



UNIVERSIDAD DE LA FRONTERA

FACULTAD DE MEDICINA

CARRERA DE KINESIOLOGIA

Efectividad de la Hidroterapia como tratamiento para mejorar la función motora en niños entre 6 y 18 años con Distrofia Muscular de Duchenne de la IX Región de la Araucanía en el año 2011.

Tesis para optar al grado de

Licenciado en Kinesiología

Autores:

Camila Fernández Medina.

Camila Figueroa Fuentes.

Temuco, Enero de 2010



UNIVERSIDAD DE LA FRONTERA

FACULTAD DE MEDICINA

CARRERA DE KINESIOLOGIA

Efectividad de la Hidroterapia como tratamiento para mejorar la función motora en niños entre 6 y 18 años con Distrofia Muscular de Duchenne de la IX Región de la Araucanía en el año 2011.

Tesis para optar al grado de
Licenciado en Kinesiología

Autores:

Camila Fernández Medina.

Camila Figueroa Fuentes.

Profesor Guía:

Cecilia Sabelle Garcés.

Temuco, Enero de 2010

RESUMEN

Introducción: La DMD es una patología neuromuscular prevalente. Estudios demuestran que la rehabilitación enlentece su progresión, la terapia física ha demostrado beneficios, pero la evidencia en hidroterapia es insuficiente por lo que se ha propuesto este estudio para contribuir en la rehabilitación de estos pacientes.

Objetivo: Determinar la efectividad de la Hidroterapia como tratamiento para mejorar la función motora en niños entre 6 y 8 años con DMD de la IX Región de la Araucanía en el año 2011.

Diseño del estudio: Ensayo Clínico Controlado Aleatorizado con enmascaramiento simple.

Método: El grupo experimental será sometido a sesiones de hidroterapia y ejercicio terapéutico como terapia de base y el grupo control con ejercicio terapéutico. Ambos recibirán 32 sesiones, 2 veces por semana.

Evaluaciones: Al inicio, luego de 16 y 32 sesiones. Los instrumentos de medición utilizados serán Medida de Función Motriz (MFM), Swinyard, Goniómetro y Test de Fuerza muscular manual (TMM).

Conclusión: Valorar la efectividad de la hidroterapia como terapia para mejorar la función motora en niños con DMD, además será útil para generar evidencia científica ampliando el campo del área de Neurokinesiología.

Palabras claves: Enfermedades Neuromusculares, Distrofia muscular de Duchenne, Hidroterapia, Hidrocinesiterapia.

AGRADECIMIENTOS

Gracias a Dios por permitirnos llegar hasta este momento tan importante y lograr otra meta más en nuestra carrera.

Gracias a nuestra familia por su cariño, comprensión y apoyo sin condiciones ni medida. Gracias por guiarnos sobre el camino de la educación. Sabemos que contamos con cada uno de ustedes siempre.

Gracias a nuestros amigos por hacer mejor el tiempo universitario y por su apoyo incondicional en nuestras arduas noches de trabajo en nuestra tesis.

Gracias a nuestra profesora guía Kinesiólogo Cecilia Sabelle porque sus consejos, paciencia y opiniones sirvieron para que nos sintamos satisfechas del trabajo que realizamos.

Gracias a nuestra directora de carrera Kinesiólogo Arlette Doussoulin por su ayuda en nuestro desarrollo profesional durante nuestra carrera.

ÍNDICE

PORTADA	1
RESUMEN	3
AGRADECIMIENTOS	4
ÍNDICE	5
LISTADO DE TABLAS	10
LISTADO DE FIGURAS	11
LISTADO DE ANEXOS	13
CAPÍTULO I: INTRODUCCIÓN	
1.1 Introducción	14
1.2 Pregunta de Investigación	16
1.3 Objetivos de Estudio	16
1.3.1 Objetivo General	16
1.3.2 Objetivos Específicos	16
1.4 Hipótesis	17
1.5 Revisión de la Literatura	17
1.5.1 Estrategias de búsqueda	17
1.5.2 Resultados de la búsqueda	18
1.5.3 Sesgo de información	20

1.5.4 Análisis crítico de la literatura	21
1.5.5 Conclusión de la revisión	33
1.6 Justificación del Estudio	34
1.7 Definición de Términos	38
CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO	
2.1 ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES	
2.1.1 Definición	40
2.1.2 Causas	40
2.1.3 Clasificación enfermedades neuromusculares	42
2.2 DISTROFIAS MUSCULARES	
2.2.1 Definición	45
2.2.2 Clasificación	46
2.3 DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE	
2.3.1 Definición	49
2.3.2 Antecedentes históricos	51
2.3.3 Epidemiología	52
2.3.4 Etiología	56
2.3.5 Fisiopatología	57
2.3.6 Diagnóstico	61

2.3.7 Diagnóstico diferencial	63
2.3.8 Aspectos clínicos	64
2.3.9 Tratamiento	66
2.3.10 Pronóstico	71
2.4 HIDROTERAPIA	
2.4.1 Definición	72
2.4.2 Principios mecánicos del agua	74
2.4.3 Efectos sistémicos	77
2.4.4 Principios térmicos	84
2.4.5 Efectos fisiológicos	85
2.4.6 Indicaciones y contraindicaciones	90
2.4.7 Técnicas hidroterápicas	92
2.5 HIDROCINESITERAPIA	
2.5.1 Definición	103
2.5.2 Técnicas	104
2.5.3 Consideraciones del tratamiento	108
CAPÍTULO III: DISEÑO DE INVESTIGACIÓN	
3.1 Justificación del diseño	110
3.2 Descripción del lugar de estudio	111

3.3 Población de estudio	112
3.4 Criterios de elegibilidad	113
3.5 Método de ingreso al estudio/reclutamiento	114
3.6 Flujograma	115
3.7 Aleatorización	116
3.8 Enmascaramiento	117
3.9 Descripción de la maniobra	117
3.10 Terapia concomitante	128
3.11 Contaminación	145
3.12 Variables	146
3.13 Mediciones	151
 CAPITULO IV: PROPUESTA DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO Y CONSIDERACIONES ÉTICAS	
4.1 Tamaño muestral	161
4.2 Manejo de datos y plan de análisis	161
4.3 Principio de intención a tratar	163
4.4 Aspectos éticos	164
 CAPITULO V: ADMINISTRACION	
5.1 Administración	167

5.2 Presupuesto	169
5.3 Cronograma	170
5.4 Carta Gantt	173
CONCLUSION	174
BIBLIOGRAFÍA CITADA	175
ANEXOS	181

LISTADO DE TABLAS

	Pág.
Tabla 1. Clasificación de las Enfermedades Neuromusculares	42
Tabla 2. Grados de actividad funcional en Distrofia Muscular de Duchenne.	51
Tabla 3. Pacientes con distrofias musculares atendidos en el Instituto de Rehabilitación de Santiago.	54
Tabla 4. Pacientes con DMD atendidos en el Instituto Teletón	55
Tabla 5. Características clínicas de los pacientes con DMD.	65
Tabla 6. Efectos fisiológicos del agua según su temperatura.	73
Tabla 7. Porcentaje de peso del cuerpo según nivel de inmersión.	76
Tabla 8. Resumen variables estudio y su respectiva medición.	150
Tabla 9. Escala Fuerza Muscular de Robert Lovett, M.D./ Kendall.	153
Tabla 10. Grados de actividad funcional en DMD (SWINYARD).	154
Tabla 11. Presupuesto.	169
Tabla 12. Remuneración del personal.	169
Tabla 13. Presupuesto total.	170

LISTADO DE FIGURAS

	Pág.
Figura 1. Esquema de la ubicación de la distrofina.	57
Figura 2. Esquema del gen de la distrofina.	58
Figura 3. Esquema del complejo Distrofina-Glicoproteínas.	59
Figura 4. Corte histológico tejido muscular de un paciente con DMD.	60
Figura 5. Esquema proceso de daño-regeneración característico de la DMD.	61
Figura 6. Aspectos clínicos en pacientes con DMD.	66
Figura 7. Esquema componentes molécula de agua.	74
Figura 8. Flujograma del estudio.	115
Figura 9. Ejercicio regalajación flotando boca arriba.	119
Figura 10. Ejercicios movimientos flotando boca arriba.	120
Figura 11. Ejercicio levantarse desde posición sentado.	121
Figura 12. Ejercicio movimiento específico de rodilla.	121
Figura 13. Ejercicio movimiento completo de la pierna.	122
Figura 14. Ejercicio de pie usando un balón.	123
Figura 15. Ejercicio usando una botella de plástico.	124

Figura 16. Ejercicio con palos de escoba.	125
Figura 17. Ejercicios con flotador.	125
Figura 18. Ejercicio reeducación de la marcha con ayuda desde atrás.	126
Figura 19. Ejercicio reeducación de la marcha con ayuda desde delante.	127
Figura 20. Ejercicio reeducación de la marcha desde atrás con palos de escobas	128
Figura 21. Elongación de Gastronemio.	130
Figura 22. Estiramiento para flexores de cadera.	131
Figura 23. Estiramiento para flexores de cadera.	132
Figura 24. Estiramiento para flexores de codo.	133
Figura 25. Estiramiento para flexores de muñeca	134
Figura 26. Fortalecimiento para miembro superior.	135
Figura 27. Fortalecimiento para deltoides y supraespinoso. Posición inicial	136
Figura 28. Fortalecimiento para deltoides y supraespinoso. Posición final	136
Figura 29. Fortalecimiento para cuádriceps.	137
Figura 30. Fortalecimiento para Abductores de cadera.	138
Figura 31. Fortalecimiento para glúteos	139

Figura 32. Abdominales.	140
Figura 33. Transiciones. Posición inicial, decúbito supino.	141
Figura 34. Transiciones. Posición sedente.	141
Figura 35. Transiciones. Cuatro puntos.	142
Figura 36. Transiciones.	142
Figura 37. Transiciones. Posición final.	143
Figura 38. Respiración Diafragmática. Posición inicial.	144
Figura 39. Respiración Diafragmática. Posición final.	144
Figura 40. Ejercicios de Palancas.	145
Figura 41. Variable dependiente o de resultado.	149

LISTADO DE ANEXOS

Anexo 1. Ficha de ingreso.	181
Anexo 2. Ficha de evaluación.	182
Anexo 3. Pauta cotejo MFM.	188
Anexo 4. Consentimiento Informado.	193
Anexo 5. Asentimiento informado.	198

CAPÍTULO I

1.1 INTRODUCCIÓN

Las Enfermedades Neuromusculares (ENM) son un conjunto de más de 150 enfermedades neurológicas hereditarias o adquiridas que afectan a la musculatura y al sistema nervioso. Su aparición puede producirse en cualquier etapa de la vida, tanto en el nacimiento como en la adolescencia o en la edad adulta. Dentro de estas ENM se encuentra la Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)

La DMD es la distrofia muscular hereditaria más común de la infancia. Presenta una herencia recesiva ligada al cromosoma X y se caracteriza por debilidad muscular progresiva, pérdida de la capacidad para caminar y lleva a la muerte entre la segunda y tercera década de vida.

Una característica distintiva de esta enfermedad, es la pseudohipertrofia de los músculos de la pantorrilla, causada por deposición de tejido graso y conjuntivo en lugar del tejido muscular.

Su progresión es rápida e irreversible y está marcada por el desgaste de los músculos proximales, particularmente los de la pelvis.

En la actualidad no existe ningún tratamiento que detenga o invierta el proceso distrófico, pero la terapia kinésica asociada a hidroterapia puede aumentar la

movilidad, maximizar la independencia en actividades diarias, minimizar las contracturas, retardar y prevenir la escoliosis.

En esta investigación se realizará un ensayo clínico aleatorizado (ECA), ya que, es el diseño ideal frente al cual comparar todos los demás diseños, es considerado el “Gold Standard” de la investigación clínica.

Clínico: El trato de pacientes con DMD en la que se buscará si la hidroterapia incluida la terapia de base será una opción óptima para la mejora en estos pacientes.

Controlado: En esta investigación habrá un grupo que servirá de control que se le aplicará sólo la terapia de base y otro grupo que será el grupo de intervención en el que se aplicará la terapia de base más la hidroterapia, y se compararán los resultados y así evaluar la efectividad de la hidroterapia en estos pacientes.

Aleatorizado: Cada sujeto que entra al estudio tiene la misma probabilidad de pertenecer a un grupo o a otro.

Es por esto que este ECA resulta de relevancia científica, ya que, podría generar un aporte a esta área tan poco investigada.

1.2 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

La pregunta es el eje central de la propuesta de investigación, ya que a partir de ésta se enfocará en el área de principal interés.

Para esto se plantea la siguiente pregunta:

¿Es efectiva la Hidroterapia como tratamiento para mejorar la función motora en niños de 6 a 18 años con Distrofia Muscular de Duchenne de la IX Región de la Araucanía en el año 2011?

1.3 OBJETIVOS DE ESTUDIO

Los objetivos permiten, predecir, explicar y describir los fenómenos y adquirir conocimientos de esos fenómenos estudiados.

1.3.1 OBJETIVO GENERAL

Determinar la efectividad de la Hidroterapia como tratamiento para mejorar la función motora en niños entre 6 y 18 años con Distrofia Muscular de Duchenne de la IX Región de la Araucanía en el año 2011.

1.3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Determinar si existen diferencias estadísticamente significativas en la bipedestación y transferencias en niños entre 6 y 18 años con DMD de la IX Región de la Araucanía en el año 2011 del grupo con hidroterapia v/s el grupo control.
- b) Determinar si existen diferencias estadísticamente significativas en la capacidad motora axial y proximal en niños entre 6 y 18 años con DMD de

la IX Región de la Araucanía en el año 2011 del grupo con hidroterapia v/s el grupo control.

- c) Determinar si existen diferencias estadísticamente significativas en la capacidad motora distal en niños entre 6 y 18 años con DMD de la IX Región de la Araucanía en el año 2011 del grupo con hidroterapia v/s el grupo control.

1.4 HIPÓTESIS

Las hipótesis indican lo que se está buscando o tratando de probar, son explicaciones tentativas del fenómeno investigado, formuladas en forma de proposiciones.

Hipótesis nula (HO): No existe asociación entre la intervención por medio de la hidroterapia y la función motora en niños con distrofia muscular de Duchenne entre 6 y 18 años.

Hipótesis Alternativa (HA): Existe asociación entre la intervención por medio de la hidroterapia y la función motora en niños con distrofia muscular de Duchenne entre 6 y 18 años.

1.5 REVISIÓN DE LA LITERATURA

1.5.1 ESTRATEGIAS DE BÚSQUEDA

La búsqueda sistemática de la información permite reducir los sesgos en la información y filtrar el mejor nivel de evidencia.

Las fuentes de búsqueda utilizadas fueron: Medline (National Library of Medicine), EMBASE (Elsevier Science), Lilacs (Literatura Latino-americana y del Caribe en Ciencias de la Salud), Scielo, Colaboración Cochrane, PubMed Central (Utilizando MeSH Database y con operadores booleanos “AND” y “OR”) y Revistas electrónicas biomédicas.

La búsqueda se adaptó en cada base de datos introduciendo las siguientes palabras:

* Hidroterapia / Hydrotherapy

* Duchenne

* Enfermedades neuromusculares / Neuromuscular diseases

* Terapia física / Physical therapy

Los resultados encontrados no fueron muy numerosos, en otros el resultado de búsqueda fue cero.

1.5.2 RESULTADOS DE LA BÚSQUEDA

Medline:

*Distrofia muscular de Duchenne de Neil K. Kaneshiro, MD, MHA, Clinical Assistant Professor of Pediatrics, University of Washington School of Medicine; Daniel B. Hoch, PhD, MD, Assistant Professor of Neurology, Harvard Medical School, Department of Neurology, Massachusetts General Hospital. Also reviewed by David Zieve, MD, MHA, Medical Director, A.D.A.M., Inc.

*Distrofia muscular Neil K. Kaneshiro, MD, MHA, Clinical Assistant Professor of Pediatrics, University of Washington School of Medicine; Daniel B. Hoch, PhD,

MD, Assistant Professor of Neurology, Harvard Medical School, Department of Neurology, Massachusetts General Hospital. Also reviewed by David Zieve, MD, MHA, Medical Director, A.D.A.M., Inc.

SCielo

* Distrofia muscular de Duchenne y Becker. Una visión molecular. Claudia T. Silva, Dora Janeth Fonseca, Heidi Mateus, Nora Contreras, Carlos M. Restrepo

* Distrofia muscular de Duchenne, presentación clínica. Francisco Cammarata-Scalis, Nolis Camacho, Jorge Aalvarado, María Angelina LaCruz-Rengel

PubMed

* Distrofia muscular de Duchenne: actualidad y perspectivas de tratamiento. L.B. López-Hernández a,c,d, N.A. Vázquez-Cárdenas a,c, E. Luna-Padrón

Revistas electrónicas biomédicas.

* Revista de Neurociencias: 1) Hidroterapia tratamiento en distrofia muscular de Duchenne: Presentación de un caso. Gilmar Fachard Alvarenga 1; Sayonara Cristina Pinto de Carvalho 1, Debora Fernandes de Melo Vitorino. 2) Efectos fisiológicos de la sesión de hidroterapia en niños portadores de distrofia Muscular de Duchenne. Caromano F., Satiko K. L., Passarella J., dos Santos C. C.

* Revista Digital - Buenos Aires La hidroterapia como tratamiento para la Distrofia muscular de Duchenne: reporte de un caso. Cristiane Ovando Angélica Fisioterapeuta, maestro en Movimiento de Ciencias Humanas - UDESC / SC (Brasil)

* Revista Chilena Pediatría: Distrofia muscular de Duchenne, presentación clínica. Francisco Cammarata-Scalisi, Nolis Camacho, Jorge Alvarado, María Angelina Lacruz-Rengel.

1.5.3 SESGO DE INFORMACIÓN

Todo estudio científico debe conseguir agudeza en la medición. Por ello, que todo lo que amenace la correcta medición debe ser identificado y corregido. Los elementos que amenazan estas mediciones son: El Error Aleatorio y el Error Sistemático.

La falta de error aleatorio se conoce como precisión y se corresponde con la reducción del error debido al azar.

La falta del error sistemático se conoce como validez. Esta validez tiene dos componentes: La validez interna, que es la validez de las inferencias a los sujetos reales del estudio y la validez externa o generalización en tanto se aplica a individuos que están fuera de la población del estudio. La validez interna es por tanto un prerrequisito para que pueda darse la externa. La validez interna que es la que implica validez de inferencia para los propios sujetos de estudio. Se ve amenazada por varios tipos de sesgos. (1)

Se entiende por sesgos los errores sistemáticos que producen una estimación equivocada del efecto, al concluir el proceso de búsqueda bibliográfica se puede determinar que los sesgos en la literatura encontrados y que llevarían a disminuir la calidad de la investigación fueron:

- Sesgo de publicación: ya que existe tendencia por parte de las revistas a electrónicas a publicar estudios con resultados positivos y a rechazar los no significativos.
- Sesgo idiomático: ya que se encuentran estudios en portugués e inglés, la información en español es muy reducida y en otros idiomas no se encontró coincidencia con la búsqueda.
- Sesgo de disponibilidad: en los reportes de un caso los investigadores estimaban los beneficios, sobre la base de su experiencia relacionada con solo un caso de ese evento.
- Literatura gris: se encuentran un gran número de documentación que no se publica de forma convencional como libro o como artículo de revista.

La búsqueda de la información debe ser adecuada para así no llevar a errores en el diseño, proceso o análisis de nuestro estudio.

1.5.4 ANÁLISIS CRÍTICO DE LA LITERATURA

ARTÍCULO: Distrofia muscular de Duchenne y Becker. Una visión molecular

AUTORES: Claudia T. Silva, Dora Janeth Fonseca, Heidi Mateus, Nora Contreras, Carlos M. Restrepo

PUBLICADA EN: Acta Med Colomb vol.30 no.3 Bogotá July/Sept. 2005

RESUMEN. La distrofia muscular de Duchenne y Becker es la miopatía más común en niños y es causada por la ausencia de la proteína distrofina. Los afectados presentan signos de la enfermedad a edades tempranas de la vida,

pierden la habilidad para caminar al comienzo de la segunda década y usualmente, fallecen alrededor de los 20 años de edad. El aislamiento del gen defectuoso ha llevado a un mejor entendimiento del proceso de la enfermedad y ha permitido el diagnóstico preciso en los afectados, la posibilidad de asesoramiento genético y diagnóstico prenatal, así como la aplicación de nuevas terapéuticas basadas en el conocimiento de la patogénesis de la enfermedad. El propósito de esta revisión es presentar el progreso hecho en estas áreas, refiriéndonos particularmente a la fisiopatología y al diagnóstico molecular de la enfermedad en Colombia.

LECTURA CRÍTICA:

POSITIVO	NEGATIVO
Se obtuvo por la búsqueda en SCielo.	Es un artículo descriptivo de la patología en sí, pero NO especifica qué tipo.
Se consideran todas las características moleculares de la patología, encontradas en libros de Medicina Interna.	El artículo está indexado en la Revista Médica Colombiana, lo que le da un bajo nivel de impacto.
Los resultados son aplicables a la población ya que explica un aspecto específico como lo es el cambio molecular en el curso de la patología	No considera un tratamiento por lo tanto no se describe.
Se consideran todas las características clínicamente importantes de la patología	No existe ciego, ya que los investigadores deben saber qué están describiendo.

ARTÍCULO: La hidroterapia como tratamiento para la Distrofia muscular de Duchenne: reporte de un caso.

AUTORES: Cristiane Ovando Angélica Fisioterapeuta, maestro en Movimiento de Ciencias Humanas - UDESC / SC (Brasil)

PUBLICADA EN: Revista Digital - Buenos Aires - Año 13 - N ° 126 - Noviembre 2008

RESUMEN: La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una miopatía determinada genéticamente que se caracteriza por presentar un cuadro clínico-pre y síntomas a partir de unos dos o tres años, evolucionando poco a poco, con debilidad muscular, deterioro funcional, contracturas deformidades y disminución de la respiración de la capacidad vital. Canales de fisioterapia, a partir de principios, entre ellos la hidroterapia pueden retardar la clínica para evitar la instalación de complicaciones secundarias, proporcionando una mejor calidad de vida. Este estudio tiene por objetivo presentar el caso de un niño de 11 años que recibió tratamiento con hidroterapia. Al final de 10 sesiones de tratamiento, el paciente estaba más motivado y feliz, y no hubo progresión de la enfermedad o el empeoramiento de la condición del paciente.

LECTURA CRÍTICA:

POSITIVO	NEGATIVO
Es útil para formar hipótesis	Este tipo de estudio no posee grupo control, no permite hacer

	comparaciones.
Describe el tratamiento propuesto y los beneficios de la intervención.	La asignación del tratamiento no puede ser aleatoria, alto potencial de sesgo.
Los resultados podrían ser aplicados en los pacientes del estudio, ya que las características que éste poseía eran las principales para la patología y el resultado en este paciente fue positivo	La medición de las variables que se utilizó fue subjetiva (Para rangos de movimiento se utilizó medición Goniométrica y para fuerza muscular se evaluó manualmente con la escala de Escala MRC (Medical Research Council))
Se consideran todas las características clínicamente importantes de la patología	No hay ciego ni de evaluador ni paciente.
Se hizo un seguimiento completo del paciente	Es indexada en la revista digital de Buenos Aires por lo que da un bajo impacto
Los beneficios del tratamiento superan los riesgos, ya que se ve un estancamiento en la progresión de la patología	

ARTÍCULO: Hidroterapia tratamiento en distrofia muscular de Duchenne: Presentación de un caso.

AUTORES: Gilmara Fachard Alvarenga 1; Sayonara Cristina Pinto de Carvalho 1, Debora Fernandes de Melo Vitorino2.

PUBLICADA EN: Revista Neurociencias

RESUMEN: La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es la más común y grave de las distrofias, es de carácter degenerativo y hereditaria, progresiva e irreversible. Objetivo del estudio es evaluar si la hidroterapia es capaz de retardar la progresión de la enfermedad. El participante del estudio es un niño de 9 años de edad con DMD, que fue sometido a dos períodos de tratamiento, con intervalos entre ellos. En cada periodo de 21 sesiones, tres veces a la semana, con una duración de 40 minutos y de acuerdo con un protocolo específico. El paciente fue evaluado al principio y al final de cada período de tratamiento mediante un cuestionario desarrollado por los autores, basándose en la Evaluación de Pediatría del Inventario de Discapacidad (PEDI) y Gross Motor Function Measure (GMFM). Concluye que la hidroterapia es un recurso capaz de frenar la progresión de esta enfermedad.

LECTURA CRÍTICA

POSITIVO	NEGATIVO
Es útil para formar hipótesis	Este tipo de estudio no posee grupo control, no permite hacer comparaciones.
Describe el tratamiento propuesto y los beneficios de la intervención.	La asignación del tratamiento no puede ser aleatoria, alto potencial de sesgo.
Los resultados podrían ser aplicados en los pacientes del estudio, ya que las características de que éste poseía eran	La medición de las variables que se utilizó no son específicas para pacientes con DMD: Evaluación de Pediatría del

las principales para la patología y el resultado en este paciente fue positivo	Inventario de Discapacidad (PEDI) y Gross Motor Function Measure (GMFM)
Se consideran todas las características clínicamente importantes de la patología	No hay ciego ni de evaluador ni paciente.
Se hizo un seguimiento completo del paciente evaluándose al principio y al inicio y al final de cada etapa en el tratamiento	Es indexada en la revista digital de Buenos Aires por lo que da u bajo impacto
Los beneficios del tratamiento superan los riesgos, ya que la hidroterapia frena la progresión de la patología en éste paciente.	No señala que tipo de estudio es.

ARTÍCULO: Distrofia muscular de Duchenne, presentación clínica

AUTORES: Francisco Cammarata-Scalisi, Nolis Camacho, Jorge Alvarado, María Angelina Lacruz-Rengel.

PUBLICADO EN: Revista Chilena Pediatría 2008; 79 (5): 495-501

Introducción: La distrofia muscular de Duchenne es una alteración ligada a X recesiva que afecta 1 en 3.500 varones. La distrofia muscular de Becker es menos común, afectando aproximadamente 1 en 30.000 varones. Ambas resultan de la mutación de un gen localizado en Xp21, el cual codifica a la distrofina. **Objetivo:** Describir el comportamiento clínico de la distrofia muscular de Duchenne en

pacientes evaluados en la institución en donde trabajan los investigadores.

Pacientes y métodos: Se realizó un estudio de tipo observacional y descriptivo donde se revisaron las historias clínicas de ocho pacientes con el diagnóstico de distrofia muscular de Duchenne, donde se describieron los aspectos clínicos y paraclínicos de la entidad. **Resultados:** El promedio de la edad para el momento del diagnóstico fue de cinco años. Seis presentaron retardo del desarrollo psicomotor y la marcha se encontró alterada en siete pacientes siendo este el principal motivo de consulta junto a caídas frecuentes. Tres pacientes habían fallecido al final del período en estudio. **Conclusiones:** Se requiere de un tratamiento multidisciplinario para retrasar la evolución de la enfermedad, mientras no se disponga de un tratamiento curativo. Es necesario conocer los aspectos representativos de esta enfermedad para realizar su diagnóstico precoz.

LECTURA CRÍTICA:

Positivo	Negativo
Especifica que se refiere a un estudio Descriptivo – observacional. Dichos estudios son el primer paso en investigación	En artículo no especifica el tipo de estudio descriptivo (reporte de caso, serie de caso, etc.) que se refiere.
Permiten formular hipótesis	No presentan un grupo de comparación y son lo estudios con más baja evidencia

<p>Proporciona datos sobre las variables:</p> <p>Criterios epidemiológicos, clínicos y paraclínicos.</p>	<p>Imposible estudiar la relación causa-efecto, no permite predicciones</p>
<p>Seguimiento fue completo de los 8 sujetos en estudios, cumpliendo así el objetivo de la investigación, que era describir el comportamiento clínico de la DMD, y dicho comportamiento clínico se observó en los 8 pacientes</p>	<p>Tienen alto potencial de sesgo. En esta investigación se puede observar un sesgo del investigador, al pertenecer los sujetos a investigar y el investigador a la misma institución, lo que puede verse alterados los resultados del estudio con el fin de obtener consecuencias favorables a dicha institución.</p>
<p>Entrega datos de interés sobre la evolución clínica de los pacientes</p>	<p>La cantidad de muestra (8 pacientes) es tan pequeña que hace que los resultados no sean extrapolables a la población</p>
	<p>El artículo esta indexado en la revista Chilena de Pediatría. El factor de impacto de esta revista lo entrega según el año, por lo que, utilizaré el dato específico para el año de la publicación del artículo, que fue de 0,1221. Que representa un factor de impacto muy bajo</p>

ARTÍCULO: Distrofia muscular de Duchenne: actualidad y perspectivas de tratamiento

AUTORES: L.B. López-Hernández a,c,d, N.A. Vázquez-Cárdenas a,c, E. Luna-
Padrón

PUBLICADO EN: Revista de Neurología 2009; 49: 369-75

Resumen. Introducción y desarrollo. La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una de las enfermedades genéticas neuromusculares de mayor gravedad y frecuencia en niños. Es una enfermedad discapacitante que ocasiona un deterioro progresivo de los músculos y lleva al paciente a la muerte en la mayoría de los casos por problemas cardiorrespiratorios. Hasta hace algún tiempo, la calidad y expectativa de vida de los pacientes eran reducidas y las opciones terapéuticas limitadas; sin embargo, recientemente se ha establecido un conjunto de intervenciones que modifica de manera significativa el progreso de la enfermedad y la calidad de vida de los pacientes con DMD. Se están desarrollando diversos enfoques terapéuticos para corregir molecularmente el defecto genético en estos pacientes. Mientras esto ocurre, es necesario implementar sistemas coordinados para mantener en la mejor condición física posible a los pacientes. **Conclusiones:** La detección temprana de las complicaciones permite identificar a los pacientes para canalizarlos a un tratamiento adecuado; sin embargo, esto depende del diagnóstico y seguimiento oportuno. La realización de estas intervenciones involucra a un grupo multidisciplinario de alta especialidad y necesita la colaboración del paciente y de su familia.

Palabras clave. Duchenne. Esteroides. Omisión exónica. PTC124. Terapia molecular. Tratamiento.

LECTURA CRÍTICA:

POSITIVO	NEGATIVA
Es una actualización de las perspectivas de tratamientos para niños con Duchenne mediante la revisión de la bibliografía.	No específica el tipo de diseño de investigación
El artículo está indexado en la Revista de Neurología. El factor de impacto es de 1,083, pero es la segunda publicación europea de neurología con un mayor número de citas.	Muy bajo nivel de evidencia. Por lo que, los resultados no son extrapolables a la población
La Revista de Neurología es revista fuente de citas del JCR (Journal Citation Report), dentro de este círculo selecto donde sólo hay 8 revistas en español	
Se obtuvo por la búsqueda en Pubmed	
Da información sobre la patología y los tratamientos que se utilizan en la actualidad.	

ARTÍCULO: Efectos fisiológicos de la sesión de hidroterapia en niños portadores de distrofia Muscular de Duchenne.

AUTORES: Caromano F., Satiko K. L., Passarella J., dos Santos C. C.

Resumen: La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es un trastorno genético, de carácter recesivo, con una alta tasa de mutación de un gen localizado en el brazo corto del cromosoma X. Se caracteriza por un trastorno progresivo e irreversible, principalmente en el músculo esquelético. Se cree que las actividades físicas que requieren fuerza muscular máxima contra la gravedad, en varias ocasiones, así como el tiempo de inactividad puede afectar a los niños con DMD. Una opción razonable sería la realización de actividad física moderada en el agua. El agua temperada promueve la facilitación de los desplazamientos por el efecto de la flotación y el alivio del dolor por el calor, además de proporcionar un entorno favorable para las actividades de los niños. En este trabajo se estudiaron algunos niños con DMD. Fue posible observar cambios significativos en comparación con las presiones inspiratoria y espiratoria máximas, y ligeros cambios en los valores de frecuencia cardíaca, temperatura oral y los niveles de saturación de oxígeno, como se esperaba. Se muestra como la hidroterapia asociados con la actividad física de intensidad baja a moderada no es una carga física para los niños con DMD.

LECTURA CRÍTICA:

POSITIVO	NEGATIVO
Proporciona datos sobre las variables, las cuales fueron: Frecuencia Cardiaca (FC), SatO2 , PImáx, PEmáx , Temperatura Oral (TO)	No especifica el tipo de diseño que se utilizo en el estudio
Especifica los instrumentos de medición	Resultados no son extrapolables a la población, por el bajo número de sujetos que se utilizaron en el estudio (20 sujetos)
Seguimiento fue completo de los 20 sujetos en estudios.	Los resultados no son extrapolables a la población por el numero de sujetos que se utilizaron en el estudio que fue de 20 pacientes
Se describen claramente los resultados	

1.5.5 CONCLUSIÓN DE LA REVISIÓN

Después de la revisión en la literatura que se realiza para responder a las interrogantes se puede decir que la información que se encuentra respecto a la pregunta de investigación es muy escasa. Si bien se encuentran documentos que afirmen el uso de la hidroterapia como el tratamiento óptimo para pacientes con DMD, existen muy pocos estudios que hablen sobre los efectos que produce la

terapia en el agua con dichos pacientes, es por esto que confirmamos lo novedosa que es la pregunta ya que confirmaríamos los beneficios de esta técnicas en pacientes con DMD.

Al realizar el análisis crítico de la literatura a través de la guía JAMA, se evidencia que los estudios encontrados son de muy baja evidencia, donde no presentan un grupo de control, no existe ningún tipo de ciego dentro del estudio, lo que presenta alto sesgo del estudio. Además, son de muy mala calidad en cuanto al ámbito metodológico, ya que son principalmente estudios observacionales, donde la mayoría ni siquiera específica a que tipo de estudio observacional se refiere.

Y por último, los resultados de los estudios no son extrapolables a la población, ya que presentan un número muy bajo de pacientes, donde el estudio que más se acerca a nuestra pregunta es sobre un caso.

1.6 JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una de las enfermedades genéticas neuromusculares de mayor gravedad y frecuencia en niños. Es una enfermedad discapacitante que ocasiona un deterioro progresivo de los músculos y lleva al paciente a la muerte en la mayoría de los casos por problemas cardiorrespiratorios. Y la hidroterapia por otro lado, comienza a ser aceptada como una opción de tratamiento para la DMD, debido a las propiedades físicas del agua que estimula el movimiento voluntario y la adopción de posturas diferentes. Además los ejercicios de estiramiento de los músculos se pueden realizar, ya que, disminuye el

dolor, mejorando la funcionalidad y la facilidad; ejercicios de respiración, entrenamiento de la marcha, y especialmente, actividades recreativas

Sin embargo, en cuanto a la DMD y el tratamiento a través de la hidroterapia no existe la suficiente evidencia ni los fundamentos de esta técnica de tratamiento para el DMD, en algunos países como Brasil la hidroterapia está comenzando a considerarse como opción de tratamiento, pero en nuestro país si bien se utiliza no tenemos evidencia que fundamente la hidroterapia como tratamiento.

En este ensayo clínico lo que principalmente se realizará es analizar, a través, de un grupo control y otro de intervención, los efectos de la hidroterapia en pacientes con DMD, donde los dos grupos tendrán una terapia de base, principalmente ejercicios y tratamiento farmacológico, y sólo al grupo de intervención se le aplicará la hidroterapia, para posteriormente analizar los efectos que esta terapia podría tener en el transcurso de la patología. Desde este punto de vista la investigación podría ser un aporte, ya que profundizaremos acerca de una terapia alternativa para niños con DMD poco estudiada en la neuropediatría, ampliando así la evidencia y los fundamentos teóricos de la hidroterapia para pacientes con DMD.

Las características de una buena pregunta de investigación, evaluada en el contexto del diseño del estudio propuesto, son aquella que sea factible, interesante, novedoso, ética y relevante (FINER):

- **Factible**

- Experiencia técnica: los investigadores principales se encargarán de elegir el equipo técnico más capacitado para la investigación, es por ello que como pre-requisitos para los kinesiólogos tratantes y para el kinesiólogo evaluador deberán contar con mínimo 5 años de experiencia laboral, y además el kinesiólogo evaluador, recibirá la preparación necesaria, que será realizada mediante la participación en una jornada de formación, todo ello para la realización de las mediciones a través de la escala MFM. Los internos de kinesiología que quieran participar en el estudio serán sometidos a concurso, donde básicamente se evaluará su rendimiento académico y su experiencia con pacientes que presenten algún tipo de discapacidad.

- Coste de tiempo y recursos económicos: el tiempo que se utilizará será de 12 meses, tiempo razonable y adecuado para la adherencia de los pacientes a los tratamientos, donde los primeros meses los se utilizarán para la planificación y reclutamiento de los pacientes, y los meses restantes se utilizarán para la aplicación de las terapias y los resultados sumando un año para el estudio completo. Además, para que el tiempo sea suficiente, la terapia en el agua y la terapia basal la realizaremos de forma grupal, por lo cual se atenderán a 6 niños a la vez, y es por ello, que se trabajarán con internos de kinesiología previamente seleccionados, ya que, su trabajo será más bien como voluntarios, y por lo tanto, no recibirán remuneración. Los recursos materiales utilizados en las terapias y en la escala MFM son simples, de bajo costo y accesibles en cualquier lugar.

- **Ámbito:** es reducido, ya que, la primera prioridad es responder a la pregunta principal (evaluar función motora), a través de la medición con la escala MFEM. Sin embargo, se quiere responder a otras preguntas que han ido surgiendo realizando mediciones simples, como evaluar ROM, fuerza muscular y grados de actividad funcional.

- **Interesante**

- La consecución de la respuesta intriga a los propios investigadores y al grupo de investigadores interesados en el área de neurokinesiólogía, porque es interesante buscar los reales fundamentos teóricos que entrega la hidroterapia como complemento a la terapia de base de pacientes con DMD.

- **Novedosa**

- En la búsqueda de información sobre las terapias que se utilizan para pacientes con DMD, en un gran número recomendaban la terapia en el agua como el tratamiento más indicado en estos pacientes, sin embargo, al buscar los efectos que esta produce se encuentran estudio con muy baja evidencia y con un número de pacientes no extrapolable a la población en general. Es por esto que la pregunta es novedosa porque confirmará los beneficios que entrega la hidroterapia a pacientes con DMD.

- **Ética**

El estudio cumple con los principios de la ética biomédica, de la siguiente forma:

- **Principio de autonomía:** En la investigación se ve reflejado dicho principio, en que cada paciente y su respectivo tutor serán debidamente

informados de los objetivos de la investigación y los procedimientos que recibirán, por lo cual, ellos podrán escoger su participación o no en la investigación. Posteriormente, se les entregará el consentimiento informado, y sólo quienes firmen recibirán las distintas terapias.

- Principio de beneficencia y no – maleficencia: La búsqueda del bien en la investigación otorgará mínimos riesgos, frente a los beneficios altamente favorables en el mejoramiento de la calidad de vida. El diseño de la investigación es acertado para obtener una respuesta clara a la pregunta que se plantea y además los investigadores y grupo de trabajo serán competentes.

- Principio de justicia: En la investigación los pacientes serán tratados de la misma manera y sin discriminación alguna, a través de un sistema estadístico se indicará aleatoriamente el grupo en el que participará, teniendo todos la misma probabilidad de pertenecer a cualquier grupo de tratamiento. El paciente podrá ser retirado de la investigación cuando el tutor lo estime conveniente y si en el caso de que ocurriese algún accidente en alguna de las terapias, los pacientes recibirán el tratamiento médico necesario y gratuito.

- **Relevante**

- El tema presenta relevancia a la comunidad científica, ya que, en Chile es una patología que tiene una incidencia de 3 por cada 10.000 nacidos vivos, a pesar de no presentar una prevalencia alta, estos pacientes tienen un muy mal pronóstico, la muerte ocurre por falla cardíaca o respiratoria, antes de los 30 años de edad.

- Y finalmente, tiene un gran valor teórico específicamente para el alumnado universitario de pre-grado, ya que, existe poca referencia bibliográfica sobre el tema, siendo útil, además, como base para estudios posteriores.

1.7 DEFINICIÓN DE TÉRMINOS

- **Enfermedad Neuromuscular:** son un conjunto de más de 150 enfermedades neurológicas hereditarias o adquiridas que afectan a la musculatura y al sistema nervioso, pudiendo estar afectados: El músculo, la unión neuromuscular, el nervio periférico (en brazos, piernas, cuello y cara) o la primera motoneurona (células nerviosas que controlan la acción de los músculos). (2)
- **Distrofia Muscular:** enfermedad muscular puramente degenerativa de tipo hereditario y progresivo de los músculos. La inervación de los músculos comprometidos, a diferencia de las atrofas neuropáticas y espinales, no se afectan. (3)
- **Distrofia Muscular de Duchenne:** Se trata de una enfermedad genética de transmisión recesiva ligada al cromosoma X. Sólo afecta a los varones, mientras que las mujeres son transmisoras. (4)
- **Función motora:** La función motora se define como la organización de los mecanismos neurológicos de la postura, del equilibrio, y del movimiento. Es decir, los músculos que actúan para mantener la postura, el equilibrio y el movimiento se encuentran coordinados, y en condiciones óptimas. (5)

- **Hidroterapia:** Etimológicamente se encuentra el origen de la palabra en los términos griegos 'Hydor' que significa agua y 'Therapeia' que significa terapia. La hidroterapia es la utilización terapéutica del agua por sus propiedades físicas. (6)
- **Hidrocinesiterapia:** La hidrocinesiterapia se define como la aplicación de la cinesiterapia en el medio acuático, aprovechando las propiedades térmicas y mecánicas del agua, permitiendo técnicas variadas para una amplia gama de indicaciones terapéuticas. (6)
- **Medida de función motriz (MFM):** es una escala cuantitativa que permite medir la capacidad funcional motriz de una persona que padezca una enfermedad neuromuscular. (7)

CAPÍTULO II

2.1 ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES (ENM)

2.1.1 DEFINICIÓN

Las ENM son un conjunto de más de 150 enfermedades neurológicas hereditarias o adquiridas que afectan a la musculatura y al sistema nervioso, pudiendo estar afectados: El músculo, la unión neuromuscular, el nervio periférico (en brazos, piernas, cuello y cara) o la primera motoneurona (células nerviosas que controlan la acción de los músculos). Su aparición puede producirse en cualquier etapa de la vida, tanto en el nacimiento como en la adolescencia o en la edad adulta. (2)

2.1.2 CAUSAS

Genéticas (hereditarias): Se producen como consecuencia de la mutación de un gen (secuencias de nucleótidos insertas en una cadena de ADN).

Los genes defectuosos se transmiten de padres a hijos con diferentes patrones de herencia (dominante, recesivos, ligados al cromosoma X o maternal) cuyo conocimiento es fundamental para realizar el consejo genético a afectados y portadores.

La gravedad de una enfermedad genética no depende del tipo de herencia, sino de la importancia que tenga el gen defectuoso o de si el defecto puede ser compensado o no por la acción de otro/s gene/es. (8)

Adquiridas (no hereditarias):

Origen inmunológico: Incluyen todas aquellas en las que el sistema inmunitario ataca a células del organismo que son propias, porque no las reconoce como tales, dando lugar a síntomas muy diversos en función de la estructura atacada. (8)

Origen infeccioso (vírico, bacteriano o parasitario): Está muy relacionada con la de origen inmunológico, ya que se desencadena tras una infección viral o bacteriana previa sobre una base de predisposición genética. (8)

Origen tóxico- medicamentoso: Se deben a la acción de tóxicos exógenos como el alcohol, fármacos o tóxicos industriales o vegetales. Estos tóxicos también pueden ser traspasados de madre a hijo durante el embarazo. El síndrome de alcoholismo fetal, por ejemplo, son alteraciones neurológicas presentes en hijos de madres que han consumido alcohol durante el embarazo y dicho síndrome es adquirido. (8) (9)

Origen endocrino-metabólico: Se deben a tanto a deficiencias de nutrientes o vitaminas esenciales, a la ausencia o exceso de determinadas hormonas, o a la acción de tóxicos endógenos producidos por el malfuncionamiento de algunos sistemas corporales como el hígado o el riñón. (8)

2.1.3 CLASIFICACIÓN DE LAS ENM

La clasificación va cambiando a medida que se conocen nuevos hallazgos sobre las causas de cada una de ellas. Por lo tanto, esta categorización puede variar con los nuevos avances biomédicos.

En la clasificación que se expone continuación no se incluyen las ENF secundarias (tóxicas, endocrinas, infecciosas, medicamentosas) ni las alteraciones asociadas a problemas sensitivos y/o del sistema nervioso central (Tabla 1) (10):

Tabla 1: Clasificación de las Enfermedades Neuromusculares

ENM	Tipo	Subgrupos
Distrofias musculares	Distrofinopatías	D.M. de Duchenne D.M. de Becker
	D.M. congénitas	D.M. congénitas por déficit de merosina D.M. de Fukuyama. Sd. de Walker-Warburg y síndrome MEB (Músculo-Ojo-Cerebro)
	D.M. de Emery-Dreifuss	
	D.M. de cinturas (LGMD)	
	D.M. facioescápulo humeral	
	D.M. oculofaríngea	
	Miopatía de Bethlem	
	Sarcoglicanopatías	
	Miopatías	Miopatía distal de tipo Welander

distales	Miopatía distal de tipo Markesbery-Griggs
	Miopatía distal de tipo Miyoshi
	Miopatía distal de tipo Nonaka
Miopatías congénitas	Miopatía congénita nemalínica (Nemaline myopathies)
	Miopatía congénita “central core”
	Miopatía congénita centronuclear
	Miopatía congénita miotubular
	Miopatía congénita con minicores
Distrofia miotónica de Steinert	
Miotonías congénitas	Miotonías congénitas: autosómica recesiva (o tipo Becker, más grave) y autosómica dominante (o tipo Thomsen, más leve).
	Miotonía condrodistrófica (síndrome de Schwartz– Jampel)
Parálisis periódicas familiares	Adinamia episódica de Gamstorp y enfermedad de Westphal
	Paramiotonía de Eulenburg
Enfermedades	Polimiositis y Dermatomiositis

musculares inflamatorias	Miositis por cuerpos de inclusión	Déficit de carnitina. Déficit de carnitina palmitiltransferasa de tipo II (CPT II) Déficit de acil CoA deshidrogenas Déficit parcial de CPT II Enfermedades de McArdle Enfermedad de Pompe
Miositis Osificante progresiva		
Miopatías metabólicas	Miopatías mitocondriales Lipidosis musculares Glucogenosis musculares	
Enfermedades de la unión neuromuscular	Miastenia Gravis Síndrome de Eaton-Lambert Síndromes miasténicos congénitos	
Amiotrofias espinales	Amiotrofias espinales infantiles tipos I Amiotrofia espinal infantil tipo II Amiotrofia espinal infantil tipo III Amiotrofia espinal del adulto tipo IV	
Enfermedades de Charcot- Marie-Tooth		

2.2 DISTROFIAS MUSCULARES (DM)

2.2.1 DEFINICIÓN

Las DM constituyen un grupo de enfermedades degenerativas, hereditarias y progresivas de los músculos. La inervación de los músculos comprometidos, a diferencia de las atrofas neuropáticas y espinales, no se afectan. Por ello la confirmación de que los trastornos se originan en los propios músculos proviene de la demostración de que las motoneuronas espinales, los nervios de los músculos y las terminaciones nerviosas están intactos a pesar de la presencia de graves cambios degenerativos en las fibras musculares.

La distribución simétrica de la debilidad y las atrofas musculares, las sensaciones intactas, la conservación de los reflejos cutáneos y una importante incidencia heredofamiliar son los signos característicos de este grupo y sirven para definirlo como un grupo aparte y propio exclusivamente con base en el cuadro clínico. La intensidad de los cambios degenerativos en músculo, la respuesta celular y el vigor de los cambios degenerativos diferencian desde el punto de vista histológico las distrofias y también tienen una serie de consecuencias en cuanto a su patogénesis. Por tanto, el termino *distrofia* debe reservarse para las enfermedades musculares puramente degenerativas de tipo hereditario y las demás enfermedades musculares progresivas referirse como *miopatías o polimiopatía* (3) (11). Esta última categoría de miopatías más benignas y hasta cierto punto no progresivas ---cada una de las cuales recibe en gran parte su denominación por la imagen histopatológica

especial, como enfermedades de núcleo central, por nemalina (miopatía congénita caracterizada anatómicamente por la presencia anormal de filamentos en las fibras musculares estriadas), mitocondriásicas y centronucleares--- presenta una dificultad mayor para su clasificación. A semejanza de las distrofias, son sobre todo enfermedades del músculo y su naturaleza es heredofamiliar; sin embargo, se les coloca dentro de una categoría distinta porque su evolución no es progresiva o si lo es, es lenta y posee características histoquímicas propias. (3)

2.2.2 CLASIFICACIÓN DE LAS DISTROFIAS MUSCULARES

Las DM más frecuentes son principalmente degenerativas de tipo hereditario, se refiere a:

Distrofia Muscular de Duchenne (DMD): La más frecuente y mejor conocida de las distrofias musculares de la infancia. Se inicia al principio de ésta y sigue una evolución progresiva relativamente rápida. Existe una proclividad familiar notable puesto que la enfermedad se transmite como rasgo recesivo ligado a X, que se produce de manera predominante en los varones. Sin embargo, se detallará más adelante dicha patología. (3)

Distrofia muscular de Becker (DMB): Esta distrofia se relaciona de manera estrecha con la DMD. Su incidencia es difícil de verificar, pero quizá sea de 3 a 6 por 100.000 nacidos vivos. Es un trastorno ligado a X que casi limita a los varones y que transmiten las mujeres. Se caracteriza por la debilidad e hipertrofia en los

mismos músculos que la DMD, tiene un inicio más tardío (5 – 45 años; edad promedio: 12 años), los niños con DMB mantienen su marcha independiente hasta la vida adulta, las funciones psíquicas suelen ser normales y la afección del corazón es menos frecuente (3)

Distrofia muscular de Emery- Dreifuss: Esta distrofia muscular ligada a X, más o menos benigna en comparación con la DMD. El defecto génico primario es una deficiencia de emerina, proteína codificada por un gen en el cromosoma X. La emerina es un constituyente de la membrana nuclear. La edad promedio varía entre la infancia y la parte tardía de la adolescencia o la edad adulta. Se caracteriza por una debilidad que afecta primero los músculos del brazo y la cintura escapular y más tarde los de la cintura pélvica y los músculos distales de las extremidad inferiores, aparición temprana de contractura en los músculos flexores del codo, extensores del cuello y posteriores de la pierna. En ocasiones están afectados los músculos fasciales, no hay hipertrofia o pseudohipertrofia y el estado mental se conserva intacto. (3)

Distrofia muscular fascioescapulohumeral (FSH): Distrofia de progreso muy lento que afecta de manera primordial la musculatura de la cara y los hombros. El patrón de herencia suele ser autosómico dominante. La enfermedad no es rara y su incidencia anual es de 5: 100.000. Edad de inicio fluctúa entre los 6 y 20 años. Se caracteriza por la dificultad para elevar los brazos por arriba de la cabeza y levantar las escápulas, en algunos casos llama la atención la debilidad bifacial, afecta los músculos orbiculares de los ojos, cigomáticos y orbicular de los labios,

que lleva a una incapacidad para cerrar los ojos con firmeza y fruncir los labios, puede haber pseudohipertrofia de los músculos deltoides. Conforme el proceso atrófico progresa se afectan los músculos ECOM, serratos mayores, romboides, erectores de la columna vertebral, dorsales anchos y por último, deltoides. Los músculos de la cintura pélvica se afectan más tarde. Además se observa en estos pacientes la “Marcha de pato” por debilidad de la musculatura pretibial, lo que ocasiona la caída del pie. (3)

Distrofia escapulofibular: Se caracteriza por poseer un patrón distintivo de debilidad y agotamiento muscular progresivo, que afecta de manera típica los músculos del cuello, hombros y brazos y los grupos tibial anterior y fibular con caída del pie. La naturaleza de este trastorno es motivo de controversias; algunos afirman que se trata de una distrofia muscular progresiva y otros de una atrofia muscular de tipo espinal o neuropático. Inicio de la enfermedad a principios de la vida adulta. Se caracteriza por la dificultad para caminar, subir y bajar escaleras a causa de caídas de los pies, siguiendo con la debilidad de los músculos proximales del brazo. (3)

Distrofias musculares de cinturas escapular y pélvica: Muchos pacientes con distrofia muscular no se ajustan a las categorías ya descritas. Los niños de este grupo no tienen hipertrofia de las pantorrillas ni de otros músculos; los adultos con distrofia de inicio tardío sufren afección de las cinturas pélvicas o escapular o ambas y sus músculos faciales están indemnes. La herencia es variable, siendo más frecuente las formas autosómicas recesivas. Se pueden dañar primero los

músculos de la cintura escapular o pélvica. La debilidad y la atrofia pueden evidenciarse durante la parte tardía de la infancia o el principio de la vida adulta y se extiende desde los hombros hacia la cadera o viceversa. (3)

Distrofia oculofaríngea: Esta enfermedad se hereda como rasgo autosómico dominante y es única respecto a inicio tardío (después de los 45 años). Se caracteriza principalmente por ptosis de la musculatura, es de lento progreso, dificultad para la deglución y el cambio de la voz, la ingestión de alimentos se ve limitada por lo que lleva a una desnutrición. Durante la evolución puede haber debilitamiento y atrofia en una extensión variable de los músculos oculares externos y los de la cintura escapular y pélvicas. (3)

2.3 DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE (DMD)

2.3.1 DEFINICIÓN

La DMD es una forma de distrofia muscular progresiva y es la forma más frecuente. Es un trastorno hereditario caracterizado por debilidad muscular rápidamente progresiva de las piernas y la pelvis, que afecta posteriormente a todo el cuerpo. A pesar de ser hereditaria es muy frecuente no encontrar ningún antecedente familiar. En su evolución se pueden distinguir dos etapas constantes y características:

Primera década: Es aquella en que el niño puede andar y en la que desde que adquiere esa capacidad hasta los siete años, vive una vida parecida al resto. Se caracteriza también porque puede levantarse del suelo de manera autónoma con ayuda de la mano sobre la rodilla, pero no puede correr y se cae con frecuencia. Al final de esta década cada vez será más difícil mantenerse de pie, comienzan a aparecer deformidades posturales (aumento de la curvatura lumbar de la columna vertebral o hiperlordosis; basculación pélvica hacia adelante); comienza a perder fuerza en los miembros superiores iniciándose el debilitamiento muscular en la zona de los hombros.

Segunda década: Es la de la imposibilidad de la marcha. Necesitará de una silla de ruedas para el desplazamiento. En esta etapa se agravan las deformidades de la columna y de los pies, la capacidad respiratoria disminuye considerablemente, aumentando el riesgo de enfermedades de las vías respiratorias y es, generalmente, la causa de la muerte que suele ocurrir alrededor de los veinte años. (12)

El avance de la DMD ha sido descrito en función del deterioro muscular y funcional estableciéndose ocho etapas clásicas (Tabla 2):

Tabla 2: Grados de actividad funcional en DMD (SWINYARD) (13)

Grado	Actividad Funcional
1	Camina con marcha de pato y lordosis. Sube y baja escalones sin dificultad.

2	Marcha de pato más intensa y lordosis. Necesita ayuda para bajar y subir escaleras.
3	Marcha de pato acentuada y gran lordosis. No puede subir ni bajar escalones, no puede levantarse de una silla corriente
4	Marcha de pato muy acentuada y gran lordosis. No puede subir ni bajar escalones, no puede levantarse de una silla corriente
5	Independiente en silla de ruedas. Puede accionar las ruedas, postura adecuada y puede desempeñar sus actividades diarias en ella.
6	Necesita ayuda en silla de ruedas, Puede accionar las ruedas, pero necesita ayuda en la cama y otras actividades.
7	Necesita ayuda en la silla y soporte dorsal. Puede accionar las ruedas por corta distancia.
8	Enfermo en cama. No puede desempeñar actividades diarias sin ayuda considerable; avance progresivamente hasta la muerte por compromiso respiratorio.

2.3.2 ANTECEDENTES HISTÓRICOS

El nombre DMD proviene de Guillaume-Benjamín Duchenne de Boulogne (1806 – 1875) Francés, considerado uno de los grandes maestros de la medicina del siglo pasado.

Su descubrimiento de que era posible excitar un nervio y un músculo a través de la piel, se utilizó profusamente a lo largo del proceso de nacimiento de la neurología, y constituyó la base de lo que sería el electrodiagnóstico.

Publicó memorias sobre la atrofia muscular progresiva, la ataxia locomotora, la parálisis labiogloso-laríngea y la miopatía pseudohipertrófica. También hizo aportaciones en el campo de la enseñanza, ya que sistematizó y estableció una metodología para explorar, analizar, diagnosticar y tratar problemas clínicos. (14)

2.3.3 EPIDEMIOLOGÍA

En 1991, Alan Emery (Genetista Humano Inglés) comunicó la prevalencia de las ENM de origen genético estimándola en 286×10^{-6} , es decir 1 en 3500 personas. En este estudio se consideraron las distrofias musculares, distrofias miotónicas, miotonías congénitas, atrofas musculares espinales y neuropatías. Asumiendo una prevalencia semejante para el país se podrías estimar que en Chile debieran existir al menos 4500 pacientes con ENM hereditarias. Si se incluyen las ENM adquiridas como la miastenia gravis, las dermatomiositis, polimiositis, el síndrome de Guillain Barré, etc., la frecuencia de estos síndromes incrementa.

Entre 1910 y el año 2000, la expectativa de vida de los chilenos pasó de 31 a 76 años y la mortalidad infantil entre los años 1960 y 2000 descendió de 120 a 9 muertes por mil nacidos vivos. Estos hechos demográficos han modificado el perfil epidemiológico de los problemas de salud, desplazando las causas agudas (infecciosas) de prevalencia y mortalidad hacia la importante presencia de las enfermedades crónicas y complejas. Las ENM forman parte de esta realidad, existen actualmente más de 200 tipos distintos de ENM hereditarias, posibles de

individualizar gracias al descubrimiento de numerosos genes y proteínas identificados en su fisiopatología.

La DMD es la segunda enfermedad genéticamente hereditaria más común entre humanos y afecta, básicamente, a individuos del sexo masculino. (15)

La DMD tiene una incidencia de 1: 3.500, por lo tanto afecta a uno de cada 3.500 varones nacidos vivos en el mundo. (16)

En el departamento de Pediatría de la Clínica Las Condes en Santiago se controlan normalmente más de 80 pacientes con alguno de estos cuadros. (17)

En el país el número de pacientes aumenta aproximadamente en 30 casos nuevos al año.

En los archivos del Instituto de Rehabilitación Infantil de Santiago, se encuentra, hasta julio de 1992, un total de 318 fichas de pacientes con diagnóstico de distrofias musculares (Tabla 3). (18)

Tabla 3: Número de pacientes con distrofias musculares atendidos en el Instituto de Rehabilitación de Santiago hasta julio de 1992.

Distrofia Muscular de Duchenne	222	69.8%
Distrofia Muscular de Becker	20	6.3%

Distrofia Fascioescapulohumeral	23	7.2%
Distrofia Muscular de las Cinturas	10	3.1%
Distrofias Miotónicas(Steiner)	16	5.1%
Miopatías Congénitas	27	8.5%
TOTAL	318	100%

La Unidad de Neurología Infantil del Complejo Hospitalario San Borja Arriarán cuenta con una base de datos de los pacientes con patología neuromuscular que atiende, cuya actualización a julio de 2005 registra a 42 niños portadores de DMD de un total de 521 pacientes con algún tipo de ENM. (19)

En el boletín estadístico de Fonasa 2005 – 2006 indica que en convenio con la Fundación Teletón atienden en Chile a 1858 pacientes con enfermedades neuromusculares y en la novena región el número total corresponde a 146. (20)

Según los datos recabados del Instituto Teletón Temuco, actualizado el 9 de septiembre del 2010, los pacientes con DMD que se atienden en el Instituto Teletón, a nivel nacional son:

Tabla 4. Pacientes con DMD atendidos en el Instituto Teletón

Instituto	Nº de pacientes
Puerto Montt	10

Arica	13
Iquique	12
Santiago	129
Antofagasta	14
Coquimbo	25
Valparaíso	26
Talca	19
Concepción	29
Temuco	18
Total	295

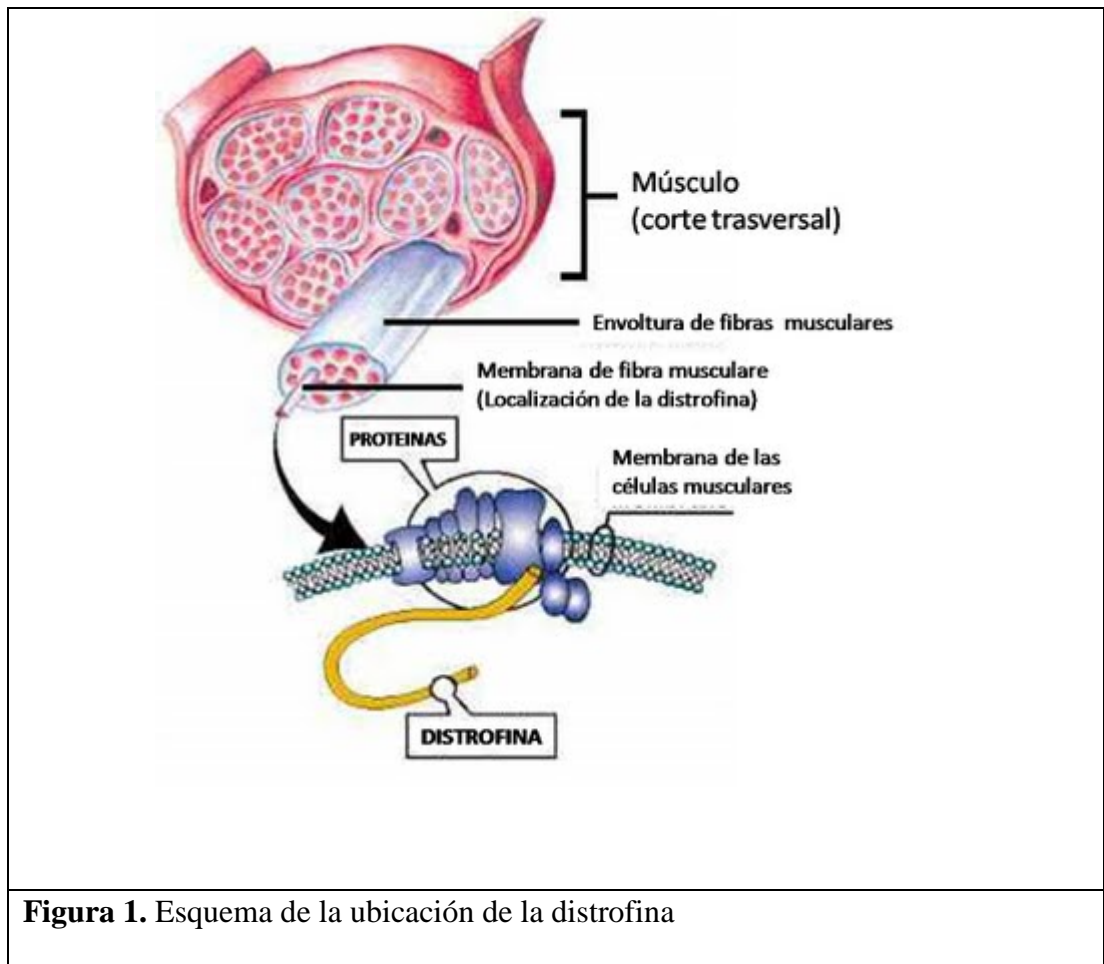
2.3.4 ETIOLOGÍA

La distrofia muscular de Duchenne es heredada por un gen recesivo ligado al cromosoma X. Los niños con un gen anormal muestran síntomas, mientras que las mujeres con un gen anormal son portadoras. Sin embargo, los hijos de las mujeres portadoras tienen cada uno un 50% de probabilidades de tener la enfermedad y las hijas tienen cada una un 50% de probabilidades de ser portadoras. Las portadoras no presentan generalmente síntomas de la enfermedad, pero pueden tener un hijo con esta mutación o la enfermedad.

En 1986, un grupo de investigadores lograron la identificación el gen defectuoso que ocasiona la DMD. En 1987, se identificó la proteína asociada a este gen denominada distrofina. (21)

Los niños con DMD tienen una falta casi total de distrofina, proteína esencial para los músculos, que es responsable del mantenimiento de la estructura de las células musculares.

A pesar de ser hereditaria, en muchas ocasiones no hay antecedentes familiares.



2.3.5 FISIOPATOLOGÍA

El gen de la distrofina, localizado en el cromosoma X, específicamente en Xp21, está formado por 2,4 millones de pares de bases, es el gen más grande que se ha encontrado en humanos, ya que representa el 1,5% del cromosoma X. El 0,5% del gen, o sea, 13.973 pares de bases, contiene los 79 exones que codifican para la síntesis de la proteína distrofina, de 427 KiloDalton (kD). (Figura 1)

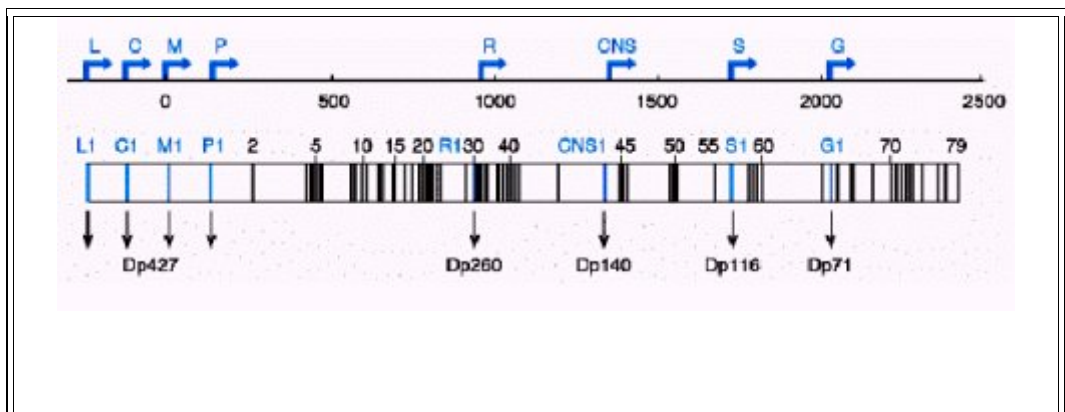


Figura 2. Esquema del gen de la distrofina, que codifica para las 8 isoformas de la proteína distrofina. Tiene un tamaño de 2,4 MB, se encuentra ubicado en el cromosoma X (Xp21), posee 79 exones y 8 promotores.

La transcripción del gen de la distrofina en ARNm está bajo el control de 8 promotores, que gobiernan el proceso de expresión en distintos tejidos, generando distintos tipos de proteínas. El producto principal del proceso de traducción de este gen es la distrofina de extensión completa, una proteína muy larga, con forma de varilla, constituida por 3.685 aminoácidos. Por esto, la presencia de distrofina es

esencial para la estabilidad de las células musculares durante la contracción muscular, la que da lugar a una deformación celular y al acortamiento de las miofibrillas. Durante este proceso, la maquinaria contráctil dentro de las miofibrillas debe seguir conectada íntimamente con la membrana y la matriz extracelular; sin esta asociación el movimiento sería transmitido incorrectamente y las células musculares podrían dañar sus membranas. La función del complejo de la glicoproteína Distrofina (DGC) es proporcionar un acoplamiento mecánico fuerte del citoesqueleto intracelular a la matriz extracelular. El DGC se compone de proteínas de transmembrana citoplásmicas y extracelulares, entre ellas, la distrofina, los sarcoglicanos, las sintrofinas, las integrinas, distrobrevina y la óxido nítrico sintetasa, entre otras (Figura 2). Cuando la distrofina está ausente, el balance entre las diferentes partes de este complejo distrofínico (ligado a la distrofina) se perturba, afectando especialmente a los distroglicanos, los sarcoglicanos y sarcospan, que se reducen o desaparecen completamente.

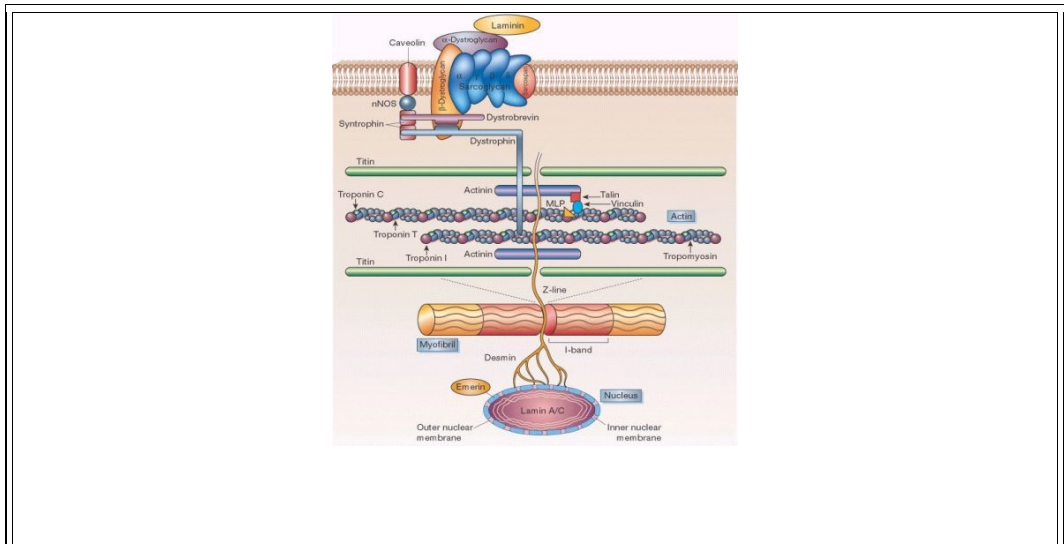


Figura 3. Esquema del complejo Distrofina-Glicoproteínas. Se observa la proteína distrofina asociada a la F-actina y en su otro extremo, al beta-distroglucano, de manera que proporciona el acoplamiento entre el sarcolema y el citoesqueleto de la fibra muscular.

La DMD se produce debido a mutaciones en el gen de la distrofina. Como consecuencia de estas mutaciones se transcribe un ARNm con un marco de lectura alterado, lo que origina una proteína no funcional, que es rápidamente degradada, con la consiguiente ausencia de distrofina y alteración de todo el complejo Distrofina-Glicoproteínas. Estas alteraciones conducen a la pérdida de la unión entre el citoesqueleto y el sarcolema y, finalmente, a la necrosis de la fibra muscular (Figura 3). (22)

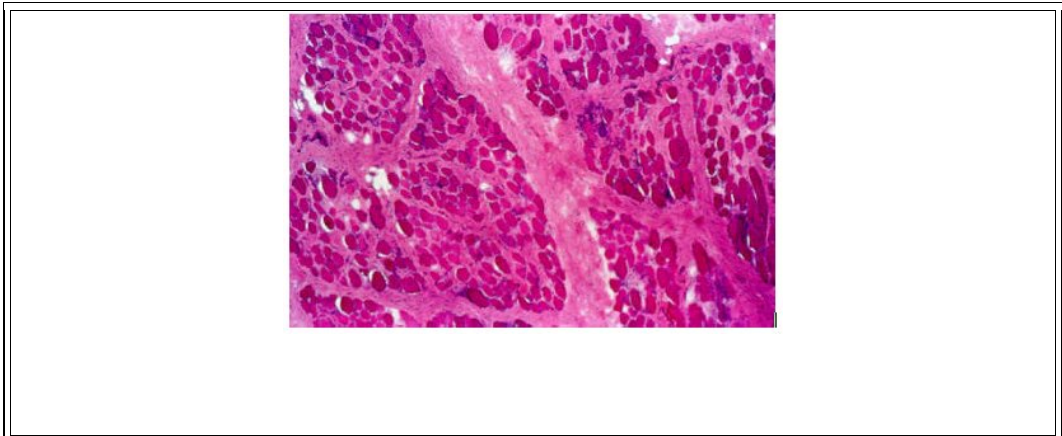


Figura 4. Corte histológico tejido muscular esquelético de un paciente con DMD (tinción de hematoxilina-eosina). Se observa variación en el tamaño de las fibras, necrosis y marcada proliferación de tejido conjuntivo.

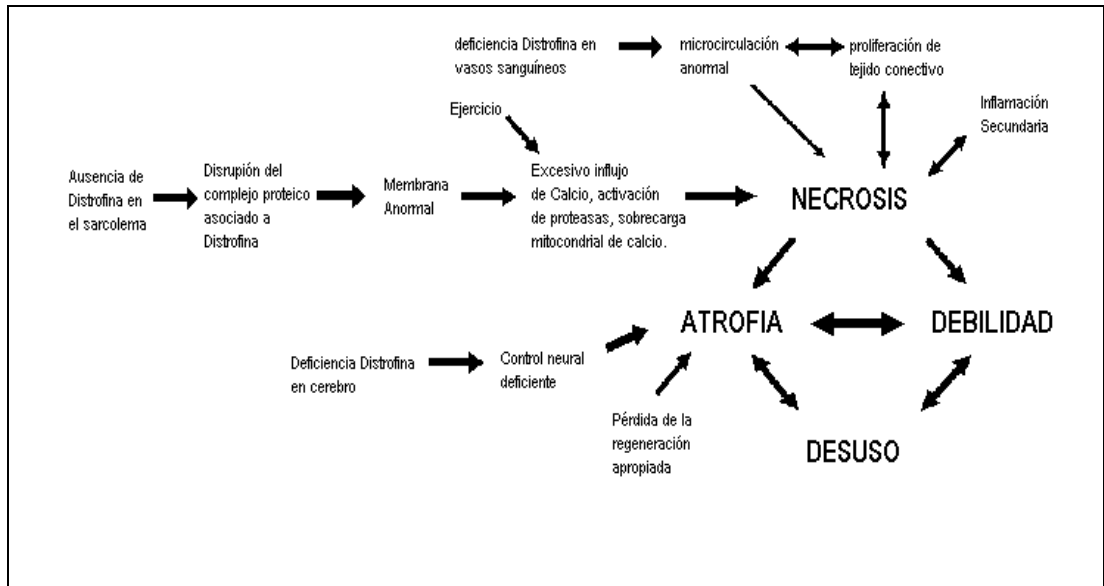


Figura 5. Esquema proceso de daño-regeneración característico de la DMD. Traducido desde: Neuromuscular Disease: Expert Clinician's Views. Rahman Pourmand. Capítulo 7: Muscular Dystrophies. Tulio E. Bertoni. 2001. Editorial Butterworth Heinemann.

2.3.6 DIAGNÓSTICO

La DMD se diagnostica principalmente a los 6 años de edad, ya que aquí presenta los primeros signos como retraso en caminar, caídas frecuentes y dificultad para incorporarse de una posición sentada o acostada.

Examen clínico: debe incluir ver al niño caminar, saltar, subir escaleras y levantarse del piso. Síntomas comunes presentes incluyen andar anormal con caídas frecuentes, dificultades para levantarse del piso, caminar de puntas, y pseudo hipertrofia en las pantorrillas. El examen puede revelar disminución o falta de reflejos musculares, y comúnmente signo de Gower positivo (el niño intenta levantarse del suelo se coloca en posición prono, se arrodilla y apoya sus manos contra sus tobillos, rodillas y muslos hasta que finalmente se levanta), la necesidad de utilizar los brazos para empujarse a una posición erecta, de estar tendido moviendo sus manos arriba de los muslos.

Creatina-Kinasa (CK) del suero sanguíneo: El aumento masivo de la CK del suero (al menos 10-20 veces lo normal y a menudo mucho más) no es específico pero siempre está presente. El encontrar un alto nivel de CK debe provocar una urgente canalización al especialista para la confirmación del diagnóstico. El especialista debe hacer conciencia de la asociación del aumento del AST y ALT no-hepáticos en DMD. El aumento inesperado de estas enzimas debe plantear la sospecha de CK alto.

Evaluación genética: Una anomalía estructural genética en el gen de la distrofina será encontrada en cerca del 70% de los casos, una duplicación en alrededor del 6% y los casos remanentes tendrán una mutación puntual. Las pruebas genéticas disponibles para DMD no son siempre exhaustivas y un resultado negativo en la prueba inicial no excluye la enfermedad. Un diagnóstico de laboratorio debe ser posible en más del 95 % de los casos.

Biopsia muscular: Si el test de ADN diese negativo para encontrar la mutación, se puede realizar una biopsia del músculo. Se extrae una pequeña muestra de tejido muscular y se busca la presencia de distrofina que por su ausencia indica que la mutación existe. Normalmente no se requiere el uso de este método pero puede ser efectivo en ausencia de un historial típico. Señales generales de distrofia muscular serán vistas, incluyendo degeneración de la fibra muscular, regeneración del músculo, y contenido incrementado de tejido conectivo y grasa. (23)

2.3.7 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Ya que las miopatías y distrofias musculares son un grupo heterogéneo de trastornos que tienen en común ser degeneraciones progresivas hereditarias de los músculos, se deben diferenciar por sus características clínicas y anatomopatológicas. (23)

Principalmente de:

- Distrofia miotónica
- Distrofia de Becker
- Distrofia de cinturas
- Distrofia óculo-faríngea
- Miopatías metabólicas
- Miopatías mitocondriales

2.3.8 ASPECTOS CLÍNICOS

Los pacientes con DMD se caracterizan por debilidad y atrofia muscular proximal y luego distal, los síntomas por lo general aparecen antes de los 6 años de edad. Hay debilidad muscular progresiva de la pelvis y las piernas, la cual se asocia a pérdida de masa muscular. La debilidad muscular también se presenta en los brazos, cuello y otras áreas, pero no tan severamente ni tan temprano como en la mitad inferior del cuerpo. Inicialmente los músculos de la pantorrilla se agrandan, el cual es finalmente reemplazado por grasa y tejido conectivo. El signo de Gower se presenta cuando el paciente apoya sus manos sobre los muslos para poder ponerse de pie, como que “trepa” sobre su cuerpo para ponerse de pie. También se presentan contracturas musculares en los talones y piernas, produciendo

incapacidad para utilizar los músculos debido al acortamiento muscular y a la fibrosis del tejido conjuntivo, dificultad para caminar, caídas frecuentes. Hacia la edad de los 10 años, se requieren de prótesis ortopédicas para poder caminar y a la edad de 12 años, la mayoría de los pacientes están confinados a una silla de ruedas. Se producen deformidades de la columna principalmente escoliosis. El 30% de los pacientes presentan leve retardo mental. En los estados avanzados de la enfermedad se presenta cardiomiopatía y trastornos respiratorios como neumonía por aspiración que son las principales causas de mortalidad. (23)

DMD conduce a la muerte en la segunda década de la vida, debida generalmente a problemas respiratorios o cardíacos. El resumen de los hallazgos principales en los pacientes con DMD según la época de aparición se presenta en la Tabla 4. (24)

Tabla 5. Características clínicas de los pacientes con DMD.

FASE	CARACTERÍSTICAS
Temprana	Lentitud en la marcha Retardo en el lenguaje Retardo en el desarrollo en general
Intermedia	Dificultad para caminar Caídas frecuentes, bamboleo al caminar Marcha en las puntas de los pies Atrofia muscular de predominio proximal Pseudohipertrofia de gastrocnemios
Tardía	Pérdida de la habilidad para deambular

	<p>Debilidad de los miembros superiores</p> <p>Contracturas articulares y tendinosas</p> <p>Insuficiencia cardíaca</p>
	<p>Algunos de los pacientes presentan retardo mental leve, pero es menos frecuente</p>

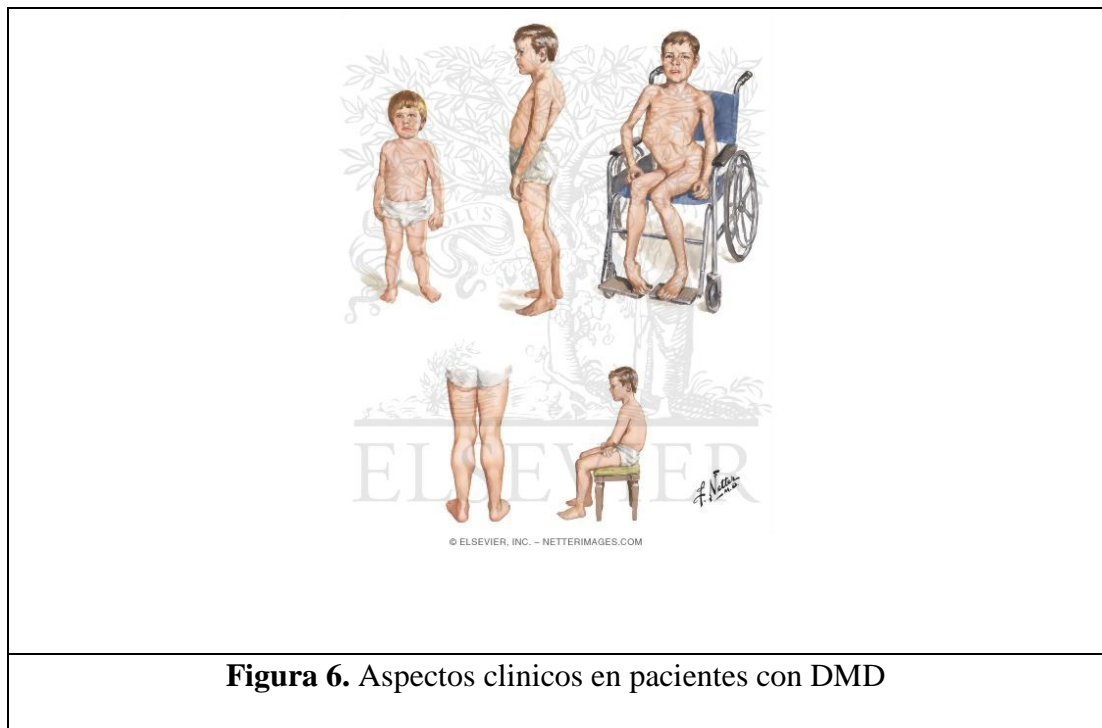


Figura 6. Aspectos clínicos en pacientes con DMD

2.3.9 TRATAMIENTO

El tratamiento debe enfocarse principalmente en cuatro aspectos: el mantenimiento de la fuerza muscular del paciente, la prevención del desarrollo de deformidades de la columna vertebral, el manejo de complicaciones respiratorias y la prevención y tratamiento de alteraciones cardíacas.

Tratamiento con esteroides: La estrategia terapéutica actual de mayor éxito consiste en la administración de corticoesteroides combinada con terapia física, ya que el tratamiento a largo plazo se relaciona con preservación de la capacidad ventilatoria, prolongación de la marcha independiente, menor riesgo de desarrollar escoliosis y disminución en la frecuencia de complicaciones respiratorias y cardíacas.

Los corticoesteroides que más se utilizan en la práctica clínica son la prednisona y el deflazacort. Ambos han mostrado que producen mejoría en la fuerza muscular en niños con DMD y la dosis recomendada por la Academia Americana de Neurología es 0,75 mg/kg/día de prednisona y 0,9 mg/kg/ día de deflazacort, este último con menos efectos secundarios. Aunque los beneficios de los corticoesteroides son evidentes, deberán tomarse en cuenta los efectos secundarios (incremento de riesgo de fracturas, aumento de peso, talla baja, cataratas, diabetes, insomnio, cambios de carácter, gastritis, hipertensión arterial y, en ocasiones, síndrome de Cushing). El mecanismo íntimo de actuación se desconoce. Sin embargo se han propuesto varias hipótesis en relación a la experimentación animal y la escasa en humanos: 1- Modificando los genes que actuarían en la inmunidad. 2- Reduciendo el efecto citotóxico de los linfocitos T. 3- Reduciendo la entrada de Ca⁺ a la célula. 4- Incrementando la reparación muscular 5- Reduciendo la actividad inflamatoria. 6- Reduciendo la necrosis muscular y 7- Reduciendo la apoptosis.

Se recomienda la administración de corticoesteroides en conjunto con calcio y vitamina D para mantener la densidad ósea y reducir el riesgo de fracturas.

Terapia física: Ayuda a mantener la marcha durante más tiempo, evitando así las complicaciones derivadas de la inmovilidad en la silla de ruedas, la escoliosis y el compromiso respiratorios. Para mantener el tono muscular y con el fin de retardar la pérdida de fuerza se realizan ejercicios activos y pasivos en los que se busca la amplitud máxima de las articulaciones, de modo que evite la aparición de contracturas. También se deben hacer ejercicios que refuercen la musculatura abdominal y espinal. El programa de ejercicios no debe ser exigente, pues el agotamiento muscular acelera el proceso degenerativo. Se recomiendan ejercicios de estiramiento y flexión en calidad de submáximos, mientras que los ejercicios de resistencia intensos están contraindicados, porque pueden exacerbar el daño muscular. Los ejercicios aeróbicos suaves y de bajo impacto de realización temprana, mejoran la capacidad cardiovascular e incrementa la eficiencia de la actividad muscular, ayudando por consiguiente a combatir la fatiga física. Es recomendable controlar el peso para evitar la obesidad. La natación y el ejercicio en bicicleta son frecuentemente indicados por los terapeutas, ya que son tolerados fácilmente por los pacientes.

Los efectos del entrenamiento de los músculos respiratorios son controvertidos, ya que algunos autores argumentan que éste es benéfico para mantener la fuerza y preservar la función pulmonar, mientras que otros sugieren que los protocolos de entrenamiento de músculos respiratorios podrían incrementar el daño, de manera

que se requiere más evidencia para sustentar los beneficios de esta práctica. (25)
(26)

Cuidados posturales: La monitorización de deformidades de la columna debe realizarse antes de la pérdida de la deambulación, ya que, en el momento en que el paciente pierde la marcha independiente, comienza a desarrollar escoliosis.

La cirugía para corregir la escoliosis está indicada cuando las funciones cardíaca y respiratoria no están gravemente afectadas. La edad óptima para realizar el tratamiento quirúrgico es entre los 11 y 13 años, preferentemente cuando el rango del ángulo de Cobb está entre 20-40° y la capacidad vital forzada es mayor que el 30% de lo esperado para la edad y estatura, y cuando hay una adecuada función cardíaca demostrada por ecocardiograma. El objetivo de la cirugía de la columna es obtener y mantener el balance postural que le permita al paciente permanecer sentado el resto de su vida, además de evitar la deformación progresiva de la columna, que suele restringir la capacidad pulmonar. Recientemente se ha notificado que los pacientes con DMD presentan mayor sangrado durante las cirugías que los pacientes con otras enfermedades neuromusculares, razón por la cual se ha recomendado que reciban transfusión de plaquetas previamente al procedimiento, aunque presenten niveles plaquetarios normales, por lo que la cirugía correctiva debe tratarse por un grupo multidisciplinario de especialistas.

Cuidados respiratorios: La progresión de la debilidad y afectación de los músculos respiratorios trae como consecuencia la alteración en la mecánica

ventilatoria, ocasionando neumatía restrictiva, lo que aumenta el riesgo de infecciones broncopulmonares, neumonía, atelectasias, insuficiencia respiratoria y, finalmente, la muerte. El tratamiento consiste principalmente en medidas de soporte ventilatorio, que pueden ser no invasivas o invasivas y permanentes, como la intubación endotraqueal o traqueostomía, cuya aplicación dependerá del grado de afectación del individuo. Los pacientes deberán tener una vigilancia estrecha y ser evaluados por un neumólogo dos veces al año como mínimo a partir de la pérdida de deambulaci3n. Para la evaluaci3n de la funci3n pulmonar en pacientes con DMD, los principales parámetros que deben tomarse en cuenta son: saturaci3n de oxihemoglobina por oximetría de pulso, medidas espirométricas de capacidad vital forzada, volumen espiratorio forzado en el primer segundo, medici3n de la presi3n máxima espiratoria e inspiratoria, y pico-flujo de tos. La necesidad de ventilaci3n mecánica surge entre los 18 y 20 años, cuando la capacidad vital forzada cae por debajo del 50%, el dióxido de carbono se eleva y se presenta hipoxemia. Es recomendable iniciar la medida BIPAP (Presi3n bifásica positiva en la vía aérea) que no es invasiva y sirve para ayudar a los músculos respiratorios a cumplir la funci3n ventilatoria, lo que ayuda a prolongar la sobrevida de los pacientes ante una insuficiencia respiratoria hipercápnic.

Los pacientes con DMD presentan tos inefectiva. Cuando el pico-flujo de tos cae por debajo de 160 L/min, es necesario realizar una higiene bronquial adecuada con técnicas de tos asistida, ya sean manuales (respiraci3n glossofaríngea, presi3n positiva con bolsa de aire y mascarilla) o mecánicas (con máquina de insuflaci3n y

exuflación, máquina coughassist), con la finalidad de disminuir el riesgo de hospitalizaciones frecuentes y falla respiratoria, que ocurre como resultado de la incapacidad para toser durante una infección de vías respiratorias. Esto conduce a una muerte temprana en la mayoría de los casos.

Cuidados cardiológicos: La cardiomiopatía dilatada es una complicación frecuente de los pacientes con DMD; sin embargo, los síntomas se presentan en etapas tardías de la enfermedad cuando las opciones terapéuticas son casi nulas. Se ha demostrado que las lesiones aparecen a temprana edad y permanecen silentes durante años, por lo que la Academia Americana de Pediatría recomienda que se vigile a los pacientes constantemente, con la finalidad de lograr en éstos la detección y el tratamiento oportuno, el cual consiste generalmente en el uso de digitálicos, diuréticos, inhibidores de la enzima conversora de angiotensina y betabloqueadores.

La valoración cardiológica deberá realizarse cada dos años hasta la edad de 10 años, y posteriormente la vigilancia será bianual. (24)

2.3.10 PRONÓSTICO

La DMD produce una discapacidad que progresa rápidamente. Por lo general, la muerte ocurre cerca de los 25 años, debido principalmente a trastornos respiratorios. (27)

En general, los pacientes llegan a utilizar una silla de ruedas a los 10 ó 12 años de edad. La progresión de la debilidad les hace propensos a enfermedades respiratorias y la mayoría muere antes de los 25 años de edad.

Una vez hecho el diagnóstico, la atención por un equipo especializado y tratamientos paliativos permiten limitar los efectos de la enfermedad, prolongar la duración de la vida y conseguir un buen estado general para cuando se disponga de un tratamiento más efectivo. (28)

2.4 HIDROTERAPIA

2.4.1 DEFINICIÓN

Etimológicamente encontramos el origen de la palabra en los términos griegos “Hydor” que significa agua y “Therapeia” que significa terapia.

La hidroterapia es la utilización terapéutica del agua por sus propiedades físicas; podemos definirla también como la rama de la hidrología que estudia la aplicación externa del agua sobre el cuerpo humano, siempre que sea con fines terapéuticos y principalmente como vector mecánico y térmico.

La aplicación del agua a la salud nace en Roma, pasando por el oscurantismo de la Edad Media, que concluye en el Renacimiento. Sin embargo, no se produjeron aplicaciones sistemáticas del agua hasta poco después de la Revolución francesa

(1789). Es en esta época cuando surgen los “padres de la Hidroterapia”: Vincenz Priessnitz (1799-1851), Sebastián Kneipp (1821-1897). A estos les siguieron otros muchos como Lorenz Gleich (1798 1865) o Wilhem Winternitz (1837-1905), que en 1881 fue nombrado profesor de hidroterapia en la Facultad de Medicina de la Universidad de Viena. Winternitz pone las bases fisiológicas de la hidroterapia y estudia científicamente sus indicaciones. A partir de entonces, el campo de acción de la hidroterapia es cada día más extenso.

La temperatura es una variables a tener en cuenta, lo que hace necesario establecer los márgenes de aplicación, tomando como referencia el punto indiferente donde no se percibe ni frío ni calor y no se ponen en funcionamiento los mecanismos termorreguladores, que, según la mayoría de autores, oscila entre 34° y 36° C. (6)

La temperatura del agua puede variar de 1 a 46° y, según ello variará los efectos fisiológicos según el siguiente cuadro (Tabla 5):

Tabla 6: Efectos fisiológicos del agua según su temperatura

TEMPERATURA	TIPO DE AGUA	EFECTO
1 – 13 ° C	Muy fría	Estimulantes y tónicas
13 – 18 ° C	Fría	Estimulantes y tónicas
18 – 30 ° C	Tibia	Sedantes
30 – 35 ° C	Indiferente	Sedantes
35 – 36 ° C	Templada	Sedantes
36 – 40 ° C	Caliente	Sedantes, relajantes y analgésicas

2.4.2 PRINCIPIOS MECÁNICOS DEL AGUA (29)

El agua es la sustancia más abundante en la superficie terrestre, encontrándose de forma aislada en cualquiera de sus estados; líquido, sólido o gaseoso; o formando parte de compuestos tanto orgánicos como inorgánicos. Es el elemento más abundante en la composición de todos los seres vivos.

La molécula de agua está compuesta de dos átomos de Hidrógeno y uno de Oxígeno, unidos forman una molécula donde los átomos de Hidrógeno están separados por un ángulo de 110° . Las moléculas de agua pueden ser consideradas como dipolos, presentando grandes capacidades de reacción. Tiene capacidades disociantes e ionizantes a través de la atracción electrostática de la extremidad de cada dipolo. Participa en gran número de reacciones químicas a través de sus electrones no compartidos de su átomo de oxígeno. Tiene poder disolvente de las moléculas hidrófilas y los electrolitos. Las moléculas de agua también pueden disociarse en el seno líquido mismo, llevando a cabo reacciones hidrolíticas.

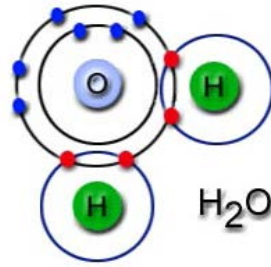


Figura 7. Esquema componentes molécula de agua.

La hidroterapia consigue sus efectos terapéuticos mediante las propiedades físicas especialmente mecánicas del agua que provienen de los efectos de la inmersión (factores hidrostáticos y factores hidrodinámicos) que dan como resultado un medio físico apropiado para realizar ejercicios asistidos, minimizando la carga sobre las articulaciones y músculos.

* **Factores hidrostáticos:** La presión hidrostática, base del principio de flotación o de Arquímedes. Gracias a este principio el cuerpo parece pesar menos en el agua que en el aire y existe una mayor facilidad para realizar ejercicios. Éste señala que la presión ejercida por un líquido sobre un cuerpo sumergido es igual a la presión ejercida por una columna del mismo líquido, además es directamente proporcional a la densidad del líquido y la profundidad de la inmersión. Por lo tanto, cuando un cuerpo se sumerge en el agua, se encuentra sometido a la fuerza de gravedad y al empuje. La diferencia entre el empuje recibido y el peso propio del cuerpo recibe el nombre de peso aparente. (29)

Tabla 7. Porcentaje de peso del cuerpo según nivel de inmersión

% Peso	Inmersión
7,5	Hasta el cuello
20	Hasta las axilas
33	Hasta el pecho
50	A nivel umbilical
66	A nivel trocántereo
90	Hasta las rodillas

Por ejemplo si una persona de 70 kg. Está sumergida hasta las axilas el peso aparente es 14 kg. (29)

* **Factores hidrodinámicos:** La resistencia hidrodinámica o resistencia al desplazamiento es un factor importante a considerar en la hidroterapia ya que es el responsable de la facilitación o resistencia al movimiento. Un cuerpo en movimiento dentro del agua, sufre por parte de ésta una resistencia que se opone a su avance. Este factor depende de la naturaleza del líquido (fuerzas de cohesión entre las moléculas tensión superficial y densidad), superficie de proyección del cuerpo que se mueve en un plano perpendicular al desplazamiento y la velocidad

del desplazamiento del segmento que se moviliza. Por lo tanto podemos decir que la movilización rápida en el agua no es fácil. (29)

* **Factores hidrocinéticos:** El agua en movimiento, cuya velocidad puede graduarse produce sobre el cuerpo sumergido efectos de hidromasaje, que añade el efecto de presión y masaje a los efectos térmicos y mecánicos de la inmersión. La agitación creada en el baño actúa como una fuente de estimulación mecánica de los receptores cutáneos, lo que explica su acción sedativa y analgésica. (29)

2.4.3 EFECTOS SISTÉMICOS (29)

Efectos cardio-circulatorios y renales.

La presión hidrostática, determinante de la fuerza de flotación, va a producir importantes efectos sobre la circulación periférica, función cardíaca y función respiratoria. Por ello, independientemente de que la aplicación hidroterápica sea fría o caliente (cuyas repercusiones sistémicas veremos cuando analicemos los efectos térmicos de la hidroterapia), la inmersión completa va a provocar cambios importantes en el sistema cardiocirculatorio. Cuando un individuo se sumerge en agua termoindiferente a 35 °C (temperatura a la cual los mecanismos termorreguladores no se activan), la presión hidrostática actúa sobre las diferentes partes del cuerpo humano sumergido y produce una modificación del reparto sanguíneo, que se traducirá en una considerable respuesta renal y en un aumento del retorno venoso, desde la periferia hacia el centro.

Desde la entrada en el agua, la compresión hidrostática modifica la presión transmural venosa; la capacidad de las venas, normalmente distendidas, disminuye. Al mismo tiempo, los espacios intersticiales son comprimidos, lo que provoca un desplazamiento inmediato de sangre y un desplazamiento más lento de líquidos intersticiales. Las venas de las partes blandas de las extremidades inferiores y del abdomen son comprimidas por la presión hidrostática; ello produce un incremento de la presión venosa y aumenta el aporte venoso a las cavidades derechas. En un baño completo, la presión ejercida por el agua, máxima en las zonas declives, hace disminuir el perímetro torácico de 1 a 3,5 cm, mientras que el perímetro abdominal disminuye entre 2,5 y 6,5 cm. De este modo se produce un desplazamiento del volumen sanguíneo, lo que provoca una acumulación en los reservorios intratorácicos. Como consecuencia de ello, aumenta la presión intraauricular y se produce una elevación del plano flebostático. Esta brusca elevación provoca un inmediato incremento de la presión sanguínea sistémica, que irá seguida de normalización de la tensión, o incluso leve disminución.

El correspondiente incremento de la presión intracarotídea sinusal va a provocar:

* Inhibición del control simpático del sistema cardiovascular: Ello producirá, en un principio, ligera bradicardia y, posteriormente, normalización de la frecuencia cardíaca, disminución de las resistencias vasculares periféricas e inhibición de la secreción de renina, con la consiguiente disminución de la aldosteronemia.

* Distensión de la pared auricular: que provocará un aumento en la liberación de péptido natriurético atrial (PNA), péptido vasorrelajante, antagonista aldosterónico e inhibidor de renina. Los PNA presentan potentes efectos vasorrelajantes y producen disminución de las resistencias periféricas e hipotensión. El efecto renal de los PNA se manifiesta provocando un marcado aumento de la diuresis y natriuresis. Este efecto diurético y natriurético se acompaña de un aumento menor de la excreción urinaria de cloruro, potasio, calcio, fosfato y magnesio. La diuresis aumenta significativamente cinco minutos después de la inmersión, y puede permanecer más elevada de lo normal hasta la quinta hora. Esta diuresis aumentada durante la inmersión se mantiene no sólo debido al desplazamiento de la masa sanguínea y a la consiguiente dilatación auricular, sino también debido a los líquidos intersticiales reabsorbidos por efecto de la presión hidrostática, que provocan hemodilución.

Cambios cardiovasculares: la inmersión en el agua termoindiferente produce un notable incremento del rendimiento cardíaco, de aproximadamente el 50 %. Esto ocurre sin elevación, apenas de la frecuencia cardíaca, lo cual implica un incremento del volumen de eyección. La presión sanguínea no se modifica de una manera significativa; lo que sí se produce es un incremento del flujo sanguíneo periférico, debido a un descenso de las resistencias periféricas.

Hemodilución: la inmersión en agua produce hemodilución. Se observa, tras la inmersión, un descenso en la concentración de hemoglobina, el número de células y la concentración de albúmina. También se observa un descenso de la viscosidad

sanguínea. La hemodilución tiene lugar, precozmente, en el curso de la inmersión y va disminuyendo paulatinamente. La razón principal de este movimiento de líquido extracelular es la acción de la presión hidrostática del agua en los miembros y el abdomen. La disminución de la viscosidad plasmática está causada también, probablemente, por el desplazamiento de líquidos entre compartimientos. La presión hidrostática del agua contribuye a la movilización del edema y a la mejoría de este síntoma en determinadas enfermedades.

Cambios renales: aumento significativo de la diuresis, natriuresis y caliuria. En un principio, se implicaron, como responsables de estos cambios, mecanismos tubulares mediados por hormonas: supresión de la hormona antidiurética y del sistema renina-angiotensina-aldosterona. Sin embargo, la caliuria asociada con la inmersión indicaba que el incremento de la excreción de sodio no era debido, íntegramente, a la supresión del sistema renina-angiotensina-aldosterona. El mecanismo principalmente implicado es la liberación PNA, como ya hemos expuesto. También han sido implicados la liberación de prostaglandinas renales y el sistema cinina-caliceína.

Efectos sobre la función respiratoria.

La presión hidrostática sobre el cuerpo humano, debido a las diferentes resistencias que se oponen a ella, comprime más el abdomen que el tórax. El diafragma es impulsado hacia arriba y los músculos respiratorios se ven sometidos a un mayor esfuerzo. Además, en el baño completo, debido a la presión

hidrostática del agua sobre el tórax, se produce una sobrecarga de los músculos inspiratorios, lo que dificulta la inspiración y facilita la espiración. Tiene lugar un aumento de la presión intratorácica, con modificación de la función respiratoria y disminución del volumen residual. Esta disminución ya se aprecia cuando el agua cubre la cintura y se acentúa a medida que se aumenta la profundidad de inmersión. En individuos normales, estos cambios pasan inadvertidos, puesto que se compensan fácilmente con los movimientos voluntarios respiratorios; no ocurre así en los pacientes con enfermedad respiratoria o cardíaca, con baja capacidad vital, en los cuales se producirá disnea y opresión torácica.

La presión ejercida sobre los vasos periféricos y la musculatura, durante la inmersión, condiciona cambios metabólicos, con tendencia a la disminución del consumo de oxígeno en relación con la relajación muscular y disminución del tono muscular. El metabolismo general se reduce entre el 5 y el 8 %, lo que implica una menor demanda de oxígeno y de sustancias energéticas.

Efectos sobre la propiocepción, el equilibrio y la coordinación:

La inmersión ayuda a mantener o restaurar la memoria cinestésica. La disminución de peso relativo provocada por la inmersión facilita el movimiento; este efecto es muy evidente cuando existe debilidad muscular. De este modo, podemos utilizar la terapia en piscina en traumatología y ortopedia, para restaurar la movilidad de determinado segmento corporal, especialmente miembros inferiores, más precozmente que en seco, ya que se introduce más rápidamente una sinergia

muscular adaptada a la posición de bipedestación. En definitiva, se proporciona un entrenamiento para la marcha con menor carga sobre las articulaciones; la carga se aumenta de una manera progresiva, reduciendo el nivel de inmersión.

De este modo, la hidrocinesiterapia permite preservar la memoria cinestésica, donde ejercicios con el mismo esfuerzo o recorrido articular pueden ser practicados sin riesgo para el cartílago.

La presión hidrostática, junto con la viscosidad, van a dar origen a estímulos sensoriales que permiten una mejor percepción de la posición de los miembros. Además, la resistencia al desplazamiento, que podemos incrementar como ya señalamos, aumenta las sensaciones, tanto propioceptivas como exteroceptivas, y permite una mejor apreciación del esquema corporal.

La hidroterapia es un medio para mejorar el equilibrio y la coordinación. La presión hidrostática actúa perpendicularmente a la superficie corporal; es igual en todos los puntos del mismo plano horizontal y aumenta con la profundidad. El resultado de esta presión creciente en profundidad y que rodea el cuerpo por todas partes es la facilitación del mantenimiento del equilibrio estático y dinámico. Por otro lado, la resistencia del agua frena los desplazamientos del cuerpo, ya sean oscilaciones para intentar mantener el equilibrio o desplazamientos de segmentos de un miembro. De este modo, la inmersión ayuda a mantener el equilibrio, e incluso frena los desplazamientos y oscilaciones para una mejor coordinación, además de facilitar la toma de conciencia de una marcha sin alteraciones.

Aunque la inmersión facilite el mantenimiento del equilibrio, éste se realiza con nuevas condiciones de equilibrio y desequilibrio (peso aparente, resistencia al desplazamiento, elevación del centro de gravedad...). La adecuada combinación de estas condiciones va a permitir crear situaciones de desequilibrio (olas, chorros submarinos, tapiz flotante, cambios de posición...), para -de este modo-reinyectar dentro del circuito propioceptivo los estímulos adecuados. Estas situaciones de desequilibrio son la base de la facilitación neuromuscular y de la reeducación de los problemas de equilibrio y coordinación.

Otros efectos

La hidroterapia ayuda a mejorar el estado psicológico y emocional de los pacientes. Durante y después de la inmersión, se observa un sentimiento de euforia, relajación física y psíquica. Esta euforia es secundaria, por una parte, al sentimiento de seguridad que se constata durante la inmersión y, por otra, a la mejoría de las posiciones funcionales que experimenta el paciente dentro del agua. A menudo, los pacientes pueden moverse o caminar en el agua, en situaciones en las que no podrían sin la ayuda de la flotación.

2.4.4 PRINCIPIOS TÉRMICOS (29)

El agua posee determinadas propiedades físicas, desde el punto de vista térmico. Las dos propiedades más importantes, desde el punto de vista de la medicina física son:

***Capacidad calorífica o calor específico:** se define como la cantidad de calor que es necesario aportar a un gramo de masa de un cuerpo para elevar un grado su temperatura. Un cuerpo con alto calor específico posee una gran cantidad de calor, por lo que puede almacenarlo en mayor cantidad. En el caso del agua, el calor específico es el 1 cal/g °C, y es superior al de cualquier otro líquido o sólido conocido, con excepción del litio. El calor específico varía con la temperatura. El agua presenta un calor específico mínimo a 35 °C, que aumenta proporcionalmente cuanto más nos alejamos de esta temperatura. Se toma la unidad como valor medio del calor específico del agua entre 0 °C y 100 °C.

Una de las principales funciones biológicas de esta propiedad física del agua es proteger a todos los sistemas biológicos de los cambios bruscos de temperatura, que modificarían las reacciones químicas regidas en su velocidad por la temperatura.

Esta capacidad calorífica tan elevada implica que el agua mantiene muy bien su temperatura o, lo que es lo mismo, que la pierde con gran dificultad, razones por las cuales se utiliza adecuadamente como método termo o crioterápico.

*** Conductividad térmica:** Es característica para cada sustancia. Los metales son los mejores conductores del calor. La conductividad térmica que mide la velocidad de transferencia de calor se define como la cantidad de calor en calorías que pasa en 1 segundo. La conductividad térmica del agua líquida es elevada, $1.428,62 \times 10^{-6}$ cal/cm seg °C (a 20 °C), por lo que se considera buena conductora del calor. La

conductividad térmica del hielo es cuatro veces mayor que la del agua líquida, razón por la cual el hielo conduce mucho más rápidamente el calor que el agua líquida.

2.4.5 EFECTOS FISIOLÓGICOS COMO MÉTODO TERMOTERÁPICO

(29)

Analgesia: El calor eleva el umbral de sensibilidad de los nociceptores y disminuye la velocidad de conducción nerviosa y la contractura muscular, mediante la disminución de la descarga de las terminaciones aferentes secundarias del músculo. Además, actúa como contrairritante, al modificar la sensación dolorosa por el mecanismo de la puerta de entrada, según la teoría de Melzack y Wall. También se ha implicado en la producción de analgesia, tras los baños termales, la liberación de endorfinas y encefalinas. Estos factores son los responsables del efecto analgésico producido por las técnicas de hidroterapia calientes. La inmersión en un baño caliente, al tener una gran superficie de entrada neural, producirá un importante efecto analgésico.

Cuando al agua caliente se le añade agitación, como ocurre en los baños de remolino (Whirpool) o en el hidromasaje, el efecto analgésico es mayor. La agitación creada en el baño de remolino actúa como una fuente de estimulación mecánica de los receptores cutáneos, que puede explicar su gran efecto sedante y analgésico. La agitación actúa como contrairritante y, también, como un fuerte estímulo de las aferencias sensitivas, al bloquear la transmisión del dolor.

Aumento de la temperatura y vasodilatación tisular: Dos de los efectos fisiológicos del calor local son los derivados del incremento de la temperatura y del flujo sanguíneo. Las técnicas hidroterápicas calientes producen vasodilatación mediante mecanismos locales y reflejos. Hay una elevación de la temperatura local en la zona a tratar. Si la aplicación es amplia (baño de inmersión) la temperatura corporal se eleva entre 5,5 y 3°C y produce un aumento de todas las funciones orgánicas por sobrecalentamiento. Por esta razón es importante extremar las precauciones durante el embarazo, para no superar la temperatura corporal de 38,9°C que es el límite de seguridad para el feto. La temperatura máxima del agua del baño durante el embarazo no debe superar, en ningún caso, los 37,8°C.

La elevación de la temperatura provoca una disminución progresiva del tono de la musculatura muscular vascular y el consiguiente aumento del flujo sanguíneo o hiperemia, de intensidad proporcional a la temperatura. En las aplicaciones hidroterápicas muy calientes (más de 40°C), la reacción inicial consiste en una breve vasoconstricción seguida inmediatamente de una vasodilatación progresiva. En cambio, cuando la temperatura es menor de 38°C o se aplica de una manera progresiva creciente, no se observa la vasoconstricción inicial. La hiperemia, que se manifiesta por un enrojecimiento cutáneo, produce un efecto analgésico y antiinflamatorio, incrementa el metabolismo celular y mejora su nutrición, aumenta la reabsorción y eliminación de catabolitos y acelera los procesos de reparación tisular. Se produce una vasodilatación, lo que facilita la pérdida de calor y disminuye la velocidad de la sangre circulante, por lo que es necesario

tener esto presente en pacientes con insuficiencia venosa. En cuanto a la profundidad a la cual se produce la elevación de la temperatura tisular y vasodilatación, es a nivel superficial en epidermis y dermis, y en menor medida en los músculos situados a 1 o 2cm de profundidad. La temperatura normal se recupera en aproximadamente una hora, finalizada la aplicación. Si se utilizan temperaturas en el límite de la tolerancia y en zonas con escasez de partes blandas y grasa (manos, pies o tobillos) se facilita la transmisión de cantidad de energía térmica a zonas profundas.

Las reacciones vasomotoras no se limitan a la región donde fue aplicado el estímulo sino que se extienden a otras zonas más alejadas del cuerpo, según la reacción consensual. Cuando se sumerge un miembro en agua fría o caliente, se produce mediante mecanismos reflejos, la misma reacción de vasodilatación o vasoconstricción del miembro contralateral. La reacción vasomotora consensual siempre será de menor intensidad que la que se produce en el miembro tratado. Es utilizada para producir aumento del flujo sanguíneo en un miembro en el que está contraindicada la aplicación de calor superficial.

Las aplicaciones locales, también mediante un mecanismo reflejo (reflejo-cutáneo-visceral), producen variaciones en el calibre de los vasos de los órganos más profundos (músculos y vísceras).

Efecto sedante: Se debe a la acción del calor sobre las terminaciones nerviosas cutáneas, que transmiten sus impulsos a la corteza y provocan respuestas de

naturaleza psíquica. Si la temperatura es próxima a la termoneutra y se aplica durante un largo período de tiempo, trae como consecuencia la relajación corporal y una sensación de bienestar generalizado. Tras un baño de agua caliente, la inducción del sueño resulta más fácil. Si las aplicaciones son muy calientes y de corta duración, tienen el efecto contrario: producen excitación sobre las terminaciones nerviosas e insomnio. Se debe establecer la duración del baño, pues si se prolonga demasiado puede provocar fatiga.

Efecto antiespasmódico y relajante muscular: Sobre los músculos las aplicaciones de hidroterapia calientes se comportan de manera diferente según el tiempo de aplicación. Las aplicaciones cortas, muy calientes, aumentan el tono muscular y mejoran su rendimiento. Las aplicaciones prolongadas ejercen un efecto relajante sobre el tono muscular, combaten la contractura y la fatiga muscular. El efecto antiespasmódico se observa en la musculatura estriada y de manera refleja sobre la musculatura lisa, por lo que se utiliza para disminuir los cólicos abdominales. En la región urinaria y uterina también se aprecia este efecto, pues la aplicación de calor mediante compresas o baños de asiento calientes producen relajación del esfínter vesical y relajación uretral. La aplicación de calor en el abdomen disminuye el flujo sanguíneo en la mucosa gástrica y reduce la secreción ácida.

Tejido Conjuntivo: El calor produce aumento de la elasticidad y disminución de la viscosidad del tejido conjuntivo, por lo que resulta útil para disminuir la rigidez

articular y periarticular, especialmente en articulaciones con escaso recubrimiento de tejido blando.

Aparato Urinario: Se ha comprobado que los riñones al estar expuestos a aplicaciones calientes, aumentan su irrigación sanguínea, por lo tanto ayudan a vaciar la vejiga. Aumenta la diuresis, se produce una reacción alcalina, disminuye el amoníaco y el ácido úrico, aumenta la urea y la creatinina.

Piel: Gracias a la sudación se pueden eliminar elementos nocivos para nuestro organismo, como cloruro de sodio, urea, ácido úrico, ácido láctico, ácidos grasos, plomo, arsénico, mercurio y otros productos patológicos; disminuye su resistencia eléctrica y se produce una vasodilatación cutánea.(aumenta el riego sanguíneo a la piel). (29)

2.4.6 INDICACIONES Y CONTRAINDICACIONES

Indicaciones: deben estar basadas en un correcto diagnóstico y en una prescripción médica fundamentada en los objetivos terapéuticos previamente establecidos. El agua presenta gran versatilidad y puede adaptarse su uso a una gran variedad de circunstancias patológicas.

De una manera general la hidroterapia está indicada en:

Enfermedad articular degenerativa. Como analgésico y antiinflamatorio y para reducir contracturas musculares y rigidez articular.

- Lumbalgias, lumbociáticas.
- Artropatías inflamatorias
- Distrofia simpático refleja.
- Epicondilitis, bursitis, tenosinovitis y tenopatías en general en etapa subaguda.
- Tras traumatismos o cirugía, para resolución del edema.
- Afecciones del sistema nervioso: neuralgias, neuritis, poliomielitis, insomnio y cuadros de agitación neuromotriz.

Contraindicaciones: serán siempre relativas, según las características de cada paciente y las instalaciones disponibles. Procesos infecciosos que comportan un riesgo de contaminación de la piscina y de transmisión a los demás pacientes, así como la agravación del mismo (conjuntivitis vírica, otitis, sinusitis, bronquitis, tuberculosis, etc.). Pacientes con estados febriles, que se acompañan a menudo con malestar general, vómitos y tampoco en aquellas personas con alteraciones de la termorregulación, incontinencia urinaria y fecal. Por otra parte, las patologías

cardiovasculares y respiratorias graves, como la insuficiencia respiratoria grave, insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial grave, así como también la hipotensión, úlceras varicosas, coronariopatías que dan lugar a crisis anginosas de repetición, debido al riesgo por la inestabilidad que presentan. (6)

En general, serán:

- Presencia de heridas abiertas o supurantes.
- Procesos infecciosos o inflamatorios agudos.
- Hipertensión arterial mal controlada.
- Alteraciones cardíacas o pulmonares graves en períodos no estables.
- Insuficiencias orgánicas graves o en períodos de descompensación.
- Mal estado general, enfermos terminales.
- Pacientes con terror al agua y psicóticos o con desorientación.
- Epilepsia mal controlada.
- Diabetes grave y mal controlada.

2.4.7 TÉCNICAS HIDROTERÁPICAS (29)

Existen numerosas técnicas hidroterápicas y se han realizado múltiples clasificaciones de ellas. Siguiendo la clasificación de San Martín y Armijo, las dividiremos en:

- Técnicas sin presión: lavados, afusiones, envolturas, compresas y fomentos, y baños.
- Técnicas con presión: duchas y chorros, baños de remolino y masaje subacuático.
- Tratamiento en piscina: tanques, piscinas y natación.

Cada una de ellas puede clasificarse, a su vez, según los siguientes factores:

1. Temperatura del agua: existe gran diversidad de clasificaciones de la temperatura del agua. Tomando el punto de neutralidad térmica como referencia, recogemos una de las clasificaciones de las técnicas hidroterápicas, según la temperatura del agua desde muy fría a muy caliente.
2. Área de aplicación: regional, local o general.

3. Duración de la aplicación.

En algunos casos el resultado del tratamiento dependerá de la temperatura del agua, en otros casos de la presión de la aplicación, de ambas combinadas o de la combinación que se puede hacer con alguna otra técnica de fisioterapia.

BAÑOS

Baño simple: puede realizarse tanto en una bañera como en un tanque o una piscina, en el que la finalidad que se persigue es únicamente la relajación del paciente; por tanto, la temperatura del agua debe de ser entre indiferente y caliente y con una duración entre 15 y 20 minutos, para evitar posibles efectos hipotensores.

Baños de vapor: Para este tipo de baños se emplea el vapor del agua hirviendo, pueden realizarse aplicaciones locales o totales y la temperatura de aplicación oscila entre 40° y 45°. La duración del tratamiento oscila entre 10 y 20 minutos, provocando una elevada respuesta metabólica y un aumento de la sudoración de la zona expuesta. Para aplicar esta técnica y conseguir un mejor aprovechamiento del vapor, se coloca la zona a tratar sobre la fuente de vapor y con una toalla o manta por encima, para evitar la dispersión del vapor. En las aplicaciones totales, una vez terminadas, es conveniente el reposo del paciente, abrigándolo bien para evitar los enfriamientos bruscos y hasta normalizar su temperatura, aproximadamente una media hora. En algunos casos, si se desea aumentar el efecto estimulante, después

de normalizar la temperatura aplicaremos un lavado o ducha fría de la zona tratada, secándola a continuación enérgicamente para estimular la circulación. Las indicaciones de este tipo de aplicación son procesos respiratorios, problemas reumáticos locales y en todos aquellos en los que se busque provocar la sudoración y que, por su localización, sea difícil de aplicar otra técnica.

Baños de contraste o alternantes: El efecto terapéutico se consigue alternando la inmersión de una parte del cuerpo en agua fría y caliente. Para aplicar esta técnica se debe sumergir la zona corporal a tratar primero en agua caliente durante tres o cuatro minutos y a continuación se sumerge en agua fría durante aproximadamente un minuto, terminando la aplicación en agua caliente, para mantener la vasodilatación, puesto que en el tratamiento posterior, bien con masaje de derivación y/o algún tipo de cinesiterapia, será útil. Estos cambios se repiten tres o cuatro veces. Los baños de contraste provocan respuestas sucesivas de vasoconstricción y vasodilatación cutánea, cuyo resultado es la estimulación de la circulación local en la extremidad tratada y en menor grado en la extremidad contralateral no tratada.

Baños de remolino: El efecto terapéutico se consigue en este caso con los efectos del remolino que se provoca con el agua a presión y el efecto de la temperatura a que se utilice el agua. Tenemos así, por un lado, un efecto de masaje generado por el remolino, que potencia los efectos relajantes del agua indiferente o caliente, al mismo que se aplica, indicándose sobre todo en contracturas musculares o como tratamiento previo en rigideces articulares (que no estén en una fase aguda).

Baños galvánicos o baños de Stanger: en los que se utilizan dos agentes físicos combinados, siendo el más importante el efecto de la corriente eléctrica, quedando en este caso el efecto hidroterápico como secundario. En ellos se aprovecha la buena conductibilidad eléctrica del agua, mejorándola, si es necesario, añadiendo sales minerales al agua, pero teniendo en cuenta que en este caso se potencia la electroforesis y disminuye el paso de corriente por el organismo del paciente.

DUCHAS Y CHORROS

La diferencia fundamental entre duchas y chorros consiste en que en las duchas la salida del agua es polifragmentada, mientras que en los chorros se produce desde un solo orificio; respecto a la presión, tanto en un caso como en otro pueden ir desde una presión casi nula hasta presiones elevadas, y lo mismo ocurre con las temperaturas de aplicación.

Ducha babosa: En este tipo de ducha la presión del agua es muy baja, buscando que el agua caiga uniformemente sobre la zona de tratamiento. En esta técnica la temperatura de aplicación debe ser indiferente o caliente y con un tiempo de aplicación de 10 a 15 minutos. Se utiliza para conseguir efectos sedantes o relajantes.

Ducha de lluvia: El tipo de dispersor utilizado en este caso sería el de una ducha convencional, con orificios de 1 mm de diámetro y una presión que no supere 1 kg/cm²; dependiendo de la dirección y forma en la que se apliquen estas duchas,

éstas podrán ser de lámina, de columna, etc. En las aplicaciones generales se comienza por los pies, ascendiendo hasta los hombros, para luego ir descendiendo por el lado opuesto; la duración del tratamiento suele ser de dos a cuatro minutos y la temperatura del agua indiferente o caliente, consiguiéndose efectos sedantes o relajantes.

Ducha filiforme: En este caso la presión de salida del agua es elevada, oscilando entre 6 y 15 kg/cm², por un número elevado de orificios de un diámetro de 0,5 mm. El agua se proyecta sobre la zona a tratar, con una duración de hasta dos o tres minutos, según sea el efecto que se desee conseguir, que va desde la destrucción de queloides hasta la percusión para conseguir una relajación muscular en una contractura. La estimulación sensitiva es muy elevada y puede ser desagradable.

Chorros de presión: La técnica de los chorros a presión consiste en la aplicación de agua procedente de un único orificio y que se proyecta con unas determinadas presión y temperatura sobre la superficie externa del individuo. Por tanto, a los efectos provocados por la temperatura correspondiente, hay que sumar los producidos a causa de la presión sobre las estructuras blandas, sobre todo las musculares. Se realizan a una presión de 1 a 3 atmósferas, proyectándose sobre el paciente a una distancia de 3 a 4 metros y normalmente de espaldas; de esta forma al efecto térmico del agua se le añade un efecto mecánico de fuerte presión o masaje. Aunque puede usarse a cualquier temperatura, la más habitual es con agua caliente, con un movimiento de zigzag o en S y con un recorrido que puede ir de

brazo a brazo, pierna a pierna o desde el miembro inferior al hombro contrario, luego al otro hombro y de ahí al otro miembro inferior. Están indicados como descontracturantes, al mismo tiempo que provocan un gran estímulo de la circulación.

Ducha escocesa de contraste: En este tipo de aplicación lo que se hace es una ducha normal, pero alternando agua fría, tibia y caliente, comenzando con la aplicación de agua a una temperatura indiferente, que se va aumentando hasta llegar a 37°-40° C, seguida de agua fría/tibia a 20°-25° C. El tiempo de aplicación de cada una guarda una relación 3:1 o mayor y el tiempo total de tratamiento es de 10 a 12 minutos. La proyección se hace desde unos tres metros de distancia, consiguiéndose sobre todo un efecto estimulante.

Ducha o chorro subacuático: Tal y como ya se indicó, se denomina de una forma u otra en función de la forma de emisión del agua. Ésta se realizará con el paciente en el interior de una bañera o con sólo la zona de tratamiento sumergida. La temperatura del agua estará entre indiferente a caliente, de 36° a 39° C, proyectando sobre la zona que queremos tratar el chorro de agua a través de una manguera, en la que, en función de la presión que interese utilizar, se aplican difusores de diferentes diámetros. La técnica consiste en situar la manguera a una distancia de entre 10 y 20 cm de la zona que se va a tratar, desplazándola lentamente con movimientos circulares o longitudinales, evitando la proyección sobre genitales y eminencias óseas. Con esta técnica se aúnan los efectos de la

temperatura del agua con los del masaje que provoca el chorro sobre las estructuras, consiguiendo un efecto relajante y descontracturante.

TERAPIA EN PISCINAS Y TANQUES

La terapia en piscina combina la temperatura del agua y las fuerzas físicas de la inmersión (flotación, presión hidrostática, factores hidrodinámicos) con ejercicios terapéuticos. Se utiliza, fundamentalmente, cuando se precisa la ejecución de ejercicios asistidos o resistidos de las extremidades, sin carga sobre las articulaciones y músculos. En inmersión, pueden reeducarse la marcha, el equilibrio y la coordinación, antes de que la fuerza muscular o la consolidación ósea sean completas.

La terapia en piscina, al igual que los otros métodos hidroterápicos, se utiliza integrada dentro de un programa terapéutico rehabilitador. La inmersión en sí no es un fin, sino más bien una etapa que ayuda al paciente a liberarse poco a poco en el medio acuático, para después hacerlo fuera del agua. La verdadera finalidad de la hidrocinesiterapia es, por lo tanto, salir del agua con más soltura.

Tanque de Hubbart o de trébol: Este tanque para tratamiento individual permite la inmersión completa de todo el cuerpo. Tiene forma de alas de mariposa o de trébol, para permitir el movimiento de las cuatro extremidades y el acceso del terapeuta al paciente. Es muy útil para tratar a pacientes que necesitan movilización en agua caliente, para mantener la gama de movimiento y disminuir

el dolor. En unos casos, presentan gran incapacidad que les impide la deambulación (artritis reumatoide en fase de exacerbaciones, parálisis de causa neurológica central...); y en otros, son pacientes con quemaduras, que precisan la movilización en medio estéril, o con heridas abiertas o incontinencias, que contraindican el uso de la piscina colectiva. Estos tanques están equipados con un sistema de grúa para situar al paciente dentro del agua. También puede acoplárseles una turbina, para crear turbulencias y potenciar, así, el efecto del baño caliente.

Piscinas colectivas de movilización: Existen piscinas colectivas de movilización de muy diversas formas y tamaños, en función de las necesidades y, en muchos casos, del espacio disponible. Se considera que una piscina de tratamiento debe tener, como mínimo, 2x 2,5 x 0,6 m (3 m²) para que pueda tratarse a una persona. Debe tener una profundidad media de 0,9 a 1.5 m, si se pretende hacer ejercicios de marcha, en cuyo caso su longitud será por lo menos de 3 m. Una piscina de 4 a 7 m de largo y de ancho permite aplicar hidrocinesiterapia a 4-6 pacientes simultáneamente

Piscinas de marcha: Las piscinas de marcha se utilizan para el entrenamiento de la marcha mediante la inmersión decreciente. En estas piscinas, el suelo estará escalonado, con peldaños de profundidad decreciente de aproximadamente 60 cm de ancho por 10 cm de altura, separados unos de otros por barras paralelas de apoyo, de 80 cm de altura. Los pasillos de marcha tendrán, al menos, 3 m de

longitud. La profundidad será decreciente: variará desde 1,50 m (inmersión esternal media) hasta 0,70 m (inmersión femoral de los más bajos).

Piscinas de natación: Las piscinas para practicar natación como medio terapéutico son similares, en su concepción, a las piscinas deportivas. Deben tener, como mínimo, de 12 a 20 m de longitud y 2 o 3 calles

OTRAS TÉCNICAS

Envolturas: Las envolturas son grandes piezas de tela con las que se envuelve el cuerpo o parte de él. Las envolturas pueden ser secas o húmedas, calientes o frías, parciales o completas. Una envoltura consta de los siguientes tejidos superpuestos:

1. En contacto con el cuerpo, tela de lino porosa de grano grueso, previamente humedecida.
2. A continuación, tela de lino fina y porosa.
3. Manta de lana o franela.

En todos los casos, las envolturas deben hacerse con el paciente en decúbito; la primera capa se coloca directamente sobre la piel y se ajusta bien al cuerpo, para evitar la formación de bolsas de aire. No se utilizarán tejidos impermeables. El paciente permanece en reposo durante un tiempo variable, según el momento en que se produzca la sudación: oscila entre 30 y 120 minutos en las frías, y algo menos en las calientes. Al finalizar la aplicación, si el paciente todavía está sudando, se efectúa lavado, tras el cual debe ser secado y abrigado para que guarde reposo durante 30-60 minutos. En algunos casos, se añade a la envoltura un preparado medicinal o hielo.

Compresas: Las compresas son aplicaciones locales de agua fría o caliente sobre determinadas zonas corporales, mediante paños o lienzos mojados previamente en agua sola, o con sustancias medicamentosas, en cuyo caso reciben el nombre de fomentos. Las compresas son de algodón, franela o lino; previamente mojadas y escurridas, se doblan varias veces y se aplican directamente sobre la piel de la zona que vamos a tratar. Su forma y tamaño es variable, según la región donde vayan a aplicarse. Por encima de la compresa húmeda se coloca una toalla seca y, por último, una tercera capa de un tejido de lana, de tal forma que todo quede bien ajustado al cuerpo. Se tapará convenientemente al paciente, que deberá permanecer en decúbito. Las compresas son de fácil aplicación y pueden colocarse en cualquier zona de la superficie corporal. Prescindiendo de su tamaño y lugar de aplicación, se diferencian según su temperatura y tiempo de aplicación: calientes y frías; cortas y largas.

Lavados o abluciones: El lavado o ablución consiste en la aplicación directa de agua sobre la superficie corporal, mediante un guante, esponja o, mejor, un paño mojado en agua y posteriormente bien escurrido. La aplicación se realizará con agua fría o fresca, según se quiera obtener una reacción térmica más o menos intensa. El paño se mojará las veces que sea necesario, para evitar que se caliente en contacto con la piel.

2.5 HIDROCINESITERAPIA (6) (29)

2.5.1 DEFINICIÓN

La hidrocinesiterapia se define como la aplicación de la cinesiterapia en el medio acuático, aprovechando las propiedades térmicas y mecánicas del agua, permitiendo técnicas variadas para una amplia gama de indicaciones terapéuticas.

Antes de realizar cualquier ejercicio en inmersión, es necesaria una fase de acostumbramiento. Sin esta fase previa, donde se pierde el miedo al agua, es imposible obtener relajación muscular.

En hidrocinesiterapia el cuerpo adquiere calor, no sólo a través del agua, sino también de todos los músculos que se contraen al realizar los ejercicios. Cuando el paciente entra en el agua en un primer momento, los vasos cutáneos se contraen momentáneamente y tiene lugar un aumento de la resistencia periférica y de la presión sanguínea. Sin embargo, después las arteriolas se dilatan, lo cual hace disminuir la resistencia periférica y la presión sanguínea, mejorando el gasto cardíaco y aumentando así la circulación de retorno. Asimismo aumenta la demanda de oxígeno y la producción de dióxido de carbono, elevándose de este modo el trabajo de ventilación y disminuyendo el volumen de reserva espiratoria, gracias a un aumento del recorrido diafragmático.

En realidad todo esto se traduce en un aumento del metabolismo, que tiene consecuencias también a nivel renal. El ejercicio en el agua provoca una disminución de la hormona antidiurética (ADH) y de la aldosterona, que se acompaña de un aumento de la liberación de sodio y de potasio, lo cual también favorece una disminución de la presión sanguínea y mejora la eliminación de los productos de desecho metabólicos. Algunos de los efectos terapéuticos más destacados en hidrocinesiterapia son aquellos referidos al sistema músculo esquelético, esto son: el fortalecimiento de los músculos débiles, el desarrollo de la potencia o de la resistencia de manera que el músculo no se fatigue o bien que se produzca con la menor rapidez; el aumento de la circulación sanguínea y, por tanto, una mejora en la oxigenación muscular, junto con la disminución de la sensibilidad de los nociceptores, proporciona un efecto analgésico importante que favorece la relajación muscular; por otra parte, el calor aumenta la elasticidad a nivel de tejidos periarticulares que, junto con lo anterior, provoca una disminución de la carga o tensión a nivel articular y, por tanto, incremento de la amplitud de los movimientos.

2.5.2 TÉCNICAS

Las técnicas más utilizadas son: ejercicios de movilización, entrenamiento de la marcha y reeducación neuromotriz.

Ejercicios de movilización

- Pasiva, beneficiándose de la flotación y del efecto analgésico y relajante muscular que aporta el calor del agua, estos ejercicios permiten el mantenimiento o mejoría de la amplitud articular.
- Activa, ayudada por la presión hidrostática, o resistida, por los factores de resistencia hidrodinámica. Se utilizan para conservar o recuperar la movilidad articular y para ejercitar los músculos.
- Global, que permiten todos los ejercicios intermedios entre el movimiento elemental y la natación.

Entrenamiento de la marcha

Especialmente indicado en las lesiones del sistema músculo-esquelético de miembros inferiores. Utilizando el principio de Arquímedes y los estímulos sensoriales producidos por la presión hidrostática y por los factores de resistencia hidrodinámica, permite el apoyo precoz y progresivo (se evita, de este modo, perder el esquema de la marcha) y estimula al máximo los receptores propioceptivos, que permitirán resultados funcionales mas rápidos y de mejor calidad. Reeducción neuromotriz: Otro de sus principales efectos es mejorar la percepción del esquema corporal, la coordinación motriz y el equilibrio. La presión hidrostática aumenta con la profundidad; de ello resulta una disminución del peso corporal, una elevación del centro de gravedad y una facilitación del equilibrio estático y dinámico, lo cual hace que los esfuerzos necesarios para

realizar movimientos sean menores, esto es: la resistencia del agua frena los movimientos que carecen de coordinación y facilita su control. En realidad el paciente en estas situaciones, a través de las informaciones de los diferentes receptores, realiza un trabajo isométrico e isotónico de los músculos con el objetivo de mantener una posición, ya que con el movimiento la parte «fija» del cuerpo tendrá que luchar contra las turbulencias e incluso con la flotabilidad. Estas nuevas condiciones se aprovechan para estimular el circuito propioceptivo creando situaciones de desequilibrio que el paciente deberá controlar poco a poco, de modo que él mismo se sienta cada vez con más seguridad en la ejecución de movimientos, adquiriendo confianza y ánimo para llevar a cabo sus ejercicios y progresar en el tratamiento.

Reeducación Neuromotriz

Los efectos de la inmersión sobre la propiocepción, el equilibrio y la coordinación hacen que el medio hídrico se utilice para:

- Facilitación neuromuscular propioceptiva en traumatología y ortopedia, y para rehabilitación de hemipléjicos, mediante ejercicios en cadena abierta y cerrada.
- Ejercicios para la reequilibración estática y dinámica, y para la mejoría de la coordinación, en casos de patología del equilibrio, cualquiera sea su etiología.

Además para el trabajo en hidrocinesiterapia existen diversos métodos o técnicas específicas, como son:

- El método de Bad Ragaz consiste en un método pasivo o activo de hidrocinesiterapia en el cual el fisioterapeuta proporciona el punto fijo desde el cual el paciente trabaja; al mismo tiempo dirige y controla todos los parámetros de la ejecución del ejercicio, sin que el paciente se agarre a ningún sitio o equipo fijo, aunque puede ayudarse de los elementos o aparatos que modifican la flotabilidad.
- El Ai Chi es una forma de ejercicio activo basado en los principios del Tai Chi, siguiendo unas técnicas de respiración. En el desarrollo de esta técnica el fisioterapeuta le enseña verbal y visualmente una combinación de movimientos con un ritmo lento que la persona debe realizar en bipedestación dentro de la piscina.
- El FNP acuático también es una forma de ejercicio activo; sin embargo, está basado en los modelos del método de facilitación neuromuscular propioceptiva (FNP). Por tanto, el fisioterapeuta busca reproducir una serie de movimientos funcionales en espiral y en diagonal mediante estímulos verbales, visuales y táctiles. Los movimientos debe realizarlos el paciente activamente o bien asistidos o resistidos por el fisioterapeuta, aunque también pueden emplear-se accesorios con tales fines.

- El Feldenkrais acuático consiste en una serie de movimientos activos o pasivos basados en las etapas de desarrollo temprano del niño. El fisioterapeuta le enseña una serie de movimientos fluidos, rítmicos y lentos, junto con una respiración profunda. En realidad se trata del modelo de integración funcional del método de Feldenkrais.
- El método Halliwick consiste básicamente en conseguir un balance y control postural a través de desestabilizaciones progresivas que el fisioterapeuta proporciona al paciente, progresando hacia una serie de movimientos que requieran un control rotatorio mayor para enseñar el control sobre el movimiento.
- Los Watsu son una serie de movimientos pasivos de flexión y extensión con tracción y rotación realizados por el fisioterapeuta en el medio acuático, basados en el Zen Shiatsu, proporcionando, a su vez, un estado de relajación que permite alcanzar los objetivos planteados.

2.5.3 CONSIDERACIONES DEL TRATAMIENTO (6)

Duración y temperatura: El tratamiento en piscina tendrá una duración variable, entre 10 y 30 minutos, según el estado general del paciente. Conviene iniciarlo con 10-15 minutos e ir aumentando el tiempo gradualmente, según la tolerancia. La temperatura del agua será variable, según la patología tratada:

Cuando se tratan pacientes reumáticos, la temperatura será 36-38 °C, ya que combinan tanto los efectos térmicos como mecánicos del ejercicio en agua caliente: relajación; disminución del dolor y el espasmo muscular; aumento de la circulación; movilidad articular; desarrollo de potencia y resistencia; premarcha, con disminución de la carga articular y muscular, y mejoría del estado psicológico y estado emocional.

En pacientes neurológicos, la temperatura será 34-37 °C (por su efecto antiálgico y miorelajante). Cuando se utilice en lesionados medulares para entrenamiento al esfuerzo, la temperatura será de 28-30 ° C. Será de 10-15° C (para reducir la espasticidad), cuando se use en pacientes con esclerosis en placas.

En pacientes postraumáticos o tras cirugía ortopédica para facilitación neuromuscular propioceptiva y para reeducación de la marcha, la temperatura termoneutra (34-36 ° C).

CAPÍTULO III.

3.1 JUSTIFICACIÓN DEL DISEÑO

Este estudio es del tipo Analítico Experimental, donde el investigador manipula la intervención y observa los efectos sobre un desenlace. Se realizará un ensayo clínico aleatorizado (ECA), ya que, es el diseño ideal frente al cual comparar todos los demás diseños, se considera el “Gold Standard” de los ensayos clínicos, manipula la variable predictora (intervención) y observa el efecto sobre el resultado, es un estudio prospectivo que intenta comparar el efecto y valor de una intervención, versus el control, en humanos con una condición médica.

Clínico: cuando cualquier tipo de experimentación planeada involucra pacientes con una condición médica dada con el objetivo de elucidar el tratamiento más apropiado de futuros pacientes similares o también métodos de prevención o diagnóstico. En la investigación el clínico esta dado por el trato de pacientes con DMD en la que buscaremos si la hidroterapia incluida la terapia de base será una opción óptima para la mejora en estos pacientes.

Controlado: porque involucra la comparación de efectos de tratamientos entre un grupo intervenido y un grupo que actúa como control, con el fin de intentar evitar el potencial de proveer una visión distorsionada de la eficacia y/o efectividad del tratamiento. En esta investigación tendremos un grupo que servirá de control que se le aplicará sólo la terapia de base y otro grupo que será el grupo de intervención en el que se aplicará la terapia de base más la hidroterapia, y se compararán los resultados y poder evaluar la efectividad de la hidroterapia en estos pacientes.

Aleatorizado: significa que los investigadores asignan la exposición sobre la base del azar, es decir, cada sujeto que entra al estudio tiene la misma probabilidad de pertenecer a un grupo o a otro.

3.2 DESCRIPCIÓN DEL LUGAR DE ESTUDIO

La terapia será realizada en las instalaciones del gimnasio YMCA de Temuco, que se arrendará por horas para las terapias.

Ubicado en Av. Olimpia N° 1401, sector Parque Estadio. Para llegar al lugar existe locomoción colectiva que llega hasta la puerta del gimnasio. En el lugar tenemos:

- Hall de ingreso (Sala de espera)
- Camarines damas y varones
- Piscina techada.

La temperatura de las dependencias del área de hidroterapia debe ser más alta que en las otras áreas; es importante una zona intermedia antes de entrar para evitar desplazamientos de masas de aire. Debe tener una temperatura ambiente entre 20ª a 24ª C, con una humedad relativa del 50% al 60%, con una zona de reposo para la relajación tras el tratamiento.

El área adecuadamente ventilada.

Los materiales del suelo son antideslizantes y de fácil limpieza.

Características de la piscina:

Forma rectangular y con una profundidad de 100 cm con piso recto. De 10 metros de largo por 5 metros de ancho.

Accesibilidad: el acceso se efectuará por escalera con barandillas y rampas que habilitaremos en los casos que precisen ayuda para entrar o salir.

Seguridad: al nivel del agua, la pared estará provista de Barras de sujeción transversales que asisten a la marcha en el interior.

Accesorios: Sillas ancladas para actividades en posición sedente, recipiente o aro para actividades de encestar, materiales de flotación (anillos inflables para el cuello tronco y extremidades, flotadores de corcho o espuma, pelotas de distintos tamaños y pesos, barra con flotadores en las esquinas para la marcha)

Temperatura del agua: regulable entre los 28 y 35° C

La terapia basal se realizará en los laboratorios de la carrera de Kinesiología de la Universidad de la Frontera ubicado en Claro Solar 115, Temuco. Los horarios accesibles a partir de las 17:00 hrs., en dónde no sean utilizados por los alumnos.

3.3 POBLACIÓN DE ESTUDIO

La población constituye el objeto de la investigación y de ella se extrae información requerida para el estudio, es decir, el subconjunto de individuos que poseen características similares, denominado comúnmente muestra.

Población Diana: Abarca aquellos pacientes a los cuales se generalizará los resultados del estudio y que comprendan las características clínicas y

demográficas. Incluye todos los pacientes entre 6 y 18 años con diagnóstico de DMD.

Población accesible: Capta un subconjunto de la población diana que está disponible para el estudio. Considera a todos los pacientes que cumplen con las características geográficas y temporales del estudio. Incluye a todos los pacientes entre 6 y 18 años de la IX región con diagnóstico de DMD.

Muestra: Considera un subconjunto de individuos de los pacientes de la IX región con diagnóstico de DMD durante el 2011.

3.4 CRITERIOS DE ELEGIBILIDAD

Criterios inclusión:

- Pacientes con diagnóstico DMD, con residencia en la IX región.
- Rango de edad comprendido entre los 6 y 18 años; ya que el diagnóstico definitivo se da alrededor de los 6 años y en éste rango los pacientes podrán comprender mejor las instrucciones en las sesiones.
- Pacientes con indicación médica de kinesioterapia
- Consentimiento informado
- Permiso de los padres, si es menor de edad.

Criterios exclusión:

- Pacientes que presenten alergias, heridas o abrasiones en la piel.

- Pacientes con hidrofobia.
- Pacientes que no accedan por voluntad propia a la terapia
- Deficiencia mental severa
- Pacientes con incontinencia

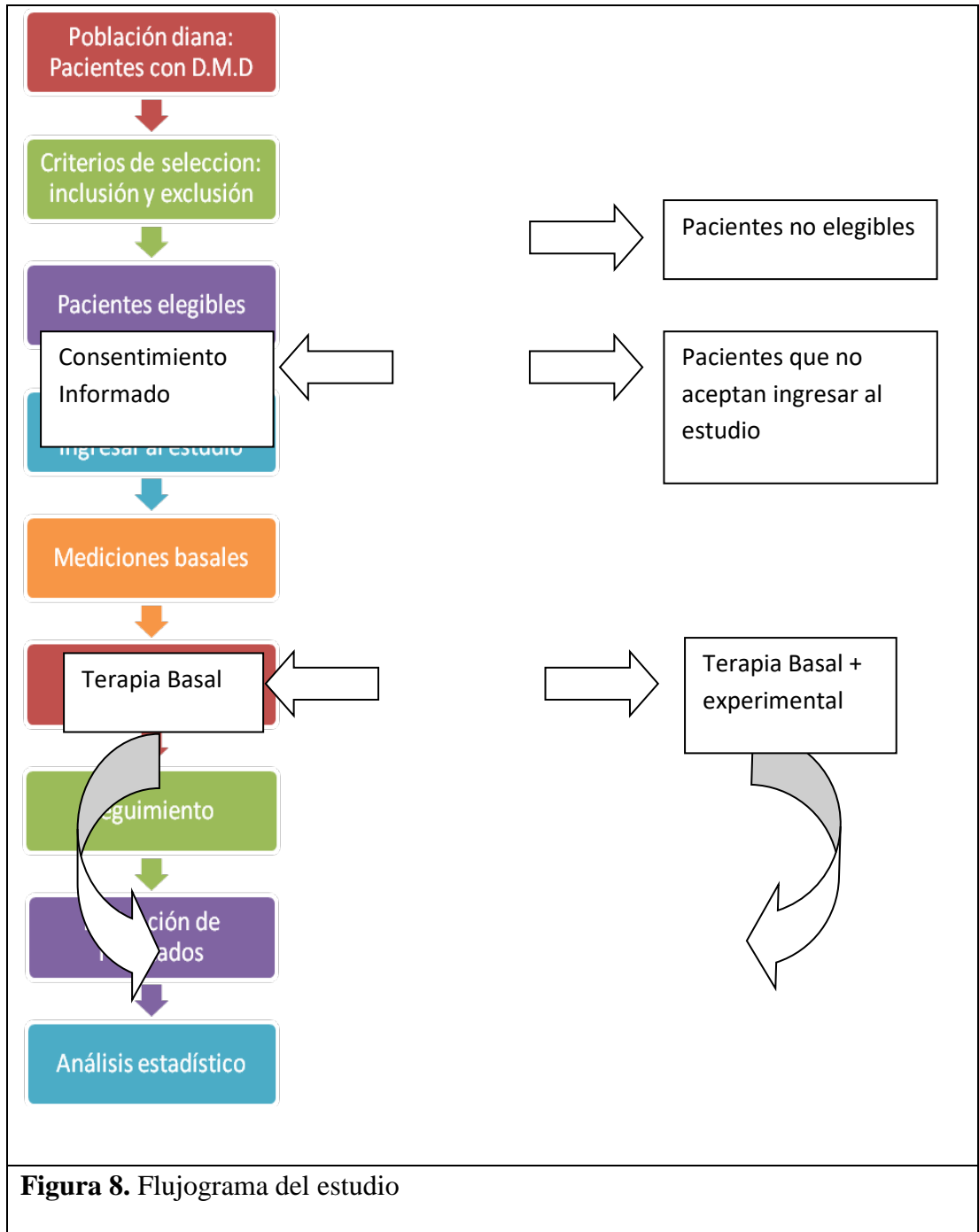
3.5 MÉTODO DE INGRESO AL ESTUDIO

Se hará difusión del programa durante 4 meses previos al estudio en dónde cada uno de los interesados hará llegar sus datos para una entrevista previa e ingresar una ficha de pre-evaluación al estudio.

De la lista se seleccionará los pacientes que cumplan con los criterios de inclusión para escoger los pacientes elegibles, todos éstos serán llevados a una charla informativa inicial al estudio para ingresar a éste.

Después se ingresará los datos de los pacientes y por medio de la función “*Ralloc*” del programa “*Stata*” se aleatorizará cada uno de ellos.

3.6 FLUJOGRAMA DEL ESTUDIO



3.7 ALEATORIZACIÓN

La asignación de intervención mediante mecanismos de aleatorización en sujetos con características homogéneas permite garantizar la comparabilidad de poblaciones, cada sujeto tiene la misma probabilidad de recibir cada tratamiento.

La aleatorización se refiere a la asignación a través del azar de las unidades de investigación a uno de los tratamientos, con la finalidad de compararlos sobre las variables de desenlace de interés. La aleatorización tiene como propósito prevenir la existencia de diferencias sistemáticas entre los grupos que no sean derivadas de los tratamientos que se están comparando.

En el estudio se realizará una aleatorización en bloques al azar, éste trata de limitar la posibilidad de desbalances en el número de individuos asignados a los grupos de estudio, particularmente cuando el tamaño de muestra es pequeño.

En este método se forman una serie de bloques de pacientes con las mismas características, cada uno de los pacientes será ingresado con un número al programa *Stata* y se utilizará la función “*Ralloc*” que entregará automáticamente un protocolo de aleatorización en bloques al azar. En cada bloque con sus respectivos pacientes deberá existir un número balanceado de los tratamientos.

(30)

3.8 ENMASCARAMIENTO

El enmascaramiento de todos los involucrados en el estudio es una medida fundamental para lograr neutralizar la subjetividad, fuente permanente de sesgos y prejuicios. Existen tres formas de enmascaramiento:

* Del individuo sujeto del estudio: el sujeto desconoce a qué grupo del estudio pertenece.

* Del evaluador, que desconoce el grupo del estudio del sujeto que está evaluando

* Del analista de los resultados del estudio que desconoce el grupo del estudio de los datos que está tabulando y analizando.

Considerando esto el ensayo tendrá un enmascaramiento simple ya que los evaluadores no sabrán a qué grupo del estudio pertenece cada niño evaluado. (30)

3.9 DESCRIPCIÓN DE LA MANIOBRA

La terapia en piscina constará de una sesión grupal de 6 pacientes en donde se separarán por estaciones dentro de la piscina y los terapeutas irán rotando y así pasar por cada paciente.

La primera vuelta con 6 ejercicios distintos cada terapeuta y luego cambian a 6 ejercicios distintos para así completar la pauta de trabajo que contiene 12 ejercicios.

La sesión será de 40 minutos aproximadamente en donde cada estación durará 3 minutos con 1 minuto entre cada una de ellas para realizar el cambio.

Se realizaran 2 sesiones semanales por un periodo de 4 meses en conjunto con la terapia basal, constando finalmente con 32 sesiones, por cada paciente.

En la primera sesión de piscina, previamente se realizará una charla demostrativa con cada uno de los ejercicios para que los pacientes tengan una guía de los ejercicios a realizar.

En cada sesión, al ubicar a cada uno de los pacientes en su respectiva estación primero se le explicará el ejercicio y luego el paciente podrá realizarlo.

Cada sesión será grabada con una cámara puesta en un trípode fuera de la piscina, para así tener un registro gráfico de cómo van evolucionando los pacientes en sus ejercicios.

En el caso de los pacientes que no puedan realizar por sí solos los ejercicios que requieren posición bípedo, será necesaria la ayuda de un terapeuta externo que ayude al paciente a lograr la posición y le de estabilidad, así pueda realizar la actividad que se le pide en cada estación.

EJERCICIOS PARA REEDUCACIÓN DEL MOVIMIENTO

El agua permite notar qué ocurre durante el movimiento al aumentar la sensación de nuestro cuerpo. Esto favorece la coordinación y fortalece los músculos, al tener que vencer una resistencia constante. Ayuda en movimientos debilitados gracias a la flotación. (31) (32)

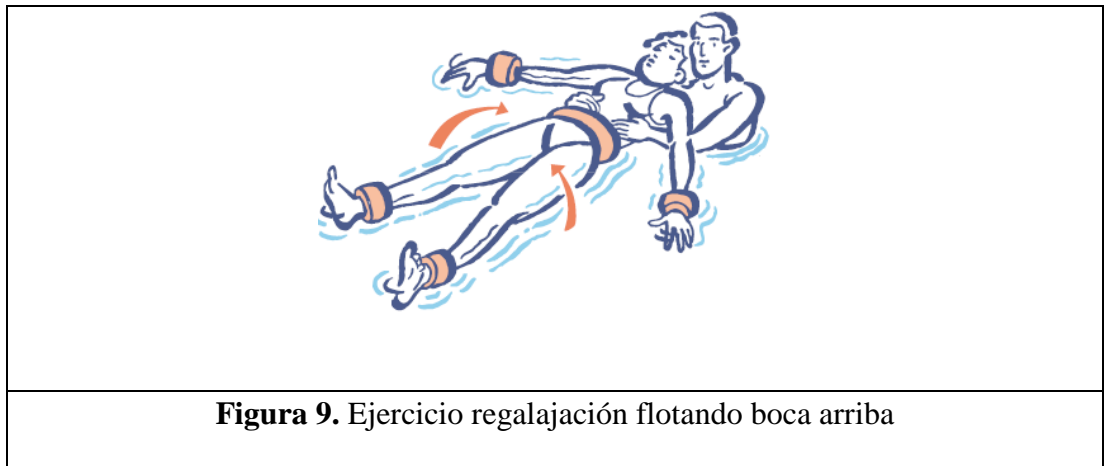
1. RELAJACIÓN FLOTANDO BOCA ARRIBA

El terapeuta pone un flotador en las caderas y unos manguitos en los pies y en las muñecas del paciente y se sitúa detrás sujetándole la cabeza.

El terapeuta produce suaves rotaciones pasivas en el cuerpo, dejando que el paciente apoye las manos en los costados (Figura 9).

Mientras el terapeuta realiza la rotación le pide al paciente que inspire y cuando se termina el movimiento exhala.

Repeticiones: 10



2. MOVIMIENTOS FLOTANDO BOCA ARRIBA

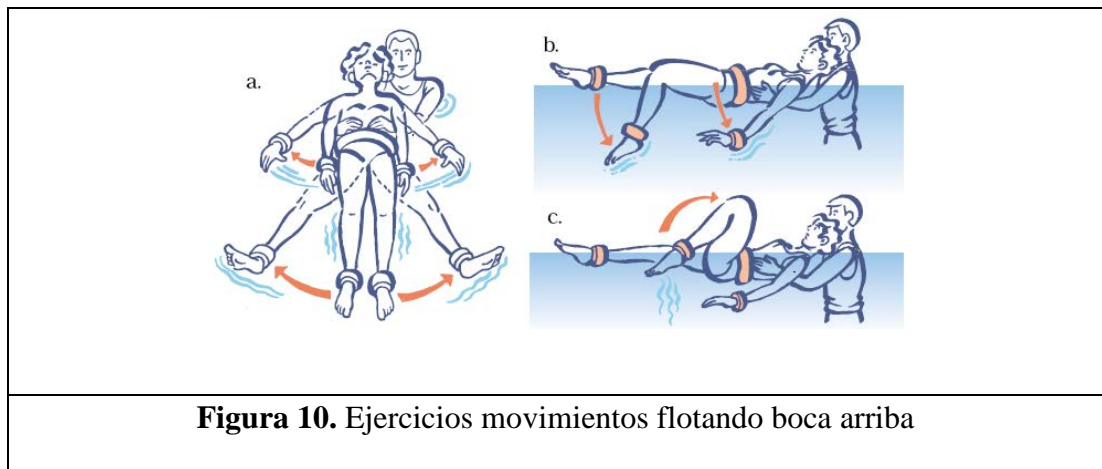
El terapeuta pone un flotador en las caderas y unos manguitos en los pies y en las muñecas del paciente y se sitúa detrás sujetándole la cabeza. Le pide al paciente que:

a) Separe los brazos y las piernas tomando aire y luego los separe exhalando, aprovechando la flotación. (Figura 10 a)

b) Hunda los manguitos con los brazos y las piernas, tomando aire venciendo la resistencia del agua y al soltar los manguitos exhale (Figura 10 b).

c) Acerque su pierna llevando la rodilla hacia el pecho, sin hundir el manguito y tome aire, luego relaje y exhale (Figura 10 c).

Repeticiones: 5 cada una.



3. BIPEDESTACIÓN DESDE POSICIÓN SENTADO

El paciente sentado en una silla anclada a la piscina con el agua hasta la cintura, con ambas manos apoyadas sobre el borde de la piscina.

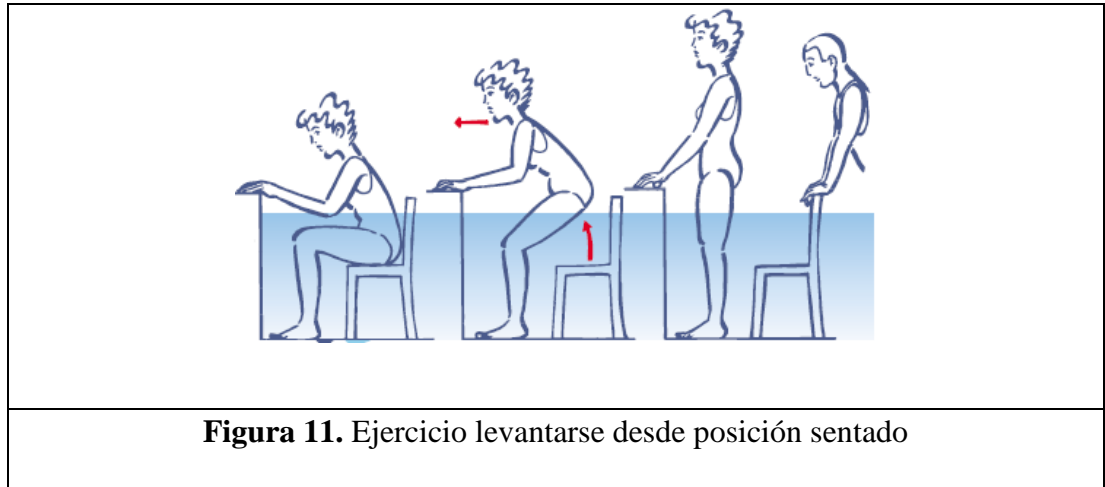
El terapeuta sostiene la silla, se le pide al paciente que:

Cargue el peso hacia los pies doblándose hacia delante y despegando los glúteos, este movimiento lo realiza tomando aire.

Se levante estirando las rodillas, a la vez que estira la espalda. Manteniendo las manos apoyadas y se le pide que exhale (Figura 11)

Para sentarse, que se incline hacia delante y flexione las rodillas.

Repeticiones: 10



4. MOVIMIENTO ESPECÍFICO DE RODILLA

El paciente se pone frente a la escalera de la piscina y se sostiene con ambas manos en las barras. El terapeuta le pide que:

Lleve el talón con un manguito hacia los glúteos, tome aire y vuelva a la posición inicial exhalando, de una extremidad y luego la otra (Figura 12).

Repeticiones: 10 por cada lado.



5. MOVIMIENTO COMPLETO DE LA PIERNA

El paciente se pone a un lado de la escalera de la piscina con manguitos en los tobillos y se sostiene con la mano derecha. El terapeuta le pide que

Doble la rodilla derecha hacia el pecho, manteniendo el pie recto. Y que luego lleve la pierna hacia atrás (Figura 13)

Repita el mismo movimiento sujetándose esta vez con la mano izquierda.

Repeticiones: 10 por cada lado.



Figura 13. Ejercicio movimiento completo de la pierna

EJERCICIOS PARA EL EQUILIBRIO (31) (32)

1. BÍPEDO GIRANDO CON UN BALÓN

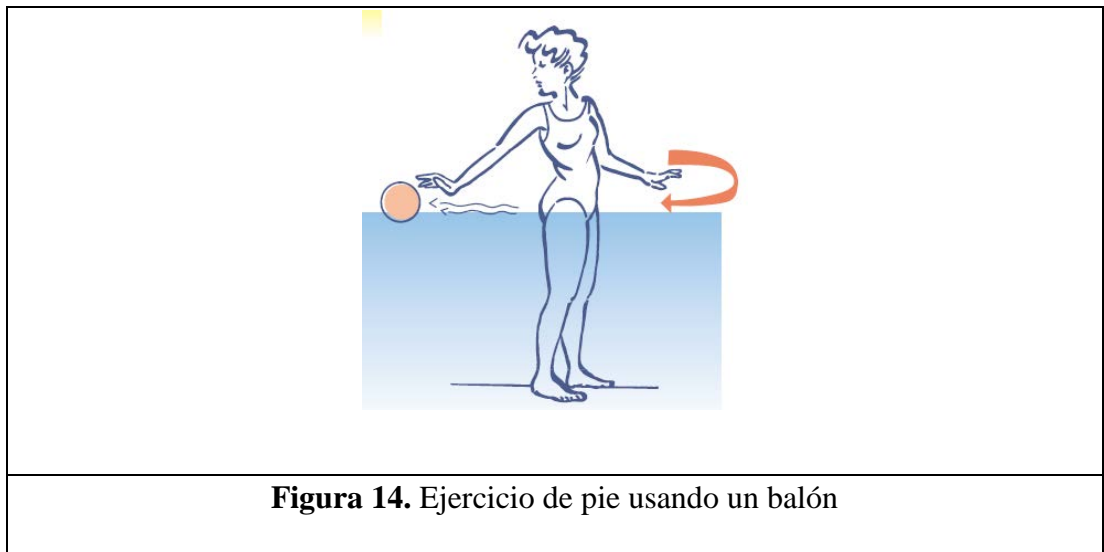
Con los brazos estirados el terapeuta le envía al paciente un balón sobre el agua hacia un lado.

Debe dejarlo pasar, girando su cuerpo y su brazo acompañando al balón y tomando aire (Figura 14).

Cuando ya no puede girar más, devuelve el balón arrastrándolo hacia delante y exhala.

El terapeuta lanzará el balón cada vez más alejado del cuerpo del paciente, según se vaya encontrando más seguro. Primero hacia una extremidad y luego con la otra.

Repeticiones: 5 veces por cada lado



2. TRANSFERENCIA DE PESO USANDO UNA BOTELLA DE PLÁSTICO

De pie con el primer brazo que vamos a trabajar estirado arriba.

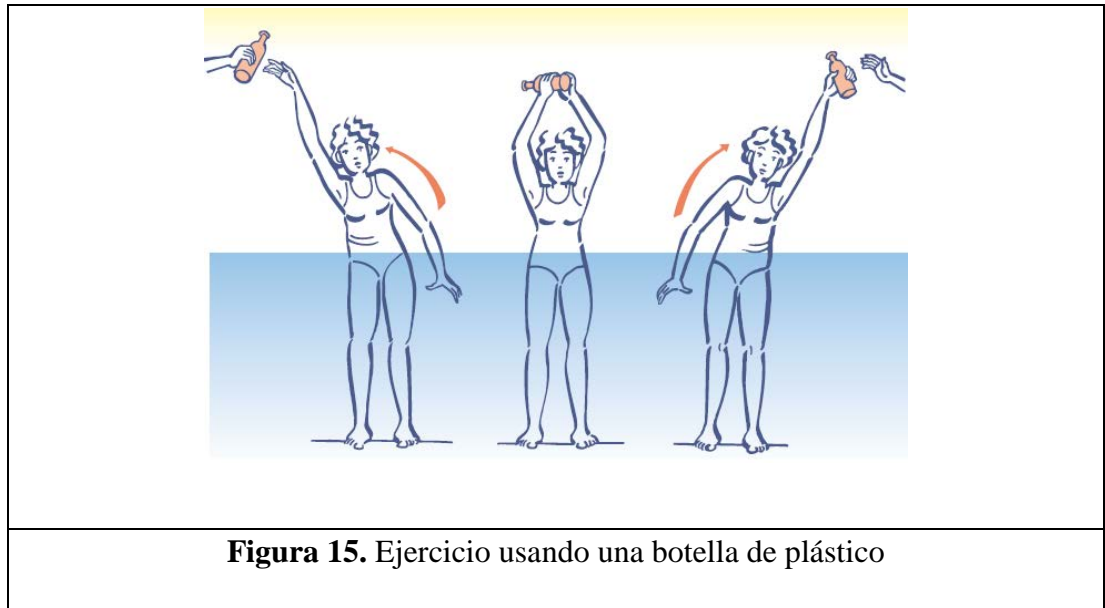
Sin mover los pies, toma la botella que le pasa el terapeuta arriba a un lado. La pasa a la otra mano por encima de la cabeza. Mantiene unos segundos. Tomando aire (Figura 15)

El paciente la devuelve en la misma posición en que la recibió, pero al otro lado, exhalando.

El grado de dificultad aumenta al alternar con diferentes pesos. (Primero botella vacía, luego 500 ml de agua, 1 lt. Y así sucesivamente)

Luego se repite lo mismo con el otro brazo.

Repeticiones: 5 por cada lado.



3. TRANSFERENCIA DE PESO CON PALO DE MADERA

El paciente utiliza sus hombros como referencia.

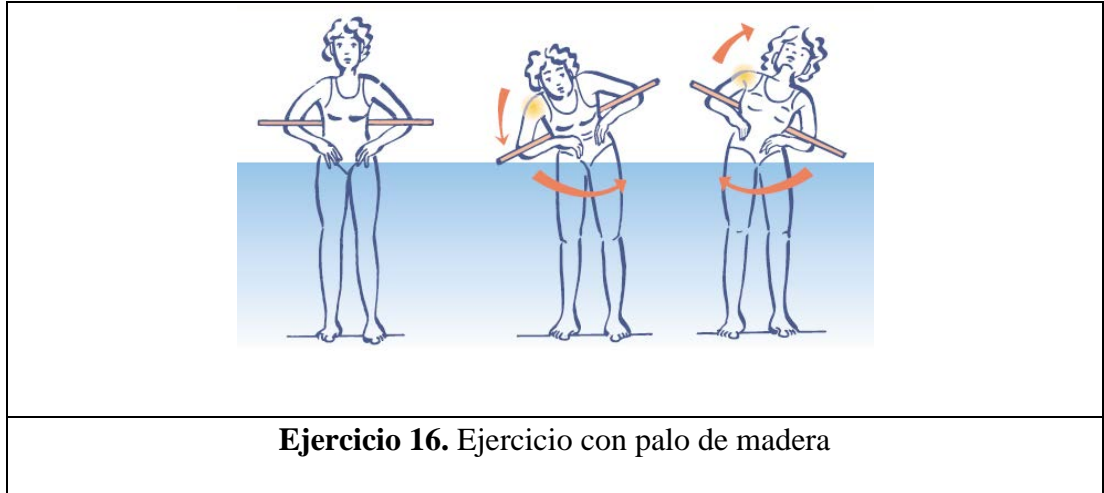
El terapeuta ayuda para poner un palo en la espalda del paciente, éste apoya sus manos en las caderas y lo sujeta apoyándolo en los antebrazos.

Dobla la cintura hacia delante. Se inclina y gira llevando el hombro de referencia hacia delante, tomando aire (Figura 16)

Después hace el movimiento contrario, estirando la espalda hacia atrás, inclina y gira el cuerpo llevando el mismo hombro hacia atrás, exhalando.

Lo hace igual con el otro hombro.

Repeticiones: 5 por cada lado.



4. EQUILIBRIO EN EJERCICIOS CON FLOTADOR

El paciente se sienta sobre un flotador despegando los pies del suelo.

Mantiene esta posición con las piernas separadas y estiradas, los brazos abiertos, manteniendo el tronco erguido (Figura 17)

Realiza movimientos del tronco hacia los lados, tomando aire cuando flexiona el tronco y exhalando cuando vuelve a línea media.

Repeticiones: 5 por cada lado.

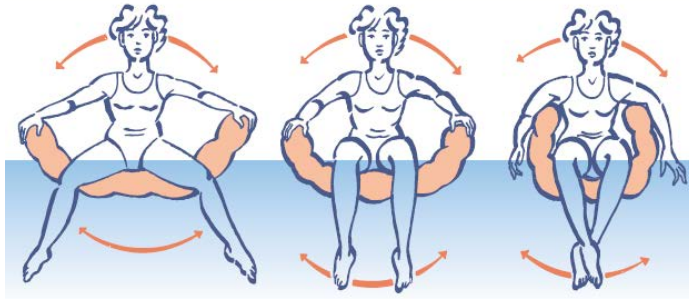


Figura 17. Ejercicios con flotador

EJERCICIOS PARA LA MARCHA

Favorece el avance de las piernas. Ayuda a no arrastrar los dedos. Produce menos fatiga que la marcha fuera del agua.

1. REEDUCACIÓN DE LA MARCHA CON AYUDA DESDE ATRÁS

El paciente de pie y el terapeuta por detrás apoya su pecho en la espalda del paciente, con una mano controla la cadera más inestable del paciente y la otra mano la pasa por delante hasta el hombro contrario (Figura 18)

El terapeuta desplaza el peso del paciente hacia la pierna de apoyo para favorecer el avance de la otra pierna. Avanzan a la vez, cuando da el paso toma aire, luego se detiene exhala y sigue el próximo paso tomando aire y exhalando, así sucesivamente.

Repeticiones: 10 pasos.



Figura 18. Ejercicio reeducación de la marcha con ayuda desde atrás

2. REEDUCACIÓN DE LA MARCHA CON AYUDA DESDE DELANTE

El paciente de pie y el terapeuta por delante uno frente al otro sujetándolo por los codos.

El terapeuta desplaza el peso del cuerpo sobre la pierna de apoyo facilitando el avance de la otra (Figura 19)

El paciente lleva el peso hacia la pierna con la que avanza tomando aire, luego exhala y transfiere el peso al otro miembro tomando aire y exhalando, así sucesivamente.

Repeticiones: 10 pasos.

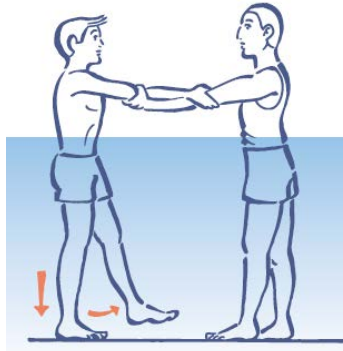


Figura 19. Ejercicio reeducación de la marcha con ayuda desde delante

3. REEDUCACIÓN CON AYUDA DESDE ATRÁS CON PARALELAS MÓVILES (PALOS DE ESCOBA)

El paciente de pie con el terapeuta por detrás. Se sostienen a dos palos de escobas con flotadores en los extremos, uno a cada costado. Caminan con el agua a nivel de las caderas, para que los palos queden a la altura del agua, avanzando el brazo y la pierna contrarios a la vez asociando a la inspiración, luego exhala y cambia al otro lado. (Figura 20)

Repeticiones: 10 pasos.

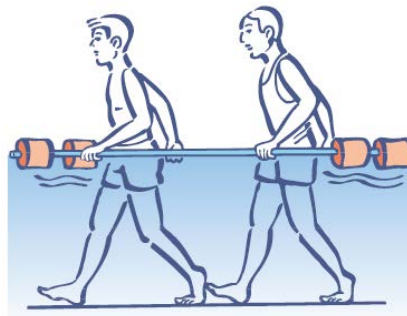


Figura 20. Ejercicio reeducación de la marcha desde atrás con palos de madera.

3.10 TERAPIA CONCOMITANTE (33)

La kinesiterapia constará de una sesión grupal en donde se trabajarán con 6 niños a la vez, cada uno estará a cargo de un interno de kinesiología, y de un kinesiólogo líder, quien supervisará y guiará la sesión. Primero, el grupo completo, realizarán 5 ejercicios de estiramiento, luego se realizarán los 6 ejercicios de fortalecimiento, luego 3 de los niños realizarán los 15 minutos de bicicletas, siempre acompañado de un interno, mientras los otros 3 realizarán las transiciones. Terminado los 15 minutos de bicicleta y las transiciones, se rotarán, los niños de las bicicletas pasan a las transiciones y los niños de las transiciones a la bicicleta. Finalmente, se realizarán los 2 ejercicios de respiración y así completar la pauta de ejercicios.

La sesión será de 45 minutos donde 30 minutos corresponderán a los ejercicios de estiramiento, fortalecimientos y los 15 minutos restantes para las transiciones y el trabajo en la bicicleta estática.

Se efectuaran 2 sesiones semanales por un periodo de 4 meses en conjunto con la terapia basal, constando finalmente con 32 sesiones, por cada paciente.

En la primera sesión de kinesiterapia se dará una charla demostrativa con cada uno de los ejercicios para que los pacientes tengan una guía de los ejercicios a realizar.

En cada sesión, al ubicar a cada uno de los pacientes con su interno de kinesiología en un lugar del gimnasio se le explicará el ejercicio y luego el paciente junto al interno podrán realizarlo, siguiendo las órdenes del kinesiólogo líder.

EJERCICIO DE ESTIRAMIENTO PASIVO.

1. DORISFLEXIÓN: ELONGACIÓN GASTROCNEMIOS (PARA EL TENDÓN DE AQUILES)

Posición del paciente (PP): Decúbito supino

Posición del Kinesiólogo (PK): Se ubica al lado del paciente. Con una mano toma el talón del pie a tratar. Mientras que, la otra mano debe mantener la rodilla estirada.

Método: El kinesiólogo con una fuerza, suave pero firme, desliza el pie hasta formar un ángulo recto (90°), o lo más cerca posible, sin que se produzca una flexión de rodilla. Al encontrar alguna resistencia, el kinesiólogo deberá mantener las posiciones por unos segundos, para, seguir aumentando gradualmente el movimiento del pie, hasta ganar algunos grados, esta nueva posición se mantiene durante unos 30 segundos. (Figura 21)

Dosificación: 20 repeticiones por cada pié.

Precauciones: Mientras el kinesiólogo realiza el ejercicio, debe preocuparse que es todo el pié que se mueve y no sólo los dedos.



Figura 21. Elongación de Gastronemios

2. ELONGACIÓN PARA LOS FLEXORES DE CADERA.

Realizaremos tres ejercicios para estirar los flexores de cadera:

a) PP: Decúbito lateral

PK: Detrás del paciente. Una mano la fija la cadera, y la otra mano toma el muslo, del mismo lado, por medial. (Figura 22)

Método: El kinesiólogo lleva la pierna hacia atrás, extendiendo la cadera.

Repeticiones: 10 veces cada lado.



Figura 22. Estiramiento para flexores de cadera

b) PP: Decúbito supino

PK: Al lado del paciente. Una mano la ubica sobre el muslo a tratar y la otra sobre la rodilla de la pierna opuesta.

Método: El kinesiólogo flexa la pierna opuesta (la que no se tratará) y la lleva al pecho y la sostiene firme. Con la otra mano, empuja hacia la camilla el muslo a tratar. (Figura 23)

Repeticiones: 10 veces cada lado.



Figura 23. Estiramiento para flexores de cadera.

3. ELONGACIÓN FLEXORES DE CODO Y MUÑECA

a) Flexores de codo

PP: Sedente

PK: Al lado del paciente. Una mano toma el brazo del paciente firmemente y la otra mano toma la muñeca, manteniendo la palma del paciente hacia arriba.

Método: El kinesiólogo realiza una extensión máxima de codo (Figura 24)

Repeticiones: 10 veces cada lado



Figura 24. Estiramientos para flexores de codo.

b) Flexores de muñeca

PP: Sedente

PK: Enfrentando al paciente. Una mano toma el antebrazo del paciente y con la palma de la otra mano, el kinesiólogo deberá tomar la palma del paciente.

Método: El kinesiólogo realiza una extensión máxima de muñeca, empujando la palma del niño hacia atrás. (Figura 25)

Repeticiones: 10 veces cada lado

Precauciones: Los dedos del paciente deben mantenerse extendidos para que el estiramiento sea más óptimo.



Figura 25. Estiramiento para flexores de muñeca.

EJERCICIOS DE FORTALECIMIENTO.

Todos estos ejercicios se realizan con resistencia manual según tolerancia del paciente. Las resistencias son utilizadas para ofrecer el ejercicio activo-asistido o activo de resistencia, dependiendo de la fuerza muscular. (34)

Los músculos más débiles sólo se trabajan con la resistencia propia que ejerce la gravedad, proporcionando el grado mínimo de ayuda necesaria para realizar rango completo de movimiento (contracción completa) (34)

1. **FORTALECIMIENTO DE MIEMBRO SUPERIOR:** (33)

PP: Sentado en una colchoneta con unos libros a los lados. El paciente debe apoyar sus manos en el montón de libros.

PK: al lado del paciente supervisando el ejercicio.

Método: Apoyado sobre las manos intentar elevar los glúteos del suelo. Los codos se mantienen extendidos. (Figura 26)

Dosificación: 5 repeticiones.



Figura 26. Fortalecimiento para Miembro superior.

2. FORTALECIMIENTO PARA DELTOIDES Y SUPRAESPINOSO (35) (36):

PP: En la posición sedente, con una theraband amarilla (porque genera una tracción de un kilo y es la más delgada de todas las otras bandas elásticas) asegurada en el pie y afirmándola con la mano de la extremidad que se quiere trabajar. (Figura 27).

PK: Por detrás del paciente supervisando el ejercicio o ayudando a obtener la posición si es necesario.

Método: Mueve el brazo en abducción 90° y luego lo gira externamente y eleva el brazo el resto de la amplitud (Figura 28)

Dosificación: 15 repeticiones por cada lado

Consideraciones: El paciente tal vez no sea capaz de completar la amplitud del movimiento por el aumento de la resistencia, por lo que se deberá facilitar el rango completo hasta dónde no sea riesgoso para el paciente.

Fortalecimiento para Deltoides y Supraespinoso.



Figura 27. Posición Inicial



Figura 28. Posición Final

3. FORTALECIMIENTO DE CUADRICEPS:

PP: Sentado en una silla estable o al borde de la camilla. El paciente debe apoyar sus manos en el borde de la camilla o silla.

PK: Al lado del paciente supervisando el ejercicio

Método: El paciente lleva el pie hacia arriba, extendiendo la rodilla, como si fuera a dar un puntapié. El kinesiólogo ubica un balón en el pie del paciente, para luego

lanzar el balón hacia el kinesiólogo con un chute. Se mantiene la rodilla extendida por 10 segundos. (Figura 29)

Dosificación: 20 repeticiones por cada lado

Precauciones: El paciente, al ejecutar el ejercicio no debe inclinarse hacia atrás.



Figura 29. Fortalecimiento para Cuadriceps

4. FORTALECIMIENTO DE ABDUCTORES DE CADERA.

PP: Decúbito lateral. Con la pierna que se fortalecerá arriba. El kinesiólogo ubica una cuña en la espalda del paciente para dar una mayor estabilidad.

PK: Detrás del paciente

Método: El paciente realiza abducción máxima de cadera, con rodillas extendidas.

Se mantiene la abducción máxima de cadera por 10 segundos. (Figura 30)

Dosificación: 10 veces cada lado.



Figura 30. Fortalecimiento de abductores de cadera.

5. FORTALECIMIENTO DE GLÚTEOS:

PP: El paciente decúbito prono con un cojín bajo el abdomen y con los codos flexionados para así poder afirmar su frente en los antebrazos.

PK: Al lado del paciente supervisando el ejercicio.

Método: Se le pide al paciente que levante el muslo, con la rodilla flectada en 90°, hasta que no toque la camilla. Luego baja el muslo y levanta la otra extremidad. (Figura 31)

Dosificación: 10 repeticiones.



Figura 31. Fortalecimiento para Glúteos.

6. ABDOMINALES

PP: Decúbito supino, con rodillas flectadas y tomando un balón entre sus manos

PK: Enfrentando al paciente. Con una mano sostiene los sostiene los pies del paciente, y con la otra mano extendida

Método: El paciente debe flectar el tronco, hasta que se eleve el ángulo inferior de la escápula y al mismo tiempo toca las manos del kinesiólogo con el balón. El kinesiólogo puede ayudar con una mano iniciando el movimiento. (Figura 32)

Dosificación: 10 repeticiones.



Figura 32. Abdominales.

TRANSICIONES

Basándonos en las etapas de adquisiciones de los hitos motores se trabajarán posiciones que el niño deberá seguir una secuencia de obstáculos con la ayuda del kinesiólogo:

- a. El niño se ubica decúbito supino sobre una colchoneta, con el kinesiólogo al lado, supervisando que mantenga la posición correcta. La cabeza en la línea media, los brazos a los lados y rodillas extendidas. Debe mantener la posición por 30 s. (Figura 33)



Figuras 33. Transiciones. Posición inicial, decúbito supino.

- b. Desde la posición supina, el niño por sí solo (si es posible) deberá adquirir la posición sedente y tomar una pelota que el kinesiólogo tendrá a cierta altura. El kinesiólogo supervisa o ayuda al niño si es que no puede adquirir la posición.(Figura 34)



Figura 34. Transiciones. Posición sedente.

- c. Con la pelota en la mano, deberá adquirir la posición de cuatro puntos, y gateando deberá ir a las escaleras que se encuentran a 2 metros de la colchoneta. El niño sube y baja dos escalones. El kinesiólogo sigue al niño en todo momento y ayuda si es necesario. (Figura 35)



Figura 35. Transiciones. Cuatro puntos.

- d. Luego el niño deberá dirigirse, gateando, a una mesa y adquirir la posición bípeda, siempre con la pelota. El kinesiólogo supervisa o ayuda al niño si es que no puede adquirir la posición. (Figura 36)



Figura 36. Transiciones. Alcanzando la posición bípeda.

- e. Con la ayuda del kinesiólogo, el niño deberá caminar 2 metros hasta un tarro y colocar la pelota dentro del tarro.



Figura 37. Transiciones. Posición final.

6. El niño vuelve a la colchoneta y realiza la secuencia 2 veces más. Es decir, la secuencia la realiza 3 veces en la sesión.

EJERCICIO AERÓBICO

Una realización temprana, con ejercicio aeróbico suave y de bajo impacto como la bicicleta estacionaria, mejora la capacidad cardiovascular e incrementa la eficiencia de la actividad muscular, ayudando por consiguiente a combatir la fatiga física. El ejercicio aeróbico no solo mejora la función física, sino que también ayuda a combatir la depresión, mantener un peso corporal ideal, y mejorar la tolerancia al dolor. Por lo tanto, se realizará 15 minutos de bicicleta estacionaria con la carga mínima. (25)

EJERCICIOS RESPIRATORIOS (36)

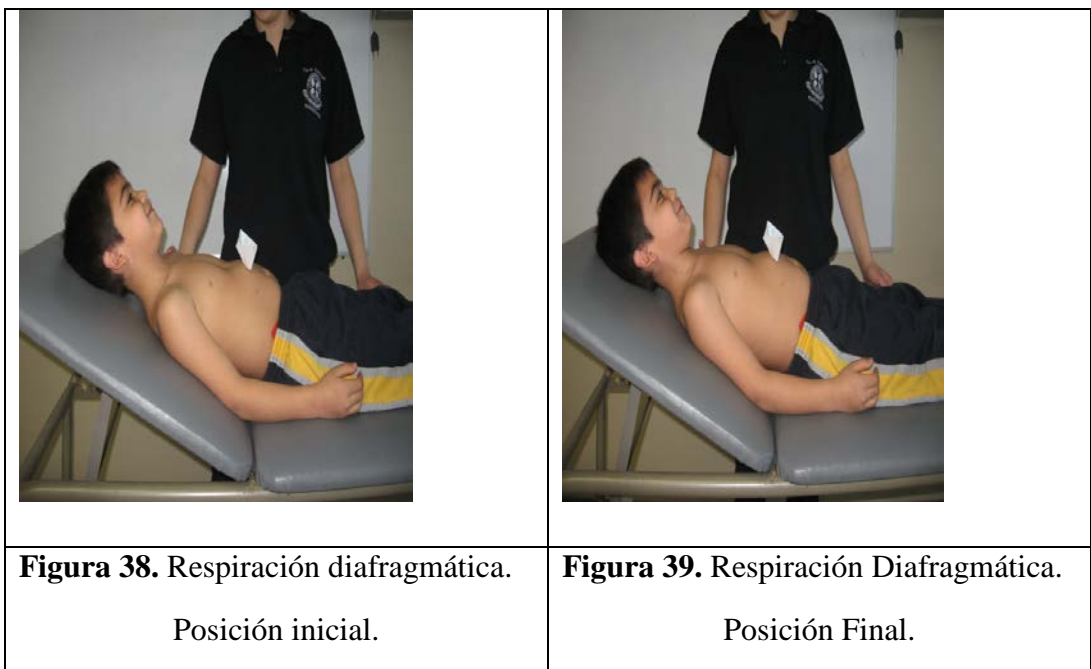
1. RESPIRACIÓN DIAFRAGMÁTICA

PP: En una posición relajada, como la sedente reclinada. (Figura 38)

PK: Al lado del niño ubica un barco de papel sobre el músculo recto abdominal, justo debajo del borde costal anterior.

Método: Se le pide al paciente que respire lenta y profundamente por la nariz. El paciente mantiene los hombros relajados, y la porción superior del tórax quieta, permitiendo que suba el abdomen, y que a su vez suba el barquito de papel. Luego se le pide al paciente que deje salir el aire lentamente mediante una espiración controlada. (Figura 39)

Dosificación: Se realizan 3 series de 3 a 4 repeticiones



2. EJERCICIOS DE PALANCAS

PP: Sentado sobre una silla

PK: Al lado del paciente, supervisando el ejercicio.

Método: Se le pide al paciente que levante ambos brazos por encima de la cabeza durante la inspiración. A continuación, se flexiona hacia delante por las caderas y toca el suelo durante la espiración. (Figura 40)



Figura 40. Ejercicio de Palancas.

3.11 CONTAMINACIÓN

La contaminación que podría existir es que los pacientes reciban otra terapia aparte de las terapias que encuentran en el estudio, ya que la mayoría son pacientes con años de tratamientos kinésicos o bien pertenecen a instituciones donde reciben sus terapias frecuentemente, es por ello, que se dejará consignado en el

consentimiento informado que los pacientes que quieran participar, no podrán recibir otras terapias aparte a las del estudio, para obtener los resultados verdaderos de las terapias que utilizamos.

3.12 VARIABLES

VARIABLE INDEPENDIENTE O DE EXPOSICIÓN

Hidroterapia

La variable predictora en este estudio corresponde a la terapia en sí, ya que es la causa probable del evento que sería mejorar la función motora, la variable ha sido descrita en el capítulo “3.9 Descripción de la maniobra”.

Corresponde a una variable cualitativa, ya que cuyos valores son un conjunto de cualidades no numéricas a las que se llama modalidades, y es ordinal ya que presenta modalidades no numéricas, en las que existe un orden.

VARIABLES DEPENDENTES O DE RESULTADO

La variable dependiente o de resultado corresponde a la función motora, dicha variable esta conformada por la bipedestación y transferencias, capacidad motora axial y proximal y la capacidad motora distal. (Figura 41)

Función motora:

La función motora se define como la organización de los mecanismos neurológicos de la postura, del equilibrio, y del movimiento. Es decir, los

músculos que actúan para mantener la postura, el equilibrio y el movimiento se encuentran coordinados, y en condiciones óptimas. (5)

Para medirlo se utilizará el test MFM (Anexo 3) que está dividido en 3 dimensiones que sumadas corresponden a la función motora, tiene un puntaje total con todas las pruebas realizadas correctamente de 96 puntos que se expresa en el 100% de la prueba.

1. Bipedestación y transferencias.

En esta variable se evaluará principalmente distintas transiciones, es decir, el paso de una posición a la otra, a través de actividades como: levantar la pelvis en posición supina (como realizando un puente), sentarse desde supino, ponerse de pie desde sedente, de bípedo sentarse en una silla sin la ayuda de sus miembros superiores, sedente en la silla y se ubique en la posición bípeda, bípedo con los miembros superiores apoyados (se mantenga de pie sin apoyo de éstos), de bípedo elevar un pie, agacharse y tocar el suelo, caminar sobre los talones, sobre un pie y sin apoyo saltar en un mismo sitio o dentro de un círculo (10 veces seguidas) y ponerse en cuclillas.

Esta dimensión posee 13 ítems que si se realizan todos correctamente con 3 puntos de total ideal cada una suman 39 puntos, que representan el 40% de la prueba total.

2. Capacidad motora axial y proximal

En esta variable se evaluará, el control de cabeza y tronco de cada paciente, en supino y sedente, realizando diferentes actividades, como: de supino mantener la

cabeza en la línea media por 5 segundos y luego girarla a ambos lados, levantar la cabeza y mantenerla por 5 segundos, flexión de cadera y la rodilla en 90°, levantar la mano y llevarla al hombro opuesto, girar en decúbito prono sin que los MM.SS queden atrapados bajo el tronco, en sedente mantener esta posición sin apoyo de los MM.SS por 5 segundos, luego mantener el contacto de las manos por delante de su cuerpo por 5 segundos, con una pelota de tenis situada por delante del paciente sin apoyo de MM.SS inclinarse hacia delante, en una silla mantener esta posición sin apoyo en el respaldo y sin apoyo de los MM.SS, flexionar la cabeza por completo y luego levantar la cabeza y mantenerla por 5 segundos, con un lápiz sobre una mesa inclinar hacia adelante y tocar el lápiz, con los MM.SS a lo largo del cuerpo colocar los antebrazos y/o manos sobre la mesa, desde posición supina o prono, hacer giros, elevar la cabeza, llevar rodillas al pecho, llevar una mano al hombro opuesto, etc.

Esta dimensión tiene 12 pruebas, cada una tiene puntaje máximo 3 puntos, todas las pruebas correctas suman 36 puntos que corresponden al 38% de la prueba total.

3. Capacidad motora distal:

En esta variable se evaluará, el control de las extremidades superiores e inferiores, sin embargo, 6 de los 7 ítems en esta variable (o dimensión) permite evaluar las extremidades superiores. A través de las siguientes actividades:

De supino con una pierna sostenida por el evaluador evaluar la dorsiflexión máxima desde plantiflexión del pie, en sedente tomar objetos, realizar círculos

imaginarios con un dedo, dibujar un espiral restringiéndose por un rectángulo, romper una hoja al menos 4 cm, levantar un objeto y girarlo.

Esta dimensión tiene 7 pruebas, cada una tiene puntaje máximo 3 puntos, todas las pruebas correctas suman 21 puntos que corresponden al 22% de la prueba total.

Por lo tanto podemos concluir que estas 4 variables son cualitativas ordinales.

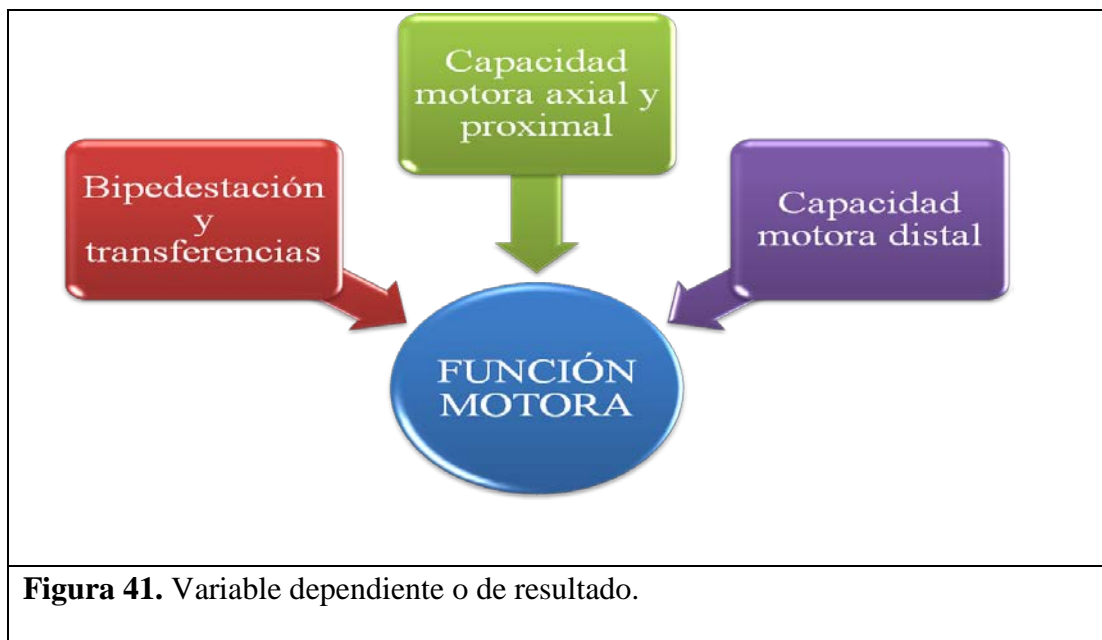


Figura 41. Variable dependiente o de resultado.

VARIABLES DE CONTROL

- 1. Rango óptimo de movimiento (ROM):** El rango o amplitud de movimiento es la distancia y dirección del movimiento de una articulación, en el estudio se medirá el de las articulaciones hombro, codo, muñeca, cadera, rodilla y tobillo, en todos los planos.

Esta es una variable cuantitativa continua ya que teóricamente puede tomar cualquier valor en una escala de medidas, ya sea entero o fraccionario.

2. Fuerza muscular: Es la capacidad para ejercer tensión sobre una carga que depende de la contractilidad del tejido muscular. Es el factor más importante en la ejecución de destrezas físicas. Se medirá con test muscular manual considerando principalmente los siguiente grupos musculares: extensores y flexores de cabeza y cuello, extensores y flexores de tronco, abductores de hombro, flexores y extensores de codo, flexores y extensores de muñeca, flexores y extensores de cadera, abductores de cadera, flexores y extensores de rodilla, flexores plantares.

Esta es una variable cualitativa ordinal.

3. Grados de actividad funcional: El avance de la DMD ha sido descrito en función del deterioro muscular y funcional estableciéndose ocho etapas clásicas medidas con la escala SWINYARD.

Esta es una variable cualitativa ordinal.

Tabla 8. Resumen clasificación variables estudio y su respectiva medición.

SEGÚN LA VARIABLE INFLUENCIA	VARIABLE	SEGÚN MEDICIÓN	MEDICIÓN
Independiente	Hidroterapia		
Dependiente	Función Motora	Cualitativa Ordinal	– MFM

Dependiente	Bipedestación y Transferencias	Cualitativa Ordinal	–	MFM
Dependiente	Capacidad Motora Axial y Proximal	Cualitativa Ordinal	–	MFM
Dependiente	Capacidad Motora Distal	Cualitativa Ordinal	–	MFM
Control	ROM	Cuantitativa Continua	-	Goniómetro
Control	Fuerza Muscular	Cualitativa Ordinal	–	Test Evaluación Muscular Manual (Kendall)
Control	Grados De Actividad Funcional	Cualitativa Ordinal	–	Escala Swinyard

3.13 MEDICIONES

Al inicio del estudio se hará la primera medición y se completará la ficha clínica del paciente, la segunda medición será al término de las primeras 16 sesiones de tratamiento, y la última medición luego de las 32 sesiones de tratamiento.

Las evaluaciones se realizarán en los laboratorios de la carrera los laboratorios de la carrera de Kinesiología de la Universidad de la Frontera en horarios desde las 17:00 hrs.

El instrumento de medición a utilizar para la variable de resultado, es el test Medida de Función Motriz (MFM), antes de realizar el estudio se realizará un piloto de validación para éste instrumento, ya que en Chile es utilizado pero aún no se completa el proceso de validación.

Se realizará un estudio piloto de validación en donde se tomará el test a 30 niños, con edades y otras características iguales a los individuos de la muestra. Este pretest permitirá identificar:

- Las dimensiones más adecuadas.
- Si el enunciado es correcto y comprensible y si el ítem tiene la extensión adecuada.
- Si es correcta la categorización de las respuestas.
- Si existen resistencias psicológicas o rechazo hacia algún ítem.
- Si el ordenamiento interno es lógico; si la duración está dentro de lo aceptable por los encuestados.

En cuanto a los métodos utilizados para la realización del piloto, éste se llevará a cabo mediante la realización de encuestas con los niños participantes del piloto se hará una valoración del test, además se realizará una evaluación de las propiedades psicométricas.

Hay que considerar cuatro aspectos del proceso: 1) el contexto cultural dónde se va a realizar la adaptación, 2) aspectos técnicos del propio desarrollo y adaptación del test, 3) administración del test, 4) interpretación de las puntuaciones.

En definitiva, es necesario asegurar que el MFM presenta las mismas propiedades métricas en Francia y Chile y que, por lo tanto, la interpretación de las puntuaciones es la misma, es decir, que existe una equivalencia métrica.

En los anexos se encuentra la pauta de evaluación correspondiente al teste MFM.

La medición del ROM se realizará por medio de goniómetro de las articulaciones de hombro, codo, muñeca, cadera, rodilla y tobillo.

La fuerza muscular se evaluará a través de una evaluación muscular. Para cuantificar este parámetro se realizará un Test Muscular Manual (TMM) en las posiciones descritas por Kendall, valorado con la escala de Robert Lovett, M. D / Kendall.

Tabla 9. Escala Fuerza Muscular de Robert Lovett, M.D./ Kendall:

Grados	Término	Descripción
5	Normal	Alcanza la amplitud total disponible de movimiento contra la gravedad y es capaz de mantener una resistencia máxima.
4	Buena	Alcanza la amplitud total disponible de movimiento contra la gravedad y es capaz de mantener una resistencia moderada.
3	Regular	Alcanza la amplitud total disponible de movimiento sólo contra la gravedad al eliminar la resistencia.
2	Pobre	Alcanza la amplitud total de movimiento al eliminar la gravedad.

1	Vestigios	Contracción visible o palpable sin movimiento muscular significativo.
0	Nula	No se observa ni se siente contracción.

Los grupos musculares a evaluar serán: extensores y flexores de cabeza y cuello, extensores y flexores de tronco, abductores de hombro, flexores y extensores de codo, flexores y extensores de muñeca, flexores y extensores de cadera, abductores de cadera, flexores y extensores de rodilla, flexores plantares.

El grado de actividad funcional se medirá con la escala de grados de actividad funcional (Swinyard)

Tabla 10. Grados de actividad funcional en DMD (SWINYARD)

ETAPA	DESCRIPCIÓN
I	Camina con marcha de pato y lordosis. Sube y baja escalones sin dificultad.
II	Marcha de pato más intensa y lordosis. Necesita ayuda para bajar y subir escaleras.
III	Marcha de pato acentuada y gran lordosis. No puede subir ni bajar escalones, no puede levantarse de una silla corriente.
IV	Marcha de "pato" muy acentuada y gran lordosis. No puede subir ni bajar escalones, no puede levantarse de una silla corriente.
V	Independiente en silla de ruedas. Puede accionar las ruedas, postura adecuada y puede desempeñar sus actividades diarias en ella.
VI	Necesita ayuda en silla de ruedas, Puede accionar las ruedas, pero necesita ayuda en la cama y otras actividades.

VII	Necesita ayuda en la silla y soporte dorsal. Puede accionar las ruedas por corta distancia.
VIII	Enfermo en cama. No puede desempeñar actividades diarias sin ayuda considerable; avance progresivamente hasta la muerte por compromiso respiratorio (Holmgren, 1995).

DESCRIPCIÓN DEL INSTRUMENTO DE EVALUACIÓN PARA VARIABLE PRINCIPAL

La Medida de Función Motriz (MFM) (39) es una escala cuantitativa que permite medir la capacidad funcional motriz del paciente con una enfermedad neuromuscular. La escala incluye 32 ítems, en algunos se mantienen posiciones estáticas y otros son dinámicos. Los ítems se valoran en las posiciones de decúbito supino y prono, sedestación o bipedestación y se clasifican en 3 dimensiones:

D1: bipedestación y transferencias: 13 ítems

D2: capacidad motora axial y proximal: 12 ítems

D3: capacidad motora distal: 7 ítems, 6 de los cuales permiten evaluar las extremidades superiores.

Los ítems están numerados del 1 al 32 y organizados en el orden por el que deben realizarse, no por dimensión.

El puntaje total del test es 96 puntos

La MFM es una escala de evaluación precisa y estandarizada para medir las capacidades motoras funcionales de pacientes con enfermedades neuromusculares. La evaluación reiterada con la MFM en diferentes períodos, permite medir los cambios de las capacidades motoras funcionales del paciente.

El esquema de puntuación que sigue debe servir como indicación general.

Todos los ítems poseen indicaciones específicas para cada puntuación. La utilización de estas indicaciones es imperativa para poder evaluar cada ítem.

ESQUEMA DE PUNTUACIÓN:

0: No puede iniciar la prueba o no puede mantener la posición de partida

1: Realiza parcialmente el ejercicio

2: Realiza el movimiento indicado de manera incompleta, o completamente pero de forma imperfecta (compensaciones, duración insuficiente de mantenimiento de la posición, lentitud, falta de control del movimiento etc.)

3: Realiza completamente, « normalmente » el ejercicio, el movimiento es controlado, dominado, dirigido y realizado a velocidad constante.

Cualquiera que sea el diagnóstico y el grado de deficiencias motrices, la MFM permite:

- Detallar la sintomatología y evolución de las enfermedades.
- Objetivar los resultados de la terapia

- Orientar los objetivos de tratamiento
- Ampliar redes sociales entre paciente, cuidadores y terapeuta.
- Clasificar los pacientes en grupos homogéneos para ensayos terapéuticos

La aplicación de este instrumento de evaluación requiere no más de 50 minutos.

La MFM es hasta la fecha la única escala científicamente validada y publicada en Francia de medida funcional utilizable en la mayoría de las enfermedades neuromusculares, con pacientes de edades comprendidas entre 6 y 60 años.

La MFM posee estrecha relación con los parámetros usualmente evaluados en el examen clínico rutinario en este tipo de pacientes, lo que respalda su elección como herramienta complementaria en el proceso de evaluación.

La MFM requiere la participación activa del paciente que debe poder comprender las instrucciones de los diferentes ítems.

La versión final de la MFM fue validada entre mayo del 2002 y marzo del 2003 con 303 sujetos de edades entre 6 años y 60, padeciendo distrofia muscular progresiva de Duchenne, de Becker, distrofia muscular facio-escápulo-humeral, distrofia muscular de cinturas, distrofia muscular congénita, miopatía congénita, distrofia miotónica, atrofia muscular espinal infantil y neuropatía hereditaria sensitivo motora. El estudio de la sensibilidad se llevó a cabo entre octubre del 2003 y julio del 2004 e incluyó 152 sujetos. (40)

EVALUANDO SU UTILIDAD

Objetivo de la medición: Permite medir la capacidad funcional motriz del paciente con una enfermedad neuromuscular

Método de administración: Un evaluador aplica los ítems en no más de 50 minutos. El evaluador requiere de por lo menos 2 ensayos previos de realización del test antes de aplicarlo a su primer paciente.

El paciente debe estar vestido con ropa cómoda que no dificulte el movimiento

Factibilidad de su utilización: Es de fácil administración ya que no requiere de elementos sofisticados y el tiempo de aplicación es menor a 1 hora. Los elementos necesarios son:

- Una colchoneta o una camilla amplia.
- Cojines para una colocar cómodamente la cabeza y las extremidades.
- Una mesa (regulable en altura, si es posible). La altura de la mesa debe permitir que los antebrazos del paciente se apoyen sobre la mesa con una flexión de codos de 90° cuando esté sentado.
- Una silla (regulable en altura, si es posible). La altura de la silla debe permitir que los pies del paciente toquen el suelo cuando esté sentado, con las caderas y las rodillas con flexión de 90°.
- Un pasillo de 10 m que permita el libre movimiento del paciente.

- Una línea trazada en el suelo de 6 m de largo y 2 cm de ancho.
- Un cronómetro.
- Un CD-ROM pegado a una hoja de cartón o cartulina.
- 10 monedas de alrededor de 20 mm de diámetro y 2 mm de grosor (10 céntimos de euro o equivalente).
- Una pelota de tenis.
- Un lápiz de punta blanda.
- Una hoja de papel A4, de 70 u 80 g.

Características de los ítems

Dimensión 1: bipedestación y transferencias

13 ítems, en los cuales debe levantar la pelvis en posición supina, sentarse, ponerse de pie, estando en bípedo elevar un pie, agacharse y tocar el suelo, caminar sobre los talones, caminar sobre una línea, etc.

Dimensión 2: capacidad motora axial y proximal

12 ítems en los cuales el paciente debe ser capaz de movilizarse desde posición supina o prono, hacer giros, elevar la cabeza, llevar rodillas al pecho, llevar una mano al hombro opuesto, etc.

Dimensión 3: capacidad motora distal

7 ítems, 6 de los cuales permiten evaluar las extremidades superiores. El paciente debe realizar actividades como dorsiflexión de tobillos, tomar monedas de una en una con distintas manos, recorrer el contorno de un CD con los dedos, dibujar, etc.

Propiedades psicométricas

Validez

Validez de Fachada: los ítems miden lo que dicen medir

Validez de Contenido: el instrumento muestra todas las áreas relevantes.

Validez de Criterio: no se especifica si se relaciona con una Gold Estándar.

Validez de Constructo: en el país de origen alto nivel de validez, no así a nivel local.

Confiabilidad

Confiabilidad test-retest: estable en el tiempo

Confiabilidad inter-evaluador: si el entrenamiento del evaluador es adecuado deberían tener los mismos resultados fuera uno u otro evaluador.

Consistencia Interna: cada una de las dimensiones miden por categoría que lleva el objetivo general del test que es función motora.

Sensibilidad al cambio

Mide diferencias en la cantidad de cambio por paciente en distintas fechas.

CAPITULO IV

4.1 TAMAÑO MUESTRAL

Como se dispone de muy poca información estadística de los pacientes con DMD en la región, se realizará un estudio piloto (junto al piloto de validación del test) para la obtención de datos y así realizar un análisis secundario con el fin de obtener el tamaño muestral, antes de efectuar el estudio principal. Esto se justifica ya que la intervención y el instrumento de medición son nuevos. El estudio piloto también será útil para calcular desviaciones estándar.

Para hacer la estimación del tamaño muestral se considerará los siguientes parámetros:

* Nivel de significación: 95%

* Error α : 5%

* Error β : 20%

* Potencia ($1 - \beta$): 80%

La muestra será de tipo probabilística, en donde todos los individuos tienen la misma probabilidad de ser elegidos.

4.2 MANEJO DE DATOS ANALISIS DESCRIPTIVO E INFERENCIAL

El análisis estadístico constituye un método para presentar la información cuantitativa en forma significativa y comprensible.

Para aceptar o rechazar la hipótesis nula, se realizará el análisis estadístico tanto descriptivo como inferencial. Para esto, se tomarán en cuenta los siguientes aspectos:

- El nivel de significación de la prueba estadística será igual a un 5%
- El análisis estadístico se realizará con el software estadístico “SPSS”

Análisis descriptivo:

La estadística descriptiva se utiliza para describir y sintetizar datos. Por lo tanto, posterior a la obtención de estos se procederá a calcular medidas de resumen (promedios, medias), dispersión (desviaciones estándar) y porcentajes. Los cuales se presentarán por medio de tablas de distribución de frecuencia y gráficos, tanto para las variables principales, secundarias y de control.

Análisis inferencial:

El análisis inferencial se emplea para sacar conclusiones acerca de una población. Por lo tanto se utiliza para generalizar los resultados obtenidos en la muestra a la población en general. El tipo de prueba estadística a utilizar es bivariada ya que analiza relaciones entre dos variables, pruebas de diferencias entre grupos, y como el estudio posee dos grupos independientes las variables ordinales las analizaremos con la prueba U de Mann – Whitney que es la versión no paramétrica de la prueba t de Student, con la finalidad de comparar ambos grupos y medir la significancia de las diferencias entre el Grupo Control y el Grupo de Intervención. (40)

4.3 PRINCIPIO DE INTENCIÓN A TRATAR (41)

El principio de intención de tratar es una forma de analizar los resultados que considera a todos los individuos ingresados al estudio, de acuerdo al grupo al cual fueron asignados originalmente, aunque no hayan cumplido con el protocolo. Esto permite mantener hasta el final del estudio el objetivo logrado con la aleatorización: el balance de los factores pronósticos conocidos y desconocidos disminuyendo la probabilidad de sesgar los resultados.

Este tipo de análisis se ve dificultado cuando no todos los pacientes adhieren al tratamiento asignado o cuando los investigadores no logran un seguimiento completo de sus pacientes.

En el estudio todos los pacientes deberán recibir la intervención a la cual fueron asignados aleatoriamente y ser seguidos hasta el fin del estudio.

Se cumplirán requisitos como:

1. Todos los pacientes asignados a recibir una intervención, realmente la recibirán.
2. El seguimiento de los pacientes será completo, es decir, aunque existan pérdidas en los resultados se considerarán todos los pacientes ingresados al estudio.

Estas dos situaciones aumentan la validez interna y externa de nuestro ensayo.

4.4 ASPECTOS ÉTICOS

Los ensayos clínicos deben cumplir con principios éticos básicos, que protejan la integridad física y psicológica de cada uno de los participantes del estudio.

Para contar con la aprobación del Comité de Ética de Investigación, este estudio se guiará por los 3 principios básicos establecidos por el Informe Belmont en 1978, los cuales son: respeto a las personas, principio de beneficencia y principio de justicia.

Respeto a las personas: Principio de autonomía

Se define como el derecho de toda persona a decidir por sí misma en todos los aspectos que la afecten de una u otra manera, con conocimiento de causa y sin coacción de ningún tipo. Determina también el correspondiente deber de cada uno de respetar la autonomía de los demás.

Respetar la autonomía significa dar valor a las consideraciones y opciones de las personas autónomas.

Para la investigación cada participante será invitado a una charla en donde se les explicará a los pacientes y sus tutores, sobre la investigación y sus objetivos. Además de detallar a qué situaciones y procedimientos estarán sometidos. Se les pedirá a los tutores que accedan a participar del estudio que luego de estar debidamente informados y en ausencia de control externo o manipulación firmen el consentimiento informado en donde autorice la participación del paciente en el estudio.

La búsqueda del bien: Principio de beneficencia y de no maleficencia

Establece el deber de cada uno de buscar el bien de los otros, no de acuerdo a su propia manera de entenderlo, sino en función del bien que ese otro busca para sí mismo. Determina el correspondiente deber de no hacer daño, aún cuando el interesado lo solicite expresamente.

La búsqueda del bien en la investigación otorgará mínimos riesgos, frente a los beneficios altamente favorables en el mejoramiento de la calidad de vida, tomando todas las medidas necesarias para respaldar la seguridad y confort de los participantes. El diseño de la investigación es acertado para obtener una respuesta clara a la pregunta que se plantea y además los investigadores son competentes.

Es la obligación ética de lograr los máximos beneficios y de reducir al mínimo el daño y la equivocación.

Principio de Justicia

Se define como el derecho de toda persona a no ser discriminada y determina el deber correspondiente de respetar la diversidad en materias culturales, ideológicas, políticas, sociales o económicas, y de favorecer a una equitativa distribución de los beneficios y riesgos entre los participantes.

En la investigación los pacientes serán tratados de la misma manera y sin discriminación alguna, serán reclutados primeramente por un llamado por medios masivos de comunicación, luego por medio de los criterios de elegibilidad serán incluidos al estudio y a través de un sistema estadístico se indicará aleatoriamente

el grupo en el que participará, teniendo todos la misma probabilidad de pertenecer a cualquier grupo de tratamiento. El paciente puede ser retirado del estudio cuando por motivos de fuerza mayor no pueda asistir más a la terapia o cuando su tutor lo considere apropiado. En caso de sufrir algún daño provocado por la hidroterapia los participantes tendrán tratamiento médico gratuito para reparar la condición.

En cuanto a la información personal de cada uno de los participantes se les asegura total confidencialidad, pero en cuanto a los resultados del estudio, los investigadores tienen derecho a publicarlos, previamente informado a los pacientes y sus tutores.

CAPITULO V

5.1 ADMINISTRACIÓN

Es importante en una investigación, contar con una apropiada organización, para gestionar de una forma eficiente los recursos dispuestos para ello.

Esta investigación se realizará en las dependencias YMCA Temuco en el caso de los pacientes que pertenezcan al grupo experimental para recibir la hidroterapia; y los laboratorios de la carrera de kinesiología de la Universidad de la Frontera, para la aplicación de la kinesiterapia a todos los pacientes. Para llegar a los lugares donde aplicaremos las terapias existe locomoción colectiva que deja a los pacientes muy cerca de la entrada a los recintos.

GRUPO DE TRABAJO

Para la realización de esta investigación se dispondrá de los siguientes profesionales:

1. Investigadores principales 1 y 2: Son los encargados de la coordinación general del estudio. Su rol se basa principalmente en la supervisión del cumplimiento del cronograma, en la selección de los profesionales más capacitados para la realización de las terapias, ya sea, terapia de base como la terapia en el agua. Además, son los responsables de cuidar la confidencialidad de los datos. Y por último, son los encargados de la difusión de la investigación y sus resultados. En esta investigación no recibirán remuneración por ser los autores del estudio.

2. **Kinesiólogo 1:** Es el encargado de supervisar y guiar la terapia de base a los pacientes del grupo control y experimental.
3. **Kinesiólogo 2:** Es el encargado de supervisar la terapia en el agua solo para los pacientes del grupo experimental.
4. **Estudiantes Internos (12):** Son los encargados de aplicar la kinesiología (6) y la terapia en el agua (6), con la supervisión del kinesiólogo 1 y kinesiólogo 2, respectivamente.
5. **Kinesiólogo evaluador (2):** Es el encargado de aplicar los test de evaluación Medida de Función Motriz (MFM), Fuerza Muscular Manual, Rango de movimiento Óptimo y Swinyard al principio del estudio, a las 16 sesiones y al término de las 32. Durante la investigación el kinesiólogo evaluador es el *enmascarado*.
6. **Estadístico:** Su función principal es la de realizar el análisis estadístico de los resultados. Además, realizará la aleatorización de los pacientes y el ingreso de los datos a las bases computarizadas.
7. **Secretaria:** Es la encargada de llevar un control de la asistencia de cada paciente a las distintas terapias, además debe ingresar las fichas de cada paciente. Será la encargada de comunicarse con los pacientes constantemente recordando y confirmando asistencia.

5.2 PRESUPUESTO

Tabla 11. Recursos materiales

RECURSOS MATERIALES	CANTIDAD	COSTO	TOTAL \$
		UNIDAD \$	
Arriendo piscina	96 horas	35.000 (hora)	3.360.000
Set de pelotas	20	1.000	20.000
Balón de fútbol	2	2.500	5.000
Pesos:			
Muñequera	20	1.000	20.000
Tobillera	20	1.000	20.000
Cuello	6	2.000	12.000
Balón Plástico	2	500	1.000
Flotador Grande	3	1.500	4.500
Gastos de oficina		100.000	100.000
Videocámara		200.000	200.000
Artículos de oficina			200.000
Total			\$ 3.942.500

Tabla 12. Remuneración del personal

RECURSOS	N° Horas	Valor	Duración	Costo Total (\$)
HUMANOS		Hora		
Investigador Principal 1				
Investigador Principal 2				
Kinesiólogo 1	160	\$5.000	4 meses	\$800.000

Kinesiólogo 2	96	\$5.000	4 meses	\$480.000
Kinesiólogo Evaluador 1	90	\$5.000 por evaluación	3 semanas	\$450.000
Internos (12)			4 meses	-----
Estadístico	80	\$5.000	1 mes	\$400.000
Secretaria			6 meses	\$600.000
Total				\$2.730.000

Tabla 13: Presupuesto total

Presupuesto	Costo Total
Recursos Materiales	\$3.942.500
Remuneración del personal	\$2.730.000
Presupuesto total	\$6.672.500

5.3 CRONOGRAMA

El estudio se realizará en cinco etapas cada una de ellas con actividades específicas, que se describen a continuación.

Primera etapa: Reclutar equipo – Postulación fondos concursables

Meses 1 y 2

- a) Conformación del equipo
- b) Postulación a fondos

- c) Autorización para ejecutar el estudio

Segunda etapa: Piloto de validación del test y cálculo del tamaño muestra

Meses 3 y 4

- d) Estudio piloto para validar el test de evaluación y además poder calcular el tamaño muestral.

Tercera etapa: Difusión – Reclutamiento de muestra

Meses 5 y 6

- e) Difusión del estudio
- f) Reclutamiento de muestra
- g) Charla informativa inicio del estudio, completar fichas de ingreso y recibir el consentimiento y asentimiento informado firmado.

Cuarta etapa: Ejecución de la intervención

Meses 7, 8, 9 y 10.

- h) Aleatorización de pacientes
- i) Evaluación inicial (medidas basales)
- j) Sesiones 1 – 16 de tratamiento
- k) Segunda evaluación
- l) Sesiones 17 – 32 de tratamiento

m) Evaluación fin de tratamiento

Quinta etapa: Análisis estadístico y resultados

Meses 11 y 12:

n) Tabulación de datos

o) Análisis estadístico de los resultados

p) Charla informativa término del estudio

q) Publicación de resultados

5.4 CARTA GANTT

Mes	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
A	X	X										
B	X	X										
C		X										
D			X	X								
E					X	X						
F						X						
G						X						
H							X					
I							X					
J							X	X				
K								X				
L									X	X		
M										X		
N											X	
O											X	
P											X	
Q												X

CONCLUSIÓN

La evidencia científica disponible sobre la rehabilitación física con hidroterapia en niños con Distrofia Muscular de Duchenne no es lo suficientemente reveladora, debido a que muchos estudios solo son la presentación de un solo caso, lo que no permite generalizar los datos a la población. Sin embargo, la bibliografía asegura que un tratamiento hidroterápico resulta beneficioso disminuyendo la rápida progresión de la patología y además no parecer existir ningún riesgo para los pacientes.

El ensayo clínico constituye un medio objetivo y ético para los avances en el área de salud, este proyecto de investigación será de gran utilidad para valorar la efectividad de la hidroterapia como medio terapéutico para mejorar la función motora en niños con DMD, pues se lograrán una mejora, tanto en la calidad de vida de los pacientes, así como, en su núcleo familiar en general.

Para asegurar que el tratamiento sea efectivo para esta patología, idealmente se debe disponer de varios ensayos clínicos de diseño, ejecución y análisis de resultados, realizados en diferentes centros y en diferentes países, y que muestren resultados concordantes, por lo que esta investigación además será útil para generar evidencia sobre la efectividad de una intervención kinésica como la hidroterapia ampliando el campo de la rehabilitación en el área de Neurokinesiología.

BIBLIOGRAFÍA CITADA

1. Hernández M, Garrido F, Salazar E. Sesgos en estudios epidemiológicos. Salud Publ. Méx. [Descargar]. Septiembre – octubre 2000. 42 (5): 438 - 46. URL disponible en: <http://www.cepis.ops-oms.org/bvsea/e/fulltext/sesgos/sesgos.pdf>
2. Federación Española de Enfermedades Neuromusculares. Qué son las enfermedades neuromusculares. (<http://www.asem-esp.org/index.php/las-enfermedades-neuromusculares/ique-son-las-enm>. Fecha de acceso: 29 – 05 – 2010)
3. Ropper A, Brown R, Principios de Neurología de Adams y Victor. 8ª edición. México: Interamericana McGraw-Hill, 2007: 1213 – 21
4. Federación Española de Enfermedades Neuromusculares. Enfermedades Neuromusculares. 49 Fichas. [descargar] 2003. Fecha de acceso: 29 – 05 – 2010. URL Disponible en: <http://www.asem-esp.org/index.php/publicaciones/todas-las-publicaciones/Publicaciones/monograficos-y-guias/Enfermedades-Neuromusculares---49-Fichas/>
5. Levitt S. Tratamiento de la parálisis cerebral y del retraso motor. 3ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2000: 1
6. Pazos J.González A. Técnicas de hidroterapia. Hidrocinesiterapia. Rev. Iberoam. de Fisiot. y Kines. 2002;24: 34-42
7. Medida de Función Motriz. La MFM. (<http://www.medicion-funcion-motora.org/saber-mas.aspx>) Fecha de acceso: 08 – 09 – 2010.

8. López A. Enfermedades Neuromusculares. MV [descargar] 25 de Junio del 2006.
Fecha de acceso: 29 – 05 – 2010. URL Disponible en :
<http://www.imserso.es/InterPresent1/groups/imserso/documents/binario/156dossier.pdf>
9. Smith R. Netter, Obstetricia, ginecología y salud de la mujer. 1ª edición. España: Masson, 2005
10. Federación Española de Enfermedades Neuromusculares. Tipos de enfermedades neuromusculares. Clasificación (<http://www.asem-esp.org/index.php/las-enfermedades-neuromusculares/tipos-de-enm>. Fecha de acceso: 29 – 05 – 2010)
11. Jiménez A. Manual de Neurogenética. 1ª edición. España: Ed. Díaz de Santos, 2003: 97
12. Confederación Española de Personas con Discapacidad Física y Orgánica. Distrofia muscular de Duchenne (<http://www.cocemfe.es/recursos/GuiaSalud/distrofia+muscular+duchenne/duchenne.htm> Fecha de acceso: 15-05-2010)
13. Asociación de Alumnos de Psicología (APSIQUE) . Integración escolar en alumnos con distrofia muscular de Duchenne. Disponible en: <http://www.apsique.com/wiki/EducDistrofia>. Fecha de acceso: 20 -05-2010
14. Stoke M. Fisioterapia en Rehabilitación en la Neurológica. 2ª edición. España: Editorial Elsevier, 2006
15. Longo-Araújo E, Moreno M. Evaluación de la calidad de vida de los niños con distrofia muscular progresiva de Duchenne. Revista Neurología 2007; 45 : 81-87

16. Fonseca D, Silva C. Mateus H, Restrepo C. Identificación de deleciones en portadoras de distrofia muscular de Duchenne” Acta Med. Colomb [en línea] Apr./June 2008 [fecha de acceso: 19 – 05 – 2010]. 33. URL disponible en http://www.scielo.org.co/scielo.php?pid=S012024482008000200004&script=sci_arttext
17. Castiglioni C. Rodillo E. Evaluación de la calidad de vida de los niños con distrofia muscular progresiva de Duchenne. Unidad de neurología de niños y adolescentes. Departamento de pediatría. Clínica las condes
18. Castiglioni C. Rodillo, E. Hervias C. Avances en el diagnóstico y manejo de las enfermedades neuromusculares [rev. Med. Clin. Condes - 2008; 19(5) 536 - 545]
19. Calcagno G., Méndez G. Estado motor de una población con Distrofia Muscular de Duchenne que se atiende en dos servicios de kinesiología de la región Metropolitana. Trabajo de grado (Kinesiólogo/a). Universidad Metropolitana de Ciencias de la Educación. Facultad de Artes y Educación Física. Departamento de Kinesiología
20. Chile, Departamento de Planeamiento Institucional Fondo Nacional de Salud. Boletín estadístico FONASA 2005 – 2006.
21. Psicología de la educación para padres y apoderados. Un estudio sobre la integración de alumnos con Distrofia Muscular de Duchenne. (<http://www.psicopedagogia.com/articulos/?articulo=413> Fecha de acceso: 15-05-2010)
22. Silva C, Fonseca D., Mateus H, Contreras N, Restrepo C. “Distrofia muscular de Duchenne y Becker. Una visión molecular . Acta Med Colomb 2005; 30

23. Baumgartner M. Argüello D Neurología, Distrofia Muscular de Duchenne. Rev. Med. de Costa Rica y Centroam. [en línea] 2008 [Fecha de acceso 16 – 05-2010]; 586 ;315 - 18. URL Disponible en : <http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/586/art1.pdf>
24. López L. Vázquez N. Distrofia muscular de Duchenne: actualidad y perspectivas de tratamiento Revisión Sistemática. Rev. Neurol 2009; 49 369-375
25. Caneiro González LT, Espino Otero N, Godoy Pérez G: Rehabilitación del paciente agudo con Enfermedad de Duchenne. Presentación de un caso 2010 .Rev Cub MFR [en línea]. 2010 Mayo [Fecha de acceso: 20 – 09 - 2010]; 2(1): URL Disponible en: http://www.sld.cu/verpost.php?blog=http://articulos.sld.cu/revrehabilitacion/&post_id=209&c=3764&tipo=2&idblog=110&p=1&n=dee
26. Gregory T. Carter MD. Rehabilitation Management in Neuromuscular Disease. (<http://emedicine.medscape.com/article/321397-overview> Fecha de acceso: 25 – 09- 2010)
27. Biblioteca Nacional de Medicina de EE.UU. Distrofia Muscular de Duchenne (<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000705.htm> Fecha de acceso: 16-05-2010)
28. Nogales J, Donoso A, Verdugo R. Tratado de neurología clínica. 1ª Edición. Chile: Ed. Universitaria, 2005: 566
29. Martínez M. Pastor J. Sendra F. Manual de Medicina Física. 1ª edición. Madrid: Ed. Harcourt Brace 1998.

30. Lazcano E, Salazar E, Gutiérrez P, Angeles A, Hernández A, Viramontes J. Ensayos clínicos aleatorizados: variantes, métodos de aleatorización, análisis, consideraciones éticas y regulación. Salud pública Méx [En línea]. 2004 Diciembre [Fecha de acceso: 25 – 09 - 2010] ; 46(6): 559-584. Disponible en: http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342004000600012&lng=en. doi: 10.1590/S0036-36342004000600012.
31. Rodríguez J, Lozano M. Esclerosis múltiple. Ejercicios de fisioterapia en la piscina y en el hogar. (http://www.plataformaafectadosela.org/attachments/113_EsclerosisMultipleEjerciciosDeFisioterapia%5B1%5D.pdf [Descargar] Fecha de acceso: 07 – 08 – 2010)
32. Macías M. Joaquín Fagoaga Fisioterapia en Pediatría. 1ª edición. España: Ed. McGraw-Hill, 2002: 623 – 624
33. Hyde S. Guía para padres de niños con distrofia muscular tipo Duchenne. Ejercicios físicos. (<http://www.afenmva.org/userfiles/file/GuiaParaPadresConNinosConDuchenne-EjerciciosFisicos.pdf> [Descargar] Fecha de acceso: 06 – 08 – 2010)
34. Vignos P, Watkins M. The Effect of Exercise in Muscular Dystrophy. JAMA [En línea]. Septiembre 1966. [Fecha de acceso: 26 – 05 – 2010]; 197 (11): 843- 848. Disponible en: <http://jama.ama-assn.org/cgi/reprint/197/11/843?maxtoshow=&hits=10&RESULTFORMAT=&fulltext=The+Effect+of+Exercise+IN+MUSCULAR+DISTROPHY&searchid=1&FIRSTINDEX=0&resourcetype=HWCIT>.

35. Silva J, Costa K, Cruz M. Distrofia muscular de Duchenne: un enfoque cinesioterapêutico. **Lato &Sensu**, Belém 2003. 4 (1): 3-5.
36. Kissner C, Colby L. Ejercicio Terapéutico. Fundamentos y técnicas. 1ª edición. Barcelona: Ed. Paidotribo; 2005: 266 – 68, 537 - 43
37. Rigal R. Paoletti R. Portmann M. Motricidad : Aproximación Psicofisiologica. 1ª Edición. España: Ed. Augusto E, Pila Teleña.
38. Medida de Función Motriz. El Manual de Usuario [Descargar]. (<http://www.medicion-funcion-motora.org/descargar.aspx>) Fecha de acceso: 20 – 05 – 2010.
39. Saiz J. Guía uso del SPSS en investigación. Magister en psicología, Universidad de la Frontera. Temuco
40. Capurro D, Gabrielli L, Letelier L. “Importancia de la intención de tratar y el seguimiento en la validez interna de un estudio clínico randomizado”. Rev. méd. Chile [en línea] Diciembre 2004; [fecha de acceso: 05 -08 – 2010] 132 (12): 1557 – 1560. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872004001200016&lng=es. doi: 10.4067/S0034-98872004001200016.

ANEXOS

Anexo 1. Ficha de ingreso

FICHA INGRESO

Nombre:
Fecha de nacimiento:
Edad:
Dirección:
Teléfonos de contacto:
Nombre del tutor legal:
Diagnóstico Médico:
Nro. Ficha:
Fecha Ingreso al estudio:
Fecha Egreso del estudio:
Genograma:

ANEXO 2. Pauta de evaluación

FICHA DE EVALUACIÓN

Nombre:
Fecha de nacimiento:
Edad:
Diagnóstico Médico:
Nro. Ficha:
Fecha de evaluación:
Peso:
Talla:
Uso de órtesis ¿Cuáles?
Genograma:
Tratamiento Médico:

Antecedentes Mórbidos:

Antecedentes Socio-familiares:

Anamnesis remota:

Anamnesis Actual:

--

Inspección General, Patrón de Postura y Movimientos:

--

Palpación Ósea:

--

Blanda:

--

Zonas álgidas:

--

1. ROM:

Hombro

Muñeca

Movimiento	Derecho	Izquierdo	Movimiento	Derecho	Izquierdo
Flexión			Flexión		
Extensión			Extensión		

Abducción			Radialización		
Aducción			Ulnarización		
Rotación interna					
Rotación externa					

Codo

Rodilla

Movimiento	Derecho	Izquierdo	Movimiento	Derecho	Izquierdo
Flexión			Flexión		
Extensión			Extensión		

Cadera

Tobillo

Movimiento	Derecho	Izquierdo	Movimiento	Derecho	Izquierdo
Flexión			Dorsiflexión		
Extensión			Plantiflexión		
Abducción			Inversión		
Aducción			Eversión		
R. Interna					
R. Externa					

2. FUERZA MUSCULAR:

Extensores cabeza y cuello		Flexores cabeza y cuello	
Extensores de tronco		Flexores de tronco	
Abductores de hombro		Abductores de cadera	
Flexores de codo		Extensores de codo	
Flexores de muñeca		Extensores de muñeca	
Flexores de cadera		Extensores de cadera	
Flexores de rodilla		Extensores de rodilla	
Flexores plantares			

Escala Fuerza Muscular de Robert Lovett, M.D./ Kendall:

GRADOS	TÉRMINO	DESCRIPCIÓN
5	Normal	Alcanza la amplitud total disponible de movimiento contra la gravedad y es capaz de mantener una resistencia máxima.
4	Buena	Alcanza la amplitud total disponible de movimiento contra la gravedad y es capaz de mantener una resistencia moderada.
3	Regular	Alcanza la amplitud total disponible de movimiento sólo contra la gravedad al eliminar la resistencia.
2	Pobre	Alcanza la amplitud total de movimiento al eliminar la gravedad.
1	Vestigios	Contracción visible o palpable sin

		movimiento muscular significativo.
0	Nula	No se observa ni se siente contracción.

3. GRADO DE ACTIVIDAD FUNCIONAL:

Grados de actividad funcional en DMD SWINYARD

ETAPA	DESCRIPCIÓN
I	Camina con marcha de pato y lordosis. Sube y baja escalones sin dificultad.
II	Marcha de pato más intensa y lordosis. Necesita ayuda para bajar y subir escaleras.
III	Marcha de pato acentuada y gran lordosis. No puede subir ni bajar escalones, no puede levantarse de una silla corriente.
IV	Marcha de "pato" muy acentuada y gran lordosis. No puede subir ni bajar escalones, no puede levantarse de una silla corriente.
V	Independiente en silla de ruedas. Puede accionar las ruedas, postura adecuada y puede desempeñar sus actividades diarias en ella.
VI	Necesita ayuda en silla de ruedas, Puede accionar las ruedas, pero necesita ayuda en la cama y otras actividades.
VII	Necesita ayuda en la silla y soporte dorsal. Puede accionar las ruedas por corta distancia.
VIII	Enfermo en cama. No puede desempeñar actividades diarias sin ayuda considerable; avance progresivamente hasta la muerte por compromiso respiratorio

Anexo 3. Pauta de puntuación de la MFM

MEDICIÓN de la FUNCIÓN MOTORA en las enfermedades neuromusculares M F M

TABLA DE PUNTUACIÓN

Apellidos y Nombre del paciente: _____ N° de historia: _____

Fecha de nacimiento: ____/____/____ Fecha de evaluación: ____/____/____
Día mes año Día mes año

Edad del Paciente: ____/____ Nombre del evaluador: _____
años meses

Edad de pérdida de la marcha: ____/____ Diagnóstico: _____
años meses

La MFM es una escala de evaluación precisa, estandarizada, concebida y validada por el grupo de estudio MFM para medir las capacidades motoras funcionales de pacientes con enfermedades neuromusculares. La evaluación reiterada con la MFM en diferentes periodos, permite medir los cambios de las capacidades motoras funcionales del paciente. El esquema de puntuación que sigue debe servir como indicación general. Todos los ítems poseen indicaciones específicas para cada puntuación. La utilización de estas indicaciones es imperativa para poder evaluar cada ítem. Todas estas indicaciones están descritas en el *Manual del usuario*².

ESQUEMA DE PUNTUACIÓN:

- 0 = no puede iniciar la prueba o no puede mantener la posición de partida
- 1 = realiza parcialmente el ejercicio
- 2 = realiza el movimiento indicado de manera incompleta, o completamente pero de forma imperfecta (compensaciones, duración insuficiente de mantenimiento de la posición, lentitud, falta de control del movimiento etc.)
- 3 = realiza completamente, « normalmente » el ejercicio, el movimiento es controlado, dominado, dirigido y realizado a velocidad constante.

Items	Puntuación		
	D1	D2	D3
1. ACOSTADO BOCA ARRIBA, CABEZA EN EL EJE: mantiene la cabeza en el eje después la gira completamente de un lado después del otro. comentarios :.....		0 - 1 - 2 - 3	
2. ACOSTADO BOCA ARRIBA: mantiene la cabeza y la mantiene levantada. comentarios :.....		0 - 1 - 2 - 3	
3. ACOSTADO BOCA ARRIBA: doblando la cadera y la rodilla más de 90° despegar el pie del suelo. comentarios :..... lado : derecha izquierda		0 - 1 - 2 - 3	
4. ACOSTADO BOCA ARRIBA, PIERNA SUJETA POR EL EXAMINADOR: de la posición pie relajado en flexión plantar, realiza una flexión dorsal del piea 90° respecto a la piana. comentarios :..... lado : derecha izquierda			0 - 1 - 2 - 3
5. ACOSTADO BOCA ARRIBA: levanta una mano del suelo y la lleva hasta el hombro opuesto. comentarios :..... lado : derecha izquierda		0 - 1 - 2 - 3	
6. ACOSTADO BOCA ARRIBA, MIEMBROS INFERIORES SEMI FLEXIONADOS, RÓTULAS EN EL ZENIT Y LOS PIES DESCANSAN SOBRE EL SUELO: levanta la pelvis, columna lumbar, pelvis y muslos alineados y pies próximos. comentarios :.....	0 - 1 - 2 - 3		
7. ACOSTADO BOCA ARRIBA: se gira boca abajo y despeja los miembros superiores de debajo del cuerpo. comentarios :..... lado : derecha izquierda		0 - 1 - 2 - 3	
8. ACOSTADO BOCA ARRIBA: sin apoyo de los miembros superiores se sienta en el suelo. Comentarios:.....	0 - 1 - 2 - 3		
9. SENTADO EN EL SUELO: sin apoyo de los miembros superiores mantiene la estación sentado después es capaz de mantener el contacto entre las 2 manos. comentarios :.....		0 - 1 - 2 - 3	
10. SENTADO EN EL SUELO, UNA PELOTA DE TENIS SITUADO DELANTE DEL SUJETO: sin apoyo de los miembros superiores se inclina hacia adelante, toca la pelota y luego se endereza. comentarios :..... lado : derecha izquierda		0 - 1 - 2 - 3	
11. SENTADO EN EL SUELO: se pone de pie sin apoyo de los miembros superiores. comentarios :.....	0 - 1 - 2 - 3		
Sub-total página 1	D1=	D2=	D3=

Items	Report página 1	Puntuación		
		D1=	D2=	D3=
12. DE PIE: sin apoyo de los miembros superiores, se sienta en la silla manteniendo los pies próximos. comentarios :.....		0 - 1 - 2 - 3		
13. SENTADO EN LA SILLA: sin apoyo de los miembros superiores y sin apoyo contra el respaldo de la silla mantiene la posición sentada, cabeza y tronco en el eje. comentarios :.....			0 - 1 - 2 - 3	
14. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA DE RUEDAS, CABEZA POSICIONADA EN FLEXIÓN: de la posición cabeza flexionada completamente, levanta la cabeza y después la mantiene levantada, movimiento y mantenimiento se hacen con la cabeza en el eje. comentarios :.....			0 - 1 - 2 - 3	
15. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA ANTE-BRAZOS PUESTOS SOBRE LA MESA, CODOS FUERA DE LA MESA: lleva a la vez las 2 manos sobre la cima del cráneo, la cabeza y el tronco permanecen en el eje. comentarios :.....			0 - 1 - 2 - 3	
16. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA DE RUEDAS, EL LÁPIZ SITUADO SOBRE LA MESA: coge el lápiz con una mano, codo en extensión completa al final del movimiento. comentarios :..... lado : derecha izquierda			0 - 1 - 2 - 3	
17. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA, 10 MONEDAS SITUADAS EN LA MESA: coge sucesivamente y almacena 10 monedas de 10 céntimos en una mano al cabo de 20 segundos. comentarios :..... lado : derecha izquierda			0 - 1 - 2 - 3	
18. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA DE RUEDAS, UN DEDO PUESTO EN EL CENTRO EN UN CD FIJO: realiza el giro completo del CD con un dedo, sin apoyo de la mano. comentarios :..... lado : derecha izquierda			0 - 1 - 2 - 3	
19. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA DE RUEDAS, EL LÁPIZ SITUADO SOBRE LA MESA: coge el lápiz situado al lado de su mano luego dibuja una serie continua de bucles de 1 cm de altura en un cuadro de 4 cm de longitud. Intento nº 1 <input type="text"/> Intento nº 2 <input type="text"/> Comentarios:..... lado : derecha izquierda			0 - 1 - 2 - 3	
20. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA DE RUEDAS, UNA HOJA DE PAPEL SITUADA EN SUS MANOS: rompe la hoja doblada en 4 comenzando por el pliegue. Comentarios :.....187.....			0 - 1 - 2 - 3	
Sub-total página 2		D1=	D2=	D3=

Items	Report página 2	D1=	D2=	D3=	
21. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA DE RUEDAS, LA PELOTA DE TENIS SITUADA SOBRE LA MESA: coge la pelota luego gira su mano completamente sujetando la pelota. comentarios :..... lado : derecha izquierda				0 - 1 - 2 - 3	
22. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA DE RUEDAS, UN DEDO PUESTO EN EL CENTRO DE UN CUADRADO FIJO: levanta el dedo y lo pone sucesivamente en el centro de las 8 casillas del cuadro sin tocar el cuadrilátero. comentarios :..... lado : derecha izquierda				0 - 1 - 2 - 3	
23. SENTADO EN LA SILLA O EN SU SILLA DE RUEDAS, MIEMBROS SUPERIORES A LO LARGO DEL CUERPO: pone a la vez los 2 ante-brazos y/o las manos sobre la mesa. comentarios :.....			0 - 1 - 2 - 3		
24. SENTADO EN LA SILLA: se pone de pie, sin apoyo de los miembros superiores, los pies próximos. comentarios :.....	0 - 1 - 2 - 3				
25. DE PIE, CON APOYO DE LOS MIEMBROS SUPERIORES SOBRE UN MATERIAL: se suelta luego mantiene la estación de pie con los pies próximos, cabeza, tronco y miembros en el eje. comentarios :.....	0 - 1 - 2 - 3				
26. DE PIE, CON APOYO DE LOS MIEMBROS SUPERIORES SOBRE UN MATERIAL : Sin apoyo de los miembros superiores levanta un pie, 10 segundos. comentarios :..... lado : derecha izquierda	0 - 1 - 2 - 3				
27. DE PIE: sin apoyo, se baja o si inclina, toca el suelo con una mano luego se levanta. comentarios :.....	0 - 1 - 2 - 3				
28. DE PIE SIN APOYO: realiza 10 pasos hacia adelante sobre los 2 talones. comentarios :.....	0 - 1 - 2 - 3				
29. DE PIE SIN APOYO: realiza 10 pasos hacia adelante sobre una línea recta. comentarios :.....	0 - 1 - 2 - 3				
30. DE PIE SIN APOYO: corre 10 metros. comentarios :.....	0 - 1 - 2 - 3				
31. DE PIE SOBRE UN PIE SIN APOYO: salta 10 veces seguidas en el sitio. comentarios :..... lado : derecha izquierda	0 - 1 - 2 - 3				
32. DE PIE SIN APOYO: sin apoyo de los miembros superiores llega a la posición de cuclillas luego se levanta, 2 veces seguidas. comentarios :.....	0 - 1 - 2 - 3				
	188	TOTAL	D1=	D2=	D3=

M F M

RESUMEN DE PUNTUACIÓN

DIMENSION	CÁLCULO DE LAS PUNTUACIONES EN % POR DIMENSIÓN
D1. Estación de pie y transferencias	$\frac{\text{Total Dimensión 1}}{13 \times 3} = \frac{\quad}{39} \times 100 = \dots, \dots\%$
D2. Motricidad axial y proximal	$\frac{\text{Total Dimensión 2}}{12 \times 3} = \frac{\quad}{36} \times 100 = \dots, \dots\%$
D3. Motricidad distal	$\frac{\text{Total Dimensión 3}}{7 \times 3} = \frac{\quad}{21} \times 100 = \dots, \dots\%$
PUNTUACIÓN TOTAL	$= \frac{\text{total de puntuaciones}}{32 \times 3} \times 100$ $= \frac{\quad}{96} \times 100$ $= \dots, \dots\%$

Cooperación del paciente :	nula	media	óptima
Particularidades durante este examen MFM :			
.....			
.....			
.....			
.....			
.....			
.....			
.....			
.....			
.....			

Anexo 4. Consentimiento Informado

CONSENTIMIENTO INFORMADO (Padre/tutor del participante)

El objetivo de este documento informativo es darle a conocer los aspectos relevantes del trabajo que se realizará, con el fin de brindar una ayuda con respecto a la decisión de autorizar la participación del menor de edad en la investigación.

La investigación se denomina: “EFECTIVIDAD DE LA HIDROTERAPIA COMO TRATAMIENTO PARA MEJORAR LA FUNCIÓN MOTORA EN NIÑOS CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE”, y tiene como objeto de estudio determinar cuáles son los reales efectos de la hidroterapia como tratamiento para mejorar la función motora en niños con Distrofia Muscular de Duchenne.

Si usted accede a la participación del menor en este estudio, debe tener claro los procedimientos que se realizarán. En el estudio existen dos grupos, uno experimental y otro de control, la participación en uno u otro grupo será realizado al azar. Si su hijo/a pertenece al grupo de control, deberá dirigirse a los laboratorios de la carrera de kinesiología de la Universidad de la Frontera, ubicados en la calle Claro Solar #115, a la hora que se le asignará con anterioridad para recibir 2 sesiones de kinesiterapia a la semana, durante 8 semanas las que tendrán una duración de 45 minutos cada una, las que contarán con ejercicios de fácil ejecución y que no presentarán ningún tipo de riesgo para su hijo/a. Para ello su hijo/a deberá asistir con ropa ligera y cómoda, para la mejor ejecución de los

ejercicios, las que estarán a cargo por un kinesiólogo capacitado y especializado en el área. Si su hijo/a pertenece al grupo experimental, además de las 16 sesiones de kinesiterapia, deberá asistir en las dependencias del centro deportivo YMCA ubicado en Avenida Olimpia #1401, a 16 sesiones de ejercicios en piscina (hidroterapia), con una duración de 40 minutos. Para ello es necesario que su hijo/a asista con un traje de baño cómodo, para poder realizar los ejercicios de mejor forma. Dichos ejercicios son realizados junto a un interno de kinesiólogía debidamente capacitado y un kinesiólogo que supervisará toda la sesión, para poder evitar cualquier situación riesgosa en la piscina. Cabe mencionar que se llevara a cabo un registro audiovisual, es decir, la terapia será grabada.

Además, se realizarán una serie de evaluaciones al inicio, durante y al final del estudio de una duración aproximada de 1 hora en total, la cual tiene como objetivo medir la evolución del niño durante la investigación. Estas consisten en medir los grados de funcionalidad de su hijo, dicha escala es especial para niños con Duchenne, y determina la etapa en la que su hijo se encuentra. Otra evaluación, es el rango de movilidad de las articulaciones (ROM), dicha evaluación se realiza con un instrumento llamado “goniómetro”, que se ubica en la articulación que se quiere evaluar y nos muestra los resultado en grados de movimiento. También, se medirá la fuerza de algunos grupos musculares. Además, pesaremos y mediremos. Para todas las evaluaciones mencionadas anteriormente, es necesario que esté al tanto que dichas evaluaciones se realizarán con ropa interior, para que la evaluación sea lo más precisa posible. La otra

evaluación que se realizará será un test, Medida de Función Motriz (MFM), que es una escala cuantitativa que permite medir la capacidad funcional motriz de su hijo/a, son 32 ítems que se evalúan y no presentan mayor dificultad. Todas las evaluaciones mencionadas se efectuarán en los laboratorios de kinesiología de la Universidad de la Frontera y serán realizadas por un kinesiólogo evaluador, el que estará debidamente capacitado. Es importante que sepa, que dicho evaluador, no sabrá a que grupo pertenece cada niño, esto para darle más peso a los resultados de la investigación, es por esto que se le pide discreción al momento de asistir a sus evaluaciones. Además, se les pedirá que su hijo/a no participe de ninguna otra terapia aparte de las que recibirá en la investigación., para que los resultados del estudio sean más reales.

La información obtenida de esta prueba será posteriormente analizada con el fin de obtener de ella los resultados pertinentes para el estudio. Ésta información obtenida sólo será utilizada por la presente investigación, por lo que una vez que esta sea finalizada, será incorporada a un registro de resultados que quedarán bajo la custodia de la investigadora principal, Camila Fernández.

Dicha investigación puede o no traer beneficios inmediatos para su hijo, sin embargo los resultados beneficiarán al tratamiento correcto que deberán recibir los niños con Duchenne. Y no existe ningún tipo de riesgo el participar en el estudio.

Cabe destacar que la participación del menor en este estudio es completamente voluntaria, por lo que tiene el derecho de negarse a participar o retirarse en cualquier etapa de la investigación sin ningún problema. Si considera que no puede cumplir los requerimientos del estudio es mejor que no participe, ya que, la asistencia a todas las terapias es fundamental para los resultados de la investigación. La información obtenida por las evaluaciones aplicadas será completamente confidencial y anónima; sólo será conocida por el equipo encargado de la investigación.

Los lugares donde aplicaremos las terapias son de muy fácil acceso, ya que, existe locomoción colectiva que los dejara en la entrada de los recintos. Con el fin de asegurar el bienestar y satisfacción física de los participantes durante la aplicación de las terapias y evaluaciones, éstos podrán tener acceso a refrescos u otro tipo de alimento, antes o después del periodo de aplicación de las terapias y evaluaciones. Si llegase a ocurrir algún accidente durante alguna de las terapias o evaluaciones que se le realicen al niño, el grupo de investigación se hará cargo de los gastos médicos que sean necesarios.

Cuando finalicemos la investigación se les explicará todo lo logrado por la investigación. También se les dará un informe con los resultados.

Cualquier duda o incertidumbre que usted tenga durante cualquier etapa del estudio, podrá ser aclarada por cualquiera de los investigadores presentes, o, si se le acomoda más, comunicarse directamente con la investigadora principal del

estudio, Camila Fernández. Celular: 76685509. También podrá comunicarse con la Presidenta del comité de ética de la Facultad de Medicina de la Universidad de la Frontera, la Sra. Gloria San Miguel. Teléfono: 325704.

Fecha: _____

Hora: _____

Yo _____, estoy al tanto de que mi hijo/hija ha sido invitado a participar en la investigación denominada “EFECTIVIDAD DE LA HIDROTERAPIA COMO TRATAMIENTO PARA MEJORAR LA FUNCIÓN MOTORA EN NIÑOS CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE”, y estoy informado (a) de todo lo que esta investigación implica.

En total conocimiento de todo, otorgo mi autorización.

Nombre y firma del padre/tutor del participante

Nombre y firma del investigador principal.

Anexo 5. Asentimiento Informado

Asentimiento Informado para niños con Distrofia Muscular Duchenne.

Este documento de asentimiento informado es para niños entre 6 y 18 años, que viven en la IX región de la Araucanía y que se les invita a participar en la investigación “Efectividad de la hidroterapia como tratamiento para mejorar la función motora en niños con Distrofia Muscular de Duchenne”

Mi nombre es Camila Fernández y soy el investigador principal del estudio. Nuestro trabajo consiste en investigar y probar cuáles son los efectos que producen los ejercicios en piscina complementario a la kinesiterapia en niños con Duchenne. Queremos saber si los ejercicios en el agua nos ayudarán o no a mejorar la función motora, aumentar el movimiento en las articulaciones, mejorar la fuerza de los músculos, si es que mejorará la calidad de vida.

Le entregaré información suficiente para que luego pueda elegir si participar o no. Hemos discutido esta investigación con sus padres/apoderados. Ellos saben que le preguntaremos a ud. también. Si participa en la investigación, sus padres/apoderado también tienen que aceptarlo. Pero si no desea tomar parte en la investigación no tiene porque hacerlo, aún cuando sus padres lo hayan aceptado.

Puede discutir cualquier aspecto de este documento con sus padres o cualquier otra persona con el que se sienta cómodo. Puede decidir participar o no después de haberlo discutido. No tienes que decidirlo inmediatamente.

Puede que haya algunas palabras que no entiendas o cosas que quieras que se las expliquen mejor. Por favor, puede pedir explicación a los investigadores en cualquier momento.

Nuestro objetivo principal es determinar cuáles son los reales efectos de la hidroterapia como tratamiento para mejorar la función motora en niños con Distrofia Muscular de Duchenne y poder mejorar los tratamientos que se utilizan actualmente.

Estamos probando esta terapia en el agua en niños de tu edad –entre los 6 y los 18 años- que viven en la IX región y en el estudio sólo participarán niños con la misma enfermedad.

Vamos a aplicar a algunos de los niños en la investigación la kinesiterapia y la terapia en el agua y a los demás sólo la terapia kinésica. Al realizar la investigación de esta manera, podemos comparar que será mejor si la terapia kinésica más los ejercicios en el agua o la terapia kinésica por sí sola.

Si decide participar, 3 cosas sucederán:

1. Al inicio, durante, al final y luego de 3 meses se realizarán evaluaciones que estarán a cargo de un kinesiólogo evaluador, quién no sabrá a que grupo pertenece, por lo que se ruega discreción. Estas evaluaciones son muy importantes porque nos entregarán la evolución de los tratamientos.
2. El tiempo que durará es 4 meses aproximadamente, asistirá al lugar de la investigación con sus padres donde recibirás la terapia kinésica o si es que perteneces al otro grupo recibirás además los ejercicios en el agua.
3. Para la terapia kinésica es necesario que use ropa ligera para poder realizar los ejercicios de mejor forma. Para la terapia en el agua es necesario un traje de baño cómodo y para las evaluaciones tendrá que ser en ropa interior para poder realizar una evaluación más precisa.

En total asistirá a la clínica 2 veces a la semana durante 4 meses, y 4 días más extras en donde se realizarán las evaluaciones.

Se considera que la terapia en el agua es segura. Se ha probado ya en adultos y otros niños y no se ha encontrado nada que sea preocupante. Sin embargo, si algo inusual le ocurriese a usted, necesitamos saberlo y siéntase libre de llamarnos en cualquier momento con sus preocupaciones o preguntas.

No hay seguridad de que el estudio te reporte algún beneficio. Pero esta investigación podría ayudarnos a encontrar ahora o después las terapias mas indicadas que se utilizará para el tratamiento a toda la población de niños con Duchenne que existen no sólo en nuestra región, sino que también, en nuestro país.

Los lugares donde aplicaremos las terapias son de muy fácil acceso, ya que, existe locomoción colectiva que los dejara en la entrada de los recintos y además tendrás acceso a refresco y alimentos siempre que tengas hambre, para que te encuentres en condiciones óptimas al momento de recibir alguna terapia.

No compartiremos su información a nadie que no trabaje en el estudio. Cuando la investigación finalice, se les entregará un informe con los resultados de la información. La información sobre usted recogida por la investigación será retirada y nadie sino los investigadores podrán verla. Cualquier información sobre usted tendrá un número en vez de su nombre. Solo los investigadores sabrán cual es su número y se guardará la información confidencialmente.

Si usted sufre algún accidente durante la investigación, le ayudaremos. Hemos dado la información a su padres acerca de que hacer en caso de accidentes.

No es obligatorio que participe en esta investigación. Es libre de tomar la decisión.

Se le dará una copia de esta información. Puede pedir a sus padres que lo lean si es necesario.

Fecha: _____

Hora: _____

Yo _____, entiendo que he sido invitado a participar en la investigación denominada “EFECTIVIDAD DE LA HIDROTERAPIA COMO TRATAMIENTO PARA MEJORAR LA FUNCIÓN MOTORA EN NIÑOS CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE”. Se que puedo elegir participar o no en la investigación, sé que puedo retirarme cuando quiera. He leído esta información (o me han leído) y la entiendo. Me han respondido las preguntas y sé que puedo hacer preguntas más tarde si las tengo. Entiendo que cualquier cambio se discutirá conmigo.

En total conocimiento de todo, otorgo mi autorización.

Nombre y firma del participante

Nombre y firma del investigador principal.