tabla 9: Ejercicios terapéuticos en agua. Fuente: Elaboración propia.

6.2. Etapas de desarrollo

Etapas	Duración
<u>Fase 1:</u> Redacción del proyecto y diseño	5 meses
<u>Fase 2:</u> Solicitud y aprobación del proyecto al CEIC del hospital infantil universitario del niño Jesús	1 a 2 meses
<u>Fase 3:</u> Reunión del equipo investigador e instrucción a los fisioterapeutas	3 días de reuniones
<u>Fase 4:</u> Reclutamiento de la muestra	3 meses
<u>Fase 5:</u> Primera valoración pretratamiento	1 semana
<u>Fase 6:</u> Tratamiento	8 semanas
<u>Fase 7:</u> Última valoración, postratamiento	1 semana
<u>Fase 8:</u> Análisis de datos	1 mes
<u>Fase 9:</u> Redacción de los resultados y conclusiones y publicación de los datos	1 mes

Tabla 10: Fases de desarrollo del proyecto. Fuente: Elaboración Propia.

6.3. Distribución de tareas de todo el equipo investigador

- El investigador principal será encargado de coordinar el estudio y el equipo de investigación, previo al estudio tendrá que elaborar el proyecto y hacer búsquedas bibliográficas, igualmente se encargará de los trámites administrativos con los diferentes colaboradores y centros, solicitar la aprobación del CEIC del hospital infantil universitario niño Jesús (anexo 4). Será el que se encarga de la selección de los sujetos, asegurándose que cumplen con los requisitos de inclusión al estudio y no posee ningún criterio de exclusión y que rellenen y firmaran los papeles necesarios como son la hoja de información al paciente (anexo 5) y el consentimiento informado (anexo 6). También será el quien dará un ID a los sujetos y creará la base de datos sin nombre para que los otros miembros del equipo investigador puedan tener acceso de forma anónima y será el encargado de hacer una recogida de datos personales (anexo 8). Igualmente tendrá que ponerse en contacto con los colaboradores, fijar las reuniones y explicar el proyecto al resto del equipo. Posteriormente al estudio será el quien elaborará conclusiones sobre los resultados y redactará el estudio para una ulterior publicación.
- El analista será encargado de las etapas estadísticas, del estudio de los datos y será el quien establecerá los resultados. Al igual que al resto del equipo de investigación excepto el investigador principal, el no conocerá la identidad de los sujetos, solo tendrá acceso al número de identificación ID y a los datos necesario para el estudio.
- El neurofisiólogo estará presente en el equipo para controlar la evolución de los pacientes, controlar igualmente si en caso de algunos es necesario la utilización de ortesis y también será el que vigilará el consumo de fármaco y si hay efectos secundarios.
- Los cinco fisioterapeutas que componen el equipo de investigación serán los encargados de hacer las mediciones antes y después de nuestra intervención sobre las variables estudiadas, serán también ellos que aplicarán el tratamiento de terapia acuática. Las sesiones serán individuales, 1 fisioterapeuta/1 paciente ya que en el agua con niños se necesita una presencialidad, supervisión y acompañamiento constante. Cada fisioterapeuta tendrá a 10 sujetos los cuales tendrán que repartir 2 sesiones semanales a cada uno de los pacientes con un mínimo de 3 días de intervalo

con lo que los pacientes tratados un lunes serán tratados los jueves por segunda vez y los pacientes tratados los martes se les tratará por segunda vez los viernes.

6.4. Lugar de realización del proyecto

Este proyecto se realizará en la Fundación Instituto San José, Madrid, donde igualmente se realizarán las mediciones pré y post tratamiento en la primera y última sesión. Es importante realizar este estudio en un lugar adecuado con todas las instalaciones necesarias para ello, ya que la fundación se compone de una piscina a una temperatura de 32°C siendo una temperatura idónea para el tratamiento, una rampa de acceso para pacientes con ayuda técnica para el desplazamiento, zonas de diferentes profundidades y poseen la escala WOTA 1 y 2.

Además, en un despacho dedicado a los fisioterapeutas, se guardarán bajo llave los datos confidenciales de los pacientes y en esta sala encontraremos el ordenador con todos los datos y con el programa IBM SPSS Statistics necesario para el análisis estadístico de este estudio. Debido a la disponibilidad de esta sala, se respetará la legislación vigente sobre la LOPD 15/1999.

La ubicación de la Fundación Instituto San José es calle Pinar de San José, 98, 28054 Madrid, España.

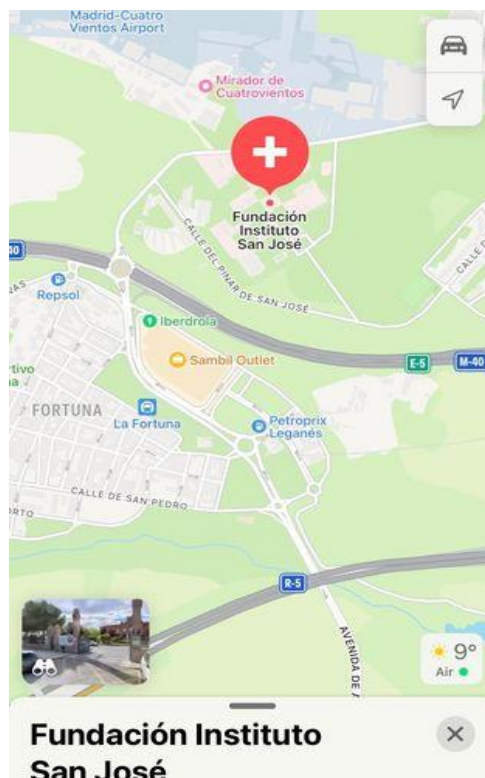


Fig 8: Localización de la Fundación instituto san José. Fuente: Mapa

7. LISTADO DE REFERENCIAS

- (1) Hind D, Parkin J, Whitworth V, Rex S, Young T, Hampson L, et al. Aquatic therapy for children with Duchenne muscular dystrophy: a pilot feasibility randomised controlled trial and mixed-methods process evaluation. *Health Technol Assess* 2017 -05;21(27):1-120.
- (2) Home - Duchenne Parent Project España [internet]. Duchenne Parent Project España. 2008 [2019 ;2022]. Disponible en : <https://www.duchenne-spain.org/>
- (3) Arora H. Duchenne muscular dystrophy: Still an incurable disease. *Neurol India*. 2019;67(3):717-723.
- (4) Nascimento Osorio A, Medina Cantillo J, Camacho Salas A, Madruga Garrido M, Vilchez Padilla JJ. Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne. *Neurología*. 2019;34(7):469-481.
- (5) Hind D, Parkin J, Whitworth V, Rex S, Young T, Hampson L, et al. Aquatic therapy for boys with Duchenne muscular dystrophy (DMD): an external pilot randomised controlled trial. *Pilot Feasibility Stud*. 2017; 3 (1):16.
- (6) Fox SI, Padilla Sierra G, Olivares Bari S. *Fisiología humana* (14a. ed.). Distrito Federal: McGraw-Hill Interamericana. 2017; 14(1).
- (7) Atamturk H, Atamturk A. Therapeutic effects of aquatic exercises on a boy with Duchenne muscular dystrophy. *J Exerc Rehabil*. 2018/10; 14(5):877-882.
- (8) Rojas-Marcos I. Distrofias musculares. *Medicine - programa de formación médica continuada acreditado*. 2019 Apr;12(76):4486-4496.
- (9) Netter FH. *Atlas de anatomía Humana*. 2. Edition., 1. reimp.]. New Jersey: Novartis Masson; 2000.
- (10) Chaustre Ruiz DM, Chona S. W. Distrofia muscular de Duchenne. *Perspectivas desde la rehabilitación*. *Revista med*. 2011 Jun 30;19(1):45.
- (11) Mercuri E, Coratti G, Messina S, Ricotti V, Baranello G, D'Amico A, et al. Revised North Star Ambulatory Assessment for Young Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *PLoS One*. 2016;11(8): 160-195.
- (12) Annexstad EJ, Lund-Petersen I, Rasmussen M. Duchenne muscular dystrophy. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 2014 -08-05;134(14):1361-1364.
- (13) Huguet-Rodríguez M, Arias-Buría JL, Huguet-Rodríguez B, Blanco-Barrero R, Braña-Sirgo D, Güeita-Rodríguez J. Impact of Aquatic Exercise on Respiratory Outcomes and Functional Activities in Children with Neuromuscular Disorders: Findings from an Open-Label and Prospective Preliminary Pilot Study. *Brain Sciences* (2076-3425). 2020;10(7):458.
- (14) Señalización celular: cómo es que nuestras células hablan entre sí [internet]. Ask The Scientist. 2016 [citado el 15 de enero de 2022]. Disponible en: <https://askthescientists.com/es/qa/what-is-cell-signaling/>.

(15) Irene L. Ennis, María Celeste Villa-Abrille. Capítulo 16 RECEPTORES Y MECANISMOS DE TRANSDUCCIÓN DE SEÑALES [internet]. Org.ar. [citado el 24 de marzo 2022]. Disponible en: <https://www.saha.org.ar/pdf/libro/Cap.016.pdf>

(16) Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne | Elsevier Enhanced Reader. Sciencedirect.com. [citado el 25 de octubre de 2021]. Disponible en:

<https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S021348531830015X?token=9DA93FBBBA9133771000233D86F8AD30BE359A5168CC21659219C8D67F76F8A156FB1D7AE6449842A3412A730009C44C&originRegion=eu-west-1&originCreation=20210924223242>

(17) Downie PA. Neurología para fisioterapeutas. 4ª Edición. Panamericana; 2006.

(18) Quesada Vergas M, Esquivel Rodríguez N, Rosales Gutiérrez JM. Distrofia muscular de duchenne: diagnóstico y tratamiento [internet]. Revista Médica Sinergia. 2019 [revised 2019; assessed 2022]. Disponible en:

<https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/315/675>.

(19) Ribeiro de Lima, Ana Angélica, Cordeiro L. Aquatic physical therapy in individuals with muscular dystrophy: systematic scoping review. FISIOTER PESQUISA. 2020 Jan;27(1): 100-111.

(20) Freire Tamayo JE. Evaluación de los resultados funcionales de la tenotomía percutánea del tendón de Aquiles realizada con anestesia local en consulta externa para el tratamiento del Pie Equinovaro (Bot) y sus complicaciones en los niños de 1 mes a 7 años de edad en el hospital Carlos Andrade Marín servicio de traumatología y ortopedia en el periodo de agosto del 2013 abril del 2016. Trabajo de titulación previo a la obtención del título de especialista en ortopedia y traumatología. Instituto superior de Investigación y postgrado [internet]. Quito: UCE; 2019. 92. Disponible en: <http://www.dspace.uce.edu.ec/handle/25000/18255>

(21) Adams S, Hutton S, Janszen A, Rawson R, Sisk C, Stenger S, et al. Effects of an 8-Week Individualized Aquatic Therapy Program on Respiratory Muscle Function and Quality of Life in Adolescents with Muscular Dystrophy. J AQUATIC PHYS THER. 2017;25(2):35-42.

(22) Martínez Carrasco C, Cols Roig M, Salcedo Posadas A, Sardon Prado O, Asensio de la Cruz, O, Torrent Vernetta A. Tratamientos respiratorios en la enfermedad neuromuscular. Anales de pediatría (Barcelona, Spain: 2003). 2013;81(4): 259-259

(23) Calderón Montero FJ, autor. Fisiología humana: Aplicación a la actividad física. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2019.

(24) Adams S, Hutton S, Janszen A, Rawson R, Sisk C, Stenger S, et al. The Effects of an Eight-Week Individualized Aquatic Therapy Program on Quality of Life in Children with Duchene Muscular Dystrophy. Aquatic Physical Therapy Section Platforms Presented at APTA's 2017 Combined Sections Meeting in San Antonio, Texas. J AQUATIC PHYS THER. 2017;25(2):68-69.

(25) Terapia acuática: abordajes desde la fisioterapia, la terapia ocupacional y la logopedia. 2ª ed. Barcelona: (esp.): Elsevier; 2020.

(26) Tirosh R, Katz-Leurer M, Getz MD. Halliwick-Based Aquatic Assessments: Reliability and Validity. International journal of aquatic research and education (Champaign, Ill.) 2008 Aug;2(3).

(27) Tripp F, Krakow K. Effects of an aquatic therapy approach (Halliwick-Therapy) on functional mobility in subacute stroke patients: a randomized controlled trial. *Clinical rehabilitation*. 2014 May;28(5):432-439.

(28) Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios. Listado de Comités de Ética de la Investigación que pueden evaluar estudios clínicos (ensayos clínicos o estudios observacionales) con medicamentos o con productos sanitarios [internet]. MINISTERIO DE SANIDAD. 2021. Disponible en: <https://www.aemps.gob.es/investigacionClinica/medicamentos/docs/listado-comites-investigacion-clinica.pdf>

(29) Pane M, Mazzone ES, Sivo S, Sormani MP, Messina S, D'Amico A, et al. Long term natural history data in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy: 36-month changes. *PloS one*. 2014;9(10): 108-205.

(30) Alyn Ruth Tirosh. WOTA - Water Orientation Test ALYN [internet]. Alyn.org; 2011. Disponible en: <https://www.alyn.org/wota-water-orientation-test-alyn>

(31) Mazzone ES, Pane M, Sormani MP, Scalise R, Berardinelli A, Messina S, et al. 24-month longitudinal data in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. *PloS one*. 2013 Jan 11;8(1): 52-512.

(32) MIQUEL-GOMARA PERELLO J, ROMAN RODRIGUEZ M. Medidor de peak-flow: técnica de manejo y utilidad en Atención Primaria. *Revista de medicina familiar y comunitaria*. 2002;12(3):206-213.

(33) Amarilys Negrín Padilla, Miriam Alejandra Morataya Rodríguez. Halliwick y Bobath: "Propuesta para el futuro en la Parálisis Cerebral Infantil" [internet]. Repositorio institucional RIULL. 2018 junio: 48. Disponible en: <https://riull.ull.es/xmlui/handle/915/12348>

(34) Mercuri E, Coratti G, Messina S, Ricotti V, Baranello G, D'Amico A, et al. Revised North Star Ambulatory Assessment for Young Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *PloS one*. 2016;11(8): 160-195.

(35) Brody LT, Geigle PR. Aquatic Exercise for Rehabilitation and Training [internet]. USA: Human Kinetics; 2009. Disponible en: <https://inertiatherapy.com/wp-content/uploads/2016/02/3.-WOTA-Mr-Cools-MS.pdf>

(36) Ruth Tirosh. WOTA 1 - Water Orientation Test ALYN 1 aquatic evaluation based on the halliwick concept [internet]. Aacpdm.org. [2011; citado el 02 de abril 2022]. Disponible en: https://www.aacpdm.org/UserFiles/file/BRK9b_Tirosh.pdf

(37) Ruth Tirosh. WOTA 2 - water orientation test of ALYN 2 aquatic evaluation based on the halliwick concept [internet]. Aacpdm.org. [2011; citado el 02 de abril 2022]. Disponible en: https://www.aacpdm.org/UserFiles/file/BRK9c_Tirosh.pdf

8. Anexos:


Anexo 1: Búsquedas EBSCO

EBSCO (a fecha del: 23/10/2021)		
Estrategia de búsquedas	Limitadores:	Resultados / Usados
(Duchenne muscular dystrophy or dmd) AND (hydrotherapy or water therapy or aquatic therapy)	Fecha de publicación: 2016/01/01 – 2020/12/31 (últimos 5 años) Ampliadores - Aplicar materias equivalentes Modos de búsqueda - Booleano/Frase	7/6
(Duchenne muscular dystrophy or dmd) AND physical therapy	Texto completo; fecha de publicación: 2016/01/01 – 2021/12/31 (Últimos 5 años); Clinical trial Ampliadores - Aplicar materias equivalentes Modos de búsqueda - Booleano/Frase	57/18
(Duchenne muscular dystrophy or dmd) AND physical therapy AND (hydrotherapy or water therapy or aquatic therapy)	Texto completo; fecha de publicación: 2016/01/01 – 2021/12/31 (Últimos 5 años); Clinical trial Ampliadores - Aplicar materias equivalentes Modos de búsqueda - Booleano/Frase	2/2
(Duchenne muscular dystrophy or dmd) AND (lung capacity or inspiration flow)	Fecha de publicación: 2016/01/01 – 2021/12/31 (últimos 5 años) Ampliadores - Aplicar materias equivalentes Modos de búsqueda - Booleano/Frase	34/10
(Duchenne muscular dystrophy or dmd) AND (water orientation test of Alyn or WOTA)	Fecha de publicación: 2016/01/01 – 2020/12/31 (últimos 5 años) Ampliadores - Aplicar materias equivalentes Modos de búsqueda - Booleano/Frase	0/0
(Duchenne muscular dystrophy or dmd) AND (Oxygen saturation or SPO2 or pulsy oximetry)	Fecha de publicación: 2016/01/01 – 2020/12/31 (últimos 5 años) Ampliadores - Aplicar materias equivalentes Modos de búsqueda - Booleano/Frase	2/2
(duchenne muscular dystrophy or dmd) AND (lung capacity or inspiratory flow) AND (hydrotherapy or water therapy or aquatic therapy)	Fecha de publicación: 2016/01/01-2021/12/31 (Últimos 5 años) Ampliadores - Aplicar materias equivalentes Modos de búsqueda - Booleano/Frase	0/0

Anexo 2: PUBMED

PUBMED <i>(a fecha del: 23/10/2021)</i>		
Estrategia de búsquedas:	Limitadores:	Resultados / Usados
((((("Hydrotherapy"[Mesh]) AND "Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh]) AND "Physical Therapy Modalities"[Mesh]) OR "Physical Therapy Specialty"[Mesh]) AND "Maximal Respiratory Pressures"[Mesh]) AND "Spirometry"[Mesh]		0/0
("Hydrotherapy"[Mesh]) AND "Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh]		1/0
(("Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh]) AND "Physical Therapy Modalities"[Mesh]) OR "Physical Therapy Specialty"[Mesh]	Full text; published last 5 years; clinical trial	11/1
((((("Hydrotherapy"[Mesh]) AND "Neuromuscular Diseases"[Mesh]) AND "Respiratory Therapy"[Mesh]) AND "Physical Therapy Modalities"[Mesh]) OR "Physical Therapy Specialty"[Mesh]) AND "Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh]		1/1
((("Hydrotherapy"[Mesh]) AND "Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh]) AND "Oximetry"[Mesh]) OR "Blood Gas Monitoring, Transcutaneous"[Mesh]	Full text; published last 5 years; clinical trial	36/0
("Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh]) AND "Spirometry"[Mesh]	Full text; published last 5 years	6/2
(("Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh]) AND "Oximetry"[Mesh]) OR "Blood Gas Monitoring, Transcutaneous"[Mesh]	Full text; published last 5 years; clinical trial	36/0
("Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh]) AND "Walking"[Mesh]	Full text; published last 5 years; clinical trial	9/1

Anexo 3: Búsquedas PEDro



Physiotherapy Evidence Database


[Home](#)
[Display Selected Records](#)
[New Search \(Simple\)](#)
[Continue Searching \(Advanced\)](#)
[New Search \(Advanced\)](#)
[Search Help](#)

Search Results

Click on a title to view details of that record. If your search has returned many records you may need to move to the next page (at the top or bottom of the list of records). To display a list of records from one or a series of searches, click on *Select* and then *Display Selected Records*

Found 7 records

Title	Method	Score (/10)	Select Record
Aquatic therapy for children with Duchenne muscular dystrophy: a pilot feasibility randomised controlled trial and mixed-methods process evaluation [with consumer summary]	clinical trial	8/10	Select
Aquatic therapy for boys with Duchenne muscular dystrophy (DMD): an external pilot randomised controlled trial	clinical trial	6/10	Select
Virtual reality computer gaming with dynamic arm support in boys with Duchenne muscular dystrophy	clinical trial	5/10	Select
Effect of yoga and physiotherapy on pulmonary functions in children with Duchenne muscular dystrophy – a comparative study	clinical trial	4/10	Select
Effect of yoga as an add-on therapy in the modulation of heart rate variability in children with Duchenne Muscular Dystrophy	clinical trial	4/10	Select
Cough augmentation in subjects with Duchenne muscular dystrophy: comparison of air stacking via a resuscitator bag versus mechanical ventilation [with consumer summary]	clinical trial	4/10	Select
The effect of trunk training on trunk control, upper extremity, and pulmonary function in children with Duchenne muscular dystrophy: a randomized clinical trial [with consumer summary]	clinical trial	currently being rated	Select



Physiotherapy Evidence Database



[Home](#)
[Display Selected Records](#)
[New Search \(Simple\)](#)
[Continue Searching \(Advanced\)](#)
[New Search \(Advanced\)](#)
[Search Help](#)

Search Results

Click on a title to view details of that record. If your search has returned many records you may need to move to the next page (at the top or bottom of the list of records). To display a list of records from one or a series of searches, click on *Select* and then *Display Selected Records*

Found 2 records

Title	Method	Score (/10)	Select Record
Aquatic therapy for children with Duchenne muscular dystrophy: a pilot feasibility randomised controlled trial and mixed-methods process evaluation [with consumer summary]	clinical trial	8/10	Select
Aquatic therapy for boys with Duchenne muscular dystrophy (DMD): an external pilot randomised controlled trial	clinical trial	6/10	Select

The database was last updated on 1 November 2021 (this includes records added or amended since 15 October 2021). The next update is planned for Monday 6 December 2021. The total number of records on the database is 53,008.

[Contact us](#)
[Accessibility statement](#)
[Fair use statement](#)

Anexo 4: solicitud CEIC del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús



SOLICITUD DE EVALUACIÓN PROYECTO DE INVESTIGACIÓN

TÍTULO	Influencia de la terapia acuática en pacientes con distrofia muscular de Duchenne	
INVESTIGADOR PRINCIPAL	Mélany Dilmi Moreno	
TELÉFONO DE CONTACTO	+33625171609	
CONVOCATORIA		
FECHA LÍMITE PRESENTACIÓN		
DURACIÓN DEL PROYECTO		
FINANCIADO	SI	<u>NO</u>
CEIC	<u>SI</u>	NO

Junto con este impreso deberá presentar copia final (no resumen) del proyecto a valorar en formato Word o PDF.

Firma	
Fecha	Junio 2022

Su proyecto será evaluado en la próxima reunión de la Comisión de Investigación que tendrá lugar el día: _____, por lo que queda convocado para que asista a la reunión que celebrará ese día la Comisión de Investigación a las 13:45 pm. para posibles aclaraciones.

Firma del secretario

Documento	UCA-IM-039 Solicitud de evaluación proyecto de investigación	Página 1 de 1
Revisión	A	Aprobado: UCA
Fecha	01/06/2009	COPIA CONTROLADA

Anexo 5: Hoja de información al paciente (HIP)

HOJA DE INFORMACIÓN AL PACIENTE:

TÍTULO DEL ESTUDIO:

Influencia de la terapia acuática en pacientes con distrofia muscular de Duchenne

INVESTIGADOR PRINCIPAL:

Mélany Dilmi Moreno

CENTRO:

Fundación Instituto San José. Calle Pinar de San José, 98, 28054 Madrid, España.

INTRODUCCIÓN:

Nos dirigimos a ustedes para indicarles una serie de información sobre el desarrollo del estudio de investigación en el cual va a poder participar. Este estudio ha sido revisado y aprobado por el Comité de Ética del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús y por la Agencia Española de Medicamento y Productos Sanitarios conforme con la legislación vigente, respetando en todo momento los principios de la declaración de Helsinki y las normas sobre una correcta práctica clínica.

Para que usted tenga la plena libertad de juzgar y valorar si desea realmente participar a este estudio lea atentamente esta hoja informativa en la cual le indicamos toda la información correcta y suficiente sobre él y nos ponemos a disposición, en caso de tener alguna duda, para su aclaración.

Le recordamos que su participación es voluntaria ya que en cualquier momento usted puede retirarse sin que tenga ninguna influencia sobre la relación fisioterapeuta-paciente, ni tampoco sobre el tratamiento recibido. Si usted decide retirar su consentimiento a la participación del estudio, no se agregará ninguna información a la base de datos y puede exigir la eliminación de todas las informaciones identificables realizada previamente.

Al ser un estudio dirigidos a sujetos menores de edad, es necesario por imperativo legal que los tutores legales firmen el consentimiento informado par que se puedan ver aplicados dichos procedimientos.

FUNDAMENTO:

El objetivo de este estudio es comprobar si la terapia en agua mediante ejercicios acuáticos, en pacientes con distrofia muscular de Duchenne (DMD) genera una mejora en las funciones cardiorrespiratorias, la funcionalidad de la marcha y el ajuste mental y funcional en el agua. Se comparan los datos obtenidos antes y después del tratamiento.

OTRAS INFORMACIONES RELEVANTES:

Si durante el transcurso del estudio aparecen informaciones relevantes y/o algunas posibles complicaciones, usted estará en su derecho y nosotros en nuestro deber de

informarlo lo antes posible.

A continuación, estará la información sobre el desarrollo del estudio y del tratamiento que va a recibir, si usted tiene algunas dudas, hágalo saber a los miembros del equipo investigador del estudio.

Debido a que los sujetos que van a participar al estudio son menores de edad, el consentimiento informado deberá ser firmado por los responsables legales del menor.

INTERVENCIÓN:

La intervención del estudio tendrá una duración de 8 semanas con dos sesiones de terapia acuática semanales, durante las cuales los sujetos deberán acudir una vez a la semana a la unidad de terapia acuática (UTA) del Hospital Fundación San José, Madrid, independientemente de las otras terapias que estará recibiendo. Cada sesión tendrá una duración entre 45-60 minutos. Se hará una valoración de las diferentes variables estudiadas en la primera y última sesión, los datos obtenidos se recogerán y serán anotados en un Excel en el cual tendremos los datos de cada sujeto bajo anonimato con un código de identificación propio a cada uno; estos datos serán los que compararemos entre ellos para ver el impacto de la intervención sobre los pacientes.

Las variables estudiadas tendrán cada una, un método de recogida de datos, para las variables cardiorrespiratorias mediremos, la saturación de oxígeno en sangre, la frecuencia cardiaca, la expansión del tórax, la capacidad inspiratoria y espiratoria y el *Cough Peak Flow* (flujo máximo tosido). Para la funcionalidad de la deambulacion y del equilibrio de los pacientes con DMD utilizaremos la escala NSAA y para el ajuste mental y funcional en agua la escala WOTA 1-2.

Los resultados tras el análisis de los datos obtenidos buscaran observar diferencias significativas en la puntuación de estas variables para poder justificar el uso de la terapia acuática en el curso de la distrofia muscular de Duchenne.

Estas mediciones estarán realizadas por un fisioterapeuta pediátrico y tendrán una duración media de 30 minutos. El tratamiento que recibirá cada paciente será constituido de ejercicios acuáticos variados dirigidos a la mejoría de las distintas variables citadas anteriormente.

Los diferentes beneficios de esta intervención son: la mejora de las capacidades cardiorrespiratorias, una mejor funcionalidad, un mejor ajuste mental y funcional en el agua y mejoras psicológicas y social que tendrán un impacto sobre una mejor calidad de vida.

Es importante tener en cuenta que el riesgo de lesión durante las sesiones existe, pero es mínimo, los otros tipos de riesgo que puede haber durante la intervención son la fatiga y molestias musculares.

Los criterios de inclusión al estudio son:

- Varones.
- Entre 4 y 12 años.
- Diagnosticado de distrofia muscular de Duchenne.
- NSAA superior o igual a 8 (5).
- Capaces de andar 10 metros sin ayuda.
- Bajo tratamiento fármacos con corticoesteroides desde mínimo 3 meses.

Los criterios de exclusión al estudio son:

- Existencia de otro síndrome debilitante crónico.
- Existencia de otra enfermedad asociada que afecta a nivel respiratorio.
- Tratamiento farmacológico para alguna alteración respiratoria (excepto corticoides).
- No ser capaz de entender las instrucciones.
- No ser capaz de hacer una correcta oclusión oral alrededor de la boquilla de los instrumentos de valoración respiratoria.
- No tener el consentimiento firmado de los tutores legales.
- Petición del paciente o del tutor legal para salir del estudio.
- Afectación cognitiva grave.
- Incapacidad de deambulación.
- NSAA inferior a 8.
- Presencia de alguna contraindicación propia a la terapia acuática.
- Incontinencia fecal o urinaria.

Como dicho anteriormente, este estudio respetara la confidencialidad de cada sujeto.

En caso de tener alguna duda, no hesite en comunicarla a cualquier miembro del equipo investigador.

Gracias por su colaboración.

Anexo 6: Consentimiento informado

Consentimiento informado (CI)

Título del estudio: Influencia de la terapia acuática en pacientes con distrofia muscular de Duchenne

Sujeto: D/Dña..... con DNI.....

Declaro haber leído la hoja de información al paciente sobre el estudio que se me ha entregado personalmente, haber tenido la posibilidad de preguntar al respecto y he recibido respuesta de forma entendible y adecuada por parte del equipo investigador.

Declaro, según lo descrito en la hoja de información al paciente, cumplir con las características de inclusión y no tener ningunas características de exclusión para esta investigación.

Declaro que se me han explicado de manera clara el objetivo y las características del estudio con los posibles beneficios y/o riesgos.

Declaro que los datos comunicados a cerca de mí, que pueden intervenir en el tratamiento que me va a ser realizados, los he transmitidos de forma verdadera y leal.

Declaro, estar asegurado que mis datos van a ser tratados de forma confidencial.

Declaro que mi consentimiento le concedo de manera voluntaria, ya que se que soy libre en retirarme de este estudio de investigación en cualquier momento y por la razón que piense oportuna sin ningún tipo de restricción.

Declaro haber recibido una copia de la hoja de información al paciente y del consentimiento informado fechado e informado.

Nombre, apellidos y firma de el/los tutor/es legal/es:

Madrid de de

El investigador principal D/Dña. con DNI..... declara haber facilitado al sujeto toda la información requerida para la realización del estudio de investigación explicado en el documento anterior y haber respondido a todas las dudas que hayan podido surgir y que el sujeto corresponde a todas las características de inclusión y no posee ningunos de los criterios de exclusión.

Firma

.....de.....de.....

Rellenar en caso de retirada en la participación del estudio de investigación:

Con la justificación del presente escrito, declaro haber tomado la decisión de retirarme, yo D/Dña. con DNI, del proyecto de investigación sobre la “Influencia de la terapia acuática en pacientes con distrofia muscular de Duchenne”.

Nombre, apellidos y firma del/los tutor/es legal/es:

Madrid, el día de..... de.....

Firma del investigador principal:

Anexo 7: Confidencialidad

Confidencialidad:

Con la aplicación de la Ley Orgánica 15/1999 de Protección de Datos de carácter personal, los datos recogidos para el estudio se encuentran bajo llave y el investigador principal, exclusivamente, será la persona autorizada a acceder y se garantizará el anonimato del sujeto.

Con respecto con la ley orgánica 3/2018, de diciembre de protección de datos personales y garantía de los derechos digital, se le garantiza los derechos ARCO de acceso, rectificación, cancelación y oposición de datos en cualquier fase del estudio.

Los datos suplementarios recopilados durante el estudio serán tratados bajo el código de identificación que se le ha asignado.

Si usted necesita cualquiera aclaración sobre la confidencialidad de sus datos, el investigador principal queda a vuestra disposición.

Anexo 8: hojas de recogida de datos:

Hoja de recogida de datos personales:

(PARA EL INVESTIGADOR PRINCIPAL)

ID del paciente:

Datos personales del sujeto:

- Nombre:
- Apellidos:
- Fecha de nacimiento:
- DNI:
- Dirección:
- Teléfono de contacto:
- Tratamiento farmacológico y tomas:
- Puntuación NSAA:

Datos personales del tutor/a legal:

- Nombre:
- Apellidos:
- DNI:
- Dirección:
- Teléfono:

Hoja de recogida de datos de valoración:

(PARA LOS FISIOTERAPEUTAS QUE EFECTUARAN LAS MEDICIONES)

ID paciente:

Variable estudiada	Pré		Post	
SpO ₂	%		%	
FC	Lpm		Lmp	
Peak Flow*	l/min		l/min	
Expansión tórax	N.mesoesternal	N.xifoides	N.mesoesternal	N.xifoides
	Inspi. normal	mm	mm	mm
	Inspi. forzada	mm	mm	mm
	Diferencia	mm	mm	mm
Capacidad vital forzada	L		L	
Capacidad inspiratoria	mL		mL	
NSAA	Puntos (escoger dato de la primera entrevista)		Puntos	
WOTA 2	Puntos		Puntos	

*Anotar el valor más alto de las 3 mediciones

Anexo 9: Escala NSAA traducida

Ítems	Actividad	2 puntos	1 punto	0 punto
1	Ponerse de pie	De pie erguido, quieto y simétrico sin compensaciones (con los talones planos y las piernas en posición neutra) durante mínimo 3 segundos	De pie, quieto con compensaciones (ej: sobre los dedos de los pies, piernas en abducción o en anteversión pélvica) durante mínimo 3 segundos	No puede quedarse de pie y quieto y/o necesita una ayuda, incluso mínima (no tiene bipedestación independiente)
2	Andar	Anda con un patrón de marcha de pie plano o de puntilla	Anda de puntilla de manera habitual o persistente y es incapaz de hacer el patrón talón-dedos	No tiene la marcha independiente. Posible utilización de KAFOs y deambula distancias cortas con ayuda
3	Levantarse de una silla	Brazos cruzados con las caderas y rodillas a 90° y con los pies apoyado en el suelo o en una plataforma sobre elevada.	Con ayuda de: los muslos, un empuje en una silla o un giro en prono	Incapaz
4	Apoyo monomodal pie derecho	Capaz de pararse de manera relajada (sin fijaciones) durante 3 segundos	Se pone de pie brevemente y/o necesita muchas fijaciones (ej: aducción rodillas)	Incapaz
5	Apoyo monopodal pie izquierdo	Capaz de pararse de manera relajada (sin fijaciones) durante 3 segundos	Se pone de pie brevemente y/o necesita muchas fijaciones (ej: aducción rodillas)	Incapaz
6	Subir un escalón con el pie derecho	Afronta el paso, no necesita ayuda	Sube de lateral y/o necesita apoyo	Incapaz

7	Subir un escalón con el pie izquierdo	Afronta el paso, no necesita ayuda	Sube de lateral y/o necesita apoyo	Incapaz
8	Bajar el escalón con el pie derecho	Mira hacia delante, controla la pierna que soporta el peso en la bajada y no necesita ayuda o apoyo	Baja de lado, salta hacia abajo o necesita apoyo	Incapaz
9	Bajar el escalón con el pie izquierdo	Mira hacia delante, controla la pierna que soporta el peso en la bajada y no necesita ayuda o apoyo	Baja de lado, salta hacia abajo o necesita apoyo	Incapaz
10	Sentarse	Sale de una posición en decúbito supino y puede ayudarse de una mano	Se autoayuda (ej: tira de las piernas o utiliza sus manos de frente o flexiona la cabeza)	Incapaz
11	Levantarse del suelo	Desde decúbito supino, no hay una maniobra de Glowers aparente	Signo de Glowers evidente	1. Necesita un apoyo externo sobre un objeto (ej: silla) 2. Incapaz
12	Levantar la cabeza	En supino, la cabeza levantada en la línea media, la barbilla va hacia el pecho	Cabeza levantada, pero mediante una flexión lateral o sin flexión del cuello	Incapaz
13	Bipedestación sobre los talones	Los dos pies a la vez y de forma clara sobre los talones únicamente (puede moverse haciendo	Flexiona las caderas y solo levanta el antepié	Incapaz

		unos pasos para mantener el equilibrio) durante 3 segundos		
14	Saltar	Con los dos pies a la vez, despeja el suelo simultáneamente	Un pie después el otro	Incapaz
15	Saltar con el pie derecho	Despeja el antepié y el talón del suelo	No despega el pie del suelo o necesita un apoyo	Incapaz
16	Saltar con el pie izquierdo	Despeja el antepié y el talón del suelo	No despega el pie del suelo o necesita un apoyo	Incapaz
17	Correr	Con los 2 pies sin tocar del suelo (sin la fase de doble apoyo durante la carrera)	Trote de Duchenne	Incapaz

Escala NSAA traducida en castellano por elaboración propia, desde la página web (34): https://www.researchgate.net/figure/Revised-version-of-the-NSAA-with-items-ordered-according-to-the-age-when-they-can-be_fig2_305920720

Anexo 10: Escala WOTA 2 traducida.

Ítems	Ajuste mental (MA)	Puntos	Comentarios
1A	Ajuste mental general al agua (MA)		
2B	Soplar burbujas por la boca (mínimo 5 seg) (MA)		
3B	Soplar burbujas por la nariz (mínimo 5 seg) (MA)		
4B	Soplar burbujas con la cara/cabeza sumergida (mínimo 5 seg) (MA)		
5B	Espiraciones rítmicas mientras se mueve (10 veces cara o cabeza sumergida) (MA)		
6B	Espirar alternativamente, por la nariz y la boca (3 ciclos de boca y nariz sumergidos) (MA)		
7C	Entrar al agua (sentarse en cubierta, brazos y cabeza adelantados) (MA)		
8C	Salir del agua (empuje de las manos para sacar el cuerpo hacia arriba en la cubierta, giran para sentarse) (MA)		
9C	Posición de la silla/caja durante 20 seg (BIS) (MA)		
10C	Progresión por el borde de la piscina con las manos (3 metros) (MA)		
11C	Andar por la piscina (6 metros) (MA)		
12C	Saltos a través de la piscina (6 metros) (MA)		
13C	Saltar y agacharse dentro y fuera de la piscina (5 veces) (MA)		
Ítems	Habilidades – control del equilibrio y movimiento	Puntos	Comentarios
14C	Cambio de posición desde de pie a flotación dorsal (rotación transversal (TR))		
15C	Flotación dorsal estática (mínimo 5 seg)		
16C	Cambio de posición desde flotación dorsal hacia bipedestación (TR)		
17C	Deslizamiento en pronación con cabeza sumergida (durante 5 seg) (equilibrio en reposo “ <i>balance in stillness</i> ” (BIS))		
18C	Cambio de posición desde pronación a bipedestación (TR)		

19C	Rotación longitudinal (LR) derecha (cambio de posición desde flotación dorsal a una flotación ventral)		
20C	Rotación longitudinal (LR) izquierda (cambio de posición desde flotación dorsal a una flotación ventral)		
21C	Rotación combinada (CR) (cambio de posición desde estar en bipedestación en el agua o sentado en cubierta a decúbito prono y con una rotación longitudinal sobre la espalda)		
22C	Rotación combinada (CR) (cambio de posición desde una flotación ventral a una bipedestación)		
23C	Sumergir – Tocar el suelo de la piscina con ambas manos (el nadador comienza con el nivel de agua al pecho, los pies despegados del suelo)		
24D	Progresión simple (SP) en la espalda con uso de movimiento de propulsión simple		
25D	Estilo libre (crawl)		
26D	Nado sobre espalda con movimiento recíprocos de brazos		
27D	Braza		

Puntuación total sobre 81	Porcentaje de la puntuación	Puntuación ajustada (si necesario)		
		Puntuación máxima posible	Puntuación total	Porcentaje tras ajuste de puntuación

Guía de puntuación para cada ítem evaluado:

Sección	Ítems	Grado de evaluación
A	1	<p>0= asustado, llora, objetos</p> <p>1= indiferente</p> <p>2= ligeramente indeciso, disfruta de algunas actividades en el agua (no abre los ojos en el agua, cierta dificultad para desengancharse)</p> <p>3= feliz, relajado (abre los ojos en el agua, se desconecta del instructor)</p>
B	2-6	<p>X= No se puede evaluar</p> <p>0= no se desempeña o parece capaz pero no coopera</p> <p>1= rendimiento de mala calidad</p> <p>2= rendimiento de calidad moderada</p> <p>3= rendimiento de alta calidad</p>
C	7-23	<p>X= No se puede evaluar</p> <p>0= no se desempeña o parece capaz pero no coopera</p> <p>1= realiza la tarea con todo el apoyo del instructor</p> <p>2= realiza la tarea con el apoyo parcial del instructor</p> <p>3= independiente realiza la tarea sin el apoyo del instructor.</p> <p><i>Debería ser anotado en "comentarios" en caso de que el nadador necesite una supervisión cercana del instructor.</i></p>
D	24-27	<p>X= No se puede evaluar</p> <p>0= no se desempeña o parece capaz pero no coopera</p> <p>1= nada una distancia de 20 metros, con 3 a 7 paradas para descansar durante la natación</p> <p>2= nada una distancia de 20 metros, con 1 a 2 paradas para descansar durante la natación</p> <p>3= nada una distancia de 20 metros, de forma continua, sin paradas para descansar.</p> <p><i>Debería ser anotado en "comentarios" en caso de que el nadador necesite una supervisión cercana del instructor.</i></p>

Escala WOTA 2 traducida en castellano por elaboración propia, desde las páginas web: <https://inertiatherapy.com/wp-content/uploads/2016/02/3.-WOTA-Mr-Cools-MS.pdf> y <https://www.alyn.org/wota-water-orientation-test-alyn> y https://www.aacpdm.org/UserFiles/file/BRK9c_Tirosh.pdf (35-37)

Anexo 11: Solicitud para la utilización de la Unidad de Terapia Acuática (UTA) en la Fundación Instituto San José.

D/Dña.Mélany DILMI Moreno..... con DNIXXXXXXXXX..... y número de colegiadoXXXXXXXXX..... en el puesto de investigador principal, declara que:

Después la confirmación y aprobación del estudio de investigación “Influencia de la terapia acuática en pacientes con distrofia muscular de Duchenne” por el CEIC del Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús, solicito poder utilizar, para la realización del estudio, la unidad de terapia acuática de la Fundación Instituto San José con sus instalaciones y su material complementario.

Quedo a disposición para cualquier necesidad de información complementaria y adjunto a esta solicitud la siguiente documentación:

- Aprobación del CEIC del Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús
- Una copia del estudio de investigación desarrollado

Datos de contacto:

- Email: souris.mel@live.fr
- Teléfono: +336251.....

En Madrid, a día De De

Firma del investigador principal:

