

Grado en Fisioterapia

Trabajo Fin de Grado

Título:

**Análisis de la efectividad de añadir facilitación
neuromuscular propioceptiva al tratamiento habitual
de fisioterapia en pacientes con leucodistrofia
metacromática**

Alumno: Jesús Hernández González

Tutor: Ricardo Blanco Méndez

Madrid, Abril de 2024

Contenido

Resumen	7
Abstract	8
Tabla de abreviaturas	9
1. Antecedentes y estado actual del tema	10
2. Evaluación de la evidencia	21
2.1 Estrategia de búsqueda bibliográfica	21
2.1 Diagrama de flujo	24
3. Objetivos del estudio	25
3.1 Objetivo general	25
3.2 Objetivos específicos	25
4. Hipótesis	26
5. Metodología	27
5.1 Diseño	27
5.2 Sujetos de estudio	28
5.3 Variables	30
5.4 Hipótesis operativa	33
5.5 Recogida, análisis de datos, contraste de hipótesis	33
5.6 Limitaciones del estudio	35
5.7 Equipo investigador	35
6. Plan de trabajo	36
6.1 Diseño de la intervención	36
6.2 Etapas del desarrollo	45
6.3 Distribución de las tareas de todo el equipo investigador	45
6.4 Lugar de realización.	46
7. Listado de referencias	47
8. Anexos	51
Anexo 1. Búsquedas en Pubmed	51
Anexo 2. Búsquedas en Ebsco	52
Anexo 3. Solicitud al Comité Ético de investigación Clínica	52

Anexo 4. Datos personales del sujeto y del padre/madre/tutor	53
Anexo 5. Hoja de datos del evaluador	54
Anexo 6. Hoja de información al paciente	54
Anexo 7. Consentimiento informado	55
Anexo 8 ITEMS FIM	57
Anexo 9 Niveles independencia FIM	57
Anexo 10 Contenido Escala SF-36.....	58
Anexo 11. Cuestionario SF-36	58
Anexo 12 Autorización repositorio	65

Índice de ilustraciones

Ilustración 1 Diagonales de Kabat. (27)	16
Ilustración 2 Posición inicial Flexión-abducción-rotación externa (Fuente: elaboración propia)	36
Ilustración 3 Posición final Flexión-abducción-rotación externa (Fuente: elaboración propia)	37
Ilustración 4 Posición inicial Extensión-aducción-rotación interna (Fuente: elaboración propia)	37
Ilustración 5 Posición final Extensión-aducción-rotación interna (Fuente: elaboración propia)	38
Ilustración 6 Posición inicial Flexión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)	38
Ilustración 7 Flexión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)	39
Ilustración 8 Extensión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)	40
Ilustración 9 Posición final Extensión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)	40
Ilustración 10 Posición inicial Flexión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)	41
Ilustración 11 Posición final Flexión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)	41
Ilustración 12 Posición inicial Extensión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)	42
Ilustración 13 Posición final Extensión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)	42
Ilustración 14 Posición inicial Flexión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)	43
Ilustración 15 Posición final Flexión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)	43
Ilustración 16 Posición inicial Extensión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)	44
Ilustración 17 Posición final Extensión-abducción-rotación interna (Fuente: propia)	44
Ilustración 18 Estrategia Pubmed 1 Elaboración propia	51
Ilustración 19 Estrategia Pubmed 2 Elaboración propia	51
Ilustración 20 Estrategia Ebsco 1 Elaboración propia	52
Ilustración 21 Estrategia Ebsco 2 Elaboración propia	52

Ilustración 22 Escala, sub-escala, Items y puntajes escala FIM (44)	57
Ilustración 23 Niveles independencia FIM (44)	57
Ilustración 24 Contenido Escala SF-36 (43).....	58

Índice de tablas

Tabla 1 Abreviaturas (Fuente: Elaboración propia).....	9
Tabla 2 tratamiento farmacológico DLM (3)	13
Tabla 3 técnicas FNP (31).	17
Tabla 4 Procedimiento básicos de la FNP (29).....	18
Tabla 5 Términos de búsqueda en base de datos (Fuente: elaboración propia)	21
Tabla 6 Búsqueda Pubmed (Fuente: elaboración propia)	22
Tabla 7 Búsqueda Ebsco (Fuente: elaboración propia).....	23
Tabla 8 Valor de K (Fuente: elaboración propia)	29
Tabla 9 Variables dependientes (Fuente: elaboración propia)	30
Tabla 10 Variables independientes (Fuente: elaboración propia)	30
Tabla 11 Etapas de desarrollo (Fuente: elaboración propia)	45
Tabla 12 Datos personales del sujeto (Fuente: elaboración propia)	53
Tabla 13 datos Madre/Padre/Tutor (Fuente: elaboración propia).....	54
Tabla 14 Hoja de datos del evaluador (Fuente: elaboración propia)	54

Resumen

Antecedentes: La Leucodistrofia Metacromática es una enfermedad hereditaria que afecta al sistema nervioso debido a la acumulación sulfátidos. Se presentan en diferentes etapas, como síntomas como deterioro motor y cognitivo. El diagnóstico se realiza mediante evaluaciones clínicas y pruebas de imagen. Aunque hay tratamientos en investigación, ninguno es curativo.

Objetivo: Analizar la efectividad de la inclusión de la Facilitación Neuromuscular Propioceptiva en el tratamiento habitual de pacientes con Leucodistrofia Metacromática en relación con la función motora y calidad de vida.

Hipótesis: Añadir facilitación Neuromuscular Propioceptiva al tratamiento habitual frente al tratamiento habitual en pacientes con Leucodistrofia Metacromática, mejora la función motora y la calidad de vida.

Metodología: Estudio experimental, analítico, prospectivo, longitudinal simple ciego. Este estudio se lleva a cabo con un total 288 sujetos, de los cuales 144 pertenecen al grupo control y 144 al grupo de intervención. El estudio tendrá una duración de tres meses y se realizarán medidas pre y post tratamiento. Realizaremos un diseño experimental sobre las variables dependientes función motora y calidad de vida para analizar la efectividad y varianza de la intervención. Posteriormente se utilizará las variables independientes subtipo y sexo para observar la dispersión de la población de sujetos. Se empleará el programa IBM® SPSS® Statistics v 27.0 para analizar los datos obtenidos.

Palabras clave: Leucodistrofia Metacromática, Facilitación Neuromuscular Propioceptiva, función motora, calidad de vida.

Abstract

Background: Leucodistrofia Metacromática (MLD) is an inherited disease affecting the nervous system due to sulfatide accumulation. It manifests in various stages, with symptoms including motor and cognitive deterioration. Diagnosis relies on clinical evaluations and imaging tests. Despite ongoing research, no curative treatments exist.

Objective: This study aims to assess the effectiveness of incorporating the FNP method into standard treatment for patients with Leucodistrofia Metacromática concerning motor function and quality of life.

Hypothesis: The addition of FNP technique to standard treatment compared to standard treatment alone in Leucodistrofia Metacromática patients improves motor function and quality of life.

Methodology: Experimental, analytical, prospective, single-blind longitudinal study. This study involves a total of 288 subjects, of which 144 belong to the control group and 144 to the intervention group. The study will last for three months, and pre- and post- treatment measures will be taken. We will conduct an experimental design on the dependent variables of motor function and quality of life to analyze the effectiveness and variance of the intervention. Subsequently, the independent variables subtype and gender will be used to observe the dispersion of the subject population. The IBM ® SPSS ® Statistics v 27.0 program Will be used to analyze the obtained data.

Keywords: Leucodistrofia Metacromática, Facilitación Neuromuscular Propioceptiva, motor function, quality of life.

Tabla de abreviaturas

ARSA	Enzima lisosomal Arisulfatasa A
CI	Consentimiento Informado
CMH	Células madre hematopoyéticas
DLM	Leucodistrofia metacromática
FNP	Facilitación Neuromuscular Propioceptiva
HIP	Hoja de información al paciente
IP	Investigador Principal
RM	Resonancia magnética
Sap-B	Esfingolípidos B
SB	Sustancia blanca
SNC	Sistema nervioso central
SNP	Sistema nervioso periférico
TCMH	Trasplante células madre hematopoyéticas

Tabla 1 Abreviaturas (Fuente: Elaboración propia)

1. Antecedentes y estado actual del tema

La Leucodistrofia metacromática (DLM) es una enfermedad metabólica autosómica heredada de forma recesiva en la que se produce una actividad deficiente de la enzima lisosomal Arisulfatsa A (ARSA) o de su proteína activadora de esfingolípidos B (Sap-B) (1). Esta actividad deficiente es provocada por una reducción de la actividad de ARSA que da lugar a la acumulación de sulfátidos en el sistema nervioso central (SNC) y sistema nervioso periférico (SNP). Estos sulfátidos también se acumulan en órganos viscerales como la vesícula biliar y los riñones (2). La DLM es una de las leucodistrofias más comunes y su incidencia es de 1:40.000 a 1:160.000 en todo el mundo (3). Según la Federación Española De Enfermedades Raras la incidencia en España es de 1-9/1.000.000 habitantes (4). En la Unión Europea la prevalencia de la DLM se estima en 1,1 casos por cada 100.000 nacidos vivos (5).

La enfermedad se caracteriza por el daño de la vaina de mielina, provocando una desmielinización del SNC y SNP. Esta desmielinización provoca un deterioro de la función motora, tetraparesia espástica, ataxia, espasmos, atrofia óptica y deterioro cognitivo (3). La DLM cursa de forma natural en cuatro etapas clínicas. La primera sería una etapa presintomática en la que el desarrollo motor y cognitivo es normal, aunque la evidencia de desmielinización ya puede estar presente en imágenes cerebrales y en estudios de conducción nerviosa. La segunda es una etapa de meseta, que se caracteriza por un enlentecimiento del desarrollo y de un estancamiento, seguido de la aparición de los primeros síntomas. En la tercera etapa hay una progresión rápida de la enfermedad, donde la desmielinización central acelerada tiene como resultado la pérdida rápida de la función motora gruesa. La etapa final tiene como característica un deterioro o estabilización muy lenta a un nivel de funcional bajo antes de la muerte. En los pacientes con inicio tardío de la enfermedad pueden presentar principalmente síntomas cognitivos y conductuales, sin el rápido deterioro motor de los pacientes de inicio más temprano (6).

Hay tres subtipos de DLM que se clasifican según la edad de inicio:

DLM infantil o infantil tardío: Su inicio se da antes de los 30 meses. Se estima que recoge entre el 30-50% de los casos. Es la forma más común y de rápida progresión de la DML. Se manifiesta de forma inicial con alteraciones de la marcha, seguidas de una gran disminución de la función motora y cognitiva. Como resultado se suele producir la muerte a los 5 años desde el inicio de los síntomas (7).

El inicio de la DLM juvenil, se da entre los 30 meses y los 16 años. Se estima que recoge entre el 30-40% de los casos. La progresión de la enfermedad en estos pacientes es larga al igual que en la DLM infantil. En este subtipo el deterioro cognitivo suele acompañar o preceder

a los déficits motores gruesos (7,8). El subtipo juvenil se puede dividir en juvenil temprano cuyo inicio va desde los 30 meses hasta los 6 años y en juvenil tardío cuyo inicio va desde los 7 años a los 16 años (2). En el tipo juvenil temprano los niños desarrollan temblores y rigidez muscular a según avanza la enfermedad, perdiendo finalmente la capacidad de caminar, la muerte de estos pacientes suele ocurrir dentro de los 10-20 años. En el tipo juvenil tardío se suele dar primero problemas de comportamiento como la agresividad, la pérdida de inhibición y desorientación (5).

El inicio de la DLM Adulta, se da a partir de los 16 años. Es la forma menos común y recoge el 15-20% de los casos. Es la forma menos grave de la enfermedad. En este subtipo las primeras manifestaciones se da psicosis, deterioro cognitivo y conductual, ataxia, polineuropatía y crisis epilépticas. La esperanza de vida de estos pacientes es de unos 20-30 años después del diagnóstico (3).

El diagnóstico de la DLM se suele realizar después de las manifestaciones clínicas o a través de un cribado familiar (9). El diagnóstico de la DLM ha mejorado en los últimos años ya que hace apenas 10 años la mitad de los pacientes no recibían un diagnóstico específico. Esto mejoró en 2016 mediante la combinación de las pruebas que se hacen actualmente (10). Por lo general este diagnóstico implica una combinación de evaluación clínica, estudios de neuroimagen y pruebas bioquímicas y pruebas genéticas (5).

Se ha visto que un signo temprano de la DLM infantil es el estrabismo paralítico, especialmente cuando se acompaña de un anormal desarrollo motor u otro trastorno del movimiento ocular. Este signo clínico puede aparecer antes incluso que la afectación a la SB, por lo que es de vital importancia tener esto en cuenta para poder hacer un diagnóstico precoz en estos pacientes (11).

El estudio por neuroimagen se suele realizar mediante una resonancia magnética (RM) ya que es una importante herramienta diagnóstica para las leucodistrofias y para orientar las pruebas bioquímicas y genéticas. Los signos característicos de la RM incluyen hiperintensidades bilaterales de la sustancia blanca (SB) en la señal T2 que comienzan en el cuerpo calloso y se expanden hacia la SB periventricular y central (9). Estas hiperintensidades periventriculares se deben al proceso de desmielinización y su extensión está correlacionada en cierto modo con el curso clínico. Se ha demostrado que la afectación cognitiva está asociada con hiperintensidades T2 en la SB frontal, mientras que los déficits motores se asocian con anomalías de la señal en la región frontal (12).

En los pacientes con MLD con una forma de inicio tardío, la RM muestra anomalías extensas de las SB en el momento del diagnóstico mientras que en una forma de inicio temprano pueden tener RM con resultados casi normales. Esto quiere decir que en la forma DLM infantil tardío, en el momento de aparición de los síntomas los pacientes pueden presentar resultados

casi normales a la hora de realizarse la RM, lo que dificulta el diagnóstico temprano de la enfermedad (9). Sin embargo, en la forma DLM juvenil las hiperintensidades T2 se muestran se observan ya antes de los síntomas clínicos (12).

Los tratamientos para la DLM están bajo investigación, pero pocos están en uso clínico y ninguno se considera aun curativo (10).

Actualmente el principal tratamiento de esta enfermedad es farmacológico siendo el trasplante de células madre hematopoyéticas (TCMH) y la terapia génica con células madre hematopoyéticas los tratamientos más eficaces cuando se realizan antes de la aparición de los síntomas o al principio del curso de la enfermedad. Ambos tratamientos están dirigidos al reemplazo enzimático dentro del SNC (13).

Actualmente los tratamientos farmacológicos que se aplican son:

El trasplante de células madre, la opción de tratamiento más antigua, implica el uso de células con potencial para diferenciarse en diversos tipos celulares. Aunque su mecanismo de acción no se comprende completamente se cree que las células madre hematopoyéticas (CMH) tienen efecto antiinflamatorio y actúan como fuente de microglía normal en el SNC (10).

El TCMH puede derivarse de la médula ósea, sangre periférica o sangre del cordón umbilical de donantes compatibles. Se prefieren donantes no emparentados o emparentados no portadores de genes de la enfermedad. Su eficacia es escasa para pacientes con enfermedad clínicamente avanzada o rápidamente progresiva debido a la demora entre el trasplante y el injerto cerebral suficiente para afectar el curso de la enfermedad (10).

La terapia génica implica la introducción de una copia sana de un gen en las células para corregir procesos afectados por una enfermedad. Esto se logra mediante la infusión directa de partículas virales, como el virus adenoasociado o lentivirus, que se incorporan a las células huésped. También se puede realizar la infusión de CMH del paciente, que han sido modificadas con el gen normal (14).

La terapia génica lentiviral ex vivo implica la recolección de las CMH del propio paciente, su modificación mediante vectores lentivirales que llevan el gen deseado (transducción ex vivo) y luego la reintroducción de estas células modificadas después de una fase de quimioterapia para suprimir las CMH originales. Este enfoque no requiere un donante compatible, reduciendo así el riesgo de rechazo y eliminando la necesidad de buscar donantes. Sin embargo, el lentivirus se integra en el genoma del huésped, lo que puede conllevar el riesgo de interrupción de otros genes, y estos efectos no deseados deben ser monitoreados (15).

Terapia	Mecanismo de acción	ventajas	desventajas
TCMH	Las células madre del donante se convierten en microglía dentro del SNC y producen la enzima deficiente.	Procedimiento de rutina.	• Ablación química. • Necesidad de médula ósea de donante compatible. • No trata la neuropatía. • Tiempo de retraso entre trasplante, injerto y producción de la enzima.
Terapia génica lentiviral ex vivo	Implica la recolección de CMH del propio paciente, la transducción con vectores lentivirales que codifican el trasgén de interés y la reinfusión de las células madre modificadas des pues de la quimioterapia para suprimir su CMH endógeno.	• No requiere la búsqueda de donantes compatibles. • Puede restaurar los niveles enzimáticos a niveles suprafisiológicos.	• Requiere ablación química. • Riesgo de mutagénesis insercional. • Dependencia de la dosis: Si se aplica un número insuficiente de copias del vector puede conducir a niveles inadecuados de la enzima y a una corrección incompleta.

Tabla 2 tratamiento farmacológico DLM (3)

En general, parece que los pacientes asintomáticos con DLM juvenil y adulta experimentan beneficio sintomático con el TCMH, pero este beneficio es transitorio y se limita a los síntomas del SNC. Los síntomas del SNP responden mejor a la terapia génica, además esta terapia ha dado buenos resultados funcionales para pacientes asintomáticos o sintomáticos muy tempranos con DLM infantil tardía. Aun así, estos dos tratamientos no son eficaces para pacientes sintomáticos de DLM. Para los pacientes sintomáticos se pueden emplear tratamientos sintomáticos para aliviar la espasticidad, como la aplicación de toxina botulínica o la administración intratecal de baclofeno (1,3,6).

La fisioterapia y el ejercicio tienen un papel importante en el manejo de las enfermedades que afectan tanto a nivel del SNC como del SNP, no solo para aliviar los síntomas específicos,

sino, que también desempeñan un papel fundamental en la rehabilitación, la mejora de la movilidad y promover una mejor calidad de vida.

Las enfermedades que afectan al SNC comparten signos clínicos con la DLM como es el caso de la esclerosis lateral amiotrófica, cuya enfermedad cursa también con debilidad muscular, problemas con la deambulación, rigidez muscular y un claro deterioro de la calidad de vida y rendimiento funcional, cuyo final en ambas enfermedades es letal (16,17). En este tipo de pacientes el abordaje terapéutico debe ser multidisciplinar (17-19), siendo la fisioterapia fundamental, teniendo como objetivo el tratamiento de los síntomas y maximizar las funciones y actividades de los pacientes para intentar proporcionar calidad de vida a estos (17). El ejercicio se ha recomendado de forma universal para varios trastornos neurológicos y neurodegenerativos para mejorar la función motora y retrasar la progresión de la enfermedad (20). La fisioterapia en estos casos consiste en el ejercicio físico terapéutico para intentar corregir anomalías posturales, combatir el dolor y reducir la rigidez muscular (19). El ejercicio físico también promueve beneficios a nivel psicológico en estos pacientes (18), e incluso si además sufren trastorno del sueño esto le puede ayudar a mejorar la calidad de este (21). Se suelen llevar a cabo ejercicios de resistencia, aeróbicos, de estiramiento y de rango de movimiento (18,20).

Varios estudios demostraron que el ejercicio terapéutico puede inducir la plasticidad neural y mejorar tanto la función cognitiva como la motora en pacientes con enfermedades del SNC como la enfermedad de Parkinson, esclerosis múltiple y accidente cerebrovascular (22,23). Otro estudio demostró que el ejercicio terapéutico, incluyendo técnicas de estiramiento y fortalecimiento muscular puede reducir la espasticidad y la función motora en pacientes con esclerosis múltiple (24).

Además, teniendo en cuenta los múltiples beneficios del ejercicio terapéutico se ha demostrado que mejora la calidad de vida en pacientes con enfermedades del SNC ya sea en forma de ejercicio aeróbico, fortalecimiento muscular o entrenamiento de equilibrio (25).

Las enfermedades que afectan al SNP clínicamente se suelen caracterizar por espasticidad bilateral progresiva, debilidad muscular, reducción de la propiocepción de los miembros inferiores, problemas de equilibrio e inestabilidad de la marcha (26-29). Los ejercicios de equilibrio y de la marcha contrarrestan las alteraciones de la postura y de la marcha lo que resulta beneficioso para estos pacientes ya que estas alteraciones limitan las actividades de la vida diaria y aumentan el riesgo de caídas (26,28).

La DLM plantea desafíos significativos debido a la naturaleza progresiva y debilitante. En este contexto, la fisioterapia y el ejercicio son componentes esenciales en el cuidado integral de los pacientes afectados. Más allá de aliviar síntomas específicos como la espasticidad, estas

intervenciones desempeñan un papel crucial en la mejora de la funcionalidad y la calidad de vida de quienes enfrentan estas condiciones neurodegenerativas.

El método Kabat, también conocido como facilitación neuromuscular propioceptiva (FNP), fue desarrollado en Estados Unidos entre los años 1940-1965 por Kabat, un médico neurólogo, junto a las fisioterapeutas Knott y Voss (30). Este método se basa en la idea de que la estimulación de los receptores propioceptivos puede mejorar la función motora y la estabilización. Emplea la irradiación o desborde de energía de los músculos más fuertes a los débiles. Con esta técnica, se busca activar el músculo más débil evitando su exclusión. El propósito de las cadenas facilitadoras es lograr que los músculos más fuertes irradien energía hacia aquellos que son más débiles (31). La FNP tiene su fundamento en el desarrollo motor típico, de modo que, durante las actividades motoras habituales, el sistema nervioso identifica el movimiento en su totalidad en vez de enfocarse en acciones musculares individuales. En cuanto a las combinaciones de movimiento, está verificado que las más efectivas son aquellas que posibilitan la máxima elongación de los músculos sinérgicos, ya que esto logra facilitar el reflejo de estiramiento; a esta combinación se le denomina patrón de movimiento, y todos ellos tienen un carácter espiral y diagonal. Los patrones de movimiento empleados en la FNP son globales y no demanda contracciones individuales. Cada patrón global de movimiento se compone, a su vez, de una serie de movimientos cuya combinación es ideal para lograr la contracción secuencial y armónica de los músculos responsables de dicho movimiento (32). A parte del concepto de patrón también hay que conocer el de pivote que se refiere a las articulaciones que participan en el movimiento. En los miembros superiores e inferiores hay 3 pivotes: proximal, intermedio y distal. El componente de movimiento es el movimiento que desarrolla cada pivote. Cada patrón de miembro superior e inferior tiene 3 componentes de movimiento, como, por ejemplo: flexión, abducción y rotación externa. En el miembro superior e inferior las existen los siguientes patrones: flexión-abducción- rotación externa, extensión-aducción-rotación interna, flexión-aducción-rotación externa, extensión-abducción-rotación interna.

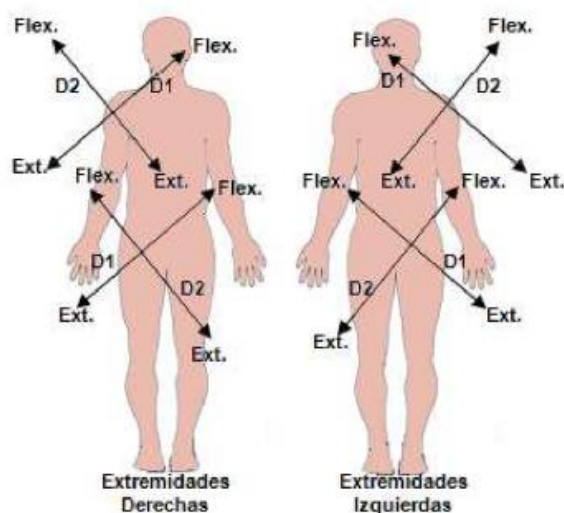


Ilustración 1 Diagonales de Kabat. (27)

En FNP se pueden utilizar diferentes técnicas.

Técnica	Descripción
Iniciación rítmica	Utilizada para mejorar la capacidad de iniciar el movimiento, especialmente en pacientes con Parkinson y espasticidad. Se lleva a cabo en cuatro pasos: relajación voluntaria, movilización pasiva sin resistencia, movilización activa asistida y resistida progresivamente, y movimiento libre.
Contracciones repetidas	Indicada para la debilidad y problemas de coordinación, contraindicada en casos de espasticidad. Se distinguen dos formas: poco avanzada y avanzada.
Inversión de antagonistas	Comprende cuatro formas: inversión lenta, inversión lenta y sostén, inversión rápida y estabilización rítmica. Utilizadas para el fortalecimiento, desarrollo de coordinación, mejora de la velocidad de contracción y estabilización articular.
Contracción - relajación	Se realiza una retracción del patrón antagonista para permitir la realización del patrón agonista. Se pide una contracción isotónica del antagonista, seguida de relajación y avance hacia una nueva barrera motriz.
Sostén - relajación	Similar a la contracción-relajación, pero todos los

	componentes se resisten de forma isométrica.
Inversión lenta – sostén – relajación	Se alcanza el punto límite del agonista mediante una contracción anisométrica resistida, seguida de una contracción anisométrica de rotación e isométrica de flexo-extensión y abducción-aducción. Se permite la relajación y se avanza hacia una nueva barrera motriz.

Tabla 3 técnicas FNP (31).

En Fisioterapia la FNP se utiliza en varias patologías del SNC ya que es una gran herramienta para trabajar el aprendizaje motor y el control motor. La FNP emplea la información cutánea, propioceptiva y auditiva con el fin de producir una mejora funcional en la salida motora y puede desempeñar un papel crucial en la rehabilitación de múltiples lesiones. Se trata de una técnica manual precisa dirigida por fisioterapeutas con el propósito de potenciar el estado funcional de un paciente. Este método implica la incorporación de diversos planos de movimiento, lo cual hace que la actividad sea más funcional y eficaz para alcanzar los objetivos del paciente. Sus efectos abarcan la mejora del dolor, la amplitud de movimiento la fuerza y la resistencia muscular, así como la coordinación. Además, facilita la estabilidad proximal y favorece la progresión funcional.

Esta técnica activa los receptores propioceptivos de los músculos y tendones con el objetivo de optimizar las funciones musculares. Facilita la exploración de reflejos posturales y enfatiza la contracción muscular para potenciar la fuerza, la flexibilidad, el equilibrio y la coordinación (33).

Los principales propósitos de la FNP incluyen incrementar la habilidad del paciente para movilizarse o mantenerse en posición estable. Esto se logra mediante la orientación de los movimientos a través de instrucciones verbales precisas, así como el uso de tomas y contra tomas junto con una resistencia adecuada. Además, la FNP colabora en el desarrollo de movimientos coordinados mediante la sincronización, promoviendo el fortalecimiento muscular y previniendo la fatiga del paciente (34,35). A continuación, se expone una tabla con los procedimientos básicos de la FNP:

Resistencia.	Para favorecer la contracción muscular y el control motor, así como para potenciar la fuerza y el aprendizaje motor.
Irradiación y refuerzo.	Se emplea el desbordamiento de la respuesta como estímulo.
Contacto manual.	Con el objetivo de incrementar la fuerza y dirigir el movimiento mediante la aplicación de presión.
Posición y mecánica del cuerpo.	Guía y control de los movimientos y la estabilidad.
Ordenes verbales.	Uso de palabras y de un nivel de volumen adecuado al dar instrucciones al paciente por parte del fisioterapeuta.
Vista.	Uso de la visión para guiar movimientos y aumentar la fuerza.
Tracción o aproximación.	La extensión o la compresión de los miembros y el tronco para favorecer el movimiento y la estabilidad.
Estiramiento.	Aplicación de la elongación muscular y del reflejo de estiramiento con el propósito de facilitar la contracción y reducir la fatiga muscular.
Sincronismo.	Promover la sincronización natural y potenciar la contracción mediante la coordinación sincronizada, haciendo énfasis en dicho aspecto.
Patrones.	Movimientos sinérgicos en conjunto, constituyentes del movimiento funcional habitual.

Tabla 4 Procedimiento básicos de la FNP (29)

Los beneficios de la FNP se experimentan en pacientes que enfrentan problemas neurológicos, independientemente del diagnóstico o enfermedad, así como en casos de trastornos del sistema motor, desequilibrios, falta de coordinación y dolor crónico (34).

En la actualidad no hay estudios que hablen directamente de la fisioterapia o el ejercicio como tratamiento en pacientes con DLM, pero sí hay estudios de otras enfermedades del SNC como la parálisis cerebral infantil en los que se han estudiado los efectos de la FNP sobre estos pacientes. En estos estudios se hace una comparación entre la FNP y el estiramiento estático y comparar los resultados sobre los efectos en las propiedades músculo-tendinosas. El estiramiento con FNP se usa comúnmente con el objetivo de aumentar el rango de movimiento articular y alargar la unidad músculo tendinosa (36). En contraste con el estiramiento estático, la FNP incluye una contracción isométrica del músculo objetivo (“contraer y relajar”) y/o una contracción concéntrica del músculo opuesto (“contraer, relajar y contraer el antagonista”) con

el propósito de elongar el músculo objetivo (37). Además, debido a la realización de contracciones isométricas, se puede suponer que a largo plazo el estiramiento con FNP, aparte de ganar elongación, puede afectar de forma positiva a la fuerza del músculo (36).

Los estudios sobre el estiramiento con FNP también se han realizado en pacientes con hemiplejía después de un accidente cerebrovascular. En estos pacientes tuvo un impacto positivo tanto en las medidas funcionales como biomecánicas, ya que se encontraron disminuciones en la rigidez de la articulación del tobillo y la longitud de los tendones, así como también hubo aumento en la fuerza (37). En los estudios con pacientes con parálisis cerebral infantil se estudió el efecto del estiramiento FNP en comparación con el estiramiento estático sobre la función en la articulación de tobillo y el comportamiento de la unidad musculotendinosa del gastrocnemio medial. En este caso en los estudios no se encontraron diferencias significativas entre ambos métodos (36,37) por lo que no fueron resultados positivos como en el caso de los pacientes con hemiplejía tras accidente cerebrovascular. Los estudios en poblaciones sanas demuestran mayor ganancia en rango de movilidad articular y además ocurren más rápido que si se aplica estiramiento estático (36).

Se llevó a cabo un estudio para evaluar el impacto de esta técnica en el tratamiento del Parkinson, y se observaron resultados mejores en comparación con el tratamiento habitual de fisioterapia. Especialmente, se vieron mejoras significativas en la reducción del temblor, la rigidez, la bradicinesia y los desequilibrios. Estos avances, de manera indirecta, condujeron a mejoras en los parámetros de la marcha (38).

Hay estudios de pacientes que han sufrido un ictus y se le ha aplicado FNP obteniendo resultados satisfactorios en cuanto a la mejora del equilibrio y la marcha (33,39). En uno de estos estudios se llevó a cabo FNP tanto en extremidad superior como en extremidad inferior con la técnica de iniciación rítmica y con los patrones de flexión-aducción-rotación externa, extensión-abducción-rotación interna, flexión-abducción-rotación externa y extensión-aducción-rotación interna. El objetivo de esta técnica era el de mejorar la fuerza en los músculos, mejorar la coordinación, mejora de las actividades funcionales y mejora de la marcha (39).

Hasta la fecha no hay estudios que hayan investigado los efectos de la FNP en pacientes con DLM. Por tanto, teniendo en cuenta todo lo anterior es importante obtener información sobre los efectos que puede producir en este tipo de pacientes, ya que puede ser interesante el uso de FNP debido a la estimulación neuromuscular que produce ya que puede ayudar a mantener la conexión entre el sistema nervioso y los músculos, promoviendo así la activación y el funcionamiento muscular. Además, puede ser útil para ayudar a preservar la movilidad y mejorar la coordinación. También puede actuar para intentar prevenir la rigidez articular ya que implica el uso de técnicas de resistencia y contracción muscular. Todo esto puede ayudar

a mejorar o mantener la calidad de vida del paciente y mejorar o mantener la función motora del paciente.

2. Evaluación de la evidencia

2.1 Estrategia de búsqueda bibliográfica

Para llevar a cabo la estrategia de búsqueda bibliográfica se han llevado a cabo búsquedas a través de Pubmed en la base de datos MEDLINE y a través de EBSCO en donde se han utilizado las bases de datos Academic Search Complete, CINAHL Complete, E-Journals y MEDLINE Complete. Para realizar estas búsquedas se han utilizados los Descriptores en Ciencias de la Salud (DESC) y los términos “MeSH” (Medical Subject Heading).

Término libre	Término DESC	Término MeSH
Leukodystrophy metachromatic	Leukodystrophy metachromatic	Leukodystrophy metachromatic
Kabat	Muscle Stretching Exercises	Muscle Stretching Exercises
physiotherapy	Physical therapy specialty Physical therapy Modalities	Physical therapy specialty Physical therapy Modalities
Exercise	Exercise Exercise therapy	Exercise Exercise therapy
Therapeutics	Therapeutics	Therapeutics
ALS	Amyotrophic Lateral Sclerosis	Amyotrophic Lateral Sclerosis
Cerebral Palsy	Cerebral Palsy	Cerebral Palsy
Diagnosis	Diagnosis	Diagnosis

Tabla 5 Términos de búsqueda en base de datos (Fuente: elaboración propia)

Con filtros de fecha de publicación menor de 5 años en la mayoría de las búsquedas y ensayo clínico en varios de ellos, los resultados obtenidos se especifican en el anexo I, con un pantallazo de cada una de las bases de datos. A continuación, en las tablas 6 y 7, se detallan las estrategias de búsqueda, los artículos encontrados, los utilizados y el total de ellos.

Estrategia de búsqueda	Artículos encontrados	Artículos utilizados
("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Muscle Stretching Exercises"[Mesh].	0	0
("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Exercise"[Mesh]	2	0
("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Therapeutics"[Mesh] Filters: in the last 5 years	28	4

("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Diagnosis"[Mesh] Filters: in the last 5 years	32	6
("Peripheral Nervous System Diseases"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Filters: Clinical Trial, in the last 5 years	62	5
("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) AND "Muscle Stretching Exercises"[Mesh]	2	0
("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Filters: in the last 5 years	19	7
("Cerebral Palsy"[Mesh]) AND "Muscle Stretching Exercises"[Mesh]	28	2
Total	173	24

Tabla 6 Búsqueda Pubmed (Fuente: elaboración propia)

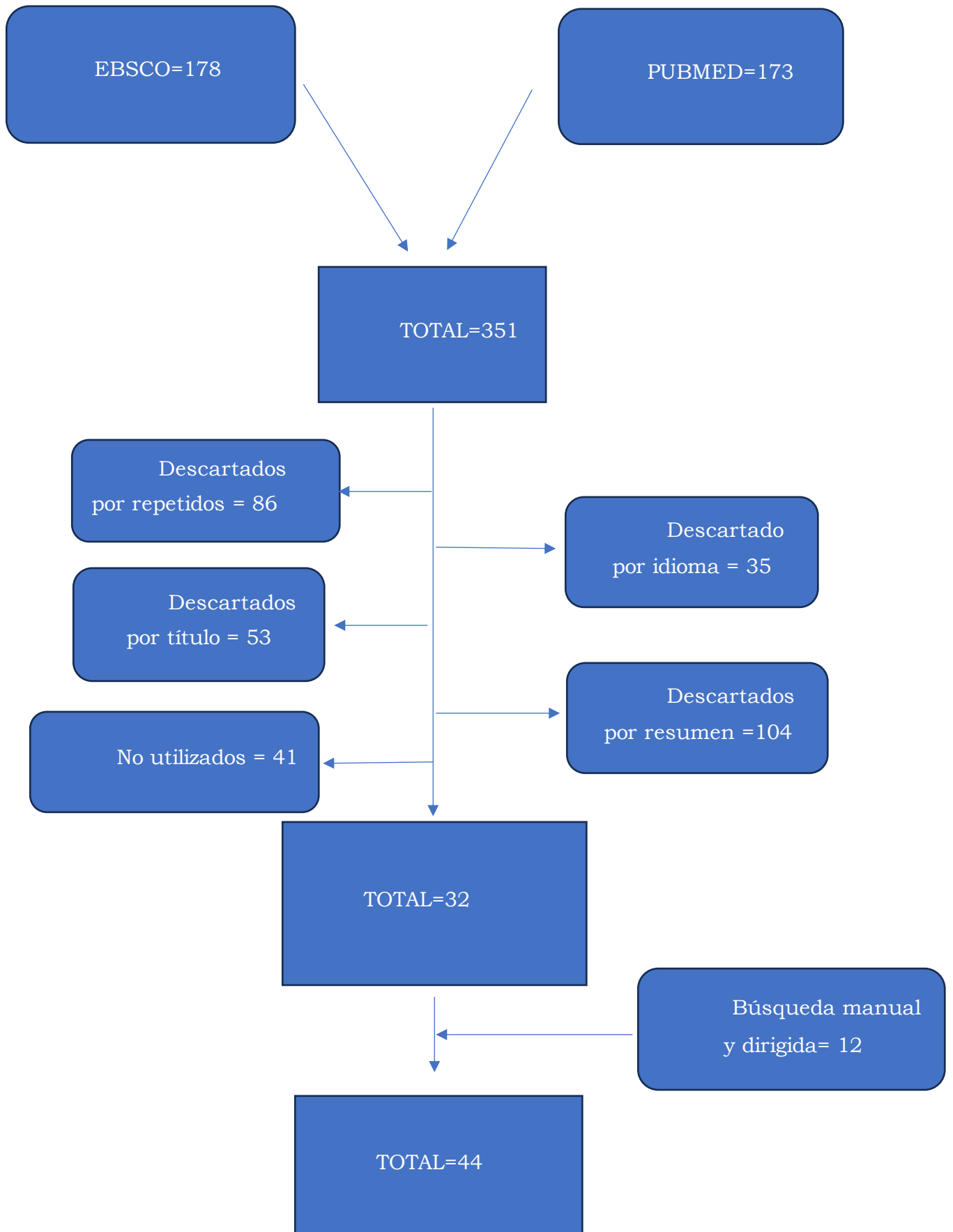
Estrategia de búsqueda	Artículos encontrados	Artículos utilizados
Leukodystrophy metachromatic AND Muscle Stretching Exercises	0	0
leukodystrophy, metachromatic AND physical therapy specialty	1	1
leukodystrophy, metachromatic AND physical therapy modalities	1	0
leukodystrophy, metachromatic AND exercise	1	1
leukodystrophy, metachromatic AND therapeutics Filters: Clinical Trial, in the last 5 years	147	3
muscle stretching exercises AND als Filters: Clinical Trial, in the last 5 years	2	0
cerebral palsy AND muscle stretching exercises Filters: Clinical Trial, in the	26	3

last 5 years		
Total	178	8

Tabla 7 Búsqueda Ebsco (Fuente: elaboración propia)

Además, se ha realizado una búsqueda bibliográfica libre en Google académico donde se han encontrado diferentes artículos y libros donde conseguir más información sobre la patología y la técnica estudiada. Esta información es complementaria a la de las bases de datos PUMBED y EBSCO.

2.1 Diagrama de flujo



3. Objetivos del estudio

3.1 Objetivo general

Valorar la efectividad de añadir facilitación neuromuscular propioceptiva al tratamiento habitual de fisioterapia en pacientes con leucodistrofia metacromática.

3.2 Objetivos específicos

Valorar la efectividad de añadir facilitación neuromuscular propioceptiva al tratamiento habitual de fisioterapia en la mejora de la función motora en pacientes con leucodistrofia metacromática.

Valorar la efectividad de añadir facilitación neuromuscular propioceptiva al tratamiento habitual de fisioterapia en la mejora de la calidad de vida en pacientes con leucodistrofia metacromática.

Valorar como influye los subtipos de enfermedad juvenil tardío y adulta en los resultados del estudio

Valorar como influye el sexo en los resultados del estudio

4. Hipótesis

La inclusión de la facilitación neuromuscular propioceptiva como parte del tratamiento en pacientes con leucodistrofia metacromática es más efectiva que solamente el tratamiento habitual

5. Metodología

5.1 Diseño

El estudio diseñado se considera experimental analítico en el cual habrá dos grupos de sujetos que serán elegidos de forma aleatoria. La aleatorización se llevará a cabo mediante un generador de números aleatorios, asignándose los participantes con números impares en el grupo de intervención y a los participantes con números pares en el grupo control. Se llevará a cabo un enmascaramiento simple ciego por lo que los sujetos de estudio no conocerán a que grupo pertenecen. El estudio se considera longitudinal prospectivo ya que se trata de un diseño pre – post en el cual se van a realizar medidas antes de empezar el tratamiento (pre) y al terminar (post) para valorar la influencia de la intervención a lo largo del tiempo que dura el estudio.

Grupos de estudio:

Va a ver un grupo intervención en el cual los sujetos que lo componen recibirán el tratamiento habitual junto con FNP y un grupo control en el cual los sujetos recibirán únicamente el tratamiento habitual. .

En cuanto a los aspectos éticos, el estudio se comprometerá a cumplir y respetar las recomendaciones establecidas en la Declaración de Helsinki de 1964, aprobada por la Asamblea Médica Mundial. El propósito de esta declaración es garantizar la integridad moral y asumir responsabilidades absolutas en la protección de los Derechos Humanos y la dignidad del individuo en los procesos de investigación. Para poder realizar el estudio se solicitará permiso al Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital Universitario La Paz (anexo 3) para poder llevar a cabo parte del proyecto en las instalaciones de dicho hospital.

El anonimato de los pacientes será asegurado mediante la asignación de un código alfanumérico de identificación para cada sujeto de estudio al que sólo tendrá acceso el investigador principal. (IP). Mediante el programa Microsoft Excel se generarán dos bases de datos. En una de ellas se incluirán los nombres de los pacientes asociados a sus respectivos códigos de identificación (anexo 4) y a la que sólo tendrá acceso el investigador principal, mientras que en la otra no se mostrarán los nombres de los pacientes, sino únicamente los códigos de identificación junto con los datos pertinentes para el estudio (anexo 5). Esta última base de datos estará accesible para los investigadores.

Se protegerán sus datos personales y se respetarán sus derechos ARCO (acceso, rectificación, cancelación y oposición), que se recoge en la Hoja de Información al Paciente (HIP) (anexo 6), conforme a lo establecido en la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de

Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales (anteriormente Ley 15/1999, de 13 de diciembre).

Antes de iniciar el estudio, se proporcionará a cada participante la HIP que incluirá los objetivos del estudio, la metodología aplicada, la finalidad, los beneficios y los posibles riesgos o peligros asociados al estudio. Además, se les informará sobre la posibilidad de retirar su consentimiento en cualquier momento o de optar por no participar. Toda esta información estará detallada por escrito en la HIP y en el Formulario de Consentimiento Informado (CI) (anexo 7).

5.2 Sujetos de estudio

Población: Pacientes diagnosticados de leucodistrofia metacromática (DLM)

Muestra: Pacientes diagnosticados de leucodistrofia metacromática (DLM) mayores de 7 años pertenecientes al servicio de neurología del Hospital Universitario La Paz.

Criterios de inclusión:

- Pacientes que están en tratamiento con de fisioterapia.
- Pacientes dispuestos a participar en el estudio y que aceptan la inclusión de FNP como parte de su tratamiento.
- Pacientes que no presentan contraindicaciones para recibir FNP como inestabilidad articular grave, fracturas recientes o no consolidadas y trastornos neurológicos graves que afecten la capacidad del paciente para participar en ejercicios activos.

Criterios de exclusión:

- Pacientes con otras condiciones médicas graves que puedan interferir con la evaluación del tratamiento como:
 - o Deterioro cognitivo grave
 - o Trastorno ortopédico grave como deformidades articulares importantes o contracturas musculares severas.
 - o Complicaciones respiratorias que puedan interferir con la capacidad del paciente para participar en las sesiones de fisioterapia.
 - o Dolor crónico que pueda afectar a la participación en el tratamiento de fisioterapia.

Tamaño muestral:

Se trata del número de sujetos mínimos para el estudio, que se va a calcular con la siguiente formula de comparación de medias.:

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

De la cual:

n: tamaño de la muestra

d: precisión

SD: desviación típica

K: valor de significación estadística que depende del valor de significación (riesgo α) y del poder estadístico (riesgo β).

El nivel de confianza establecido es del 95%, por lo que el nivel de significación α establecido es del 5%. El poder estadístico ($1 - \beta$) establecido en un 80%. Con estos datos obtenemos que el valor de la constante K es igual a 7,8.

	Nivel de significación (α)		
Poder estadístico ($1 - \beta$)	5%	1%	0,10%
80%	7,8	11,7	17,1
90%	10,5	14,9	20,9
95%	13	17,8	24,3
99%	18,4	24,1	31,6

Tabla 8 Valor de K (Fuente: elaboración propia)

Se llevará a cabo el cálculo del tamaño muestral para cada variable dependiente del estudio, después se escogerá el valor más elevado para asegurarnos de que el resto de los valores escogidos muestren representatividad lo más grande posible. Las variables sobre las que se llevará a cabo el cálculo muestral son la calidad de vida y la función motora gruesa.

Calidad de vida: Los datos para el cálculo muestral de esta variable se obtendrán del artículo "Propective study to evaluate quality of life in amyotrophic lateral sclerosis" (40). La desviación estándar (SD) tendrá un valor de 12,7 y la precisión tendrá un valor de 4,5.

$$\frac{2 * 7,8 * (12,7)^2}{(4,5)^2} = 124,25$$

El tamaño muestral para esta variable es de 125 sujetos.

Función motora: Los datos para el cálculo muestral de esta variable se obtendrán del artículo "Evaluating the evidence for motor-based interventions in developmental coordinator disorder: A systematic review and meta-analysis" (41). La SD tendrá un valor de 3,5 y la precisión tendrá un valor de 1,36.

$$\frac{2 * 7,8 * (3,5)^2}{(1,36)^2} = 103,31$$

El tamaño muestral para esta variable es de 104 sujetos.

Después de haber obtenidos los resultados, se escoge el valor más alto, en este caso 125 sujetos. Se aplica este número de pacientes para ambos grupos dando un total de 250. A su vez se le suma el 15% de posibles pérdidas en el estudio dando como resultado 288 sujetos, 144 en cada grupo.

5.3 Variables

VARIABLES DEPENDIENTES			
VARIABLE	TIPO DE VARIABLE	UNIDAD DE MEDIDA	FORMA DE MEDIRLA
Función motora	Cuantitativa continua	Puntuación de 18 a 126	Escala de Evaluación Funcional (FIM)
Calidad de vida	Cuantitativa continua	Puntuación de 0 a 100 (%)	Cuestionario SF-36

Tabla 9 Variables dependientes (Fuente: elaboración propia)

VARIABLES INDEPENDIENTES			
VARIABLE	TIPO DE VARIABLE	UNIDAD DE MEDIDA	FORMA DE MEDIRLA
Tipo de intervención	Cualitativa, nominal, dicotómica. independiente	-	0= Grupo control 1= Grupo intervención
Subtipo	Cualitativa, nominal, dicotómica. independiente	Años	Juvenil tardía = 7-16 años Adulta = >16 años
Sexo	Cualitativa, nominal, dicotómica. independiente	-	0= masculino 1= Femenino

Tabla 10 Variables independientes (Fuente: elaboración propia)

Variables independientes:

- Edad:
 - Juvenil tardío: El subtipo juvenil tardío se da en pacientes cuyo inicio va desde los 7 años a los 16 años (2). Las primeras manifestaciones suelen ser conductuales y cognitivas donde aparecen dificultades para concentrarse, pérdida de memoria y cambios en el estado de ánimo y comportamiento (5). Los pacientes sufren una pérdida de habilidades motoras, cognitivas y sensoriales de forma gradual, lo que produce dificultades para caminar, debilidad muscular, problemas de coordinación y alteraciones en la movilidad (7,8). Al tratarse de pacientes cuyo inicio de la enfermedad es tardío, la progresión de la enfermedad y de los síntomas motores es más lenta que otros subtipos de inicio temprano (6).
 - Adulto: El inicio de la enfermedad se da a partir de los 16 años. En las primeras manifestaciones se da psicosis y deterioro cognitivo y conductual. Al igual que en el subtipo juvenil tardío, los pacientes sufren una pérdida de las habilidades motoras y sensoriales de forma gradual, por lo que tienen dificultad para caminar, debilidad muscular, problemas de coordinación y alteraciones de la movilidad. La progresión de la enfermedad es la más lenta dentro de todos los subtipos que existen y es el subtipo con mayor esperanza de vida (20-30 años después de su diagnóstico debido a esta progresión lenta) (3).
- Sexo: Se va a dividir en dos grupos uno masculino y otro femenino. Esta división es para valorar la influencia del sexo en la respuesta al tratamiento.

Variables dependiente:

- Función motora: Esta variable se medirá mediante la escala de Evaluación Funcional (FIM). Esta escala se utiliza para medir la capacidad funcional en actividades de la vida diaria. Fue desarrollada por la asociación americana de rehabilitación y tiene 18 ítems divididos en dos subescalas. Una de función cognitiva y otra de función motora:
Función cognitiva:
 - Comunicación verbal: Expresar necesidades y comprender instrucciones verbales.
 - Comprensión cognitiva: Comprender y seguir instrucciones.
 - Interacción social: Interactuar con otras personas.
 - Control de problemas: Resolver problemas de la vida diaria.

Función motora:

- Cuidado personal: Realizar actividades básica de autocuidado como asearse, vestirse y alimentarse.
- Control de esfínteres: Controlar la micción y defecación.
- Movilidad: Ser capaz de moverse en diferentes ambientes como la cama, la silla de ruedas y el baño.
- Escaleras: Poder subir y bajar escaleras.

Cada Ítems se puntúa del 1 al 7 siendo 1 total dependencia y 7 independencia completa (anexo 8). El total de puntos que se puede conseguir 126. Siendo 91 puntos de la subescala de función motora y 35 puntos de la subescala de función cognitiva (42) (Anexo 9).

Las medidas se llevarán a cabo antes de empezar el primer día de tratamiento y después de realizar la última sesión de tratamiento.

- Calidad de vida: esta variable se medirá mediante el cuestionario SF-36. Este cuestionario es se usa para medir la calidad de vida relacionada con la salud. Se trata de un cuestionario de 36 preguntas divididas en 8 subescalas (Anexo 10).
 - Salud general percibida: Evalúa la percepción del individuo sobre su salud en general.
 - Limitaciones por problemas físicos: Evalúa la capacidad del individuo para realizar actividades físicas diarias.
 - Limitaciones por problemas emocionales: Evalúa el impacto de los problemas emocionales en las actividades diarias y en el trabajo.
 - Salud mental: Evalúa el estado emocional y psicológico.
 - Vitalidad: Evalúa el nivel de energía y fatiga que siente el individuo.
 - Dolor: Evalúa la intensidad del dolor y cómo afecta en las actividades diarias.
 - Salud social: Evalúa la capacidad del individuo para mantener relaciones sociales y participar en actividades sociales.
 - Función física: Evalúa la limitación de las actividades físicas.

Cada subescala tiene un conjunto específico de preguntas y las respuestas se puntúan y se suman para obtener una puntuación para cada subescala. Cada subescala puntúa del 0 al 100, siendo los valores más altos los que indican un mejor estado de salud en cada subescala. Luego se puede sumar las puntuaciones de todas las subescalas para obtener una puntuación total del cuestionario (43) (anexo 11).

Las medidas se llevarán a cabo antes de empezar el primer día de tratamiento y después de realizar la última sesión de tratamiento.

5.4 Hipótesis operativa

Calidad de vida:

- **Hipótesis nula (Ho):** No existen diferencias estadísticamente significativas respecto a la calidad de vida entre los grupos de estudio.
- **Hipótesis alternativa (H1):** Existen diferencias estadísticamente significativas respecto a la calidad de vida entre los grupos de estudio.

Función motora:

- **Hipótesis nula (Ho):** No existen diferencias estadísticamente significativas respecto a la función motora entre los grupos de estudio.
- **Hipótesis alternativa (H1):** existen diferencias estadísticamente significativas respecto a la función motora entre ambos grupos de estudio.

Edad:

- **Hipótesis nula (Ho):** Pertenecer a alguno de los subtipos de enfermedad (juvenil tardía) o (adulta) no influye en los resultados del estudio
- **hipótesis alternativa (H1):** Pertenecer a alguno de los subtipos de enfermedad (juvenil tardía) o (adulta) influye en los resultados del estudio.

Sexo:

- **Hipótesis nula (Ho):** Pertenecer a alguno de los grupos de sexo (masculino) o (femenino) no influye en los resultados del estudio.
- **hipótesis alternativa (H1):** Pertenecer a alguno de los grupos de sexo (masculino) o (femenino) influye en los resultados del estudio.

5.5 Recogida, análisis de datos, contraste de hipótesis

En primer lugar, se contactará con el Hospital Universitario La Paz. Se hablará con los médicos neurólogos especializados en enfermedades neurológicas raras como la DLM. Estos médicos serán los encargados de proporcionar la lista con pacientes diagnosticados de DLM. El IP se pondrá en contacto con estos pacientes a través del médico neurólogo para informarles si quieren participar en el estudio.

Con los sujetos interesados en participar en el estudio el IP recogerá los datos personales del paciente a través de una hoja de recogida de datos la cual se rellenará con una entrevista con

el padre/madre/tutor legal y los datos personales del padre/madre/tutor (anexo 4) en el caso de los sujetos menores de edad y en caso de paciente mayor de edad se hará la entrevista directamente con el sujeto. En esta hoja se va a recoger información como datos personales (nombre y apellidos), datos en relación con la valoración inicial, el código de identificación el cual el sujeto tendrá en el estudio, el grupo asignado y el tratamiento a seguir y posibles observaciones que durante el estudio se consideren importantes.

El evaluador recibirá una hoja de datos (anexo 5) diferente a la que se tendrá el IP ya que esta sólo va a contar con la identificación del sujeto y las mediciones pre y post. Estos datos se obtendrán mediante los cuestionarios SF-36 para la calidad de vida y la escala FIM para la función motora.

Una vez recopilados los datos, estos serán analizados mediante el programa IBM® SPSS® Statistics v.27.0.

Se llevará a cabo un análisis estadístico, que se va a dividir en dos partes, descriptivo e inferencial. El descriptivo consistirá en describir la información recogida de las variables cualitativas donde se va a recoger la frecuencia absoluta, la frecuencia relativa y el porcentaje, y de las variables cuantitativas se va a obtener datos respecto a las medidas de tendencia central (media, moda y mediana), medidas de dispersión (rango, desviación típica...), medidas de posición (percentiles, cuartiles...) y medidas de forma (asimetría y curtosis). Se hará una representación por gráficas de ambas variables, las cualitativas en forma de diagramas de barra y las cuantitativas en forma de histograma.

El análisis estadístico inferencial se realizará mediante un contraste de hipótesis que ya han sido explicadas en el apartado de hipótesis operativas. Se llevará a cabo el cálculo de las pruebas de comparación de los valores medios de las mediciones pre y post del tratamiento de las variables dependientes donde se valorará la existencia o no de diferencias significativas de estos valores medios.

Se comenzará evaluando si la muestra presenta una distribución normal o no y para ello se realizará la prueba de normalidad de Kolmogorov-Smirnov y después se realizará el test de Levene de comprobación de la homogeneidad de las varianzas, para comprobar si los datos con los que se cuenta son homogéneos.

Si el valor de significación en ambas pruebas es mayor de 0,05 se contará con una distribución normal y las varianzas serán homogéneas. Si en cambio, el valor está por debajo de 0,05 se contará con una muestra que no tiene distribución normal y no es homogénea.

Después de establecer la distribución de la muestra y la homogeneidad se determinará la significancia de los datos mediante tests estadísticos.

Si la muestra sigue la normalidad y es homogénea se realizará la prueba paramétrica T-Student para muestras independientes. Por el contrario, si no sigue la normalidad y no es homogénea se realizará la prueba no paramétrica U de Mann-Whitney para muestras independientes.

Si el resultado tanto de la prueba paramétrica o no paramétrica el nivel de significación es mayor de 0,05 se aceptará la hipótesis nula puesto que no existen diferencias significativas entre el pre y el post. Si en cambio, el nivel de significación es menor de 0,05 se rechaza la nula y se acepta la alternativa puesto que existen diferencias significativas entre el pre y el post.

5.6 Limitaciones del estudio

- Falta de artículos sobre la implementación del método FNP para el tratamiento de Leucodistrofia Metacromática.
- Poca investigación existente sobre la Leucodistrofia Metacromática y la actividad física y la fisioterapia.
- Al tratarse de una enfermedad rara hay dificultad en el tiempo para encontrar los sujetos para llevar a cabo el estudio.

5.7 Equipo investigador

El quipo estará compuesto por:

- Investigador principal: Jesús Hernández González, graduado en fisioterapia en la Universidad Pontificia Comillas de Madrid.
- Fisioterapeuta experto en neurología con experiencia clínica de al menos 5 años.
- Fisioterapeuta experto en neurología y método FNP con experiencia clínica de al menos 5 años.
- Experto en bioestadística.
- Médico Neurolólogo especializado en enfermedades neurológicas como la Leucodistrofia Metacromática con experiencia clínica de al menos 5 años.

6. Plan de trabajo

6.1 Diseño de la intervención

El tratamiento se llevará a cabo durante 3 meses con 2 sesiones semanales de 30 minutos cada una que se realizarán los martes y jueves. El tratamiento estará basado en el artículo *“Post-stroke BDNF concentration changes following proprioceptive neuromuscular facilitation (PNF) exercises (39)”* en el que se llevaban a cabo FNP tanto en extremidad superior y extremidad inferior con la técnica de iniciación rítmica.

Por tanto, en el grupo de intervención se llevará a cabo la técnica de iniciación rítmica con los patrones de flexión-aducción-rotación externa, extensión-abducción-rotación interna, flexión-abducción-rotación externa y extensión-aducción-rotación interna para miembro superior y los patrones flexión-abducción-rotación interna, extensión-aducción-rotación externa, flexión-aducción-rotación externa y extensión-abducción-rotación interna para miembro inferior. El tratamiento del grupo control se llevará a cabo en el Hospital Universitario La Paz al que se le aplicará el tratamiento habitual mientras que al grupo de intervención se le aplicará el tratamiento habitual y se le añadirá el tratamiento con FNP y será tratado en la clínica Aquiles en la calle de Pedro Rico, 27, Fuencarral- El pardo, Madrid. Ambos grupos recibirán los tratamientos los martes y los jueves.

Miembro superior:

- Flexión-abducción-rotación externa:
 - Posición inicial del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. Brazo en extensión, aducción, rotación interna y muñeca en flexión, pronación de antebrazo y dedos en flexión.



Ilustración 2 Posición inicial Flexión-abducción-rotación externa (Fuente: elaboración propia)

- Posición final del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. El movimiento se realiza el pivote del hombro hacia la flexión, abducción, rotación

externa con el codo en extensión, la muñeca en extensión y los dedos en extensión.

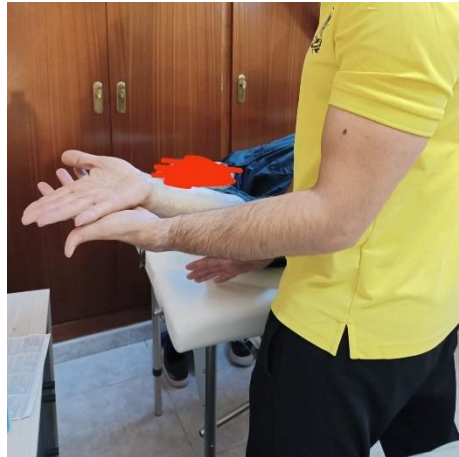


Ilustración 3 Posición final Flexión-abducción-rotación externa (Fuente: elaboración propia)

- Fisioterapeuta en bipedestación en el lado homolateral del miembro con el que se va a trabajar, en un plano oblicuo mirando hacia muñeca y rodilla del lado contrario del paciente. Con la mano caudal se realiza un contacto sobre la mano del paciente de tal modo que con el meñique controla su pulgar y con el pulgar controla su meñique. La mano craneal realiza el contacto proximal, sobre la superficie extensora distal del antebrazo. La mano del fisioterapeuta pasa por debajo del antebrazo del paciente. El fisioterapeuta da comando verbal de “abre la mano, estira dedos y muñeca y empuja”
- Extensión-aducción-rotación interna:
 - Posición inicial del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. Brazo en flexión, abducción y rotación externa, codo en extensión, supinación del antebrazo, mano en extensión y dedos extendidos.



Ilustración 4 Posición inicial Extensión-aducción-rotación interna (Fuente: elaboración propia)

- Posición final del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. El movimiento se realiza el pivote del hombro hacia la extensión, aducción y rotación interna con el codo en extensión, muñeca flexionada, antebrazo en pronación y flexión de dedos.



Ilustración 5 Posición final Extensión-aducción-rotación interna (Fuente: elaboración propia)

- Fisioterapeuta en bipedestación en el lado homolateral del miembro con el que se va a trabajar. Con la mano craneal realiza un contacto sobre la superficie flexora del antebrazo. Con la mano caudal realiza el contacto distal colocando la palma de la mano sobre la palma de la mano del paciente. El fisioterapeuta da comando verbal de “cierra la mano, flexiona la muñeca y tira”.
- Flexión-aducción-rotación externa:
 - Posición inicial del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. Brazo en extensión, abducción y rotación interna, codo en extensión, pronación del antebrazo, muñeca en extensión y dedos extendidos.



Ilustración 6 Posición inicial Flexión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)

- Posición final del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. El movimiento se realiza el pivote del hombro hacia la flexión, aducción y rotación externa con el codo en extensión, muñeca flexionada, antebrazo en pronación y flexión de dedos.



Ilustración 7 Flexión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)

- Fisioterapeuta en bipedestación en el lado homolateral del miembro con el que se va a trabajar. Con la mano craneal realiza un contacto sobre la superficie flexora del antebrazo. Con la mano caudal realiza el contacto distal colocando la palma de la mano sobre la palma de la mano del paciente. El fisioterapeuta da comando verbal de “cierra la mano, flexiona la muñeca y tira hacia arriba”.
- Extensión-abducción-rotación interna:
 - Posición inicial del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. Brazo sobrepasa la línea media del cuerpo y codo en extensión. Brazo en flexión, aducción, rotación externa, supinación del antebrazo y flexión de los dedos.



Ilustración 8 Extensión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)

- Posición final del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. Brazo en extensión, abducción, rotación interna, extensión de muñeca, antebrazo en pronación y dedos en extensión.

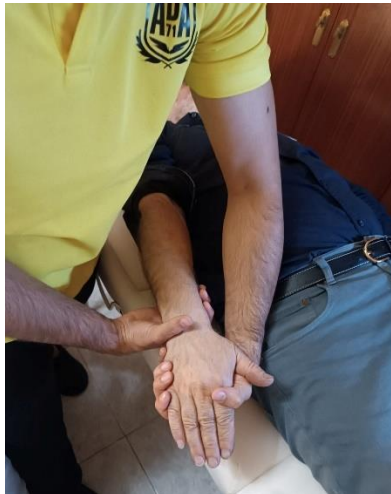


Ilustración 9 Posición final Extensión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia).

- Fisioterapeuta en bipedestación en el lado homolateral del miembro con el que se va a trabajar. Con la mano craneal realiza un contacto sobre la superficie dorsal del antebrazo. Con la mano caudal realiza el contacto distal colocando la palma de la mano el dorso de la mano del paciente. El fisioterapeuta da comando verbal de “cierra la mano, extiende la muñeca y empuja”.

Miembro inferior:

- Flexión-abducción-rotación interna:
 - Posición inicial del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. Miembro inferior se encuentra en extensión, aducción y rotación externa.



Ilustración 10 Posición inicial Flexión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)

- Posición final del paciente en decúbito supino con la cadera en flexión, abducción y rotación externa. Rodilla extendida, tobillo en flexión dorsal y dedos en extensión.



Ilustración 11 Posición final Flexión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)

- Fisioterapeuta en bipedestación en el lado homolateral del miembro con el que se va a trabajar. El contacto distal se realiza sobre el dorso del pie y el contacto proximal en el muslo por encima de la rodilla. El fisioterapeuta da comando verbal de “levanta la punta del pie, gira el talón hacia fuera, levanta la pierna y separa”

- Extensión-aducción-rotación externa:
 - Posición inicial del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. Miembro inferior se encuentra en flexión, aducción y rotación interna.



Ilustración 12 Posición inicial Extensión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)

- Posición final del paciente en decúbito supino con la cadera en extensión, abducción y rotación externa. Rodilla extendida, tobillo en flexión plantar y dedos en flexión.



Ilustración 13 Posición final Extensión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)

- Fisioterapeuta en bipedestación en el lado homolateral del miembro con el que se va a trabajar. El contacto distal se realiza en la planta del pie y el contacto proximal en la parte posterior del muslo por encima de la rodilla. El fisioterapeuta da comando verbal de “baja la punta del pie, talón hacia dentro y ve a cruzar con el pie sobre el otro”

- Flexión-aducción-rotación externa:
 - Posición inicial del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. Miembro inferior se encuentra en extensión, abducción y rotación interna. Pierna contralateral en flexión de rodilla con el pie apoyado en la camilla.



Ilustración 14 Posición inicial Flexión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)

- Posición final del paciente en decúbito supino con la cadera en flexión, aducción y rotación externa. Rodilla extendida, tobillo en flexión dorsal y dedos en extensión.



Ilustración 15 Posición final Flexión-aducción-rotación externa (Fuente: Elaboración propia)

- Fisioterapeuta en bipedestación en el lado homolateral del miembro con el que se va a trabajar. El contacto distal se realiza sobre el dorso del pie del y el contacto proximal en el muslo por encima de la rodilla. El fisioterapeuta da comando verbal de “lleva la punta del pie hacia arriba, talón hacia dentro y ve a cruzar la pierna sobre la otra, tira”.

- Extensión-abducción-rotación interna:
 - Posición inicial del paciente en decúbito supino al borde de la camilla. Miembro inferior se encuentra en flexión, aducción y rotación externa.



Ilustración 16 Posición inicial Extensión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)

- Posición final del paciente en decúbito supino con la cadera en extensión, abducción y rotación interna. Rodilla extendida, tobillo en flexión plantar y dedos en flexión.



Ilustración 17 Posición final Extensión-abducción-rotación interna (Fuente: Elaboración propia)

- Fisioterapeuta en bipedestación en el lado homolateral del miembro con el que se va a trabajar. El contacto distal se realiza en la planta del pie y el contacto proximal en la cara posterior del muslo por encima de la rodilla. El fisioterapeuta da comando verbal de “lleva la punta del pie hacia abajo, talón hacia fuera y

empuja”.

Tras la finalización del tratamiento se volverán a medir las variables función motora y calidad de vida. Estos datos se introducirán en el programa estadístico para realizar la comparativa con la mediciones previas.

6.2 Etapas del desarrollo

Etapas de desarrollo	Periodo de investigación
Redacción del proyecto de investigación	Septiembre 2023 – mayo 2024
Solicitud y aprobación del proyecto al Comité Ético de investigación del Hospital Universitario La Paz	Junio 2024
Reunión con el equipo investigador	Julio 2024
Reclutamiento de sujetos	Desde agosto de 2024 hasta terminar la muestra.
1ª medición de variables	Primera semana en la que se produce la entrevista con los sujetos o sus padres/tutor en caso de sujetos menores.
Tratamiento	2 meses desde la primera medición.
2ª medición de variables	Día posterior a la finalización del tratamiento.
Análisis de datos	Durante 2 meses tras el reclutamiento de los sujetos.
Redacción final y publicación del trabajo	Durante 2 meses después de terminar el análisis de datos.

Tabla 11 Etapas de desarrollo (Fuente: elaboración propia)

6.3 Distribución de las tareas de todo el equipo investigador

- **Investigador principal:** Se encarga de diseñar y coordinar el estudio y a los profesionales que intervienen en él y de la redacción de la solicitud al Comité Ético de Investigación Clínica. Será el encargado de facilitar la hoja de consentimiento informado y hoja de información. También recogerá los datos de cada sujeto y los datos de las mediciones y redactará los resultados y las conclusiones del estudio.
- **Médico Neurológico especializado en enfermedades neurológicas como la Leucodistrofia Metacromática:** Médico que trabaja en el hospital. Será el encargado de reclutar a los sujetos para el estudio e informar a estos sobre el estudio.

- **Fisioterapeuta experto en neurología:** Realizará el tratamiento habitual en el hospital.
- **Fisioterapeuta experto en neurología y método FNP:** Realizará el tratamiento habitual integrando el método FNP en la clínica.
- **Experto en bioestadística:** Introducirá, valorará y analizará los datos a través de la aplicación SPSS.

6.4 Lugar de realización.

El tratamiento del grupo de control se llevará a cabo en el Hospital Universitario La Paz, situado en Pº de la Castellana, 261, Fuencarral-El Pardo, 28046 Madrid.

El tratamiento del grupo de intervención se llevará a cabo en la clínica Aquiles situada en la calle de Pedro Rico, 27, Fuencarral- El pardo, 28046 Madrid.

7. Listado de referencias

- (1) Beerepoot S, Nierkens S, Boelens JJ, Lindemans C, Bugiani M, Wolf NI. Peripheral neuropathy in metachromatic leukodystrophy: current status and future perspective. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2019;14(1):240.
- (2) Fumagalli F, Calbi V, Natali Sora MG, Sessa M, Baldoli C, Rancoita PMV, et al. Lentiviral haematopoietic stem-cell gene therapy for early-onset metachromatic leukodystrophy: long-term results from a non-randomised, open-label, phase 1/2 trial and expanded access. *Lancet* 2022 Jan 22;399(10322):372-383.
- (3) Shaimardanova AA, Chulpanova DS, Solovyeva VV, Mullagulova AI, Kitaeva KV, Allegrucci C, et al. Metachromatic Leukodystrophy: Diagnosis, Modeling, and Treatment Approaches. *Frontiers in medicine* 2020 Oct 20;7:576221.
- (4) Leucodistrofia Metacromática | FEDER. Available at: <https://www.enfermedades-raras.org/enfermedades-raras/patologias/leucodistrofia-metacromatica>. Accessed Nov 20, 2023.
- (5) Morton G, Thomas S, Roberts P, Clark V, Imrie J, Morrison A. The importance of early diagnosis and views on newborn screening in metachromatic leukodystrophy: results of a Caregiver Survey in the UK and Republic of Ireland. *Orphanet J Rare Dis* 2022 Nov 3;17(1):403-z.
- (6) Beerepoot S, Heijst H, Roos B, Wamelink MMC, Boelens JJ, Lindemans CA, et al. Neurofilament light chain and glial fibrillary acidic protein levels in metachromatic leukodystrophy. *Brain* 2022 Mar 29;145(1):105-118.
- (7) Martin S, Harris N, Romanus D. Evaluating meaningful changes in physical functioning and cognitive declines in metachromatic leukodystrophy: a caregiver interview study. *Journal of Patient-Reported Outcomes* 2023;7(1):70.
- (8) Brown TM, Martin S, Fehnel SE, Deal LS. Development of the Impact of Juvenile Metachromatic Leukodystrophy on Physical Activities scale. *Journal of Patient-Reported Outcomes* 2018;2(1):15.
- (9) Schoenmakers DH, Beerepoot S, Krägeloh-Mann I, Elgün S, Bender B, van der Knaap MS, et al. Recognizing early MRI signs (or their absence) is crucial in diagnosing metachromatic leukodystrophy. *Ann Clin Transl Neurol* 2022 Dec;9(12):1999-2009.
- (10) Bradbury AM, Ream MA. Recent Advancements in the Diagnosis and Treatment of Leukodystrophies. *Semin Pediatr Neurol* 2021;37:100876.
- (11) Beerepoot S, Wolf NI, Wehner K, Bender B, van der Knaap MS, Krägeloh-Mann I, et al. Acute-onset paralytic strabismus in toddlers is important to consider as a potential early sign of late-infantile Metachromatic Leukodystrophy. *European Journal of Paediatric Neurology* 2022;37:87-93.
- (12) Amedick LB, Martin P, Beschle J, Strölin M, Wilke M, Wolf N, et al. Clinical Significance of Diffusion Tensor Imaging in Metachromatic Leukodystrophy. *Neuropediatrics* 2023 Aug;54(4):244-252.

- (13) Al-Saady M, Beerepoot S, Plug BC, Breur M, Galabova H, Pouwels PJW, et al. Neurodegenerative disease after hematopoietic stem cell transplantation in metachromatic leukodystrophy. *Ann Clin Transl Neurol* 2023 Jul;10(7):1146-1159.
- (14) Choudhury SR, Hudry E, Maguire CA, Sena-Esteves M, Breakefield XO, Grandi P. Viral vectors for therapy of neurologic diseases. *Neuropharmacology* 2017 Jul 1;120:63-80.
- (15) Rodrigues KF, Yong WT, Bhuiyan MS, Siddiquee S, Shah MD, Venmathi Maran BA. Current Understanding on the Genetic Basis of Key Metabolic Disorders: A Review. *Biology* 2022;11(9).
- (16) Plowman EK, Gray LT, Chapin J, Anderson A, Vasilopoulos T, Gooch C, et al. Respiratory Strength Training in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Double-Blind, Randomized, Multicenter, Sham-Controlled Trial. *Neurology* 2023 Apr 11;100(15):e1634-e1642.
- (17) Silva ST, Souza AAd, Pondofe K, Melo LPd, Resqueti VR, Valentim RAdM, et al. Physical therapy for the management of motor symptoms in amyotrophic lateral sclerosis: protocol for a systematic review. *BMJ Open* 2022 Nov 22;12(11):e063689-063689.
- (18) Souza AAd, Silva STd, Pondofe KdM, Resqueti VR, Melo LPd, Valentim RAdM, et al. Remote versus face-to-face home-based exercise programme in people with amyotrophic lateral sclerosis: protocol for a randomised clinical trial. *BMJ Open* 2022 May 26;12(5):e056323-056323.
- (19) Ortega-Hombrados L, Molina-Torres G, Galán-Mercant A, Sánchez-Guerrero E, González-Sánchez M, Ruiz-Muñoz M. Systematic Review of Therapeutic Physical Exercise in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis over Time. *Int J Environ Res Public Health* 2021 Jan 26;18(3):1074. doi: 10.3390/ijerph18031074.
- (20) Sivaramakrishnan A, Madhavan S. Recumbent stepping aerobic exercise in amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *Neurological Sciences* 2019;40(5):971-978.
- (21) Memon AA, Coleman JJ, Amara AW. Effects of exercise on sleep in neurodegenerative disease. *Neurobiol Dis* 2020 Jul;140:104859.
- (22) Hsu CL, Best JR, Davis JC, Nagamatsu LS, Wang S, Boyd LA, et al. Aerobic exercise promotes executive functions and impacts functional neural activity among older adults with vascular cognitive impairment. *Br J Sports Med* 2018 Feb;52(3):184-191.
- (23) Choi H, Cho K, Jin C, Lee J, Kim T, Jung W, et al. Exercise Therapies for Parkinson's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Parkinsons Dis* 2020 Sep 8;2020:2565320.
- (24) Tarakci E, Yeldan I, Huseyinsinoglu BE, Zenginler Y, Eraksoy M. Group exercise training for balance, functional status, spasticity, fatigue and quality of life in multiple sclerosis: a randomized controlled trial. *Clin Rehabil* 2013 Sep;27(9):813-822.
- (25) Chen K, Tan Y, Lu Y, Wu J, Liu X, Zhao Y. Effect of Exercise on Quality of Life in Parkinson's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Parkinsons Dis* 2020 Jul 9;2020:3257623.

- (26) van de Venis L, van de Warrenburg B, Weerdesteyn V, Geurts ACH, Nonnekens J. Gait-Adaptability Training in People With Hereditary Spastic Paraplegia: A Randomized Clinical Trial. *Neurorehabil Neural Repair* 2023 Jan;37(1):27-36.
- (27) Humaira Iram, Muhammad Kashif , Hafiz Muhammad Junaid Hassan, Salma Bunyad, Samra Asghar,. Effects of proprioception training program on balance among patients with diabetic neuropathy: a quasi experimental trial. *J Pak Med Assoc* 2021;71(7):1818-1821.
- (28) Waibel S, Wehrle A, Müller J, Bertz H, Maurer C. Type of exercise may influence postural adaptations in chemotherapy-induced peripheral neuropathy. *Ann Clin Transl Neurol* 2021 Aug;8(8):1680-1694.
- (29) Kneis S, Wehrle A, Müller J, Maurer C, Ihorst G, Gollhofer A, et al. It's never too late - balance and endurance training improves functional performance, quality of life, and alleviates neuropathic symptoms in cancer survivors suffering from chemotherapy-induced peripheral neuropathy: results of a randomized controlled trial. *BMC Cancer* 2019 May 2;19(1):414-7.
- (30) Bertinchamp U. Concepto FNP: facilitación neuromuscular propioceptiva (método Kabat-Knott-Voss). *EMC - Kinesiterapia - Medicina Física* 2017;38(4):1-13.
- (31) Técnicas especiales de fisioterapia: Facilitación neuromuscular propioceptiva (FNP). Available at: <https://tecnicasespecialesdefisioterapia.blogspot.com/p/fnp.html>. Accessed Jan 14, 2024.
- (32) Carles Hernández RM, Carles Pérez M. Manual teórico-práctico de métodos fisioterápicos de intervención en sistema nervioso : facilitación neuromuscular propioceptiva. 1ª ed ed. Murcia]: Servicio de Publicaciones de la Universidad de Murcia Murcia]; 2015.
- (33) Nguyen PT, Chou L, Hsieh Y. Proprioceptive Neuromuscular Facilitation-Based Physical Therapy on the Improvement of Balance and Gait in Patients with Chronic Stroke: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Life (Basel)* 2022 Jun 13;12(6):882. doi: 10.3390/life12060882.
- (34) Sharman MJ, Cresswell AG, Riek S. Proprioceptive Neuromuscular Facilitation Stretching. *Sports Medicine* 2006;36(11):929-939.
- (35) Adler SS, Beckers D, Buck M. La facilitación neuromuscular propioceptiva en la práctica: guía ilustrada. : Editorial Médica Panamericana S.A; 2011.
- (36) Kruse A, Habersack A, Jaspers RT, Schrapf N, Weide G, Svehlik M, et al. Acute Effects of Static and Proprioceptive Neuromuscular Facilitation Stretching of the Plantar Flexors on Ankle Range of Motion and Muscle-Tendon Behavior in Children with Spastic Cerebral Palsy-A Randomized Clinical Trial. *Int J Environ Res Public Health* 2022 Sep 15;19(18):11599. doi: 10.3390/ijerph191811599.
- (37) Kruse A, Habersack A, Weide G, Jaspers RT, Svehlik M, Tilp M. Eight weeks of proprioceptive neuromuscular facilitation stretching and static stretching do not affect muscle-tendon properties, muscle strength, and joint function in children with spastic cerebral palsy. *Clin Biomech* 2023;107.
- (38) Alexandre de Assis IS, Luvizutto GJ, Bruno ACM, Sande de Souza LAP. The Proprioceptive Neuromuscular Facilitation Concept in Parkinson Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Chiropr Med* 2020 Sep;19(3):181-187.

- (39) Chaturvedi P, Singh AK, Tiwari V, Thacker AK. Post-stroke BDNF concentration changes following proprioceptive neuromuscular facilitation (PNF) exercises. *J Family Med Prim Care* 2020 Jul 30;9(7):3361-3369.
- (40) Caballero-Eraso C, Carrera-Cueva C, de Benito Zorrero E, Lopez-Ramirez C, Marin-Romero S, Asensio-Cruz M, et al. Prospective study to evaluate quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Scientific Reports* 2023;13(1):12074.
- (41) Smits-Engelsman B, Vinçon S, Blank R, Quadrado VH, Polatajko H, Wilson PH. Evaluating the evidence for motor-based interventions in developmental coordination disorder: A systematic review and meta-analysis. *Res Dev Disabil* 2018;74:72-102.
- (42) Linacre JM, Heinemann AW, Wright BD, Granger CV, Hamilton BB. The structure and stability of the Functional Independence Measure. *Arch Phys Med Rehabil* 1994 Feb;75(2):127-132.
- (43) Framework IC. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). *Med Care* 1992;30(6):473-483.
- (44) Paolinelli G C, González H P, Doniez S ME, Donoso D T, Salinas R V. Instrumento de evaluación funcional de la discapacidad en rehabilitación.: Estudio de confiabilidad y experiencia clínica con el uso del Functional Independence Measure. *Revista médica de Chile* 2001;129(1):23-31.

8. Anexos

Anexo 1. Búsquedas en Pubmed

#13	***	>	Search: ("Hereditary Central Nervous System Demyelinating Diseases"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] - Schema: all Sort by: Most Recent	0	14:08:09
#12	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Diagnosis"[Mesh] Filters: in the last 5 years Sort by: Most Recent	32	13:57:00
#11	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Diagnosis"[Mesh] Sort by: Most Recent	555	13:56:30
#10	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Therapeutics"[Mesh] Filters: in the last 5 years Sort by: Most Recent	28	13:40:28
#9	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Therapeutics"[Mesh] Sort by: Most Recent	199	13:40:18
#8	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Sort by: Most Recent	0	13:38:28
#7	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] - Schema: all Sort by: Most Recent	0	13:38:28
#6	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Exercise"[Mesh] Sort by: Most Recent	2	13:32:55
#5	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Physical Therapy Modalities"[Mesh] - Schema: all Sort by: Most Recent	0	13:30:04
#3	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Physical Therapy Specialty"[Mesh] - Schema: all Sort by: Most Recent	0	13:28:57
#1	***	>	Search: ("Leukodystrophy, Metachromatic"[Mesh]) AND "Muscle Stretching Exercises"[Mesh] - Schema: all Sort by: Most Recent	0	13:27:24

Ilustración 18 Estrategia Pubmed 1 Elaboración propia

Search	Actions	Details	Query	Results	Time
#24	***	>	Search: ("Cerebral Palsy"[Mesh]) AND "Muscle Stretching Exercises"[Mesh] Sort by: Most Recent	28	14:26:23
#23	***	>	Search: ("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Filters: in the last 5 years Sort by: Most Recent	19	14:22:26
#22	***	>	Search: ("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Sort by: Most Recent	67	14:22:21
#21	***	>	Search: ("Amyotrophic Lateral Sclerosis"[Mesh]) AND "Muscle Stretching Exercises"[Mesh] Sort by: Most Recent	2	14:20:36
#20	***	>	Search: ("Peripheral Nervous System Diseases"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Filters: Clinical Trial, in the last 5 years Sort by: Most Recent	62	14:16:24
#19	***	>	Search: ("Peripheral Nervous System Diseases"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Filters: in the last 5 years Sort by: Most Recent	142	14:16:18
#18	***	>	Search: ("Peripheral Nervous System Diseases"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Sort by: Most Recent	798	14:16:13
#17	***	>	Search: ("Central Nervous System Diseases"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Filters: Clinical Trial, in the last 5 years Sort by: Most Recent	631	14:09:17
#16	***	>	Search: ("Central Nervous System Diseases"[Mesh]) AND "Exercise Therapy"[Mesh] Filters: in the last 5 years Sort by: Most Recent	1,820	14:09:11
#15	***	>	Search: ("Central Nervous System Diseases"[Mesh]) AND "Exercise	6,435	14:09:05

Ilustración 19 Estrategia Pubmed 2 Elaboración propia

Anexo 2. Búsquedas en Ebsco

		Ampliadores - Aplicar materias equivalentes			
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase			
☐	S8	leukodystrophy, metachromatic AND therapeutics	Limitadores - Fecha de publicación: 20180101-20231231	Ver resultados (150)	Ver detalles Modificar
		Ampliadores - Aplicar materias equivalentes			
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase			
☐	S7	leukodystrophy, metachromatic AND therapeutics	Ampliadores - Aplicar materias equivalentes	Ver resultados (443)	Ver detalles Modificar
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase			
☐	S6	leukodystrophy, metachromatic AND exercise therapy	Ampliadores - Aplicar materias equivalentes	Ver resultados (0)	Ver detalles Modificar
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase			
☐	S5	leukodystrophy, metachromatic AND exercise	Ampliadores - Aplicar materias equivalentes	Ver resultados (4)	Ver detalles Modificar
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase			
☐	S4	leukodystrophy, metachromatic AND physical therapy modalities	Ampliadores - Aplicar materias equivalentes	Ver resultados (1)	Ver detalles Modificar
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase			
☐	S3	leukodystrophy, metachromatic AND physical therapy specialty	Ampliadores - Aplicar materias equivalentes	Ver resultados (1)	Ver detalles Modificar
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase			
☐	S2	Leukodystrophy metachromatic AND Muscle Stretching Exercises	Ampliadores - Aplicar materias equivalentes	Ver resultados (0)	Ver detalles Modificar
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase			
☐	S1	Leukodystrophy metachromatic	Ampliadores - Aplicar materias equivalentes	Ver resultados (3,366)	Ver detalles Modificar
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase			

Ilustración 20 Estrategia Ebsco 1 Elaboración propia

		Selección / anular selección de todo	Buscar con AND	Buscar con OR	Eliminar búsquedas	Actualizar lista de resultados
Número de ID de búsqueda	Términos de la búsqueda	Opciones de búsqueda		Acciones		
☐	S11	cerebral palsy AND muscle stretching exercises	Limitadores - Fecha de publicación: 20180101-20231231; Tipo de publicación: Clinical Trial	Ver resultados (26)	Ver detalles Modificar	
		Ampliadores - Aplicar materias equivalentes				
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase				
☐	S10	muscle stretching exercises AND ais	Limitadores - Fecha de publicación: 20180101-20231231; Tipo de publicación: Clinical Trial	Ver resultados (2)	Ver detalles Modificar	
		Ampliadores - Aplicar materias equivalentes				
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase				
☐	S9	leukodystrophy, metachromatic AND therapeutics	Limitadores - Fecha de publicación: 20180101-20231231; Tipo de publicación: Clinical Trial	Ver resultados (147)	Ver detalles Modificar	
		Ampliadores - Aplicar materias equivalentes				
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase				
☐	S8	leukodystrophy, metachromatic AND therapeutics	Limitadores - Fecha de publicación: 20180101-20231231	Ver resultados (150)	Ver detalles Modificar	
		Ampliadores - Aplicar materias equivalentes				
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase				
☐	S7	leukodystrophy, metachromatic AND therapeutics	Ampliadores - Aplicar materias equivalentes	Ver resultados (443)	Ver detalles Modificar	
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase				
☐	S6	leukodystrophy, metachromatic AND exercise therapy	Ampliadores - Aplicar materias equivalentes	Ver resultados (0)	Ver detalles Modificar	
		Modos de búsqueda - Booleano/Frase				

Ilustración 21 Estrategia Ebsco 2 Elaboración propia

Anexo 3. Solicitud al Comité Ético de investigación Clínica

Solicitud al Comité Ético de Investigación Clínica

Don Jesús Hernández González en calidad de investigador principal con domicilio social en _____.

EXPONE:

Que desea llevar a cabo el estudio de “Análisis de la efectividad de añadir facilitación neuromuscular propioceptiva al tratamiento habitual de fisioterapia en pacientes con leucodistrofia metacromática”. Que será realizado en _____ que

trabaja en el área (servicio) _____ como investigador principal _____.

Que el estudio se realizará tal y como se ha planteado, respetando la normativa legal aplicable para los ensayos clínicos que se lleven a cabo en España y siguiendo las normas éticas internacionalmente aceptadas (Helsinki última revisión).

Por lo expuesto, SOLICITA: le sea autorizada la realización de este ensayo cuyas características son las que se indican en la hoja del ensayo y en el protocolo.

Para lo cual se adjunta la siguiente documentación:

- 4 copias del protocolo de ensayo clínico.
- 3 copias del Manual de investigación.
- 3 copias de los documentos referentes al consentimiento informado incluyendo la hoja de información para el sujeto de ensayo.
- 3 copias de la Póliza de Responsabilidad Civil.
- 3 copias de los documentos sobre la idoneidad de las instalaciones.
- 3 copias de los documentos sobre la idoneidad del investigador principal y sus colaboradores.
- Propuesta de compensación económica para los sujetos, el centro y los investigadores.

Firmado:

El promotor,

Don Jesús Hernández González.

En Madrid a _____ de _____ de 2024.

Anexo 4. Datos personales del sujeto y del padre/madre/tutor

Datos personales del sujeto		
Nombre:		
Apellidos:		
DNI:		
Código identificativo:		
Grupo al que pertenece:	Grupo control: (Marcar con una X).	Grupo intervención: (Marcar con una X).
Valoración:		
Observaciones:		

Tabla 12 Datos personales del sujeto (Fuente: elaboración propia)

Datos personales Madre/Padre/Tutor (Sólo para sujetos menores de edad)	
Nombre:	
Apellidos:	
DNI:	
Nº de teléfono:	
Correo electrónico:	
Dirección:	
Observaciones:	

Tabla 13 datos Madre/Padre/Tutor (Fuente: elaboración propia)

Anexo 5. Hoja de datos del evaluador

Hoja datos del evaluador		
Código de identificación del sujeto:		
Medición pre:	Escala FIM	Cuestionario SF-36
Medición post:	Escala FIM	Cuestionario SF-36

Tabla 14 Hoja de datos del evaluador (Fuente: elaboración propia)

Anexo 6. Hoja de información al paciente

Hoja de información al paciente

Título del proyecto: “Análisis de la efectividad de añadir facilitación neuromuscular propioceptiva al tratamiento habitual de fisioterapia en pacientes con leucodistrofia metacromática”.

El investigador principal es Jesús Hernández González, graduado en fisioterapia por la Universidad Pontificia de Comillas. El proyecto se realizará en el Hospital Universitario La Paz. El estudio del que va a formar parte ha sido aprobado por el Comité de Ética de Investigación Clínica del Hospital Universitario La Paz. Se llevará a cabo de acuerdo con la investigación vigente y está basado en los principios de la declaración de Helsinki y en las normas de buenas prácticas clínicas.

Según la Ley Orgánica de Protección de datos y Garantía de los Derechos Digitales 3/2018,

los datos personales serán protegidos, teniendo conocimiento de ellos sólo los integrantes del equipo investigador. Para mantener el anonimato se les asignará un código de identificación.

Lugar donde se llevará a cabo la investigación: La investigación se llevará a cabo en las instalaciones del Hospital Universitario La Paz y en la clínica situada en la calle de Pedro Rico, 27, Fuencarral- El pardo, 28046 Madrid.

Criterios de inclusión del estudio: Pacientes con Leucodistrofia metacromática que estén bajo tratamiento habitual y acepten la inclusión en el tratamiento de FNP.

Criterios de exclusión: Pacientes con inestabilidad articular grave, fracturas recientes o mal consolidadas, trastornos neurológicos graves que afecten la capacidad del paciente para participar en ejercicios activos, deterioro cognitivo grave y dolor crónico que pueda afectar en la sesión de fisioterapia.

Proceso del estudio: Los sujetos serán divididos en dos grupos, uno será el grupo control el cual se le aplica únicamente el tratamiento habitual y el grupo de intervención al cual se le aplicará el tratamiento con FNP. El estudio tendrá una duración de tres meses, en la primera y última semana se medirán las variables de calidad de vida y función motora para ver la evolución que se produce en los sujetos y valorar si hay diferencias significativas entre ambos grupos de estudio. Se les realizará a los sujetos 2 días a la semana a la semana el tratamiento habitual y al grupo de intervención se le aplicará FNP. La aplicación de FNP tendrá una duración de unos 20 minutos.

Posibles riesgos y complicaciones: Al tratarse de métodos no invasivos, la aparición de riesgos es considerablemente baja. Pero si durante la realización del estudio el sujeto presentase algún tipo de molestia, dolor, sensación, reacción asociada o circunstancia adversa que se alejase de la información que previamente se le ha aportado sobre el estudio por el profesional correspondiente, tendrá que avisarnos de inmediato.

Contacto: Podrá ponerse en contacto con el investigador o con cualquier miembro del equipo investigador a lo largo del estudio a través las siguientes vías...

MÓVIL: _____ TELÉFONO: _____

CORREO ELECTRÓNICO: _____

Anexo 7. Consentimiento informado

Consentimiento informado

ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN: "Análisis de la efectividad de añadir facilitación neuromuscular propioceptiva al tratamiento habitual de fisioterapia en pacientes con leucodistrofia metacromática".

Yo, D/Dña _____, con DNI _____ reconozco haber

recibido la información pertinente sobre la terapia que se me va a aplicar y me han destacado la importancia de firmar este documento. Asimismo, se me ha asegurado la posibilidad de plantear cualquier pregunta respecto a las intervenciones y/o procedimientos utilizados en la investigación.

La siguiente firma constituye mi consentimiento para someterme a los procesos y/o intervenciones descritas, comprendiendo y estando plenamente informado al respecto. Reconozco mi derecho a retirarme tanto antes como durante el transcurso del estudio. Además, manifiesto mi conocimiento de que mi tratamiento será llevado a cabo por un fisioterapeuta debidamente colegiado.

Afirmo no encontrarme en ninguna de las situaciones contraindicadas explícitamente en el estudio. Declaro haber proporcionado de manera legal, consciente, voluntaria y veraz la información relacionada con mi estado de salud y condiciones físicas personales que puedan influir en el tratamiento, otorgando así mi consentimiento para participar en el estudio de investigación.

En caso de ser el padre/madre/tutor legal de un menor de edad participante en el estudio, también doy mi consentimiento en representación del menor para que este sea sometido a los procesos y/o intervenciones descritos. Acepto que el tratamiento del menor será llevado a cabo por un fisioterapeuta debidamente colegiado y reconozco el derecho del menor a retirarse del estudio en cualquier momento

Firmado del adulto:

En Madrid a __ de _____ del 20__

Firma del padre/madre/tutor legal (en caso de participación de un menor):

En Madrid a __ de _____ del 20__

Revocación del consentimiento

Yo, D/Dña _____, con DNI _____ en la fecha __ del mes _____ en 20__, solicito revocar el consentimiento informado declarado en la fecha __ del mes _____ en 20__ en el estudio de investigación titulado “Análisis de la efectividad de añadir facilitación neuromuscular propioceptiva al tratamiento habitual de fisioterapia en pacientes con leucodistrofia metacromática”.

Mediante este documento, ejerzo mi derecho de revocar el consentimiento previamente otorgado para participar en el mencionado estudio de investigación.

En caso de representar a un menor de edad participante en el estudio, también revoco el consentimiento otorgado en su nombre.

Firma del adulto:

En Madrid a __ de _____ del 20__

Firma del padre/madre/tutor legal (en caso de participación de un menor):

En Madrid a __ de _____ del 20__

Anexo 8 ITEMS FIM

Ítem	Sub-escalas	Dominio	FIM total
A. Alimentación	<i>Autocuidado</i>	<i>Motor</i>	<i>Total</i>
B. Aseo menor	35 puntos	91 puntos	126 puntos
C. Aseo mayor			
D. Vestuario cuerpo superior			
E. Vestuario cuerpo inferior			
F. Aseo perineal			
G. Manejo vesical	<i>Control esfinteriano</i>		
H. Manejo intestinal	14 puntos		
I. Cama-silla	<i>Transferencias</i>		
J. WC	21 puntos		
K. Tina o ducha			
L. Marcha/silla de ruedas	<i>Locomoción</i>		
M. Escalas	14 puntos		
N. Comprensión	<i>Comunicación</i>	<i>Cognitivo</i>	
O. Expresión	14 puntos	35 puntos	
P. Interacción social	<i>Cognición social</i>		
Q. Solución de problemas	21 puntos		
R. Memoria			

Ilustración 22 Escala, sub-escala, Items y puntajes escala FIM (44)

Anexo 9 Niveles independencia FIM

Grado de dependencia	Nivel de funcionalidad
Sin ayuda	7. Independencia completa
Dependencia modificada	6. Independencia modificada
	5. Supervisión
	4. Asistencia mínima (mayor 75% independencia)
	3. Asistencia moderada (mayor 50% independencia)
Dependencia completa	2. Asistencia máxima (mayor 25% independencia)
	1. Asistencia total (menor 25% independencia)

Ilustración 23 Niveles independencia FIM (44)

Anexo 10 Contenido Escala SF-36

Dimensión	N.º de ítems	Significado de las puntuaciones de 0 a 100	
		«Peor» puntuación (0)	«Mejor» puntuación (100)
Función física	10	Muy limitado para llevar a cabo todas las actividades físicas, incluido bañarse o ducharse, debido a la salud	Lleva a cabo todo tipo de actividades físicas incluidas las más vigorosas sin ninguna limitación debido a la salud
Rol físico	4	Problemas con el trabajo u otras actividades diarias debido a la salud física	Ningún problema con el trabajo u otras actividades diarias debido a la salud física
Dolor corporal	2	Dolor muy intenso y extremadamente limitante	Ningún dolor ni limitaciones debidas a él
Salud general	5	Evalúa como mala la propia salud y cree posible que empeore	Evalúa la propia salud como excelente
Vitalidad	4	Se siente cansado y exhausto todo el tiempo	Se siente muy dinámico y lleno de energía todo el tiempo
Función social	2	Interferencia extrema y muy frecuente con las actividades sociales normales, debido a problemas físicos o emocionales	Lleva a cabo actividades sociales normales sin ninguna interferencia debido a problemas físicos o emocionales
Rol emocional	3	Problemas con el trabajo y otras actividades diarias debido a problemas emocionales	Ningún problema con el trabajo y otras actividades diarias debido a problemas emocionales
Salud mental	5	Sentimiento de angustia y depresión durante todo el tiempo	Sentimiento de felicidad, tranquilidad y calma durante todo el tiempo
Ítem de Transición de salud	1	Cree que su salud es mucho peor ahora que hace 1 año	Cree que su salud general es mucho mejor ahora que hace 1 año

Ilustración 24 Contenido Escala SF-36 (43)

Anexo 11. Cuestionario SF-36

Marque una sola respuesta:

1. En general, usted diría que su salud es:

- ☐ Excelente
- ☐ Muy buena
- ☐ Buena
- ☐ Regular
- ☐ Mala

2. ¿Cómo diría que es su salud actual, comparada con la de hace un año?

- ☐ Mucho mejor ahora que hace un año
- ☐ Algo mejor ahora que hace un año
- ☐ Más o menos igual que hace un año
- ☐ Algo peor ahora que hace un año
- ☐ Mucho peor ahora que hace un año

Las siguientes preguntas se refieren a actividades o cosas que usted podría hacer en un día normal

3. Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos intensos, tales como correr, levantar objetos pesados, o participar en deportes agotadores?

- ☐ Sí, me limita mucho

- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

4. Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos moderados, como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de una hora?

- ☐ **Sí, me limita mucho**
- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

5. Su salud actual, ¿le limita para coger o llevar la bolsa de la compra?

- ☐ **Sí, me limita mucho**
- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

6. Su salud actual, ¿le limita para subir varios pisos por la escalera?

- ☐ **Sí, me limita mucho**
- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

7. Su salud actual, ¿le limita para subir un solo piso por la escalera?

- ☐ **Sí, me limita mucho**
- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

8. Su salud actual, ¿le limita para agacharse o arrodillarse?

- ☐ **Sí, me limita mucho**
- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

9. Su salud actual, ¿le limita para caminar un kilómetro o más?

- ☐ **Sí, me limita mucho**
- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

10. Su salud actual, ¿le limita para caminar varias manzanas (varios centenares de metros)?

- ☐ **Sí, me limita mucho**
- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

11. Su salud actual, ¿le limita para caminar una sola manzana (unos 100 metros)?

- ☐ **Sí, me limita mucho**
- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

12. Su salud actual, ¿le limita para bañarse o vestirse por sí mismo?

- ☐ **Sí, me limita mucho**
- ☐ **Sí, me limita un poco**
- ☐ **No, no me limita nada**

Las siguientes preguntas se refieren a problemas en su trabajo o en sus actividades diarias

13. Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas a causa de su salud física?

- ☐ **Sí**
- ☐ **No**

14. Durante las últimas 4 semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer, a causa de su salud física?

- ☐ **Sí**
- ☐ **No**

15. Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo que dejar de hacer algunas tareas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?

- ☐ **Sí**
- ☐ **No**

16. Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo dificultad para hacer su trabajo o sus actividades cotidianas (por ejemplo, le costó más de lo normal), a causa de su salud física?

- ☐ **Sí**
- ☐ **No**

17. Durante las últimas 4 semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- ☐ **Sí**
- ☐ **No**

18. Durante las últimas 4 semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- ☐ **Sí**
- ☐ **No**

19. Durante las últimas 4 semanas, ¿no hizo su trabajo o sus actividades cotidianas tan cuidadosamente como de costumbre, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- ☐ **Sí**
- ☐ **No**

20. Durante las últimas 4 semanas, ¿hasta qué punto su salud física o los problemas emocionales han dificultado sus actividades sociales habituales con la familia, los amigos, los vecinos u otras personas?

- ☐ **Nada**
- ☐ **Un poco**
- ☐ **Regular**
- ☐ **Bastante**
- ☐ **Mucho**

21. ¿Tuvo dolor en alguna parte del cuerpo durante las 4 últimas semanas?

- ☐ **No, ninguno**
- ☐ **Sí, muy poco**
- ☐ **Sí, un poco**
- ☐ **Sí, moderado**
- ☐ **Si, mucho**
- ☐ **Sí, muchísimo**

22. Durante las últimas 4 semanas, ¿hasta qué punto el dolor le ha dificultado su trabajo habitual (incluido el trabajo fuera de casa y las tareas domésticas)?

- ☐ **Nada**
- ☐ **Un poco**
- ☐ **Regular**
- ☐ **Bastante**
- ☐ **Mucho**

Las siguientes preguntas se refieren a cómo se ha sentido y como le han ido las cosas durante las 4 últimas semanas. En cada pregunta, responda lo que se parezca más a cómo se ha sentido usted.

23. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió lleno de vitalidad?

- ☐ Siempre
- ☐ Casi siempre
- ☐ Muchas veces
- ☐ Algunas veces
- ☐ Sólo alguna vez
- ☐ Nunca

24. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo estuvo muy nervioso?

- ☐ Siempre
- ☐ Casi siempre
- ☐ Muchas veces
- ☐ Algunas veces
- ☐ Sólo alguna vez
- ☐ Nunca

25. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió tan bajo de moral que nada podía animarle?

- ☐ Siempre
- ☐ Casi siempre
- ☐ Muchas veces
- ☐ Algunas veces
- ☐ Sólo alguna vez
- ☐ Nunca

26. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió calmado y tranquilo?

- ☐ Siempre
- ☐ Casi siempre
- ☐ Muchas veces
- ☐ Algunas veces
- ☐ Sólo alguna vez
- ☐ Nunca

27. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo tuvo mucha energía?

- ☐ Siempre
- ☐ Casi siempre

- ☐ Muchas veces
- ☐ Algunas veces
- ☐ Sólo alguna vez
- ☐ Nunca

28. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió desanimado y triste?

- ☐ Siempre
- ☐ Casi siempre
- ☐ Muchas veces
- ☐ Algunas veces
- ☐ Sólo alguna vez
- ☐ Nunca

29. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió agotado?

- ☐ Siempre
- ☐ Casi siempre
- ☐ Muchas veces
- ☐ Algunas veces
- ☐ Sólo alguna vez
- ☐ Nunca

30. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió feliz?

- ☐ Siempre
- ☐ Casi siempre
- ☐ Muchas veces
- ☐ Algunas veces
- ☐ Sólo alguna vez
- ☐ Nunca

31. Durante las 4 últimas semanas, ¿Cuánto tiempo se sintió cansado?

- ☐ Siempre
- ☐ Casi siempre
- ☐ Muchas veces
- ☐ Algunas veces
- ☐ Sólo alguna vez

☐ **Nunca**

32. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia la salud física o los problemas emocionales le han dificultado sus actividades sociales (como visitar a amigos o familiares)?

☐ **Siempre**

☐ **Casi siempre**

☐ **Muchas veces**

☐ **Algunas veces**

☐ **Sólo alguna vez**

☐ **Nunca**

Por favor, diga si le parece cierta o falsa cada una de las siguientes frases

33. Creo que me pongo enfermo más fácilmente que otras personas

☐ **Totalmente cierta**

☐ **Bastante cierta**

☐ **No lo sé**

☐ **Bastante falsa**

☐ **Totalmente falsa**

34. Estoy tan sano como cualquiera

☐ **Totalmente cierta**

☐ **Bastante cierta**

☐ **No lo sé**

☐ **Bastante falsa**

☐ **Totalmente falsa**

35. Creo que mi salud va a empeorar

☐ **Totalmente cierta**

☐ **Bastante cierta**

☐ **No lo sé**

☐ **Bastante falsa**

☐ **Totalmente falsa**

36. Mi salud es excelente

☐ **Totalmente cierta**

- ☐ Bastante cierta
- ☐ No lo sé
- ☐ Bastante falsa
- ☐ Totalmente falsa

Anexo 12 Autorización repositorio

AUTORIZACIÓN PARA LA DIGITALIZACIÓN, DEPÓSITO Y DIVULGACIÓN EN RED DE PROYECTOS FIN DE GRADO, FIN DE MÁSTER, TESINAS O MEMORIAS DE BACHILLERATO

1º. Declaración de la autoría y acreditación de la misma.

El autor D. **Jesús Hernández González** DECLARA ser el titular de los derechos de propiedad intelectual de la obra:

Análisis de la efectividad de añadir la facilitación neuromuscular propioceptiva al tratamiento habitual de fisioterapia en pacientes con leucodistrofia metacromática, que ésta es una obra original, y que ostenta la condición de autor en el sentido que otorga la Ley de Propiedad Intelectual.

2º. Objeto y fines de la cesión.

Con el fin de dar la máxima difusión a la obra citada a través del Repositorio institucional de la Universidad, el autor CEDE a la Universidad Pontificia Comillas, de forma gratuita y no exclusiva, por el máximo plazo legal y con ámbito universal, los derechos de digitalización, de archivo, de reproducción, de distribución y de comunicación pública, incluido el derecho de puesta a disposición electrónica, tal y como se describen en la Ley de Propiedad Intelectual. El derecho de transformación se cede a los únicos efectos de lo dispuesto en la letra a) del apartado siguiente.

3º. Condiciones de la cesión y acceso

Sin perjuicio de la titularidad de la obra, que sigue correspondiendo a su autor, la cesión de derechos contemplada en esta licencia habilita para:

Transformarla con el fin de adaptarla a cualquier tecnología que permita incorporarla a internet y hacerla accesible; incorporar metadatos para realizar el registro de la obra e incorporar “marcas de agua” o cualquier otro sistema de seguridad o de protección.

Reproducirla en un soporte digital para su incorporación a una base de datos electrónica, incluyendo el derecho de reproducir y almacenar la obra en servidores, a los efectos de garantizar su seguridad, conservación y preservar el formato.

Comunicarla, por defecto, a través de un archivo institucional abierto, accesible de modo libre y gratuito a través de internet.

Cualquier otra forma de acceso (restringido, embargado, cerrado) deberá solicitarse expresamente y obedecer a causas justificadas.

Asignar por defecto a estos trabajos una licencia Creative Commons.

Asignar por defecto a estos trabajos un HANDLE (URL persistente).

4º. Derechos del autor.

El autor, en tanto que titular de una obra tiene derecho a:

Que la Universidad identifique claramente su nombre como autor de la misma

Comunicar y dar publicidad a la obra en la versión que ceda y en otras posteriores a través de cualquier medio.

Solicitar la retirada de la obra del repositorio por causa justificada.

Recibir notificación fehaciente de cualquier reclamación que puedan formular terceras personas en relación con la obra y, en particular, de reclamaciones relativas a los derechos de propiedad intelectual sobre ella.

5º. Deberes del autor.

El autor se compromete a:

Garantizar que el compromiso que adquiere mediante el presente escrito no infringe ningún derecho de terceros, ya sean de propiedad industrial, intelectual o cualquier otro.

Garantizar que el contenido de las obras no atenta contra los derechos al honor, a la intimidad y a la imagen de terceros.

Asumir toda reclamación o responsabilidad, incluyendo las indemnizaciones por daños, que pudieran ejercitarse contra la Universidad por terceros que vieran infringidos sus derechos e intereses a causa de la cesión.

Asumir la responsabilidad en el caso de que las instituciones fueran condenadas por infracción de derechos derivada de las obras objeto de la cesión.

6º. Fines y funcionamiento del Repositorio Institucional.

La obra se pondrá a disposición de los usuarios para que hagan de ella un uso justo y respetuoso con los derechos del autor, según lo permitido por la legislación aplicable, y con fines de estudio, investigación, o cualquier otro fin lícito. Con dicha finalidad, la Universidad asume los siguientes deberes y se reserva las siguientes facultades:

La Universidad informará a los usuarios del archivo sobre los usos permitidos, y no garantiza ni asume responsabilidad alguna por otras formas en que los usuarios hagan un uso posterior de las obras no conforme con la legislación vigente. El uso posterior, más allá de la copia privada, requerirá que se cite la fuente y se reconozca la autoría, que no se obtenga beneficio comercial, y que no se realicen obras derivadas.

La Universidad no revisará el contenido de las obras, que en todo caso permanecerá bajo la responsabilidad exclusiva del autor y no estará obligada a ejercitar acciones legales en nombre del autor en el supuesto de infracciones a derechos de propiedad intelectual derivados del depósito y archivo de las obras. El autor renuncia a cualquier reclamación frente a la Universidad por las formas no ajustadas a la legislación vigente en que los usuarios hagan uso de las obras.

La Universidad adoptará las medidas necesarias para la preservación de la obra en un futuro.

La Universidad se reserva la facultad de retirar la obra, previa notificación al autor, en supuestos suficientemente justificados, o en caso de reclamaciones de terceros.

Madrid, a 05 de Abril de 2024

ACEPTA

A handwritten signature in black ink, appearing to read "Jesús", enclosed within a hand-drawn oval shape. A long horizontal line extends from the right side of the oval.

Fdo...JESÚS HERNÁNDEZ GONZÁLEZ.....

Motivos para solicitar el acceso restringido, cerrado o embargado del trabajo en el Repositorio Institucional: