



Grado en Fisioterapia

Trabajo Fin de Grado

Título:

Influencia en la mejora de calidad de vida del protocolo de Halliwick frente a la terapia convencional en niños con distrofia muscular de Duchenne y Becker.

Alumno: Raquel Romero Merchán

Tutor: Adela García González

Madrid, mayo de 2017

Agradecimientos:

Gracias a mi tutora, Adela García, por haberme asesorado durante el desarrollo de todo el trabajo y haberme animado incluso cuando la elección del tema parecía no haber sido la mejor.

También a todo el profesorado, en especial a los que habéis estado con nosotros casi a diario. Por haber contribuido a mis primeros pasos en la formación como fisioterapeuta, y por haberme transmitido la fascinación que sentís por esta profesión y la motivación para comenzar con ganas.

Gracias por haberos volcado no sólo a nivel académico, sino también a nivel personal. Colaboráis a que sintamos la universidad como nuestra segunda casa.

A mis compañeros de clase, sobretodo a los que han terminado por convertirse en familia. Por haber sido un apoyo incondicional en todo momento.

Especial mención a mi familia, ya que ha sido un año duro. Por el esfuerzo hecho para darme la oportunidad de formarme en lo que me apasiona, por su constante ánimo y por el cariño que me han dado siempre. Gracias por haber creído siempre en mí.

A todos vosotros, muchas gracias.

- **Resumen:**

Antecedentes: La DMD es una de las distrofias musculares más graves. A pesar de que la DMB es una versión menos agresiva, ambas tienen un gran impacto sobre la vida de los individuos que la padecen.

La gran limitación funcional que caracteriza estas patologías afecta gravemente a su calidad de vida, además de suponer una muerte precoz, en torno a los 30 años.

Según los estudios desarrollados, el momento en el que los niños afectados pierden la capacidad de deambular es crucial, ya que supone un gran declive durante el desarrollo de la enfermedad. De ahí la importancia del consumo de corticoides, que prolonga la etapa deambulatoria.

A pesar de haberse demostrado los beneficios de la terapia acuática tanto a nivel físico como psicológico, ninguno ha realizado una medición de la funcionalidad para observar el impacto que supone en la calidad de vida la incorporación de la terapia acuática a la habitual en seco.

Objetivos: Medir la efectividad del protocolo Halliwick más el tratamiento habitual en seco, frente al tratamiento fisioterapéutico habitual en cuanto a la funcionalidad en niños con DMD o DMB, mediante la escala NSAA.

Metodología: Estudio experimental, analítico, longitudinal y prospectivo con aleatorización y simple ciego modificado. El contraste de hipótesis se lleva a cabo mediante la comparación de dos medias independientes.

La variable a analizar es la funcionalidad. Se realizarán dos mediciones a los sujetos del estudio, una antes de aplicar la intervención y otra una vez finalizada la misma.

La muestra se compone de dos grupos de 51 componentes cada uno, siendo uno el grupo control (tratamiento habitual en seco) y el otro el grupo intervención (protocolo Halliwick + tratamiento habitual en seco).

Los datos serán analizados mediante el programa IBM SPSS Statistics ®.

Palabras clave:

Distrofia muscular, Halliwick, calidad de vida.

- **Abstract:**

Background: DMD is one of the most serious muscular dystrophies. In spite of BMD is a less aggressive version, both have great impact of individuals who suffer from it.

The high functional limitation that characterizes these pathologies seriously affects to their quality of life, in addition it supposes an early death, around the 30 years.

According to the studies developed, the time when affected children lose the ability to walk is crucial, because it involves a great decline during the development of the disease. Hence the importance of the consumption of corticosteroids, which prolong the stage of ambulation.

Despite the benefits of aquatic therapy have been evidenced both physical and psychological, none has performed a measurement of functionality to observe the impact on the quality of life of incorporating aquatic therapy to the usual and dry one.

Objective: To measure the effectiveness of the Halliwick protocol in addition to the usual dry treatment, compared to the usual physiotherapeutic treatment in children with DMD or BMD, using the NSAA scale.

Methods: Experimental, analytical, longitudinal and prospective study with randomization and simple modified blind. The contrast of hypotheses is carried out by comparing two independent means.

The variable to analyze is the functionality. Two measurements will be made to the subjects of the study, one before applying the intervention and the other once it has been applied.

The sample consists of two groups of 51 components each one, one being the control group (usual dry treatment) and the other the intervention group (Halliwick protocol + usual dry treatment).

The data will be analyzed using the IBM SPSS Statistics program ®.

Keywords: Muscular dystrophy, Halliwick, quality of life.

- **Tabla de contenido/ Índice**

1. Antecedentes y estado actual del tema:	7
2. Evaluación de la evidencia:	25
2.1. Palabras clave:	25
2.2. Estrategia de búsqueda:	25
2.3. Flujograma:	28
3. Objetivos del estudio:.....	29
3.1. General:	29
3.2. Específicos:.....	29
4. Hipótesis conceptual:.....	30
5. Metodología:	31
5.1. Diseño.....	31
5.2. Sujetos de estudio:	32
5.3. Variables:.....	34
5.4. Hipótesis operativa:	34
5.5. Recogida, análisis de datos, contraste de hipótesis:	35
5.6. Limitaciones del estudio:.....	37
5.7. Equipo investigador:	37
6. Plan de trabajo:.....	39
6.1. Diseño de la intervención:	39
6.2. Etapas de desarrollo:.....	47
6.3. Distribución de tareas de todo el equipo investigado:.....	48
6.4. Lugar de realización del proyecto:	49
7. Listado de referencias:.....	51
8. Anexos.....	57

- **Tabla de abreviaturas:**

CPK	Creatinofosfoquinasa
DMB (BMD en inglés)	Distrofia Muscular de Becker
DMD	Distrofia Muscular de Duchenne
DR	Densidad Relativa
EMT	Estiramientos
EH	Empuje Hidrostático
mdx	Ratones modelo con distrofia muscular
IMC	Índice de masa corporal
MMII	Miembros inferiores
MMSS	Miembros superiores
NM	Neuromuscular
NSAA	North Star Ambulatory Assessment
OC	Onda corta
PH	Presión hidrostática

1. Antecedentes y estado actual del tema:

La distrofia muscular es una enfermedad neuromuscular degenerativa. La distrofia muscular de Duchenne (DMD), es la forma más común y va ligada al cromosoma X, por lo que sólo afecta a los varones y las mujeres sólo pueden ser portadoras (1,2). Afecta a 1 de cada 3.500-6.000 nacimientos de varones (3).

Por otro lado, existe la distrofia muscular de Becker (DMB), la cual se trata de una versión más leve de la DMD, y que afecta a 1 de cada 20.000 nacimientos (4).

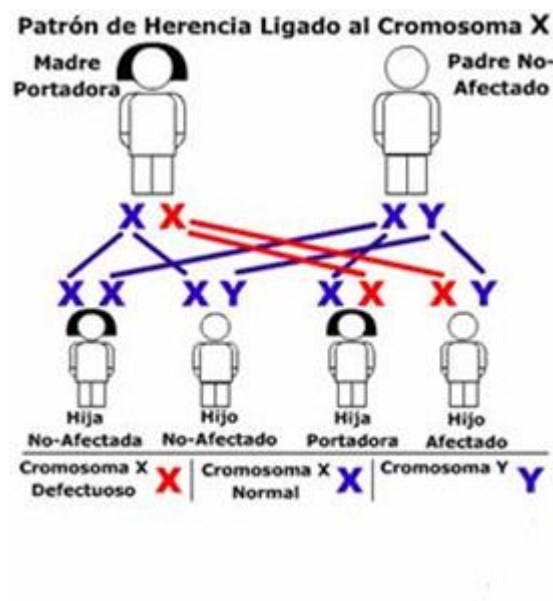


Figura 1. Herencia ligada al cromosoma X. (5)

Estas distrofias musculares se caracterizan por una disminución o falta de efectividad de la proteína distrofina. Dicha proteína, no sólo se encuentra en el músculo estriado, también en el cerebro, el miocardio y la retina. Por lo tanto, además de la afectación a nivel muscular, es posible que haya una afectación a nivel cognitivo, cardíaco y visual (4).

En un músculo sano, la distrofina está vinculada con la membrana plasmática y se encarga de mantener en reposo el potencial de la misma; de esta forma se permite la despolarización necesaria para la contracción muscular, es decir, es imprescindible para el complejo actina-miosina.

Las membranas plasmáticas de los individuos que padecen distrofia muscular se ven afectadas cuando existe una contracción excéntrica de la musculatura, lo que conduce a una pérdida de fuerza, a la retracción de los tendones y, en última instancia, a la deformidad de las articulaciones (6-8).

Con el paso de los años se han ido desarrollando diferentes teorías que dieran una explicación a la etiología. En un primer momento se recurrió a la “teoría neurogénica” según la cual, la alteración se hallaba más en la inervación de la musculatura, que en la musculatura propiamente dicha (9).

Durante la década de 1970 se desarrolló la “teoría vascular”, la cual defendía que los problemas a nivel muscular tenían un origen en el aporte sanguíneo que recibía el tejido (9). Hoy en día, los estudios desarrollados apoyan la “teoría de la membrana”. La explicación que ofrece, argumenta que la alteración primaria se encuentra en la membrana muscular y en la de otros tejidos. De hecho se piensa que posiblemente existan alteraciones en los glóbulos rojos y blancos, que puedan dar explicación al acúmulo de calcio que se produce a nivel intracelular y cuya consecuencia es que la membrana sea permeable (9).

Se ha observado en estudios que el proceso por el que pasan las células cuando se padece distrofia muscular es el siguiente: inicialmente aparece una necrosis celular que provoca la aparición de procesos inflamatorios, que a su vez causan una fibrosis en el tejido. Como consecuencia las células que componen el tejido contráctil se ven reemplazadas por tejido lipídico (10).

La pérdida de fuerza característica de esta patología, se debe a la sustitución del tejido muscular por tejido no contráctil como consecuencia de los repetidos procesos inflamatorios que ocurren en las etapas iniciales. Además, de ser mayor que en los niños sanos, la fracción lipídica continúa aumentando con la edad (11,12)

En primer lugar se ve afectada la musculatura distal, y progresivamente comienza a afectar a la musculatura más proximal, que termina por deformar la caja torácica, comprometiendo la función respiratoria (7,9)

Esta situación tiene un gran impacto en el aspecto funcional de los individuos que lo padecen.

Las alteraciones iniciales son observadas en torno a los 3 y 5 años (1). Las primeras funciones que se ven alteradas son el habla (13) y la marcha. Los niños que sufren DMD tienen en común un inicio de la marcha tardío con respecto a los niños de su edad sanos. Comienzan a deambular a los 18 meses aproximadamente, suelen ser más lentos y es común que se caigan con frecuencia (9).

Además existen signos clave que nos informan de la posible existencia de distrofia muscular, como son el signo de Gowers y la marcha en zig-zag (4).

Por lo general el diagnóstico se realiza a los 4 años (8,12) y la deambulación suele perderse en torno a los 12 años (1,9).

El diagnóstico se puede realizar mediante diversas técnicas:

1. Electromiografía (9,14): analiza si existen alteraciones de la señal eléctrica. En las distrofias musculares no hay alteraciones neuropáticas.
2. Biopsias musculares (9,14,15): precisan laboratorios especializados y se realizan cuando existen sospechas fundadas de que existe una DMD o DMB.
3. Examen de Creatinofosfoquinasa (CPK): la CPK es una enzima que se localiza en el tejido muscular, entre otros, y se halla en concentraciones altas. En caso de existir una alteración a nivel muscular la CPK traspasa al torrente sanguíneo, indicando un problema muscular. En la DMD la cantidad de CPK en sangre es muy elevada (9,15, 16).

Actualmente no existen técnicas capaces de realizar un diagnóstico prenatal fiable (9).

En función de los grupos musculares, existirá una hipertrofia o una debilidad muscular.

Aparecerá hipertrofia de forma destacable en “gemelos, vasto externo, deltoides y temporales” (9). Conforme se vaya desarrollando la enfermedad, estos músculos comenzarán a convertirse en pseudohipertróficos, como consecuencia de la filtración del tejido graso en la musculatura (9).

Por su parte, la debilidad muscular tendrá lugar en “supinadores largos, pectoral mayor, dorsal ancho, tríceps, psoas ilíaco, extensores de cadera, vasto interno y recto anterior” (9).

En cuanto al desarrollo de la distrofia muscular, se ha comprobado mediante diferentes estudios, que los niños menores de 7 años experimentan un gran aumento en cuanto a la ganancia de habilidades, especialmente si consumen corticoesteroides, y que a partir de esa edad comienza una degeneración de la funcionalidad (17).

El desarrollo de la patología está fuertemente marcado por el consumo o no de corticoesteroides, especialmente si se comienza desde los 3-5 años (18). Aquellos niños con DMD o DMB que los consumen, no experimentan cambios tan rápidos en la calidad de vida (19).

Las distrofias musculares no tienen cura. Hace unos años, los niños con DMD solían morir a los 20 años aproximadamente como consecuencia de fallos cardiopulmonares (13), pero gracias a los avances en los diferentes tratamientos se ha aumentado la esperanza de vida hasta los 30-40 años, aunque precisen una silla de ruedas (14,15).

Los niños que presentan DMD o DMB presentan una postura típica como consecuencia de la retracción musculotendinosa: flexión plantar e incluso pie equino, anteversión de pelvis y gran lordosis a nivel lumbar. La rodilla no tiene mucha estabilidad y tiene un flexo, ya que la posición del tobillo afecta a la fuerza de reacción del suelo. Conforme va avanzando la enfermedad, se aumenta la flexión plantar del tobillo y la base de apoyo termina por limitarse a los dedos de los pies (8).

Asimismo presentan un flexo de cadera bastante pronunciado, desequilibrios coxofemorales laterales, cifosis dorsal, escoliosis, flexión de codo, de muñecas y de dedos (14).

Es característico también el patrón de marcha que realizan. Como consecuencia de la falta progresiva de fuerza, necesitan hacer movimientos compensatorios, antes incluso de que aparezcan deformidades articulares.

Aumentan la flexión de cadera y de rodilla, ya que la fuerza de reacción disminuye y la rodilla no consigue realizar una extensión adecuada, y el cuádriceps no puede realizar un excéntrico. Como consecuencia, el centro de gravedad se desplaza.

Por otro lado, la pelvis realiza una anteversión aumentando la lordosis lumbar. Los niños realizan una abducción y flexión de cadera, junto con una flexión contralateral de tronco.

Conforme avanza la patología, los niños aumentan la base de sustentación, disminuyen la longitud del paso y ralentizan la velocidad (7); además, es común que aparezca fatiga (20).

A pesar de la gran variabilidad existente, los movimientos compensatorios más comunes antes de perder la deambulación son: el apoyo de miembros superiores (MMSS) en los miembros inferiores (MMII), en el suelo o en el mobiliario cercano, la hiperlordosis lumbar, el pie equino y pausas al subir o bajar escaleras (21), además de los mencionados anteriormente.

Aquellos individuos que padecen alguna de estas dos distrofias musculares, presentan en el 90% de los casos cardiomiopatías, suponiendo además la muerte en el 50% de los casos en la DMB y en el 20% en la DMD.

Las cardiomiopatías aumentan con la edad y en el caso de la DMB supone una afectación desproporcionada con respecto a la que sufre la musculatura esquelética (22).

Entre el 30 y el 40% de los niños con DMD tienen un déficit cognitivo que varía según el caso, pero es no progresiva (15).

Otras alteraciones de importancia que padecen los niños con DMD son:

1. Esqueléticas: En caso de poseer huesos osteoporóticos es relativamente sencillo que aparezcan fracturas.

2. Intestinales: especialmente cuando los niños quedan confinados a la silla de ruedas.
3. Vómitos esporádicos: en aquellos que han perdido la deambulaci3n se puede ejercer presi3n sobre vasos mesent3ricos.
4. Obesidad: no existe tratamiento, s3lo t3cnicas de prevenci3n antes de perder la deambulaci3n.
5. Escaras por presi3n: especialmente en estadios avanzados.
6. Alteraciones emocionales: tanto los pacientes como la familia sufren un gran impacto emocional (9).
7. Respiratorias: por la insuficiencia muscular y las deformidades de la caja tor3cica.
8. Miocardiopatías (14).

Los objetivos m3s importantes a alcanzar para los ni1os con distrofia muscular son: prolongar todo lo posible la deambulaci3n, prevenir la aparici3n de escoliosis, evitar los problemas respiratorios, aumentar la esperanza y la calidad de vida en la medida de lo posible (23), evitar posiciones viciosas, mejorar la funcionalidad y finalmente ayudar todo lo posible a nivel emocional (14).

Existe una limitaci3n constante en los pacientes que padecen esta patología, la fatiga muscular. Por ello se debe de plantear un tratamiento en el que el ni1o no se fatigue (14).

El tratamiento convencional se aplica mediante un equipo multidisciplinar (24) y varía en funci3n de la etapa de la enfermedad. Adem3s tiene el objetivo de tratar la sintomatología, ya que no existe un tratamiento curativo (14).

El tratamiento farmacol3gico consiste en la administraci3n de corticoesteroides desde una edad temprana. Aunque existe pol3mica sobre la dosis que debe administrarse (25), se ha probado que la toma de corticoesteroides prolonga el periodo de deambulaci3n hasta 2 a1os, aunque no previene las contracturas musculares, y que la fuerza experimenta un incremento tras 3 meses de su consumo. Tambi3n tiene un impacto positivo en la calidad de vida (1,8,15, 26-28).

De hecho, aunque no se ha alcanzado un consenso, hay estudios que defienden que los ni1os deben continuar tomando corticoesteroides incluso cuando est3n en una silla de ruedas, ya que colabora a mantener la funcionalidad de los MMSS. La falta de acuerdo se

debe a la ganancia de peso que eso implica, y más cuando no realizan la misma actividad física que cuando deambulaban y eran más independientes (19).

El consumo de corticoesteroides tiene contraindicaciones: alto índice de masa corporal (IMC), ralentización y limitación del crecimiento (11), degeneración de los tendones, riesgo de padecer diabetes, posibles perturbaciones en las glándulas hormonales y en el metabolismo, disminución en la inmunología y alteraciones en la coagulación (10).

Es importante mencionar, que mientras el uso de corticoesteroides en niños con DMD se considera beneficioso, su uso en la DMB es más limitado. Esto se debe a que la esperanza de vida en los niños con DMB es mayor que la de los que padecen DMD (15).

También se administra “vitamina E, anabólicos y vasodilatadores” (14).

Teniendo en cuenta el impacto a nivel cardiorrespiratorio que tiene la DMD y la DMB, precisan de un tratamiento cardíaco y en la mayoría de las ocasiones, ventilación asistida nocturna (14,15), especialmente en las fases más avanzadas (22).

En el caso de producirse infecciones respiratorias habría que desobstruir a nivel bronquial (9).

También es común el uso de órtesis, ya sean diurnas o nocturnas. Su objetivo es evitar las deformidades articulares, aunque pueden limitar el desempeño de actividades funcionales por parte de los niños.

Algunos estudios han indagado en la aplicación de escayola a los niños con distrofia muscular, con el objetivo de conseguir la elongación de tendones, pero existe debate sobre el impacto que tienen sobre la musculatura como consecuencia de la inmovilización. Según determinados ensayos clínicos, la aplicación de yesos no supone una pérdida en la funcionalidad o la velocidad de realización de actividades (8,9). Hay que tener en cuenta que las inmovilizaciones aplicadas, no deben de provocar el rechazo por parte del niño (9).

En algunos casos, es necesario recurrir a un abordaje quirúrgico como son las artrodesis o las tenotomías. Este abordaje está cobrando especial importancia en cuanto a las escoliosis se refiere. En estos casos, es necesario realizar una inmovilización, aunque sea durante cortos periodos de tiempo (14).

El tratamiento fisioterapéutico prolonga notablemente la funcionalidad de los niños con DMD o DMB y su calidad de vida (4). Está comprobado que la funcionalidad de MMSS afecta directamente a la independencia y calidad de vida, que tienen un gran impacto a nivel psicológico y social.

Del mismo modo actividades como ir al colegio o al trabajo, autoalimentarse o realizar los cambios posicionales por sí solos, son positivas para su funcionalidad y bienestar (19,29,30).

Para que resulte efectivo, debe aplicarse de forma diaria (9).

El tratamiento convencional que se aplica a los niños con DMD es muy amplio y está compuesto por las siguientes técnicas:

1. Masoterapia: contribuye a mejorar la circulación de la zona y a disminuir la fibrosis que se forma por los repetidos procesos inflamatorios (9,10).
2. Termoterapia: infrarrojos, parafangos, hidroterapia caliente (9).
3. Cinesiterapia activa y pasiva (9).
4. Ergonomía postural (9).
5. Ejercicios respiratorios que induzcan movilidad costal ya sea de forma activa o pasiva (9).
6. Onda corta (OC) sobre los tejidos tendinosos retraídos (9).
7. Balneoterapia (9).
8. Hidroterapia: en caso de que el niño padezca una intolerancia cardíaca, la temperatura del agua debe encontrarse en torno a los 30° y el tiempo de aplicación debe reducirse (9).
9. Verticalización: cobra especial importancia una vez que el niño pasa a una silla de ruedas. Permite paliar los trastornos que puedan existir a nivel vasomotor (9).
10. Reeducción perineal si existe incontinencia, especialmente en estadios graves (9).
11. Estiramientos (EMT): diarios y con relativa potencia para disminuir las alteraciones posturales. Los EMT se realizan especialmente en la musculatura adyacente a la cadera, a la rodilla y en el tendón de Aquiles, ya que es la más afectada (14). También contribuye a la eliminación de la fibrosis, se ha visto que aumenta la movilidad de forma temporal y potencia el crecimiento y la regeneración la fibra muscular, aumentando su densidad (10).
12. Actividad física (9,14,24).

Cabe destacar tres aspectos importantes durante el tratamiento de este tipo de niños, y que deben de tener en cuenta durante su vida diaria. Hay que eliminar todo aquello que provoque una fatiga inútil en el niño, se debe de tener precaución con el decúbito prono una vez que existen alteraciones respiratorias y a la hora de plantear tratamientos se debe tener en cuenta la posible intolerancia cardíaca (14).

Con respecto a las técnicas propuestas de electroterapia hay detalles que merecen mención.

Dentro de los equipos de alta frecuencia, la OC puede aplicarse a diferentes potencias, en las que es importante no confundir la percepción del paciente con los efectos fisiológicos que tiene la termoterapia profunda (31).

Puede aplicarse de forma continua o pulsátil según se persiga un efecto térmico o atérmico, respectivamente. La dosis se clasifica en diferentes grados. El “grado 3 calor moderado (claramente perceptible)” es agradable, a pesar de la intensidad existente.

El organismo se refrigera en primer lugar mediante una vasodilatación de la zona, a continuación con la sudoración. Según el grado 3, los efectos positivos aparecerán entre los 10 y 15 minutos. Después de ese periodo de tiempo aparecen efectos que no perseguimos (31).

En lo referente a los infrarrojos, se aplicará a unos 50-75cm del paciente y durante 15 minutos. En caso de que el paciente refiera que le quema, alejaremos la lámpara de infrarrojos o bien detendremos su aplicación (31).

En cuanto a la actividad física, mediante ejercicios se conserva la fuerza y se evitan las contracturas que podrían provocar a largo plazo la deformidad articular.

Está probado además, que el ejercicio es beneficioso a nivel cardiovascular y respiratorio (4).

Es importante potenciar la autonomía del niño, y permitir que realice todas las actividades posibles por sí mismos, en función de la etapa en la que se encuentre (9).

A pesar de que la actividad física reporta beneficios para los niños con DMD y DMB, incluso a nivel psicológico (24), es importante evitar contracciones excéntricas y ejercicios de alta intensidad. Aunque no hay mucha bibliografía al respecto, se recomienda realizar ejercicios submáximos de forma diaria, ya que no provocan ningún daño (9,32).

Teniendo en cuenta los aspectos mencionados y las propiedades del agua, la actividad física realizada en este medio, gracias a protocolos como el de Halliwick, sería beneficiosa dado el impacto beneficioso de la terapia acuática en niños con afectaciones neuromotoras. Dicho beneficios ya no ocurren solo a nivel físico (equilibrio, fuerza...) sino también a nivel psicológico (33).

El protocolo de Halliwick puede aplicarse en campos muy diferentes. Se desarrolló en 1950 en Londres, para enseñar a moverse de forma independiente en el agua, y si es posible a nadar, a individuos con dificultades físicas o de aprendizaje (34).

Es importante que el niño no quede confinado a una silla de ruedas cuando aún puede ser funcional, porque supondría un deterioro mucho más rápido de la musculatura esquelética y respiratoria.

Cabe destacar, que la actividad física ayuda a controlar el aumento de peso que suele provocar el consumo de corticoesteroides (19,24).

Existen estudios que se han centrado en medir la cantidad de CPK tras ejercicios, ya que se trata de una enzima que marca el daño muscular. Y tras ejercicios moderados, incluso tras pruebas de esfuerzo, no se han hallado cantidades de CPK fuera de lo normal (19,23,32).

Es importante centrar los ejercicios tanto en MMII como en MMSS. Si el tratamiento sólo se centrara en MMII, para cuando los niños pierden la deambulaci3n, no podr3n mantener cierta funcionalidad con los MMSS (23).

En cuanto a la literatura, existen diferentes ensayos cl3nicos que han estudiado aspectos relacionados con la DMD y la DMB.

En primer lugar, existen numerosos estudios que han analizado la progresi3n de la distrofia muscular y el efecto de diversas t3cnicas sobre ratones. Los ratones modelo con distrofia muscular se denominan mdx.

En uno de esos ensayos, se analizaba el efecto que ten3a a nivel muscular la realizaci3n de contracciones exc3ntricas, centr3ndose especialmente en el an3lisis de la onda M, que se trata de la se3al de despolarizaci3n del m3sculo cuando se estimula (6).

En los ratones mdx se hallaba una onda M menor que en los ratones control, y obten3an m3s c3lulas lesionadas tras realizar el exc3ntrico. Sin embargo, los mdx experimentaban una recuperaci3n m3s r3pida.

La aparici3n de c3lulas lesionadas y despolarizadas tras un exc3ntrico, se ha convertido en una buena forma de evaluar.

Las contracciones repetidas, a largo plazo, pueden generar una inflamaci3n y una fibrosis que resultan en una p3rdida de fuerza (6).

Se ha estudiado el efecto de la inmovilizaci3n en posici3n de estiramiento muscular. En la musculatura de ratones mdx j3venes, se produc3a un aumento de sarcolemas y posteriormente una elongaci3n a nivel tendinoso. Sin embargo, en los ratones mdx mayores no hab3a tanta elongaci3n tendinosa. Podr3a deberse a que con la edad se disminuye la elasticidad y la capacidad adaptativa de los sarc3meros (8).

Ensayos con estos ratones han demostrado que los ejercicios din3micos tienen efectos positivos sobre la fuerza muscular y la resistencia a la fatiga (32).

Hay hipótesis muy aceptadas con respecto al ejercicio gracias a los ratones mdx. Según dichas hipótesis los excéntricos promueven la rotura de fibras musculares. De ahí la importancia de realizar ejercicios pero suaves, aunque existe un debate en cuanto al uso de excéntricos y su impacto en la musculatura distrófica (19).

En ensayos con niños, se han tratado de desarrollar entrenamientos suaves con vibraciones por todo el cuerpo gracias a una plataforma, con el objetivo de potenciar la musculatura y su funcionalidad, la densidad ósea y la elasticidad. Pero no se sabe el impacto concreto que supone sobre la musculatura con DMD o DMB, y podría implicar un desgaste del tejido muscular (19).

Otro campo de estudio, se ha centrado en el uso de la resonancia magnética nuclear (RMN) y la espectrometría para analizar la distribución de la filtración lipídica en la musculatura, especialmente en MMII. El uso de estas técnicas se debe a que son objetivas y no invasivas.

Gracias a estos ensayos, se ha observado que el acúmulo de grasa en el muslo y los músculos de la cadera son los principales marcadores de la evolución de la enfermedad (11,25).

En la musculatura de la pierna, el segmento con más filtración lipídica son los peroneos, el sóleo y el gastronemio medio. Se piensa que podría deberse al importante papel que desempeña en la estabilidad del tobillo durante la marcha y a nivel antigravitatorio, que podría provocar una mayor degeneración.

Por el contrario, el músculo menos afecto ha sido el tibial anterior (11,19).

El aumento del volumen de las pantorrillas, signo característico de los niños con distrofia muscular, no tiene por qué deberse al aumento de tejido conectivo (25).

Existe una ligera hipertrofia del grácil, sartorio, semimembranoso y tibial posterior, mientras se ha detectado una pseudohipertrofia en gastronemio, temporal, deltoides e infraespinoso (11).

A pesar de que se han realizado numerosos ensayos clínicos, aún no se ha hallado un tratamiento curativo para esta enfermedad. Cabe destacar además, que siguen existiendo debates en cuanto a diferentes aspectos relacionados con la DMD y la DMB.

Por otra parte cabe señalar que, aún no se ha alcanzado un consenso sobre la aplicación de corticoides, sobre el tipo de ejercicios que deben realizar los niños con distrofia muscular o parámetros de los mismos, como puede ser la intensidad del ejercicio que deben realizar.

Lo mismo ocurre con otros aspectos como el impacto que supone realizar una intervención quirúrgica o inmovilizar a los niños.

Los estudios realizados suelen aplicar tratamientos en seco. Sin embargo, no hay bibliografía suficiente sobre los tratamientos realizados en agua para niños con DMD o DMB, a pesar de que se ha observado un impacto positivo en otro tipo de patologías como es la parálisis cerebral (34-36).

A la hora de evaluar los avances alcanzados con las diversas técnicas estudiadas, muchos se centran en analizar exclusivamente aspectos respiratorios o niveles intracelulares de determinados parámetros fisiológicos. En muchas ocasiones, no se llega a analizar la influencia que tienen sobre la funcionalidad.

Es necesario mencionar la influencia directa de la funcionalidad en la calidad de vida. Todo tratamiento fisioterapéutico va enfocado a alcanzar la máxima funcionalidad posible para que el paciente pueda desarrollar su vida con la normalidad. En función del perfil de cada paciente el objetivo varía.

En el caso de los niños con DMD o DMB, lo primordial es conseguir que lleven un ritmo de vida similar al de los niños sanos. Es decir, que jueguen, corran, salten y puedan desempeñar sus funciones de la vida diaria sin barreras, y como consecuencia alcancen una buena calidad de vida. Lo cual, teniendo presente la disminuida esperanza de vida que tienen estos niños, debería de ser un aspecto fundamental en cualquier estudio.

En este caso, se ha elegido el protocolo de Halliwick ya que potencia toda la musculatura y se trata de un ejercicio suave que no supone ningún deterioro para los niños. Además funciona mediante juegos y potencia el aspecto social que tan importante es para mejorar la calidad de vida y que supone un efecto positivo a nivel psicológico.

Antiguamente la medición con respecto a la progresión de la enfermedad se limitaba a las observaciones, las medidas funcionales cronometradas y la palpación muscular (25).

Sin embargo, a día de hoy se están desarrollando numerosas escalas que sean capaces de analizar el estado de los niños con DMD o DMB, y la progresión que realizan.

Existe una escala desarrollada de forma específica para niños con distrofia muscular, por fisioterapeutas pediátricos neuromusculares expertos. Tiene en cuenta el consumo de corticoesteroides y analiza actividades que se desarrollan en el día a día, a diferencia de escalas anteriores (37); además es satisfactoria incluso con niños con problemas de comportamiento o aprendizaje, como ocurre con 1 de cada 3 niños con DMD (37). Esta escala es la NSAA, y está catalogada como una escala con fiabilidad entre aceptable y excelente (7), es fiable, tiene sensibilidad al cambio y es práctica ya que se realiza en 10 minutos, aspecto importante en la clínica. Se encarga de cronometrar actividades y medir el nivel de calidad con el que se realizan distintas tareas. El contenido principal que se analiza

es la capacidad motora gruesa (37).

La escala North Star Ambulatory Assessment (NSAA) (Anexo 1) se adapta considerablemente a los niños con DMD o DMB, y se centra en el aspecto funcional. Es importante destacar, todo el respaldo con el que cuenta y los numerosos estudios que abalan su fiabilidad para ensayos clínicos (7,13,17,18,22,27,37-40).

Incorpora habilidades como correr o levantarse del suelo, que niños que no son tratados con corticoesteroides son incapaces de realizar.

La NSAA analiza ítems de diferente complejidad y reciben una puntuación de 0 a 2. El niño recibe 2 puntos si alcanza el objetivo planteado por sí solo, 1 punto si lo consigue sin ayuda de una persona pero cambia el método de realizarlo y 0 si es incapaz de realizarlo de forma independiente. Como resultado la puntuación varía entre 0 y 34 puntos.

Además puede incorporar tests cronometrados como correr, andar 10 metros, levantarse del suelo o realizar el test de Gower. Estos puntos no forman parte de la puntuación básica, sino que suponen un suplemento.

Se ha observado que aquellos niños que realizan 330 metros en el test de los 6 minutos caminando y tienen al menos 18 puntos en la NSAA, los que caminan 10 metros en menos de 7 segundos o se levantan del suelo en menos de 10 segundos, tienen menos riesgo de perder la deambulación en un periodo de 2 años (38).

Guías de origen europeo recomiendan el uso de la NSAA para examinar la función motora (22), además no analiza sólo si se cumple la actividad sino que también tiene en cuenta la calidad con la que lo hace. Hay autores que dicen que puede aplicarse desde los 3 años, aunque hay algunos ítems que no servirían, ni siquiera si se analizasen niños sanos de esa edad (41).

La NSAA consta de 17 ítems que abarcan desde la posición hasta la ejecución de una actividad. Se evalúan diferentes aspectos que influyen en la marcha. Se incluye desde la capacidad de elevar la cabeza, hasta la capacidad de correr y saltar (17).

Los ítems que conforman la NSAA son los siguientes: estar de pie, andar 10 metros, ponerse de pie partiendo desde sedestación en una silla, subir un escalón con la pierna derecha y a continuación con la izquierda, llegar a sentarse, correr, saltar, hacer apoyo monopodal con ambos pies, bajar un escalón tanto con el pie derecho como con el izquierdo, mantener bipedestación sobre talones, levantarse del suelo, levantar la cabeza, saltar con un solo pie, primero el derecho y luego el izquierdo (13).

Un aspecto a mejorar sería que analizara la calidad de las actividades de forma bilateral. A pesar de que no se trata de una patología asimétrica, de ese modo podría detectarse la existencia de contracturas que afectan a la funcionalidad (40).

En cuanto al tratamiento en el medio acuático hay que tener en cuentas las propiedades físicas del agua o los efectos que produce.

Posee dos tipo de propiedades, las mecánicas y las térmicas.

1. Mecánicas:

- Presión hidrostática (PH): según la ley de Pascal hace referencia a que todo cuerpo sumergido sufre la misma presión en toda su superficie. A mayor profundidad y densidad del fluido, mayor es la PH.
- Densidad relativa (DR): la densidad del agua es 1, por lo que todo objeto con una densidad menor flotará y aquel con mayor densidad de hundirá. El cuerpo humano tiene una media de 0'974, aunque cambia según características como el sexo o la complexión.
- Empuje hidrostático (EH): según Arquímedes "Todo cuerpo sumergido por completo o parcialmente en un líquido en reposo experimenta un empuje hacia arriba igual al peso del volumen del líquido desalojado". Todo cuerpo sumergido experimenta la fuerza de la gravedad y una fuerza opuesta denominada "empuje".
- Efecto metacéntrico: se denomina metacentro al punto en torno al cual se mueven ambas fuerzas. Cuando ambas sean iguales y opuestas el cuerpo estará en equilibrio, si no el cuerpo girará. Esto implica que la actividad muscular de los niños deberá ser continua.
- Peso aparente: es la diferencia entre el empuje que experimenta el cuerpo y su peso real.
- Refracción: ocurre cuando la luz cambia de pasa del aire al medio acuático, afectando a la percepción de la imagen que recibe el paciente sobre su posición.
- Resistencia hidrodinámica: se refiere a la adhesión, cohesión, tensión superficial y la viscosidad. En cuanto al cuerpo sumergido destacan tres variables, la superficie, el ángulo de incidencia y la velocidad del desplazamiento. Según el flujo del agua sea laminar o turbulento, la resistencia se modificará.
- Ola de estrave y estela: cuando un cuerpo se encuentra en movimiento hay diferentes presiones entre la zona anterior y la posterior. En la anterior se produce una "ola de estrave" que resiste el movimiento y en la posterior una "estela" que produce una succión.
- A la hora de conseguir analgesia se recurre a dos sistemas, la "percusión" mediante la proyección de agua a diferentes presiones y la "agitación" que consiste en inyectar aire al agua.

2. Térmicas:

- Si la temperatura es elevada se produce una vasodilatación que provoca un aumento de riego. Provocará analgesia, relajación y un efecto antiinflamatorio. El tejido conectivo aumentará las propiedades viscoelásticas, lo que contribuye a aumentar el rango de movimiento.
- Si la temperatura es baja se produzca una vasoconstricción, disminuyendo la inflamación, aumentando el umbral de dolor y favoreciendo la actividad muscular (42).

Gracias a las propiedades expuestas anteriormente y que le caracterizan, el agua posee efectos tanto a nivel fisiológico como a nivel psicológico. El impacto que tiene sobre los diferentes sistemas es el siguiente:

1. Sistema respiratorio: la PH aumentará el trabajo inspiratorio gracias a la compresión que ejerce sobre la caja torácica y el aumento de volumen sanguíneo que produce a nivel central. La compresión que ejerce sobre la región abdominal eleva el centro frénico, aumentando la presión intratorácica.

El trabajo respiratorio aumenta en un 65%, por lo que se debe de tomar precauciones con aquellos pacientes que tengan una capacidad vital por debajo de los 1.500ml.

2. Sistema cardiovascular: la PH incrementa el retorno venoso y linfático, reduciendo los edemas existentes. Esto provoca un aumento de presión venosa del corazón y la presión pulmonar. Esta situación desencadena el “reflejo de Frank Starling”, que consiste en una contracción cardíaca más potente por la distensión producida en las fibras del miocardio.

3. Sistema musculoesquelético: al aumentar la vascularización se favorece la oxigenación y expulsión de las sustancias de desecho.

Al estar sumergido en el agua, las articulaciones disminuyen su sobrecarga y se aumenta la amplitud de los movimientos.

La actividad en el agua promueve el aumento de densidad ósea, aspecto importante si se tienen huesos osteoporóticos.

4. Sistema neuromuscular (NM): los constantes estímulos promueven la activación de diferentes receptores y la integración de la información.

En los casos en los que existe un aumento del tono muscular, la actividad en el agua es beneficiosa ya que lo normaliza.

5. A nivel psicológico: desempeñar actividad física en este entorno rompe la rutina a la que se ven sometidos los pacientes. La libertad de movimientos que experimentan contribuye

a su autoestima y nivel de confianza.

El que sean capaces de realizar actividades que les resulta imposible en el medio terrestre supone un gran cambio para ellos, además del ambiente de juego que caracteriza a las técnicas realizadas en el agua, es importante en esta patología, que afecta a niños (42).

Teniendo en cuenta estos aspectos, se observan los grandes beneficios de realizar un tratamiento en el agua dirigido a los niños con DMD y DMB. Una de las terapias que mejor se ajusta a este perfil de paciente, es el protocolo de Halliwick.

Como ya se ha mencionado, es un protocolo diseñado para que individuos con dificultades físicas o de aprendizaje, sepan cómo moverse en el agua de forma independiente.

Clasifica a los nadadores, que es la terminología que emplea para referirse a los pacientes que están en el agua, en 4 categorías en función de sus habilidades y un examen que deben realizar. Es fundamental que el nadador confíe en el instructor, de hecho a cada niño se le asigna uno (34).

El protocolo de Halliwick consta de 10 ítems: “ajuste mental al agua, separación del nadador, control de la rotación transversal, sagital y longitudinal y control de rotaciones combinadas, empuje hacia arriba, equilibrio en la calma, deslizamiento turbulento y movimiento básico de natación” (34). Las distintas fases mencionadas no tienen por qué seguir el orden que se va a describir, en función de los objetivos que se planteen la combinación de los diferentes ítems pueden modificarse (33).

En cada fase se realiza una serie de actividades:

1. Ajuste mental al agua: básico para el ajuste a las características del fluido y controlar la respiración. Se les enseña diferentes tipos de respiración para expulsar el aire. Es importante que se sumerjan de forma paulatina, empezando por los oídos y que controlen a nivel cefálico, además de coordinar las cinturas proximales y los movimientos (33,36). Esta fase es de marcada importancia para los niños con DMD y DMB, debida a la gran afectación respiratoria que padecen.
2. Control de la rotación transversal: se consigue cambiando el centro de gravedad, suele comenzarse con la cabeza para hacer burbujas, por ejemplo. Posteriormente se busca que realice alcances, levantarse o sentarse en la silla y finalmente pasar de supino a bipedestación. Se trabaja la extensión selectiva (33,36). El trabajo de estabilidad y potenciación axial es beneficiosa en el caso de esta patología, ya que tendrá impactos beneficiosos sobre la conservación de la postura adecuada.

3. Control de la rotación sagital: importante para caminar dentro del agua o estar quieto con turbulencias. Consiste en desplazar el centro de gravedad y se trabajan el equilibrio, el enderezamiento y la estabilización articular (33,36).
4. Control de la rotación longitudinal: girando la cabeza el cuerpo acompaña, básico para liberar vías aéreas (36). Es de gran importancia el control de la contrarrotación o disociación de cinturas, que supone un componente básico durante el patrón de marcha, que en el caso de la distrofia muscular se ve alterado. A continuación se busca que los miembros crucen la línea media, para lo que es necesario trabajar la simetría. Se debe buscar una disociación entre cabeza y cinturas, además del control respiratorio. Para ello es necesario trabajar abdominales (33).
5. Control de rotaciones combinadas: es fundamental el control respiratorio. Pueden combinarse de dos maneras, longitudinal con sagital o longitudinal con transversal. Tiene un objetivo funcional, como puede ser enseñar a los niños a caer (33,36), característica habitual en la patología descrita.
6. Empuje hacia arriba / inversión mental: controlando la flotabilidad (36). Se busca también que el niño sea capaz de ir hasta el fondo de la piscina ya sea buceando o realizando algún juego. Para hacerlo de forma correcta debe de tener los ojos abiertos y mantener la cabeza hacia delante (33).
7. Equilibrio en calma: consiste en no realizar movimientos compensatorios o periféricos para una posición de forma estable. Se ayuda exclusivamente de su activación muscular (33,36), siendo un ejercicio activo pero suave.
8. Deslizamiento turbulento: el nadador es remolcado por el instructor, que sin tocarle se mueve hacia atrás y propulsa al niño gracias a la creación de un remolino de agua debajo de su cabeza, que debe controlar las rotaciones (33,36,43).
9. Progresión simple: gracias a un control proximal, se inician pequeños movimientos con las manos desde la posición de supino, para hacer una pequeña propulsión. Es una preparación para la verdadera propulsión (33).
10. Movimiento básico de Halliwick: suele ser de espaldas, se mueven realizando abducción y aducción de MMSS, aunque se adapta a la patología que padezca cada niño (33,36).

Cada fase se inicia con un contacto del instructor que se verá modificado en función de la dificultad que se busque, hasta conseguir que el niño se independice por haber controlado cada actividad. Pueden realizarse otras modificaciones como la profundidad de la actividad, las turbulencias o las series de cada ejercicio, según el niño vaya adquiriendo habilidades (33).

A pesar de que en el protocolo original, no se empleaban flotaciones, pueden servir de ayuda a la hora de alcanzar la independencia del niño en el medio acuático (43).

Algunos beneficios de esta terapia en el agua son los siguientes:

1. La flotabilidad facilita movimientos que en seco cuestan más por la gravedad; además puede servir para potenciar el equilibrio.
2. La presión hidrostática aumenta el gasto cardíaco y mejora la respiración, suponiendo un ejercicio útil para los niños con DMD y DMB.
3. La alta temperatura del agua posibilita la disminución del tono muscular.
4. La viscosidad proporciona diferentes resistencias a los movimientos, en función de la velocidad con la que se realicen, pudiendo adaptar la terapia al estado del paciente.
5. El equilibrio se puede trabajar gracias a la influencia de las fuerzas opuestas (35), implicando una actividad muscular.
6. El hecho de que haya una fase específica para que el nadador se mentalice y aprenda a controlar la respiración es fundamental. El aprendizaje de los ajustes que debe hacer, ayuda al nadador a disminuir los patrones de movimientos descontrolados (35).

El protocolo de Halliwick tiene una serie de características que lo convierten en un tratamiento que se amolda muy bien al perfil de un niño con DMD o DMB. Se plantea como si fueran juegos y facilita que los niños interaccionen entre sí, lo cual tiene una gran importancia a nivel psicológico. Se hace hincapié en lo positivo y en las habilidades de las que disponen, no en la discapacidad.

Se ha estudiado que reporta beneficios en cuanto a las interacciones interpersonales, el comportamiento escolar y el estado emocional, incluso en niños con autismo (44). Además se ha observado que propicia una mejora sustancial en el patrón de marcha (45).

Las fases tienen un orden lógico, y aunque pueden combinarse facilita un progreso gradual (36).

En el estudio que se va a desarrollar, lo que se pretende es combinar los tratamientos habituales con el protocolo de Halliwick para observar si existe una mejoría en la calidad de

vida con respecto al tratamiento habitual mediante la medición de la funcionalidad a través de la NSAA.

La población elegida son niños con DMD o DMB entre 4 y 12 años, con la capacidad de deambular, que consuman corticoesteroides y que no tengan ninguna alteración cardiorrespiratoria.

Se define como tratamiento fisioterapéutico habitual en seco el uso de órtesis en caso de ser necesario, el estiramiento diario (especialmente de la musculatura adyacente a las caderas, las rodillas y de los tendones de Aquiles), masoterapia, cinesiterapia, termoterapia superficial, onda corta, ergonomía postural, ejercicio suave y ejercicios respiratorios.

2. Evaluación de la evidencia:

2.1. Palabras clave:

Palabras clave	DeCS	Término libre	MeSH
Distrofia	Distrofia		1. Muscular dystrophy 2. Muscular dystrophy, Duchenne
Fisioterapia	1.Fisioterapia 2.Modalidades de fisioterapia		1. Physical Therapy Specialty 2. Physical Therapy Modalities
Halliwick		Halliwick	
Estiramiento	Ejercicios de estiramiento muscular		Muscle Stretching Exercises
Ejercicio	1. Técnicas de ejercicio con movimiento 2. Ejercicios de estiramiento muscular		1. Exercise Movement Techniques 2. Muscle Stretching Exercises
Nort Star Ambulatory Assessment		Nort Star Ambulatory Assessment	
Escala	Escala	Scale	
Calidad de vida	Calidad de vida		Quality of life

2.2. Estrategia de búsqueda:

Los límites establecidos para realizar la búsqueda de los artículos han sido: antigüedad máxima de 5 años, humanos, varones, entre 0 y 18 años. Para combinar los diferentes descriptores se emplearon los operadores booleanos AND y OR.

BASE DATOS	COMBINACIÓN TÉRMINOS	FECHA
EBSCO (Academic Search Complete, MEDLINE with Full Text y CINAHL with Full Text)	Muscular dystrophy AND physical therapy	9 noviembre 2017
	Halliwick	12 noviembre 2017
	Muscular dystrophy AND stretching	
	Muscular dystrophy AND exercise	22 noviembre 2017
	Scale AND quality of life AND physical therapy	
	Scale AND quality of life AND muscular dystrophy	28 diciembre 2017
Muscular dystrophy AND NSAA		

BASE DATOS	COMBINACIÓN TÉRMINOS	FECHA
PUBMED	("Muscular Dystrophies"[Mesh]) OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh] AND ("physical therapy, modalities"[Mesh]) OR "physical therapy, specialty"[Mesh]	15 enero 2017
	Halliwick	
	("Muscular Dystrophies"[Mesh]) OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh] AND "Muscle Stretching Exercises"[Mesh]:	
	("Muscular Dystrophies"[Mesh]) OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh] AND ("Exercise"[Mesh]) OR "Exercise Therapy"[Mesh]	
	"Quality of Life"[Mesh] AND "physical therapy, specialty"[Mesh]. En este caso no se incluye la palabra "scale" porque ningún término de la base de datos se ceñía al significado buscado.	
	"Quality of Life"[Mesh] AND ("Muscular Dystrophies"[Mesh]) OR "Muscular Dystrophy,	

	Duchenne"[Mesh]. Ocurre lo mismo que en la búsqueda anterior con el término "scale".	
	("Muscular Dystrophies"[Mesh]) OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"[Mesh] AND NSAA	

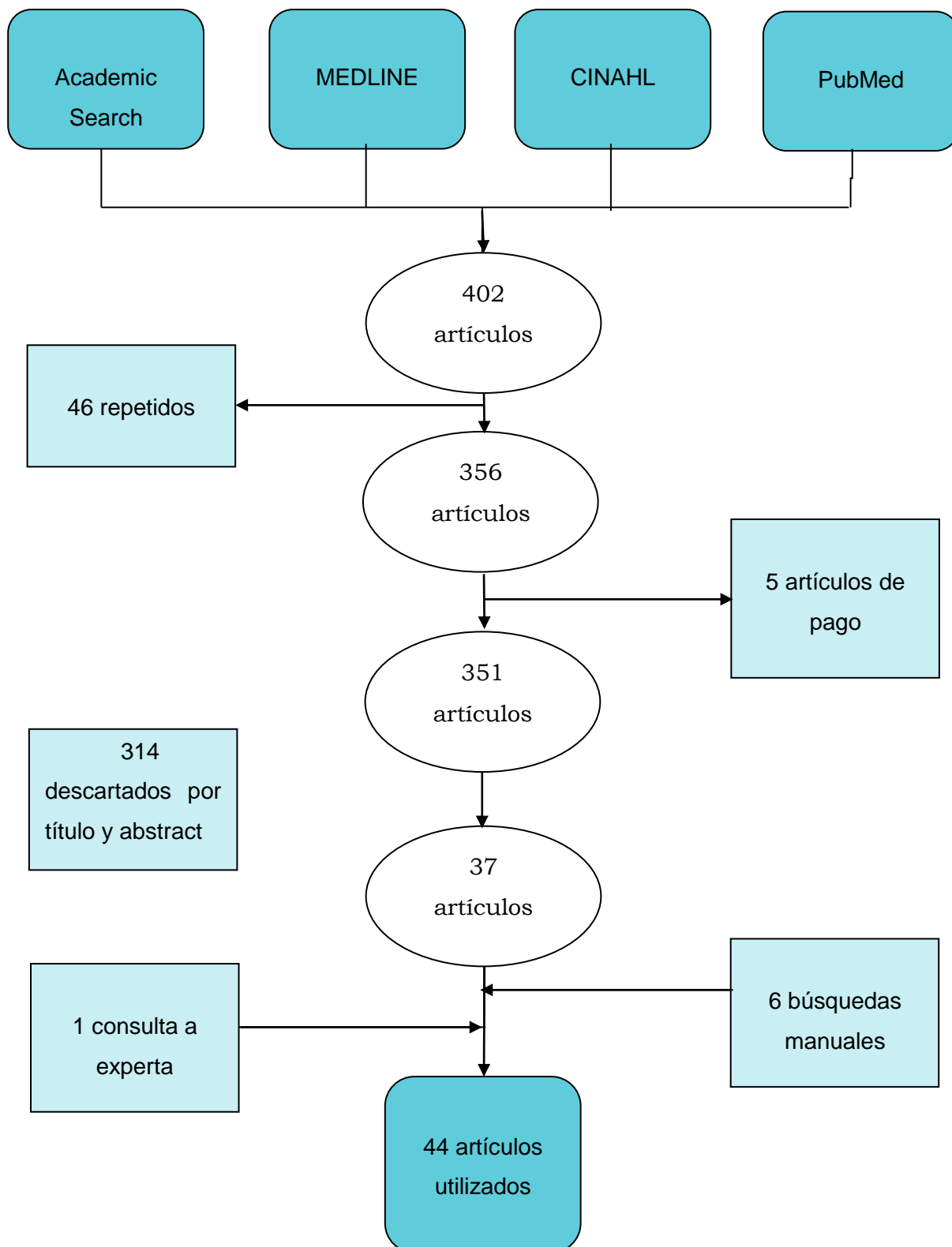
BASE DATOS	COMBINACIÓN TÉRMINOS	FECHA
COCHRANE	Muscular Dystrophy AND physical therapy	29 enero 2017
	Halliwick	
	Muscular dystrophy AND stretching	
	Muscular dystrophy AND exercise	6 febrero 2017
	Scale AND quality of life AND physical therapy	
	Scale AND quality of life AND muscular dystrophy	
Muscular dystrophy AND NSAA		

También se realizó una búsqueda manual de los siguientes libros:

- Neurología para fisioterapeutas
- Neurología para pediatras
- Vademécum de kinesiología y de reeducación funcional
- Terapia acuática
- Electroterapia para fisioterapeutas
- Neurorrehabilitación

Además se realizó una consulta en persona el día 17 de marzo de 2017 a una experta en Halliwick: Raquel López Paños.

2.3. Flujograma:



3. Objetivos del estudio:

3.1. General:

Comparar la influencia de incorporar el protocolo Halliwick a un tratamiento habitual en niños con distrofia muscular de Duchenne o Becker, con una edad comprendida entre los 4 y 12 años.

3.2. Específicos:

- a) Comparar en niños de 4 a 12 años con distrofia muscular de Duchenne o Becker mediante la escala NSAA los cambios en la funcionalidad entre el grupo que recibe el tratamiento habitual y el grupo que recibe tratamiento habitual más el protocolo de Halliwick.
- b) Comparar en niños con distrofia muscular de Duchenne o Becker, según rangos de edad, la influencia de incorporar el protocolo Halliwick a un tratamiento habitual, tomando como variable la funcionalidad medida con la escala NSAA.

4. Hipótesis conceptual:

La inclusión de un protocolo de Halliwick al protocolo habitual en niños con distrofia muscular de Duchenne o de Becker, con una edad comprendida entre los 4 y 12 años, es más efectivo que el tratamiento habitual en cuanto a la funcionalidad midiéndolo con la escala NSAA, siendo esta diferente en el rango de edad entre los 4 y los 7 años que en el rango entre los 7 y 12 años.

5. Metodología:

5.1. Diseño

Se ha diseñado un estudio analítico, ya que se trata de conocer la relación causa-efecto, y experimental porque se comparan dos grupos, siendo uno intervenido y el otro el grupo control. La distribución de los sujetos en cada grupo se lleva a cabo de forma aleatoria.

El estudio es longitudinal y prospectivo, ya que se analiza la evolución que experimentan los dos grupos en el tiempo.

El estudio será un simple ciego modificado, es decir, que el evaluador que realice las mediciones de funcionalidad no conocerá el grupo al que pertenece cada sujeto. El objetivo de cegar al evaluador es evitar posibles sesgos que afecten a la validez del estudio.

Se realizará una medición de la funcionalidad antes de la intervención, y otra después de la misma con el fin de observar el impacto de la intervención propuesta en el grupo intervenido con respecto al grupo control. La intervención durará 4 semanas para cada grupo, y teniendo en cuenta los horarios diseñados la intervención de toda la muestra tardará 4 meses.

Para la realización de este estudio, se ha respetado la última revisión de la Declaración de Helsinki aprobada en 1964 en la Asociación Médica Mundial. Su objetivo es que el cuerpo sanitario se comprometa a proteger los Derechos Humanos y la dignidad del ser humano en el ámbito que le ocupa.

Para el desarrollo del proyecto se presentará una solicitud de aprobación al Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. (Anexo 2)

Los sujetos que vayan a participar en el estudio serán informados de los objetivos del proyecto, de su finalidad, de los métodos que se van a emplear, de los beneficios y de los posibles riesgos o peligros que puedan suponer.

Además se les hará saber que pueden ejercer su derecho de no participar en el estudio, y de retirar su consentimiento en cualquier fase del mismo.

Esta información será recogida por escrito en el consentimiento informado (CI), en la hoja de confidencialidad y en la hoja de información al paciente (HIP). (Anexo 3)

En este caso al tratarse de sujetos menores de edad, los documentos deberán ser firmados por sus tutores legales y entregados al equipo de investigación.

Dada la confidencialidad de los datos de los sujetos que participen en el estudio, se custodiarán según dicta la Ley Orgánica 15/1999, del 13 de Diciembre, de Protección de datos de Carácter Personal.

A cada paciente se le asignará un código para proteger su identidad y asegurar su anonimato. Únicamente el investigador principal tendrá acceso a las historias clínicas de los sujetos que participen en el proyecto, recopiladas en una base de datos.

En otra base diferente se almacenarán los datos del estudio, con el código de cada paciente. A esta segunda base de datos tendrán acceso todos los componentes del equipo.

5.2. Sujetos de estudio:

Criterios de inclusión:

- Varones. (1,2)
- Entre 4 y 12 años. (1,8,9,12)
- Diagnóstico médico de DMD O DMB.
- Consumo de corticoides ya sea diariamente o de forma intermitente, desde hace al menos 3 meses. (1,8,15, 26-28)
- Capacidad de recorrer al menos 330 metros en 6 minutos. (38)
- Capacidad de levantarse del suelo en 10 segundos o menos. (38)
- Capacidad de caminar 10 metros en 7 segundos o menos.(38)

Criterios de exclusión:

- Afectación cognitiva grave. (15)
- Incapacidad de deambular. (1,9)
- Procesos infecciosos activos (incluyendo los respiratorios).
- Tumores.
- Insuficiencia cardiorrespiratoria grave o capacidad vital menor de 1.500ml. (42)
- Existencia de contraindicaciones propias de la terapia acuática.
- Cirugías en el último año.
- Fracturas en el último año.
- Incontinencia urinaria o fecal. (9)
- Existencia de contraindicaciones para las técnicas de electroterapia.

El muestreo se realizará por derivación de los colegios de educación especial a los que acuden los niños con DMD y DMB, y que se encuentren en la comunidad de Madrid. A los que previamente se habrá informado del estudio que va a desarrollarse. Se realizará una aleatorización mediante el código “aleatrotio.ent” en el programa Excel, de tal forma que realicemos un muestreo probabilístico simple en la base de datos que se creará con todos los sujetos que hayan sido derivados como posibles sujetos de la muestra.

Para realizar la aleatorización de los grupos, aplicaremos de nuevo el código “aleatrotio.ent” en el programa Excel, entre todos los sujetos que vayan a participar en el estudio.

Para saber cuál es el número de sujetos que debemos reunir en cada grupo aplicaremos la fórmula para la comparación de dos medias:

$$N = (2k \times SD^2) / d^2$$

Se escoge un poder estadístico del 80% y una significación del 5%, de lo cual obtenemos una significación estadística (“k”) equivalente a 7,8. (Tabla 1)

La desviación estándar (“SD”) y el valor de precisión (“d”) se han obtenido del artículo de Mazzone et al. (39) en el que el perfil de los pacientes es similar al descrito en este proyecto y donde emplean la escala NSAA para evaluar el nivel de calidad de vida.

En dicho estudio la “SD” es 3,7 y el “d” es 2,2.

$$N = (2 \times 7,8 \times 3,7^2) / 2,2^2$$

El resultado obtenido es N = 44,12. Esta cantidad le sumamos un 15% de la misma para asumir las posibles pérdidas durante el desarrollo del estudio. Como consecuencia obtenemos 50,73 sujetos, que redondeando se obtiene 51 sujetos en el grupo control y otros 51 en el grupo intervención.

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

Tabla 1. Valor de “k”. Elaboración propia.

5.3. Variables:

Variable	Tipo	Unidad de medida	Forma de medirlo
Funcionalidad	Dependiente cuantitativa discreta	0-34 puntos	Escala NSAA

Tabla 2. Variable dependiente. Elaboración propia.

Variable	Tipo	Unidad de medida	Forma de medirlo
Tipo de tratamiento	Independiente cualitativa dicotómica	-	1 = Tratamiento convencional 2 = Tratamiento convencional + Halliwick
Edad	Independiente numeral dicotómica	Años	1 = Entre 4 y 7 años 2 = Entre 7 y 12 años
Momento de medición	Independiente nominal dicotómica	Semanas	1 = Al inicio 2 = Al final

Tabla 3. Variables independientes. Elaboración propia.

5.4. Hipótesis operativa:

H₀ (hipótesis nula): no existen diferencias significativas en la funcionalidad de los niños con DMD o DMB entre de 4 y 12 años comparando la aplicación del tratamiento habitual y la del tratamiento habitual más el protocolo Halliwick medida con la escala NSAA.

H₁ (hipótesis alternativa): existen diferencias significativas en la funcionalidad de los niños con DMD o DMB de entre 4 y 12 años comparando la aplicación del tratamiento habitual y la del tratamiento habitual más el protocolo Halliwick medida con la escala NSAA.

H₀ (hipótesis nula): no existen diferencias significativas en cuanto a la funcionalidad, de niños con DMD o DMB, medida con la escala NSAA, teniendo en cuenta los rangos de edad definidos.

H₁ (hipótesis alternativa): existen diferencias significativas en cuanto a la funcionalidad, de niños con DMD o DMB, medida con la escala NSAA, teniendo en cuenta los rangos de edad definidos.

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

En primer lugar, se lleva a cabo la recogida de datos. Para ello, se pide a los sujetos que van a formar parte del estudio que lean adecuadamente y firmen la Hoja de Información al Paciente, el Consentimiento Informado y la Hoja de recogida de datos. Una vez recopilados por parte del equipo investigador, se guardarán bajo llave y sólo tendrá acceso a dichos documentos el investigador principal.

Se realizará la medición de la variable “funcionalidad” antes y después de la intervención o tratamiento, mediante la escala NSAA. La puntuación oscilará entre 0 y 34 puntos.

El análisis de los datos se realizará mediante el programa IBM SPSS Statistics Desktop 22.0®.

El análisis de los datos se divide en dos etapas: la descriptiva y la inferencial.

- ANÁLISIS DESCRIPTIVO:

Al ser la variable “funcionalidad” cuantitativa discreta, se describirá a través de la media, la mediana, la desviación típica, el rango y los cuartiles. .

Los resultados obtenidos deberán reflejarse en un diagrama de barras, ya que se trata de una variable cuantitativa discreta.

En este caso se reflejan los datos basales y se describen, sin realizar una comparación entre ellos.

- ANÁLISIS INFERENCIAL:

En este estudio existe una variable dependiente cuantitativa discreta, la funcionalidad, que se relacionará con el grupo control o tratamiento habitual y el grupo intervención o tratamiento habitual más el protocolo Halliwick.

En cada grupo se realizará una medición “pre” (antes de realizar la intervención) y una medición “post” (al finalizar la intervención).

Se calculará la media de la medición pre y de la medición post en cada grupo. La diferencia entre el pre y el post dará lugar a la “variable resultado” de cada grupo.

Al tratarse de este tipo de variable, se realiza de nuevo un gráfico de barras, pero en esta ocasión se valorará si las diferencias, halladas al comparar los datos, son significativas.

Cuando hayamos obtenido la variable resultado del grupo control y la del grupo intervención, realizaremos una comparación de muestras no relacionadas.

Se debe de verificar la normalidad de la variable, mediante el test estadístico de Kolmogorov-Smirnov, y la homogeneidad mediante el test de Lèvene.

En función del valor de “*p*” que obtengamos, diremos que los valores son paramétricos (normales) o no paramétricos (no normales).

Si $p > 0.05$ podremos decir que cumple los criterios de normalidad y se empleará un test paramétrico para realizar el contraste de hipótesis, el test T de Student.

Si $p < 0.05$ no podremos decir que se cumplen los criterios de normalidad y por lo tanto, se aplicará un test no paramétrico, el test U de Mann-Whitney.

La elección de esos dos tests se debe a que en este caso hablamos de muestras independientes (Tabla 4).

	Test paramétrico	Test no paramétrico
Muestras relacionadas	T de Student para muestras relacionadas	Wilcoxon
Muestras independientes	T de Student para muestras independientes	U de Mann-Whitney

Tabla 4. Tests estadísticos. Elaboración propia.

Tanto la T de Student para muestras independientes como la U de Mann-Whitney están enfocadas a observar que las diferencias entre el grupo intervención y el grupo control sean significativas.

Si al realizar dichos tests obtenemos un valor de $p > 0.05$, no se acepta la hipótesis nula (H_0) y se aceptará la hipótesis alternativa (H_1).

En caso de que $p < 0.05$, se acepta la H_0 , ya que es posible que la diferencia entre el grupo intervención y el grupo control se deba al azar.

El mismo análisis se llevará a cabo para ver las diferencias entre los dos grupos de intervención, teniendo en cuenta el rango de edad.

5.6. Limitaciones del estudio:

Una de las limitaciones que podemos encontrar, es que la escala empleada no analiza compensaciones según la región, por lo que muchos niños pueden realizar las actividades evaluadas, pero con compensaciones. Además, no diferencia entre lado derecho e izquierdo, y puede que existan contracturas en un lado pero no en otro, alterando la biomecánica de los niños durante las actividades.

En cuanto al protocolo Halliwick nos encontramos con la limitación de que no existe un programa de tratamiento estandarizado.

Otra limitación es que no existe un tratamiento estandarizado en cuanto a los corticoides, y quizá influya en cambios de los niños durante el estudio. Del mismo modo, no hay una conclusión concreta sobre la aplicación o no de ejercicios excéntricos. Sería interesante realizar estudios que trabajen en esta línea, de modo que pueda conocerse las diferencias entre los diversos ejercicios y las dosis de corticoides.

Del mismo modo, en este estudio sólo se han incluido niños que deambulen, en el futuro sería interesante estudiar cómo responderían niños que ya hayan perdido la deambulación.

Al ser niños puede que surjan imprevistos que propicien su falta a alguna de las sesiones.

Futuras líneas de trabajo podrían enfocarse en diferenciar entre DMD y DMB.

5.7. Equipo investigador:

El equipo lo van a formar:

- Investigadora principal: fisioterapeuta con al menos 5 años de experiencia.
- 1 analista estadístico especializado con 6 años de experiencia.
- 1 médico neurofisiólogo del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús con al menos 6 años de experiencia.

- 7 fisioterapeutas especializados en pediatría. 4 de ellos estarán formados en la terapia Halliwick y todos deberán tener al menos 5 años de experiencia.

6. Plan de trabajo:

6.1. Diseño de la intervención:

En primer lugar se debe de obtener la aprobación para el estudio por parte del Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús.

El siguiente paso es localizar a los sujetos que vayan a participar en el estudio. Para ello se informará del proyecto que se va a desarrollar a todos los colegios de educación especial de la comunidad de Madrid, y se informará de cuál es el perfil de niños que se busca.

A continuación el investigador principal se encargará de recopilar los datos de aquellos pacientes susceptibles de participar en el estudio. Mediante el programa Excel se llevará a cabo la elección de forma aleatoria de los sujetos que participarán.

Una vez definidos los participantes del estudio, se les comunicará que han sido seleccionados y todas las características del proyecto.

Posteriormente se les convocará en la Fundación Instituto San José y se les entregarán los documentos pertinentes para que los firmen. Se les resolverán todas las dudas que puedan surgir.

Una vez que se haya tramitado la firma y la explicación de los documentos y de la intervención que se llevará a cabo, se realizará la distribución de los sujetos en los dos grupos, recurriendo de nuevo al sistema aleatorio del programa Excel.

La intervención tendrá una duración de 4 semanas para cada grupo.

GRUPO CONTROL:

Tratamiento en seco:

Lo principal durante la aplicación del tratamiento es prevenir la fatiga en los niños. En caso de aparecer, se suspenderá el tratamiento de ese día. Cada sesión durará 1 hora, y se atenderán a 4 grupos al día en un horario de 15:00 a 19:30, facilitando media hora de descanso para los fisioterapeutas.

1. Masoterapia:

- 3 días a la semana.
- Duración de 10 minutos.

- Los lunes musculatura pelvitrocLEAR y glútea, los miércoles cuádriceps y aductores y los viernes isquiotibiales, peroneos y flexores plantares.
2. Termoterapia superficial (infrarrojos):
- 3 días a la semana.
 - Duración de 15 minutos.
 - A una distancia de 70-75cm.
 - Se debe tener la precaución de no quemar, en caso de aparecer excesivo calor se aumenta la distancia o se detiene su aplicación.
3. Onda corta:
- 2 veces por semana.
 - Duración de 15 minutos.
 - A una potencia de grado 3, aplicando un calor agradable y fácilmente perceptible.
 - Si aparece sensación de quemadura se suspende o se reduce el tiempo de aplicación.
4. Cinesiterapia:
- 2 veces por semana.
 - Duración de 15 minutos.
 - En primer lugar se realizan movilizaciones activo-asistidas tanto de MMSS como de MMII.
 - A continuación se realizan movilizaciones activas de la columna vertebral por parte del paciente. Debe sentarse en un fitball para fijar la pelvis, a continuación realizar movimientos de flexión, rotaciones e inclinaciones de forma lenta y controlada.
5. Ejercicios respiratorios:
- 3 veces por semana.
 - Duración de 15-20 minutos.
 - Primero se realizan ventilaciones dirigidas por el fisioterapeuta, que facilita la espiración con sus manos a nivel abdominal, costal y esternal. El objetivo es llevar el aire a diferentes secciones de los pulmones y aumentar todos los diámetros de la parrilla costal. Se realizarán 5 respiraciones abdominales, 5 costales y 5 apicales.
 - Se irá modificando la postura del paciente durante la sesión, realizando las 15 respiraciones en supino, decúbito lateral, cuadrupedia y sedestación.

- A continuación se realizarán las mismas respiraciones pero de forma activa. El fisioterapeuta debe hacer las correcciones pertinentes y concienciar al sujeto de la movilidad costal y diafragmática.

6. Ergonomía postural:

- 2 veces por semana.
- Duración de 10-15 minutos.
- Se concienciará a los niños de las posturas que son correctas en su día a día (sedestación, patrón de marcha, coger o soltar peso, vestirse...) y se les dará estrategias para desempeñarlas con la máxima autonomía posible.

7. Ejercicios:

- 5 veces por semana.
- Duración de 30 minutos.
- Lunes, miércoles y viernes se seguirá el siguiente programa:
 - 10 minutos de bicicleta estática a un ritmo suave que no provoque fatiga.
 - Ejercicios bilaterales contra gravedad con theraband para flexo-extensión de codo y hombro, y rotaciones, abducción y aducción de hombro. 10 repeticiones de cada movimiento.
 - Ejercicios bilaterales de pronosupinación sin peso. Pueden ayudarse de algún objeto ligero para que observen la correcta realización del movimiento. Realizará 10 repeticiones de cada movimiento.
 - Pases de pelota con MMSS a diferentes alturas.
- Martes y jueves realizarán el siguiente programa:
 - 10 minutos de elíptica los martes y 10 minutos de cinta los jueves.
 - Ejercicios bilaterales contra gravedad con theraband para flexo-extensión de cadera y rodilla, y abducción-aducción de cadera. 10 repeticiones de cada movimiento.
 - Ejercicios bilaterales contra gravedad con lastres de 0,5kg en los tobillos. Se realizarán rotaciones de cadera. 10 repeticiones de cada movimiento.
 - Ponerse de puntillas y sobre los talones, 10 repeticiones de cada movimiento.
 - Subir y bajar las escaleras y la rampa.

8. Estiramiento:

- 5 veces a la semana.
- Duración de 5 minutos (30 segundos de cada grupo muscular).

- Musculatura que interviene en la cadera y en la rodilla, y el tendón de Aquiles.
- Se realizarán con relativa potencia.

La distribución del tratamiento convencional será el siguiente:

	Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes
Masoterapia	X		X		X
Termoterapia superficial	X		X		X
OC		X		X	
Cinesiterapia		X		X	
Ejercicios respiratorios	X		X		X
Ergonomía postural		X		X	
Ejercicio	X	X	X	X	X
EMT	X	X	X	X	X

Tabla 5. Calendario con distribución del tratamiento en seco.

GRUPO INTERVENCIÓN:

Tratamiento en seco:

Seguirá los mismos programas que en el grupo control. Los martes se realizará el primer programa de tratamiento y los jueves el segundo. Cada jueves se alternará el uso de cinta con el de elíptica.

Se aplicarán los mismos criterios en cuanto a los horarios que en el caso del grupo control.

Tratamiento en agua:

Se realizará los lunes, miércoles y viernes. No superará los 45 minutos. Se atenderá a 4 grupos al día entre las 15:00 y las 19:00, de modo que los fisioterapeutas podrán realizar descansos para evitar efectos no buscados al permanecer tanto tiempo en el agua.

La temperatura del agua estará en torno a los 30°C, ya que temperaturas superiores aceleran la fatiga de los niños con DMD o DMB.

En base a la consulta a la experta, el protocolo de Halliwick no funciona siguiendo las fases de forma ordenada, sino que se trabaja en función de los objetivos que se pretenden alcanzar en cada sesión, de modo que el diseño de tratamiento se realizará según la sesión. Es imprescindible que el fisioterapeuta no se aleje del niño aunque esté realizando las actividades por sí solo, pudiendo ayudarlo en caso de necesidad.

Al igual que en el tratamiento en seco, en caso de aparecer fatiga se realizará un descanso o incluso se suspenderá el tratamiento activo de ese día.

- 1ª sesión - Respiración y ajuste mental al agua:
 - Se introducirá a los niños de forma paulatina al agua, pasando primero por la media carga y a continuación por la carga completa. El instructor estará junto al niño en todo momento, manteniendo el contacto.
 - En primer lugar se realizarán juegos para aprender a hacer burbujas en el agua y a tararear, sumergiendo sólo la boca y la nariz.
 - A continuación se salpicará agua para que se acostumbren.
 - Se realizarán juegos con pelota entre ellos, en la zona de media carga estando en bipedestación.
 - Se realizará deambulaciones de la mano del fisioterapeuta, en la media carga.
 - Una vez que sepan expulsar el aire y no tragar agua, además de estar acostumbrados a que les salpique el agua, se les sumergirá completamente durante 1-2 segundos, hasta ir alargando un poco el tiempo que se sumergen. El fisioterapeuta estará en contacto permanente con cada niño durante este ejercicio.
 - Una vez que pierdan el miedo, manteniendo el contacto con el fisioterapeuta, se les pondrá en supino, para que se acostumbren a tener los oídos bajo el agua.

- 2ª sesión – estabilidad escapular y pélvica, disociación de cinturas:
 - En la zona de media carga se realizarán alcances para colgar aros en perchas, se amontonará material de la piscina o se realizarán pases de pelota con otros niños. Dichas actividades se realizarán en bipedestación, posición de caballero y cuadrupedia. En primer lugar el fisioterapeuta debe estar en contacto con el niño, hasta disminuirlo paulatinamente.
 - Cuando se hayan controlado los ejercicios anteriores se complicará añadiendo a la actividad la existencia de turbulencias.
 - En la zona de media carga deben de mantener la posición de cuclillas con el agua en calma. Posteriormente se incorporarán turbulencias.

- 3ª sesión – control cefálico en el agua, estabilidad de tronco, flotabilidad en calma, rotación en el eje transversal y control de la respiración:
 - En la zona de carga total, los niños deben mantener la posición de supino. Deben acostumbrarse a flotar y controlar las rotaciones. En primer lugar se realizará con flotaciones y con la ayuda del fisioterapeuta. Posteriormente lo hará sólo con las flotaciones y finalmente sin ninguna asistencia.
 - Una vez que lo haya controlado podemos añadir turbulencias suaves con flotaciones y luego sin nada.
 - Partiendo desde la posición de supino, debe incorporarse para hacer burbujas con la boca. Primero con flotaciones y finalmente solo.

- 4ª sesión: rotaciones en el eje longitudinal, disociación de cinturas, propiocepción, estabilidad tronco y movilidad de cintura escapular:
 - En la zona de carga total, debe mantener posición en supino y girar sobre sí mismo hasta quedar en prono durante unos segundos.
 - Mantenerse en prono con agua en calma, durante unos segundos.
 - Mantener sedestación en el agua, primero con la ayuda del fisioterapeuta, luego con flotaciones y finalmente solo.
 - Sobre una colchoneta que flote, el niño deberá mantenerse en sedestación, con la ayuda del fisioterapeuta.
 - En la misma posición deberá hacer alcances para colgar aros en una percha, por ejemplo.
 - En la misma posición deberá hacer pases con un compañero, que realizará la misma actividad.

- 5ª sesión – estabilidad tronco, disociación cinturas, flotabilidad.
 - Desde supino debe realizar autopases hacia arriba de una pelota en la línea media.
 - En la misma posición debe pasar una pelota a otro niño que se encuentre enfrente (trabajo abdominal).
 - Colocando a los niños unos al lado de los otros, deben de pasarse un objeto realizando ligeras rotaciones controladas en el eje longitudinal. Inicialmente con la ayuda de los fisioterapeutas o las flotaciones.
 - Si lo controlan, añadimos turbulencias.
 - Mantener sedestación por si solos, controlando el empuje.

- 6ª sesión – transferencias de peso, trabajo respiratorio, estabilidad de tronco, disociación de cinturas y rotaciones.
 - Marcha en zona de media carga, insistiendo en las transferencias de peso.
 - En zona de carga total, los niños deben bucear para coger diferentes objetos hundidos (trabajar la profundidad y la distancia de forma paulatina)
 - Los niños deben llevar las rodillas al pecho, haciéndose una “bola” y controlar la respiración.
 - Posteriormente el fisioterapeuta lo empujará ligeramente hacia el fondo mientras el niño conserva la postura y aguanta la respiración.
 - Trabajar el equilibrio en calma en supino, sedestación y prono. Primero con ayuda del fisioterapeuta o de flotaciones y finalmente solos.
 - Partiendo de dichas posiciones deben realizar rotaciones en los diferentes ejes.

- 7ª sesión – rotaciones, disociación de cinturas, combinación de rotaciones, estabilidad escapular y estabilidad de tronco:
 - En la zona de carga total, partiendo de un escalón, deben dejarse caer hacia delante o de lado, y al final realizar una rotación en el eje longitudinal para meter a canasta, colgar un aro...
 - Desde la posición de supino mantienen posición por sí solos, deben realizar pases a sus compañeros o hacer concursos, realizando rotaciones en los diferentes ejes.
 - Realizar rotaciones de forma individual, habiendo turbulencias.

- 8ª sesión – trabajo respiratorio, estabilidad cinturas y estabilidad de tronco:
 - Buceo para coger objetos hundidos.
 - Hacerse una “bola” mientras el fisioterapeuta realiza empujes hacia el fondo de la piscina.
 - Trabajando en una colchoneta que flote, se realizan alcances o juegos con pelotas desde cuadrupedia, posición de caballero o de rodillas.
 - Se inicia el aprendizaje de la autopropulsión simple.

- 9ª sesión – estabilidad tronco y control de rotaciones:
 - Desde supino deben dejarse arrastrar por las turbulencias creadas por el fisioterapeuta que provoquen el arrastre del niño. Es importante controlarlo en todo momento. Se inicia con flotaciones y finalmente el niño debe de mantenerse solo.
 - Desde supino deben realizar pases con los demás niños, crear competiciones.etc.

- 10ª sesión – estabilidad de tronco, trabajo respiratorio y estabilidad de cinturas:
 - Desde supino, el niño debe de ir a tocarse los pies tanto en el eje transversal como en el eje sagital.
 - Mantener prono y realizar rotaciones en el eje longitudinal cuando el fisioterapeuta lo diga, crear algún juego con los compañeros.
 - Bucear para coger objetos.
 - Propulsión simple e inicio del movimiento de Halliwick.

- 11ª sesión – estabilidad de tronco y estabilidad de cinturas:
 - Estando sobre la colchoneta debe de realizar juegos con los compañeros para pasarse pelotas estando en bipedestación.
 - Realizar pases en las posiciones ya controladas sobre la colchoneta.
 - Bucear pasando por debajo de la colchoneta, de las piernas de los compañeros.etc.
 - Movimiento básico de Halliwick con fisioterapeuta al lado.

- 12ª sesión – disociación de cinturas, trabajo respiratorio y estabilidad de tronco.
 - Combinar rotaciones para tirar a canasta o realizar alguna otra actividad.
 - Estando en colchoneta, deben de mantener un isométrico de abdominales o trabajar oblicuos mientras realizan alguna actividad.
 - Estando en la colchoneta que flote, deben de deambular sobre ella sin caerse y tirar a canasta o meter gol cuando lleguen al final.
 - Movimiento básico de Halliwick siguiendo la voz del fisioterapeuta.

Después de cada sesión en el agua, se realizarán los estiramientos de la musculatura descrita en el tratamiento en seco.

Una vez que cada grupo haya finalizado sus semanas de intervención, se destinará un día para realizar las mediciones post-intervención de cada grupo. Dicha medición se realizará un día después de haber finalizado todo el programa de intervención tanto en un grupo como en el otro, una vez que haya terminado la intervención correspondiente.

6.2. Etapas de desarrollo:

	0-3 meses	3-6 meses	6-9 meses	9-12 meses	12-14 meses
1ª ETAPA: Redacción del proyecto y diseño del protocolo	XXX	XX			
2ª ETAPA: Permisos y comité		X			
3ª ETAPA: Recogida muestra y 1ª valoración			XXX	X	
4ª ETAPA: Tratamiento y recogida de datos				XXX	
5ª ETAPA: Análisis de datos				X	X
6ª ETAPA: Redacción de resultados y conclusiones					X

Tabla 6. Etapas de desarrollo del estudio. Cada X representa un mes.

6.3. Distribución de tareas de todo el equipo investigado:

La investigadora principal será la responsable de realizar todos los trámites necesarios con los diferentes centros y con los sujetos que participarán en el estudio, para poder desarrollar el estudio. Tendrá la responsabilidad de asegurarse de que los tutores legales de los pacientes firmen la HIP y el CI y de custodiar los documentos en los que se recojan los datos personales de los sujetos que participarán en el estudio.

Adjudicará un código a cada paciente y creará una base de datos a la que tendrá acceso el resto del equipo de investigación.

El analista, será el encargado de desarrollar la fase estadística del estudio y establecer cuáles son los resultados recogidos al finalizar. Será cegado, de forma que no conozca la identidad real de cada sujeto, y no sabrá a qué grupo de intervención pertenece cada uno. De este modo eliminamos posibles sesgos en el estudio.

El neurofisiólogo se encargará de controlar el consumo de corticoesteroides que debe llevar a cabo cada niño, del mismo modo controlará cuáles son las ortesis que debe llevar cada niño en caso de ser necesario.

4 de los fisioterapeutas (formados en Halliwick) se encargarán de realizar el tratamiento mediante dicho protocolo. Se asignará un fisioterapeuta por cada niño, de forma que todos los participantes en el estudio y que pertenezcan al grupo en el que se aplica el tratamiento en agua estén supervisados y acompañados en todo momento.

Los días que dicho grupo reciba tratamiento en seco, esos 4 fisioterapeutas se unirán a los otros 2 que forman parte del equipo, y que trabajan en sala.

Es decir, 2 fisioterapeutas se encargarán del tratamiento del grupo control y los otros 4 se encargarán de la intervención en el grupo intervención, de modo que todos aplicarán el tratamiento en seco.

Teniendo en cuenta este aspecto, antes de comenzar el estudio se realizará una sesión informativa entre los fisioterapeutas, de modo que todos apliquen los mismos criterios a la hora de realizar la intervención en seco.

El séptimo fisioterapeuta, tendrá la responsabilidad de realizar la primera medición de funcionalidad mediante la escala NSAA al inicio del estudio, y al final del mismo, tras haber aplicado el tratamiento correspondiente.

6.4. Lugar de realización del proyecto:

Con el fin de llevar a cabo el estudio adecuadamente, es preciso realizarlo en un espacio amplio, equipado con la maquinaria necesaria para los pacientes y una piscina en la que poder llevar a la práctica el protocolo de Halliwick.

Los documentos en los que se almacene la información confidencial, como son los datos personales de los pacientes, se encontrarán bajo llave en una sala destinada exclusivamente al trabajo en este estudio. También se guardará en dicha sala el equipo informático que contenga el programa IBM SPSS Statistics, necesario para el desarrollo de la investigación. De esta forma respetaremos la legislación vigente de la LOPD 15/1999.

Se ha solicitado permiso a la Fundación Instituto San José, situado en Madrid, que ha proporcionado las instalaciones necesarias para desarrollar el estudio.

Se solicitará el alquiler de los dispositivos necesarios de la marca ENRAF NONUIS IBERICA S.A.

La Fundación Instituto San José está situada en la calle Pinar de San José, 98, 28054 Madrid, España.

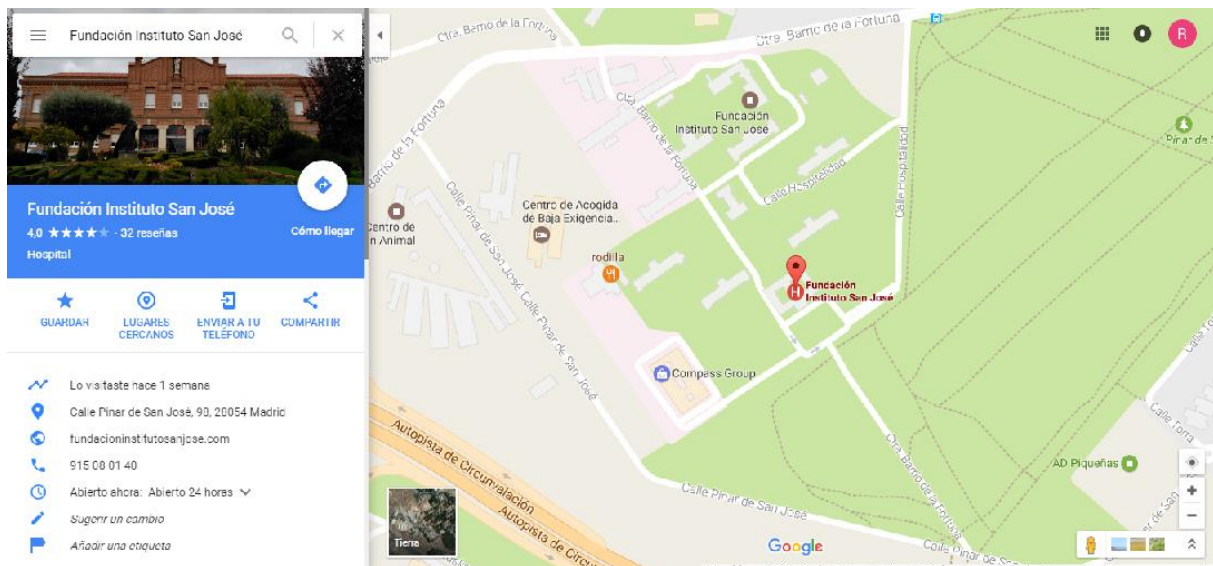


Figura 2. Ubicación de la Fundación Instituto San José.

Para el desarrollo del estudio será necesario el siguiente material: (Anexo 5)

- Camilla hidráulica de altura regulable.
- Escaleras y rampa.
- Tapiz rodante.
- Elíptica.
- Bicicleta estática.
- Infrarrojos.
- Onda corta.
- Crema para masaje.
- Material necesario para ejercicios (theraband, pelota y lastres).
- Fitball.
- Material de psicomotricidad en el agua y flotaciones.

Todas las instalaciones deben estar acondicionadas correctamente, con amplitud para realizar ejercicios y las valoraciones, además de las debidas medidas higiénicas, especialmente en la piscina.

La piscina tendrá acceso mediante escaleras y rampas, además de diferentes profundidades para facilitar ejercicios con distintas cargas.

7. Listado de referencias:

- (1) Lott D, Forbes S, Mathur S, Germain S, Senesac CR, Sweeney L, et al. Assessment of intramuscular lipid and metabolites of the lower leg using magnetic resonance spectroscopy in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Clin. Microbiol. Newsl.* 2014;24:574–582.
- (2) Helderman-van den Enden, A T J M, Madan K, Breuning MH, van der Hout, A H, Bakker E, de Die-Smulders, C E M, et al. An urgent need for a change in policy revealed by a study on prenatal testing for Duchenne muscular dystrophy. *Eur. J. Hum. Genet.* 2013 Jan;21(1):21-26.
- (3) Willcocks RJ, Rooney WD, Triplett WT, Forbes SC, Lott DJ, Senesac CR, et al. Multicenter prospective longitudinal study of magnetic resonance biomarkers in a large duchenne muscular dystrophy cohort. *Ann. Neurol.* 2016 Apr;79(4):535-547.
- (4) Codrea TA, Pop NH. The role of physical therapy in the preservation of motor skills in Becker’s muscular dystrophy – a case study. *Palestrica mileniului III* 2012;13(3):272-275.
- (5) Herencia ligada al sexo. 2015; Available at: http://www.profesorenlinea.cl/Ciencias/Herencia_ligada_sex.html. Accessed 14/04, 2017.
- (6) Call JA, Warren GL, Verma M, Lowe DA. Acute failure of action potential conduction in mdx muscle reveals new mechanism of contraction-induced force loss. *J.Physiol.* 2013 Aug;591(15):3765-3776.
- (7) Carvalho EV, Hukuda ME, Escorcio R, Voos MC, Caromano FA. Development and Reliability of the Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy, Gait Domain: A Pilot Study. *Physiother Res Int* 2015;20(3):135-146.
- (8) Glanzman AM, Flickinger Jm, Dholakia KH, Bönnemann CG, Finkel RS. Serial casting for the management of ankle contracture in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Phys Ther* 2011;23(3):275-279.
- (9) Downie PA. *Neurología para fisioterapeutas*. 4ª ed.; 1989.
- (10) Klingler W, Jurkat-Rott K, Lehmann-Horn F, Schleip R. The role of fibrosis in Duchenne muscular dystrophy. *Acta Myol* 2012 Dec;31(3):184-195.

- (11) Vohra RS, Lott D, Mathur S, Senesac C, Deol J, Germain S, et al. Magnetic Resonance Assessment of Hypertrophic and Pseudo-Hypertrophic Changes in Lower Leg Muscles of Boys with Duchenne Muscular Dystrophy and Their Relationship to Functional Measurements. *PLoS One* 2015;10.1371/journal.pone.0128915.
- (12) Forbes SC, Willcocks RJ, Triplett WT, Rooney WD, Lott DJ, Wang D-, et al. Magnetic resonance imaging and spectroscopy assessment of lower extremity skeletal muscles in boys with Duchenne muscular dystrophy: a multicenter cross sectional study. *PloS one* 2014;9(9):e106435.
- (13) Mercuri E, Coratti G, Messina S, Ricotti V, Baranello G, D'Amico A. Revised North Star Ambulatory Assessment for Young Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *PLoS One* 2016 Aug 1,;11(8):e0160195.
- (14) Yves Xhardez. *Vademécum de kinesioterapia y de reeducación funcional*. 4ª ed.; 1993.
- (15) Campistol J. *Neurología para pediatras*. : Editorial médica Panamericana; 2011.
- (16) Vry J, Schubert IJ, Semler O, Verena Haug V, Schönau E, Kirschner J. Whole-body vibration training in children with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Eur. J. Paediatr. Neurol.* 2014;18(2):140-149.
- (17) Mazzone E, Vasco G, Sormani MP, Torrente Y, Berardinelli A, Messina S, et al. Functional changes in Duchenne muscular dystrophy: A 12-month longitudinal cohort study. *Neurol Genet* 2011;3:250-256.
- (18) Ricotti V, Ridout DA, Pane M, Main M, Mayhew A, Mercuri E, et al. The North Star Ambulatory Assessment in Duchenne muscular dystrophy: considerations for the design of clinical trials. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2016 Feb;87(2):149-155.
- (19) Pane M, Fanelli L, Mazzone ES, Olivieri G, D'Amico A, Messina S. Benefits of glucocorticoids in non-ambulant boys/men with Duchenne muscular dystrophy: A multicentric longitudinal study using the Performance of Upper Limb test. *J Neuromuscul Dis* 2015;44(1):749-753.
- (20) Montes J, Blumenschine M, Dunaway S, Alter AS, Engelstad K, Rao AK, et al. Weakness and Fatigue in Diverse Neuromuscular Diseases. *J Child Neurol* 2013 Oct;28(10):1277-1283.
- (21) Martini J, Voos MC, Hukuda ME, Resende MBD, Caromano FA. Compensatory movements during functional activities in ambulatory children with Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr* 2014 Jan 1,;72(1):5-11.

- (22) Bartels B, Takken T, Blank AC, van Moorsel H, van der Pol, W Ludo, de Groot JF. Cardiopulmonary Exercise Testing in Children and Adolescents With Dystrophinopathies: A Pilot Study. *Pediatr Phys Ther* 2015;27(3):227-234.
- (23) Alemdaroğlu I, Karaduman A, Yilmaz ÖT, Topaloğlu H. Different types of upper extremity exercise training in Duchenne muscular dystrophy: Effects on functional performance, strength, endurance, and ambulation. *Muscle Nerve* 2015 May;51(5):697-705.
- (24) de Valle KL, Davidson ZE, Kennedy RA, Ryan MM, Carroll KM. Physical activity and the use of standard and complementary therapies in Duchenne and Becker muscular dystrophies. *J Pediatr Rehabil Med* 2016;9(1):55.
- (25) Senesac CR, Lott DJ, Forbes SC, Mathur S, Arpan I, Senesac ES, et al. Longitudinal Evaluation of Muscle Composition Using Magnetic Resonance in 4 Boys With Duchenne Muscular Dystrophy: Case Series. *Phys Ther Res* 2015 Jul;95(7):978-988.
- (26) Simon VA, Dutra MB, Simon M, Zanoteli E, Conti U. Duchenne muscular dystrophy: Quality of life among 95 patients evaluated using the Life Satisfaction Index for Adolescents. *Arq Neuropsiquiatr* 2015 Jul 23;157(13):19-22.
- (27) Mayhew AG, Cano SJ, Scott E, Eagle M, Bushby K, Manzur A, et al. Detecting meaningful change using the North Star Ambulatory Assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 2013 Nov;55(11):1046-1052.
- (28) Uzark K, Eileen King E, Cripe L, Spicer R, Jackie Sage J, Kinnett K, et al. Health-related quality of life in children and adolescents with cerebral palsy. *Zdr Varst* 2012;130(6):e1566.
- (29) Janssen M, Hendriks J, Geurts A, de Groot I. Variables associated with upper extremity function in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Neurol* 2016 Sep;263(9):1810-1818.
- (30) Bendixen RM, Lott DJ, Senesac C, Mathur S, Vandenborne K. Participation in daily life activities and its relationship to strength and functional measures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Disabil Rehabil* 2014 Oct;36(22):1918-1923.
- (31) Rodríguez Martín JM. *Electroterapia en fisioterapia*. 2ª ed.: Panamericana; 2004.
- (32) Jansen M, Alfen N, Geurts ACH, Groot IJM. Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial "no use is disuse". *Neurorehabil Neural Repair* 2013;27(9):816-827.
- (33) Cano de la Cuerda, R. *Neurorrehabilitación: Métodos específicos de valoración y tratamiento*. : Editorial Médica Panamericana; 2012.

- (34) Sršen K, Vidmar G, Piki M, Vrečar I, Burja C, Krušec K. Content validity and inter-rater reliability of the Halliwick-concept-based instrument 'Swimming with Independent Measure'. *Int J Rehabil Res* 2012 Jun;35(2):116-123.
- (35) Tirosh R, Katz-Leurer M, Getz M. Halliwick-Based Aquatic Assessments : Reliability and Validity. *International Journal of Aquatic Research and Education* 2008 Aug 1,;224-236.
- (36) Gresswell A. The Halliwick Concept: An Approach to Teaching Swimming. *Palaestra* 2015 Jan 1,;29(1):27-31.
- (37) Scott E, Eagle M, Mayhew A, Freeman J, Main M, Sheehan J, et al. Development of a Functional Assessment Scale for Ambulatory Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *Physiother Res Int* 2012 Jun;17(2):101-109.
- (38) Mazzone ES, Pane M, Sormani MP, Scalise R, Berardinelli A, Messina S, et al. 24 Month Longitudinal Data in Ambulant Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *PLoS One* 2013 Jan 1,;8(1):e52512.
- (39) Pane M, Mazzone ES, Sivo S, Sormani MP, Messina S, D'Amico A, et al. Long term natural history data in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy: 36-month changes. *PloS one* 2014;9(10):e108205.
- (40) Mayhew A, Cano S, Scott E, Eagle M, Bushby K, Muntoni F. Moving towards meaningful measurement: Rasch analysis of the North Star Ambulatory Assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 2011 Jun;53(6):535-542.
- (41) Davidson ZE, Ryan MM, Kornberg AJ, Walker KZ, Truby H. Strong Correlation Between the 6-Minute Walk Test and Accelerometry Functional Outcomes in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy. *J Child Neurol* 2015 Mar;30(3):357-363.
- (42) Güeita Rodríguez J. *Terapia acuática*. ELSEVIER ed. ES: Elsevier Health Science; 2015.
- (43) López Paños R. *El protocolo Halliwick*. 2017 17 marzo.
- (44) Mortimer R, Privopoulos M, Kumar S. The effectiveness of hydrotherapy in the treatment of social and behavioral aspects of children with autism spectrum disorders: a systematic review. *J Multidiscip Healthc* 2014;7:93-104.
- (45) Tripp F, Krakow K. Effects of an aquatic therapy approach (Halliwick-Therapy) on functional mobility in subacute stroke patients: a randomized controlled trial. *Clin Rehabil* 2014 May;28(5):432-439.

REFERENCIAS DE IMÁGENES DE ANEXOS:

- (46) Nueva Manumed Standard 2 secciones. Available at: <http://www.enraf.es/productos/nueva-manumed-standard-2-secciones/>. Accessed 14/04, 2017.
- (47) Escalera y Rampa de Cuatro Peldaños. Available at: <http://www.enraf.es/productos/escalera-y-rampa-de-cuatro-peldaños/>. Accessed 14/04, 2017.
- (48) EN-Motion. Available at: <http://www.enraf.es/productos/en-motion/>. Accessed 14/04, 2017.
- (49) Bicicleta Elíptica M-8530. Available at: <http://www.enraf.es/productos/bicicleta-eliptica-m-8530/>. Accessed 14/04, 2017.
- (50) Bicicleta Enraf-Nonius 970. Available at: <http://www.enraf.es/productos/monark-970/>. Accessed 14/04, 2017.
- (51) Lámpara Infrarrojos. Available at: <http://www.enraf.es/productos/lampara-infrarrojos/>. Accessed 14/04, 2017.
- (52) Curapuls 970. Available at: <http://www.enraf.es/productos/curapuls-970/>. Accessed 14/04, 2017.
- (53) Lastres Available at: <https://www.fisiomarket.com/2204-Lastres-tobilleros-de-0-5-kilos-2-unidades.html>. Accessed 14/04, 2017.
- (54) Theraband. 2015; Available at: <http://www.fisioequiposcolombia.com/productos/theraband-x-rollo/>. Accessed 14/04, 2017.
- (55) Pelota Available at: <https://www.amazon.es/lacrosse-movilidad-rehabilitaci%C3%B3n-CrossFit-fisioterapia/dp/B00P9J2T10>. Accessed 14/04, 2017.
- (56) Morera A. Fitball. 2016; Available at: <http://inlifefit.com/material-de-entrenamiento-funcional-ii-fitball-y-bosu/>. Accessed 14/04, 2017.
- (57) Tarrés S. Psicomotricidad. 2012; Available at: <http://www.mamapsicologainfantil.com/psicomotricidad-fina-15-actividades/>. Accessed 14/04, 2017.

(58) Flotaciones. Available at: <http://market.aprendum.com/fisioterapia-acuatica/>. Accessed 14/04, 2017.

(59) Aros Available at: <http://www.nadador.es/producto-detalle/25/juego-5-anillas-buceo-flexibles>. Accessed 14/04, 2017.

(60) Piscina Fundación Instituto San José. 2009; Available at: <http://perso.wanadoo.es/m917158471/clientes.html>. Accessed 14/04, 2017.

8. Anexos:

Anexo 1: Escala NSAA

Actividad	2	1	0
Ponerse de pie	Se mantiene erguido, quieto y simétrico sin compensar (con talons en el suelo y las piernas en posición neutra) durante al menos 3 segundos.	Se mantiene quieto pero alguna compensación (por ejemplo con los dedos de los pies o con las piernas abducidas) durante al menos 3 segundos	No puede mantenerse en bipedestación quieto o de forma independiente, necesita apoyo (aunque sea mínimo)
Andar 10 metros	Camina con el patrón de marcha talón-dedos	Camina de puntillas de forma habitual o continua, incapaz de realizar el patrón talón-dedos	Pérdida de marcha independiente- puede que se use KAFOs o se deambulen distancias cortas con ayuda
Ponerse de pie partiendo desde sedestación en una silla	Manteniendo los brazos cruzados. Posición de partida con 90° en caderas y rodillas, pies en el suelo o en una caja.	Con ayuda de los muslos, empujando la silla o con tendencia a girarse	Incapaz

Subir un escalón con la pierna derecha	Afronta el paso, sin necesitar ayuda	Sube de lado o necesita apoyo	Incapaz
Subir un escalón con la pierna izquierda	Afronta el paso, sin necesitar ayuda	Sube de lado o necesita apoyo	Incapaz
Llegar a sentarse	Parte desde supino, puede ayudarse de una mano	Se autoayuda (por ejemplo tirando de las piernas, ayudando la cabeza con las manos o fija la cabeza en el suelo)	Incapaz
Correr	Ambos pies sin pisar el suelo (no hay fase de doble apoyo durante la carrera)	“Trote de Duchenne”	Incapaz
Saltar	Con los dos pies a la vez, levantarlos del suelo de forma simultánea	Un pie detrás de otro (skipping)	Incapaz
Hacer apoyo monopodal con pie derecho	Capaz de aguantar de forma relajada (sin fijar) durante 3 segundos	Mantiene la posición pero momentáneamente o necesita mucha fijación (por ejemplo, rodillas muy aducidad)	Incapaz
Hacer apoyo monopodal con pie izquierdo	Capaz de aguantar de forma relajada (sin fijar) durante 3 segundos	Mantiene la posición pero momentáneamente o necesita mucha fijación (por ejemplo, rodillas muy aducidos)	Incapaz

Bajar un escalón con el pie derecho	De frente, bajando y controlando con la pierna que soporta el peso. No necesita ayuda	De lado, saltando o necesitando ayuda	Incapaz
Bajar un escalón con el pie izquierdo	De frente, bajando y controlando con la pierna que soporta el peso. No necesita ayuda	De lado, saltando o necesitando ayuda	Incapaz
Bipedestación en los talones	Ambos pies a la vez, claramente sobre los talones (es aceptable que realice unos pocos pasos para mantener el equilibrio) durante 3 segundos	Hace flexión de cadera y sólo levanta el antepié	Incapaz
Levantarse del suelo	Desde supino y no hay evidencia de que realice la maniobra de Gowers	Realiza maniobra de Gowers	Es incapaz de realizarlo o necesita un apoyo externo
Levantar la cabeza	En supino, la cabeza debe de estar elevada y mantenerse en la línea media. La barbilla se mueve hacia el pecho.	La cabeza está levantada pero con inclinación o no hay flexión de cuello	Incapaz

Saltar sólo con el pie derecho	Mantiene el antepié y el talón lejos del suelo	No termina de despegar el pie del suelo o necesita apoyo	Incapaz
Saltar sólo con el pie izquierdo	Mantiene el antepié y el talón lejos del suelo	No termina de despegar el pie del suelo o necesita apoyo	Incapaz

Anexo 2: Solicitud al Comité Ético de Investigación Clínica

Solicitante:

D. / Dña. Raquel Romero Merchán, en calidad de responsable del proyecto a proponer.

Teléfono: 616-062-799

Correo electrónico: ra.ro.mer.95@gmail.com

Expone:

Que desea llegar a cabo el estudio

Título: *Influencia en la mejora de calidad de vida del protocolo de Halliwick frente a la terapia convencional en niños con distrofia muscular de Duchenne y Becker.*

El estudio se realizará tal y como se ha planteado, acatando las normas éticas aceptadas internacionalmente, respetando la normativa legal aplicable y las recomendaciones pautadas de Buena Práctica Clínica (CPMP/ICH/135/95).

Por lo expuesto:

Solicita sea evaluado por el Comité Ético de Investigación del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

Madrid, a 6 de Junio de 2017.

Fdo: D. / Dña. Raquel Romero Merchán

Anexo 3: Hoja de información al paciente y consentimiento informado

HOJA DE INFORMACIÓN AL PACIENTE:

TÍTULO DEL ESTUDIO:

Influencia en la mejora de calidad de vida del protocolo de Halliwick frente a la terapia convencional en niños con distrofia muscular de Duchenne y Becker.

INVESTIGADOR PRINCIPAL:

Raquel Romero Merchán

CENTRO:

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

INTRODUCCIÓN:

Nos dirigimos a usted para informarle sobre el desarrollo del estudio clínico en el que se le propone participar. Dicho estudio ha sido aprobado por el Comité de Ética del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, de acuerdo a la legislación vigente, y han sido respetados los principios enunciados en la declaración de Helsinki y las normas de buena práctica clínica.

Nuestra intención es que usted reciba la información correcta y suficiente para que pueda valorar y juzgar si desea acceder a participar en este estudio. Para ello debe leer esta hoja informativa con atención y el equipo que interviene en el estudio le aclarará las dudas que puedan surgirle, una vez se haya desarrollado la explicación. Puede realizar consultas si lo considera conveniente.

Su participación es voluntaria y en cualquier momento podrá retirar el consentimiento sin que esto influya en la relación fisioterapeuta-paciente, ni se altere su tratamiento. En caso de anular el consentimiento para participar en el estudio, no se añadirá ninguna información será añadida a la base de datos y puede exigir la destrucción de todas las muestras identificables realizadas con anterioridad.

Le recordamos que por imperativo legal es necesario que firme usted el consentimiento informado para que se pueda aplicar dicho procedimiento. Al tratarse de sujetos menores de edad, los documentos deben firmarlos el/los tutor/es legal/es.

FUNDAMENTO:

Este estudio está promovido por la investigadora principal. Nuestra intención es comparar los datos obtenidos antes y después de aplicar dos tratamientos diferentes, con el objetivo de valorar la influencia del protocolo de Halliwick en la calidad de vida de los niños con distrofia muscular de Duchenne o de Becker. Para ello van a aplicarse dos protocolos de tratamiento, uno de tratamiento habitual en seco y otro de esa misma intervención junto con la aplicación del protocolo de Halliwick en agua.

La pertenencia de los individuos a cada grupo se realizará mediante el azar.

Usted se compromete a no informar al evaluador sobre el grupo al que pertenece.

OTRAS INFORMACIONES RELEVANTES:

La aparición de información relevante durante el transcurso del estudio se le comunicará tan pronto como sea posible.

Usted tiene derecho a conocer el tratamiento que va a recibir y las posibles complicaciones que puedan surgir durante su aplicación.

En este documento se le informa acerca del procedimiento que va a recibir, si se le presentan dudas hágaselo saber a quiera de los miembros del equipo que participa en el estudio.

Debido a la minoría de edad de los sujetos que participan en el estudio, la persona responsable del menor debe firmar el consentimiento informado.

INFORMACIÓN SOBRE EL ESTUDIO:

El objetivo de este estudio es demostrar los beneficios que aporta la inclusión del protocolo del Halliwick en el tratamiento convencional de la distrofia muscular de Duchenne o Becker.

La duración de este estudio será de 4 semanas.

Se realizarán dos mediciones, una al comienzo del estudio y otro a las 4 semanas.

La variable que se evaluará es la escala NSAA.

Se busca hallar las diferencias significativas en cuanto a la puntuación de estas variables dependiendo de la técnica utilizada para poder modificar el tratamiento que se aplica habitualmente y así poder obtener mejores resultados en futuros tratamientos de la distrofia muscular de Duchenne o de Becker.

Dichas mediciones las realizará un fisioterapeuta pediátrico especializado en distrofias musculares mediante la escala funcional NSAA. En la escala mencionada se evaluarán actividades que se realizan en la vida cotidiana y que tienen un papel importante en el perfil

del paciente que se describirá más adelante. Cada medición durará entre 10 y 20 minutos. En función del grupo al que se le asigne de manera aleatoria, recibirá el tratamiento convencional o dicho tratamiento junto con el protocolo de Halliwick.

Tratamiento habitual:

- Masoterapia.
- Termoterapia superficial y profunda.
- Cinesiterapia.
- Ejercicios respiratorios.
- Ergonomía postural.
- Actividad física.
- Estiramientos.

Tratamiento habitual + protocolo de Halliwick: además de lo descrito:

- Trabajo de estabilidad de cinturas y de tronco.
- Trabajo respiratorio.
- Control de rotaciones.
- Disociación de cinturas.
- Trabajo del equilibrio.
- Capacidad de flotar y hundirse.
- Trabajo de extremidades.

Todos los participantes en el estudio deben acudir diariamente a la Fundación Instituto San José de manera independiente el tratamiento que esté recibiendo.

El tiempo empleado en cada sesión será entre 45-75 minutos, dependiendo del grupo al que pertenezca.

Debe saber que el riesgo de lesión en este estudio es mínimo, pero existe.

Podrá participar en el estudio si cumple los siguientes criterios de inclusión:

- Varones. (1,2)
- Entre 4 y 12 años. (1,8,9,12)
- Diagnóstico médico de DMD O DMB.
- Consumo de corticoides ya sea diariamente o de forma intermitente, desde hace al menos 3 meses. (1,8,15, 26-28)
- Capacidad de recorrer al menos 330 metros en 6 minutos. (38)
- Capacidad de levantarse del suelo en 10 segundos o menos. (38)
- Capacidad de caminar 10 metros en 7 segundos o menos.(38)

No podrá participar en el estudio si cumple alguno de los criterios de exclusión:

- Afectación cognitiva grave. (15)
- Incapacidad de deambular. (1,9)
- Procesos infecciosos activos (incluyendo los respiratorios).
- Tumores.
- Insuficiencia cardiorrespiratoria grave.
- Capacidad vital menor de 1.500ml. (42)
- Existencia de contraindicaciones propias de la terapia acuática.
- Cirugías en el último año.
- Fracturas en el último año.
- Incontinencia urinaria o fecal. (9)
- Existencia de contraindicaciones para las técnicas de electroterapia.

Durante la intervención existen ciertos riesgos, que en la medida de lo posible se evitarán:

- Quemaduras de la piel.
- Fatiga.
- Molestia muscular.

Si le surge alguna duda, comuníquelo a cualquiera de los miembros del equipo que compone el estudio.

Gracias por su colaboración.

CONSENTIMIENTO INFORMADO:

TÍTULO DEL ESTUDIO:

Influencia en la mejora de calidad de vida del protocolo de Halliwick frente a la terapia convencional en niños con distrofia muscular de Duchenne y Becker.

SUJETO:

D/Dña.: _____ con DNI _____

Certifico haber leído la hoja de información al paciente que se me ha entregado personalmente y que he tenido la oportunidad de preguntar todas las dudas que me han surgido, habiendo sido respondidas de forma comprensible y adecuada gracias al equipo de investigación del estudio.

Declaro cumplir los requisitos de inclusión y no presentar ninguna de las características de exclusión, los cuales han sido descritos en este documento.

Declaro haber facilitado de manera verdadera y leal los datos a cerca de mi estado físico y de salud, que pudieran afectar a los procedimientos que me van a ser realizados.

Se me ha asegurado la confidencialidad de mis datos.

El consentimiento lo cedo de forma voluntaria, siendo consciente de que soy libre para retirarme del estudio en cualquier fase, por la razón que se considere oportuna, sin repercutir en mi futuro tratamiento fisioterapéutico.

Nombre:

Nombre:

Apellidos:

Apellidos:

Fecha:

Fecha:

Firma del paciente:

Firma del investigador principal:

CANCELACION DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO

En caso de que decida retirar el consentimiento de su participación en este estudio, no se incluirá ningún dato nuevo a la base de datos del mismo. Sin embargo, salvo que usted comunique la oposición para ello, el investigador podrá seguir utilizando los datos que hayan sido recogidos con anterioridad.

En caso de necesitar otra información, o tener alguna duda sobre el procedimiento del estudio, comuníquese a cualquier miembro del equipo de investigación.

Nombre:

Apellidos:

Fecha:

Firma del paciente:

Nombre:

Apellidos:

Fecha:

Firma del investigador principal:

CONFIDENCIALIDAD

Cumpliendo la Ley Orgánica 15/1999 de Protección de Datos de carácter personal, todos los datos con información personal que se han recopilado para el desarrollo del estudio, se encuentran guardados bajo llave, siendo la única persona autorizada a acceder a ellos la investigadora principal.

A pesar de facilitar sus datos, tiene derecho a su acceso, rectificación y cancelación de acceso por parte del estudio en cualquier momento.

En caso de mostrar los datos a otras personas se realizaría según la Normativa y el R.D. 994/99.

Los datos recogidos que sirvan durante el estudio al resto del equipo, se habrán recopilado bajo el código asignado a cada participante del mismo.

En caso de necesidad contacte con la investigadora principal del estudio.

Anexo 4: hoja de recogida de datos.

HOJA DE RECOGIDA DE DATOS

Identificación del paciente:

Datos personales del paciente:

Apellidos:

Nombre:

Sexo:

Fecha de nacimiento:

DNI:

Dirección:

Teléfono de contacto:

Toma de esteroides: Diaria / Intermitente

Distrofia muscular de Duchenne / Distrofia muscular de Becker

Datos personales del tutor/a legal:

Apellidos:

Nombre:

Sexo:

Fecha de nacimiento:

DNI:

Dirección:

Teléfono de contacto:

PRIMERA VALORACION:

- Puntuación NSAA:

- Observaciones:

ULTIMA VALORACION:

- Puntuación NSAA:

- Observaciones:

Anexo 5: Material empleado en el estudio

- Camilla hidráulica de altura regulable: Nueva Manumed Standard 2 secciones



(46)

- Escaleras y rampa: Escalera y rampa de 4 peldaños.



Enraf Nonius Ibérica s.a

(47)

- Tapiz rodante.



(48)

- Bicicleta Elíptica M-8530.



(49)

- Bicicleta estática: Bicicleta Enraf-Nonius 970.



(50)

- Infrarrojos: INFRA-2000.



(51)

- Onda corta: Curapuls 970



(52)

- Material necesario para ejercicios (theraband, pelota y lastres):



(53)



(54)



(55)

- Fitball



(56)

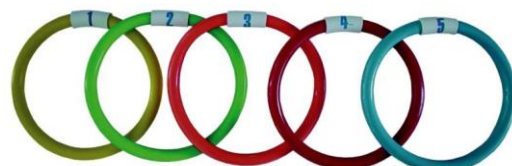
- Material de psicomotricidad en el agua:



(57)



(58)



(59)

- Piscina destinada al tratamiento:



(60)