



TÍTULO

UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA DEL EFECTO DE LA PRÁCTICA DE EJERCICIO FÍSICO EN PERSONAS CON DISTROFIA MUSCULAR

AUTORA

Susana Sánchez Rosa

| | |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------|
| | Esta edición electrónica ha sido realizada en 2024 |
| Tutor | Dr. D. Fidel Hita Contreras |
| Instituciones | Universidad Internacional de Andalucía ; Universidad Pablo de Olavide |
| Curso | <i>Máster Oficial Interuniversitario en Actividad Física y Salud (2022/23)</i> |
| © | Susana Sánchez Rosa |
| © | De esta edición: Universidad Internacional de Andalucía |
| Fecha documento | 2023 |



**Atribución-NoComercial-SinDerivadas
4.0 Internacional (CC BY-NC-ND 4.0)**

Para más información:

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>
<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.en>



Una revisión sistemática del efecto de la práctica de ejercicio físico en personas con distrofia muscular.

Trabajo de Fin de Master presentado para optar al Título de Master Universitario en Actividad Física y Salud por Susana Sánchez Rosa siendo el tutor del mismo el Dr. Fidel Hita Contreras.

Susana Sánchez Rosa

Fidel Hita Contreras

[13/06/2023]



MÁSTER OFICIAL INTERUNIVERSITARIO EN ACTIVIDAD FÍSICA Y SALUD
TRABAJO DE FIN DE MÁSTER CURSO ACADÉMICO 2022-2023

TITULO:

Una revisión sistemática del efecto de la práctica de ejercicio físico en personas con distrofia muscular.

AUTORA:

Susana Sánchez Rosa

TUTOR ACADEMICO:

Dr. D. Fidel Hita Contreras

RESUMEN:

Las distrofias musculares son un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias progresivas que debilitan gradualmente los músculos. Las últimas revisiones sistemáticas muestran controversias respecto a la recomendación de ejercicio físico para este grupo de enfermedades, por lo que el objetivo de este trabajo es realizar una revisión sistemática de ensayos clínicos controlados y aleatorizados publicados hasta la fecha que investigue y actualice sus efectos. Se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica en Pubmed, Scielo y PEDro, hallando 6 artículos que cumplieran los criterios de inclusión. Se encontraron evidencias de que el ejercicio físico mejora la función motora, fuerza y fatiga muscular en personas con distrofias musculares, siendo necesarias más investigaciones para consolidar estos resultados.

PALABRAS CLAVE:

Ejercicio físico, revisión sistemática, distrofia muscular, tratamiento, función motora.

ABSTRACT:

The muscular dystrophies are a heterogeneous group of progressive hereditary diseases that gradually weaken the muscles. The latest systematic reviews show controversy regarding the recommendation of physical exercise for this group of diseases, so the objective of this work is to perform a systematic review of randomized controlled clinical trials published to date to investigate and update their effects. A bibliographic research was carried out in Pubmed, Scielo and PEDro, finding 6 articles that met the inclusion criteria. Evidence was found that physical exercise improves motor function, strength, and muscle fatigue in people with muscular dystrophies, requiring more research to consolidate these results.

KEYWORDS:

Physical exercise, systematic review, muscular dystrophy, treatment, motor function.

AGRADECIMIENTOS

A mi familia de "los Carlitos", por haber sido mi principal motivación en el desarrollo de este trabajo, donde he podido aprender sobre esta patología que nos acompaña desde hace años. Gracias por darle sentido a que, la fuerza de voluntad lo puede todo. Para todos vosotros y para quien lo necesite, es este trabajo.

A mis padres y a mi hermana, por confiar en mí cuando ni yo misma lo hago, siempre seréis mi mayor ejemplo. A Jesús, por sus ánimos en forma de sonrisa.

A la Universidad Internacional de Andalucía y a cada uno de los profesores que forman el máster, por mostrarme indirectamente que querer es poder.

A mi tutor el Dr. Fidel, por su predisposición y ayuda a lo largo del desarrollo del trabajo, gracias por permitirme aprender.

ÍNDICE

| | |
|-------------------------------------------------------------------|----|
| 1. INTRODUCCIÓN..... | 1 |
| 1.1. CONCEPTO Y PREVALENCIA..... | 1 |
| 1.2. TIPOS DE DISTROFIAS MUSCULARES | 2 |
| 1.3. SÍNTOMAS | 4 |
| 1.4. TRATAMIENTO..... | 5 |
| 1.5. ACTIVIDAD FÍSICA..... | 6 |
| 1.6. OBJETIVOS | 7 |
| 2. MATERIAL Y MÉTODOS | 8 |
| 2.1. FUENTES DE INFORMACIÓN | 8 |
| 2.2. BÚSQUEDA..... | 8 |
| 2.3. CRITERIOS DE ELEGIBILIDAD Y EXCLUSIÓN | 9 |
| 2.4. VARIABLES DE ESTUDIO..... | 10 |
| 2.5. RECOPIACIÓN DE DATOS..... | 11 |
| 2.6. SELECCIÓN DE ESTUDIOS | 11 |
| 2.7. EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE LOS ESTUDIOS: ESCALA PEDro... 14 | |
| 3. RESULTADOS | 14 |
| 3.1. CALIDAD DE LOS ESTUDIOS | 14 |
| 3.2. ESTUDIO Y CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES..... | 16 |
| 3.3. PARÁMETROS RELACIONADOS CON LA DISTROFIA MUSCULAR..... | 16 |
| 4. DISCUSIÓN..... | 27 |
| 4.1. LIMITACIONES Y SUGERENCIAS PARA FUTUROS ESTUDIOS | 32 |
| 5. CONCLUSIÓN | 33 |
| 6. BIBLIOGRAFÍA | 34 |

1. INTRODUCCIÓN

1.1. CONCEPTO Y PREVALENCIA

Las distrofias musculares son un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias progresivas causadas por mutaciones de genes implicados en la función muscular, que provocan una debilitación gradual de los músculos, por lo que debilita la capacidad funcional de quienes lo padecen. Este trastorno aparece por la presencia de información genética incorrecta o insuficiente que dificulta la producción de proteínas que son necesarias para el desarrollo y mantenimiento de los músculos (Gianola et al., 2013). Presenta diferentes patrones y progresión de la enfermedad. Suele tener un inicio desde edades tempranas debilitando de manera progresiva la función motora, ocasionando un retraso motor y pérdida de la deambulaci3n, puesto que existe una carencia de la prote3na estructural distrofina (Hammer et al., 2022). La gravedad de esta enfermedad var3a desde formas livianas, donde los pacientes pueden tener funciones parcialmente normales, hasta formas muy graves con progresos degenerativos r3pidos (Audhya et al., 2022). En ocasiones necesita de intervenci3n terap3utica, de asistencia y ayuda para realizar movimientos; es decir, las actividades de la vida diaria se ven afectadas, dando lugar tambi3n a otras patolog3as, como lesiones de tendones y m3sculos, desequilibrio, fatiga y dolores diversos (Jones et al., 2021).

La presencia de una gran variedad de mutaciones en el gen humano, provoca un gran espectro de distrofias musculares. Dichas distrofias son hereditarias a trav3s de un patr3n recesivo que se encuentra ligado al cromosoma X, por ello este trastorno es m3s com3n en hombres. Alrededor de dos tercios de los pacientes con este trastorno son diagnosticados con una madre portadora. Los varones que heredan dicha mutaci3n si desarrollan la enfermedad, mientras que las mujeres que lo heredan, la aparici3n de los s3ntomas va a depender del patr3n de inactivaci3n del cromosoma X (Theadom et al., 2014). El impacto que suponen estos trastornos en la calidad y esperanza de vida, hacen necesarias la implantaci3n de medidas preventivas para el nacimiento de ni3os afectados, teniendo en cuenta que los hijos de una madre portadora heredan el alelo defectuoso con un 50% de probabilidades, por lo que se ven afectados. Es por ello que se debe concienciar a las familias, a acudir a centros de asesoramiento gen3tico, detectar a los portadores, detectarlo de manera prenatal y llevar a cabo todos los estudios

recomendables para controlar la prevalencia de estos trastornos genéticos recesivos (Salari et al., 2022).

Dentro de las distrofias musculares, encontramos una amplia variedad de las mismas, como son la distrofia muscular de Duchenne (DMD), la distrofia muscular de Becker (DMB), la distrofia miotónica (DM), la distrofia facioescapulohumeral (DFEH), la distrofia muscular de cinturas (DMDC) y la distrofia muscular congénita (DMC), siendo las tres primeras las más comunes en la población afectada. La prevalencia general de DM, DMD y DMB a nivel mundial se ha estimado en 3.6, 4.6 y 1.6 por 100000 habitantes, respectivamente. Donde el estudio realizado por Salari et al. (2022), recoge que en América tienen la prevalencia más alta (5.1 por 100000 personas) y en África la prevalencia más baja (1.7 por 100000).

1.2. TIPOS DE DISTROFIAS MUSCULARES

A continuación, se definirán las distrofias musculares más relevantes, las cuales son DMD, DMB, DM, DFEH, DMDC y DMC.

- **Distrofia muscular de Duchenne:** Se trata de una forma grave de distrofia muscular asociada a la distrofina. Suele aparecer en la primera infancia, de manera que los casos suelen ser diagnosticados antes de los 4 años, a través de signos tempranos como son el retraso en la capacidad de sentarse, dificultad a la hora de levantarse y mantenerse de pie de forma independiente y retrasos a nivel del lenguaje. En este tipo de distrofia, los síntomas son progresivos hasta llegar a depender de una silla de ruedas y de la muerte a una edad temprana, debido a la aparición de insuficiencia cardíaca por miocardiopatía y/o dificultades respiratorias (Salari et al., 2022).

- **Distrofia muscular de Becker:** Le caracteriza un fenotipo más leve y variado, por lo que el efecto dañino de las mutaciones del gen distrofina que produce la enfermedad es menor que en la DMD, debido a que la distrofina si se produce, pero en cantidades menores o por tener una función reducida. Este tipo de trastorno conlleva la debilidad lenta y progresiva del músculo, apareciendo alrededor de a los 8 años de edad (Li et al., 2022).

- **Distrofia miotónica:** La presente distrofia se trata de un trastorno autosómico dominante que se asocia con la miotonía clínica, manifestaciones extramusculares como la arritmia, debilidad muscular progresiva y disfunción endocrina. Dentro de este trastorno se encuentran diferentes tipos de distrofias miotónicas, la tipo 1 que a su vez se subdivide en diferentes fenotipos que dependen de la edad de presentación, de las formas congénitas, de la edad, etc. y la MD tipo 2. Siendo la MD tipo 1 más grave, asociándose a hipotonías mayores y debilidad generalizada, presencia de múltiples contracturas articulares, disfagia e insuficiencia respiratoria que dan lugar a mayor probabilidad de mortalidad en el periodo neonatal (Mah et al., 2016).

- **Distrofia facioescapulohumeral:** La presente enfermedad se trata de una distrofia muscular progresiva asimétrica de patrón descendente que afecta a los músculos esqueléticos de las extremidades inferiores y superiores, a la cara y a los hombros. Es uno de los tipos más comunes de distrofia muscular, presentándose en una de cada 8000 personas. Los síntomas varían dependiendo de la edad, presentando una debilidad más grave si esta enfermedad es de aparición temprana, llegando a ocasionar afectaciones del sistema nervioso central como epilepsia, pérdida auditiva neurosensorial, retraso mental y vasculopatía, además en algunos casos se muestra dependencia de la silla de ruedas (Cohen et al., 2021; Mah et al., 2016).

- **Distrofia muscular de cinturas escapulares:** Son un grupo heterogéneo de distrofias musculares genéticas, en las que se sufren trastornos progresivos del musculo esquelético que afecta predominantemente a la musculatura pélvica y a la cintura escapular. Al tratarse de una patología muy heterogénea y la escasez de especificidad diagnóstica hay pocos estudios sobre su prevalencia. A su vez el presente trastorno se clasifica en LGMD 1 cuando se basa en la herencia autosómica dominante y en LGMD2 cuando la herencia autosómica es recesiva (Kanitkar et al., 2015; Mah et al., 2016).

- **Distrofia muscular congénita:** Estas distrofias son un grupo poco frecuente de los trastornos de distrofia muscular, el cual se caracteriza por la aparición temprana de la debilidad muscular durante la infancia y poco después del nacimiento, presentando hipotonía neonatal y características histológicas de lesiones distróficas. Las biopsias musculares realizadas a los pacientes con este tipo de distrofia pueden variar dependiendo de los casos, pero siempre manifiestan un patrón característico de lesiones distróficas. Dicha variedad histológica va a determinar en qué etapa del trastorno se

encuentra y cuál es la gravedad del mismo (Falsaperla et al., 2016). Este tipo de distrofia puede provocar en la población infantil hipotonía, debilidad muscular, reflejos tendinosos profundos reducidos, insuficiencia respiratoria, características adicionales como atrofia o hipertrofia, malformación cerebral o anomalías oculares. (Mah et al., 2016)

1.3. SÍNTOMAS

Como se ha mencionado anteriormente la distrofia muscular tiene un alto grado de heterogeneidad, por lo que, aunque la mayoría de sus tipos tienen una presentación clínica básica muy similar, los síntomas van a variar en función de la edad de inicio, la progresión de la enfermedad, la esperanza de vida y la distribución, es decir a que musculatura afecta la distrofia. Es por ello que, debido a las variadas mutaciones de los genes, se producen distintos tipos de DM, en los cuales cada uno tiene una sintomatología específica, pero en su mayoría reúnen unas afectaciones en común (Gawlik, 2018).

Dichas afectaciones comunes son la debilidad y atrofia muscular progresiva y generalmente indolora de determinados grupos musculares, que a su vez pueden generalizarse progresando a otros grupos musculares. En muchos de los casos las manifestaciones de esta hipofunción muscular se expresan a través de la fácil fatigabilidad, la intolerancia al ejercicio y, además, dicha debilidad también suele estar acompañada de síntomas musculares como miotonía, calambres y mialgias. En función del grado de afectación y las zonas afectadas, los síntomas y consecuencias variaran. En el caso de los pacientes con MD en las extremidades inferiores y cintura pélvica suelen presentar dificultad para subir escaleras, caídas repetidas, dificultad para levantarse y para correr, etc. Por otro lado, cuando dicha debilidad se da en la cintura escapular, se presenta dificultad para subir los brazos, cargar objetos y en definitiva llevar a cabo muchas de las actividades cotidianas (peinarse, asearse, etc.) (Earle y Bevilacqua, 2018).

En algunas ocasiones, las MD pueden desencadenar en otras complicaciones que pueden estar asociadas con la aparición de cardiomiopatía, problemas en la columna vertebral como escoliosis o deformidades, defectos oculares, dificultades respiratorias,

variaciones en la estructura del cerebro, fragilidad ósea y contracturas articulares (Gawlik, 2018).

1.4. TRATAMIENTO

El gran tamaño y la complejidad del tejido muscular junto con las múltiples mutaciones de diferentes genes que dan lugar a las distrofias musculares, la gran variabilidad de las interacciones moleculares que se producen en esta patología y las diferentes DM que se consideran enfermedades raras, obstaculizan el proceso de diseño de un tratamiento eficaz de la patología (Bengtsson et al., 2016). En la actualidad, no existe un tratamiento conocido para las distrofias musculares asociadas a la distrofina, por lo que no hay una cura a dichas patologías, pero sí tratamientos que ayudan a mejorar la calidad de vida de quienes padecen distrofia muscular. El avance en la medicina ha logrado adquirir conocimientos mayores sobre las enfermedades, sus mecanismos y las posibles complicaciones que pueden ocasionar mejorando la atención a los pacientes con dichos avances, haciéndola más efectiva, con el fin de retrasar la progresión de la enfermedad, aliviar los síntomas y mejorar el curso clínico, consiguiendo un aumento de la calidad de vida y supervivencia de estos pacientes (Gianola et al., 2020).

Fundamentalmente los tratamientos consisten en sesiones de fisioterapia, ventilación asistida no invasiva, cirugía para corregir la postura, el uso de equipos que apoyan la deambulación para facilitar las actividades diarias (aparatos ortopédicos y para la ayuda a la movilidad), una dieta adecuada, medicación y rehabilitación. La combinación de la fisioterapia con el ejercicio y los estiramientos supone un tratamiento efectivo, puesto que este disminuye las contracturas articulares y las anomalías de la columna, fortalecen los huesos, favorecen la deambulación y, por lo tanto, logran un nivel de salud y funcionamiento mejor (Gawlik, 2018). Para conseguir un tratamiento de calidad que recoja todos los elementos citados, se hace necesaria la intervención de un equipo multidisciplinar especialista que permitan mejoras en la supervivencia y calidad de vida. Dicho equipo debe incluir la toma de medicamentos y el afrontamiento de sus posibles efectos secundarios, la prevención de la insuficiencia respiratoria y cardiaca, entrenadores, fisioterapeutas, nutricionistas, especialistas en atención temprana y apoyo psicosocial (Birnkranz et al., 2018; Weber et al., 2022).

En cuanto a los tratamientos farmacológicos de la DM, se basan en antiinflamatorios como los glucocorticoides (por ejemplo, deflazacort) y aquellos medicamentos destinados a mejorar las complicaciones ocasionadas por la DM en los distintos tejidos, con la finalidad de evitar el deterioro físico (Birnkranz et al., 2018). Por otro lado, la fisioterapia es recomendada para prevenir contracturas, mantener la función motora y trabajar las técnicas de captación de volumen pulmonar y la tos asistida. Además, la realización de ejercicio físico aeróbico y anaeróbico, también tiene un importante papel en el tratamiento, es por ello por lo que la presente revisión sistemática se centra en observar qué efectos produce en estos pacientes (Case et al., 2018).

Debido a la afectación de la calidad y cantidad de vida de quienes sufren DM y el costo que suponen los tratamientos y atención de la salud para paliar los síntomas, se hace necesaria tener en cuenta su prevención. Para ello existe la posibilidad de predecir qué probabilidad hay de tener un hijo afectado a través de un examen genético antes del embarazo, donde se conozca que probabilidad tiene la madre de ser portadora, la posibilidad de heredar el alelo defectuoso y cuál podría ser la gravedad si se manifestara la distrofia muscular en los descendientes de estos pacientes, con la finalidad de poder evitarlo o minimizarlo de cara a los embarazos (Salari et al., 2022).

Por lo tanto, la combinación de las estrategias citadas es esencial para garantizar un tratamiento integral del paciente que ofrezca un mejor resultado en su calidad de vida, teniendo en cuenta que hasta la fecha las distrofias musculares siguen sin tener una cura y su progresión es inevitable.

1.5. ACTIVIDAD FÍSICA

Pese a los avances en los estudios de las distrofias musculares en los últimos años, no se han encontrado herramientas terapéuticas efectivas. En este campo de investigación se ha debatido durante mucho tiempo si el ejercicio físico es beneficioso o perjudicial para estos pacientes (Gianola et al., 2013). Esto ocurre puesto que, al presentar músculos con alto grado de fragilidad, el entrenamiento físico se ha estado catalogando como dañino por el hecho de que puede aumentar el daño y las lesiones musculares, aunque por otro lado se debe indagar en el ejercicio desde la perspectiva de los beneficios que potencia en la fuerza y resistencia muscular (Hammer et al., 2022). Por

lo tanto, la evidencia del efecto dañino del ejercicio en pacientes con distrofia muscular es en gran medida anecdótico y se hace necesario investigar en los efectos de la actividad física en estas patologías. Actualmente hay datos que presentan el ejercicio aeróbico moderado como un beneficio para la calidad de vida en pacientes con distrofia muscular, mejorando las enfermedades cardíacas, la fatiga y la fuerza (Zelikovich, 2019). Pero, por lo contrario, también hay evidencias de que hay efectos adversos de la actividad física dependiendo del grado de la enfermedad, dando lugar a un daño muscular que puede provocar mioglobinuria, mialgia, debilidad y fatiga (Jones et al., 2021).

Dadas estas controversias, se hace necesario indagar en los efectos del ejercicio físico en distrofias musculares, para poder plantearlo como posible tratamiento complementario no farmacológico en estos pacientes.

1.6. OBJETIVOS

Teniendo en cuenta la formulación de la pregunta PICO, el problema en el que se centra la presente revisión son las distrofias musculares, en concreto las intervenciones con ejercicio físico, comparando sus efectos frente a la no realización de ejercicio y obteniendo unos resultados de tipo cualitativos.

Por lo tanto, el objetivo del presente trabajo es realizar una revisión sistemática de estudios que analicen los efectos que pueden ocasionar la práctica regularizada de ejercicio físico en la mejora de la función motora, la fuerza muscular y la fatiga muscular de los individuos diagnosticados con distrofia muscular como posible tratamiento no farmacológico. Dentro de este ámbito se encuentra un meta-análisis previo realizado por Gianola et al., en 2020, el cual es interesante actualizar para comprobar los resultados de las nuevas modalidades de ejercicio físico y sus efectos tras la pandemia por Covid-19.

Por lo tanto, los principales objetivos perseguidos con esta revisión son los siguientes:

1) Conocer los efectos del ejercicio físico en personas con distrofia muscular, para comprobar si presenta beneficios en la calidad de vida de estas personas y si ayuda a paliar los síntomas que sufren, mejorando su función motora, su fuerza muscular y la fatiga.

2) Realizar una revisión actualizada en los tres últimos años en los que observar cómo han evolucionado las investigaciones y observar la influencia de la pandemia en la presente patología.

2. MATERIAL Y MÉTODOS

La presente revisión sistemática cualitativa ha sido realizada entre el 17 de diciembre de 2022 y el 21 de abril de 2023, siguiendo las directrices PRISMA (Page et al., 2021).

2.1. FUENTES DE INFORMACIÓN

Para la búsqueda de información se utilizaron las bases de datos **PubMed** (búsqueda de artículos científicos de Medline), **PEDro** (Physiotherapy Evidence Database) y **Scielo** (Scientific Electronic Library Online).

2.2. BÚSQUEDA

Para la realización de la búsqueda se ha seleccionado la “búsqueda avanzada” en aquellas bases de datos que ofrecen dicha opción, las cuales son PubMed, PEDro y Scielo. Las palabras clave indicadas para la búsqueda han sido: “*Muscular dystrophy*”, “*exercise*”, “*treatment*”, “*training*” y “*program*”.

Se han empleado los siguientes operadores booleanos: AND (operador de intersección) y OR (operador de unión). Por un lado, se indica *Muscular dystrophy*, y por el otro lado seguidas del operador booleano AND las demás palabras y entre ellas se ha utilizado el operador OR (*Muscular dystrophy* AND *exercise* OR *treatment* OR *training* OR *program*), de manera que aseguramos que aparezcan las palabras Distrofia muscular y al menos una de las demás palabras.

Los límites en el campo de búsqueda que se pretendían fueron Title para el término de *muscular dystrophy* y Title/Abstract para las palabras *exercise*, *treatment*, *training* y *program*. Si bien, como no todas las bases de datos utilizadas permiten esta opción, se

ha modificado la búsqueda en función de sus características, de modo que se ha buscado de la siguiente manera:

- **PubMed:** (Muscular dystrophy [Title]) AND (exercise [Title/Abstract] OR treatment [Title/Abstract] OR training [Title/Abstract] OR program [Title/Abstract]).
- **PEdro:** Muscular Dystrophy.
- **Scielo:** (ti: (Muscular Dystrophy)) AND (exercise OR training OR program)).

Los resultados obtenidos de las búsquedas realizadas se presentan en la Figura 2.1, la cual recoge el número de entradas de cada base de datos según los filtros establecidos y los criterios de elegibilidad que se tratarán a continuación.

2.3. CRITERIOS DE ELEGIBILIDAD Y EXCLUSIÓN

Tras la aplicación de los filtros en la barra de búsqueda de las diferentes bases de datos, se ha procedido a filtrar artículos en función de lo que se pretende revisar con el presente trabajo. Por ello, para conseguir un análisis más exhaustivo, los artículos deben cumplir los siguientes criterios de inclusión:

- **Tipo de estudio:** Se tuvieron en cuenta los ensayos clínicos controlados y aleatorizados.
- **Línea cronológica:** Se admitieron aquellos artículos comprendidos entre los años 2020 y 2023, con la finalidad de actualizar el metaanálisis realizado por Gianola et al. (2020).
- **Participantes:** Solo se han admitido aquellos estudios dirigidos a humanos.
- **Idioma:** Los idiomas incluidos son aquellos redactados en español o inglés.

Por otro lado, los criterios de exclusión aplicados son los siguientes:

- **Intervenciones sin ejercicio físico:** Por lo que los artículos cuyas intervenciones son cognitivas, psicológicas, genéticas, nutricionales, u ocupacionales, sin tener en cuenta el ámbito del ejercicio físico, quedan excluidas.
- **Publicaciones repetidas:** Es decir, aquellas que ya se han seleccionado tras la búsqueda en otra de las bases de datos expuestas.

- **Texto completo inaccesible:** Han sido excluidos aquellos artículos los cuales no facilitaban el texto completo.
- **Otros idiomas:** Solo se han tenido en cuenta como se ha mencionado anteriormente, aquellos artículos en español o inglés, el resto de idiomas quedan excluidos.
- **Estudios que no son exclusivos en MD:** Han sido excluidos aquellos estudios que no son específicos en MD, sino que recogen además otras patologías de manera general.

2.4. VARIABLES DE ESTUDIO

A continuación, se exponen las variables analizadas en la presente revisión:

- **Función motora:** Se analiza la capacidad de demostrar la habilidad de iniciación, mantenimiento, modificación, control postural voluntario y patrones de movimiento en los pacientes con DM.
- **Fuerza muscular:** Se evalúa la capacidad que tienen los músculos de dichos pacientes para desarrollar tensión contra una carga en un único esfuerzo durante la contracción muscular, es decir, se trata de la capacidad que permite llevar a cabo un trabajo a través de la superación y/o oposición de una resistencia, modificando el estado de movimiento o reposo a través de la acción de los músculos.
- **Fatiga muscular:** Variable definida como un fenómeno reversible considerado como un conjunto de manifestaciones sintomáticas producidas por el trabajo o por un ejercicio prolongado, o una deficiencia en sustentar un nivel particular de desempeño durante un ejercicio físico sea de resistencia o en estados de sobreentrenamiento. La fatiga muscular también está asociada a la incapacidad del músculo esquelético para generar niveles elevados de potencia y fuerza muscular, a la incapacidad de mantener una determinada intensidad de ejercicio en el tiempo, a la disminución de la velocidad de contracción y al aumento del tiempo de relajación muscular generando de esa forma una disminución en el rendimiento, por lo que, constituye un importante indicador de uno de los factores de riesgo para la ocurrencia de lesiones por sobrecarga.

2.5. RECOPIACIÓN DE DATOS

Tras la criba realizada con los criterios de inclusión y exclusión citados y la lectura de los artículos, estos fueron ordenados para su posterior análisis, junto con su referencia bibliográfica siguiendo las normas APA de la 7^o edición.

2.6. SELECCIÓN DE ESTUDIOS

El número de artículos que cumplen los criterios de elegibilidad para la presente revisión en las distintas bases de datos, se muestran gráficamente en la Figura 2.1, contando con un total de 53 artículos incluidos de los cuales, 23 son de PubMed, 11 de PEDro, y 19 de Scielo. Tras ello, se les aplicó los filtros correspondientes a los criterios de exclusión (Figura 2.2), quedando un total de 6 artículos que cumplen los criterios establecidos de los cuales 2 son de PubMed, 6 de PEDro y 0 de Scielo, encontrando 2 artículos repetidos, por ello son 6 los que han sido los seleccionados para la presente revisión.

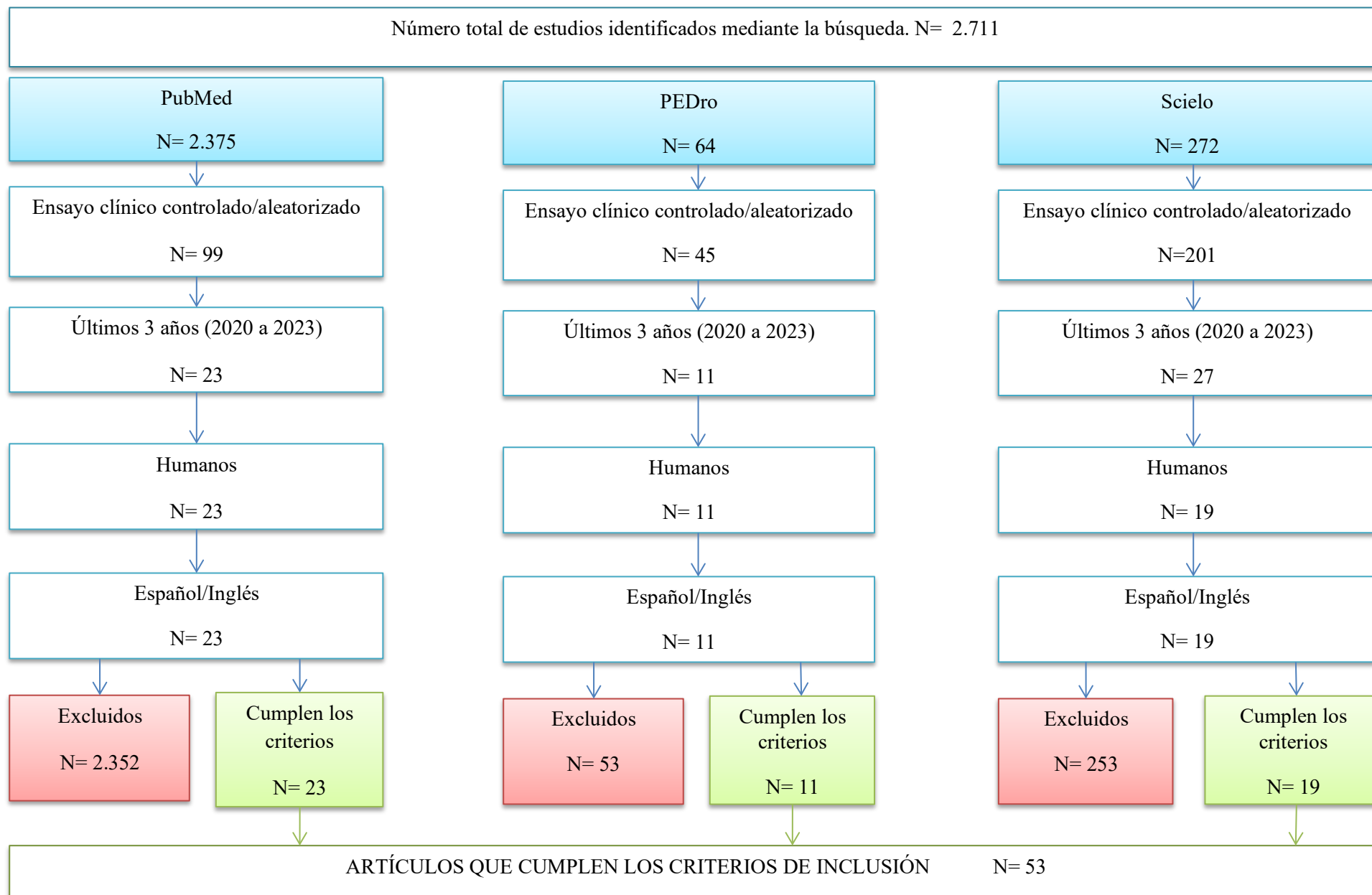


Figura 2.1. Diagrama de flujo sobre las búsquedas y los artículos que cumplen los criterios de inclusión. Elaboración propia.

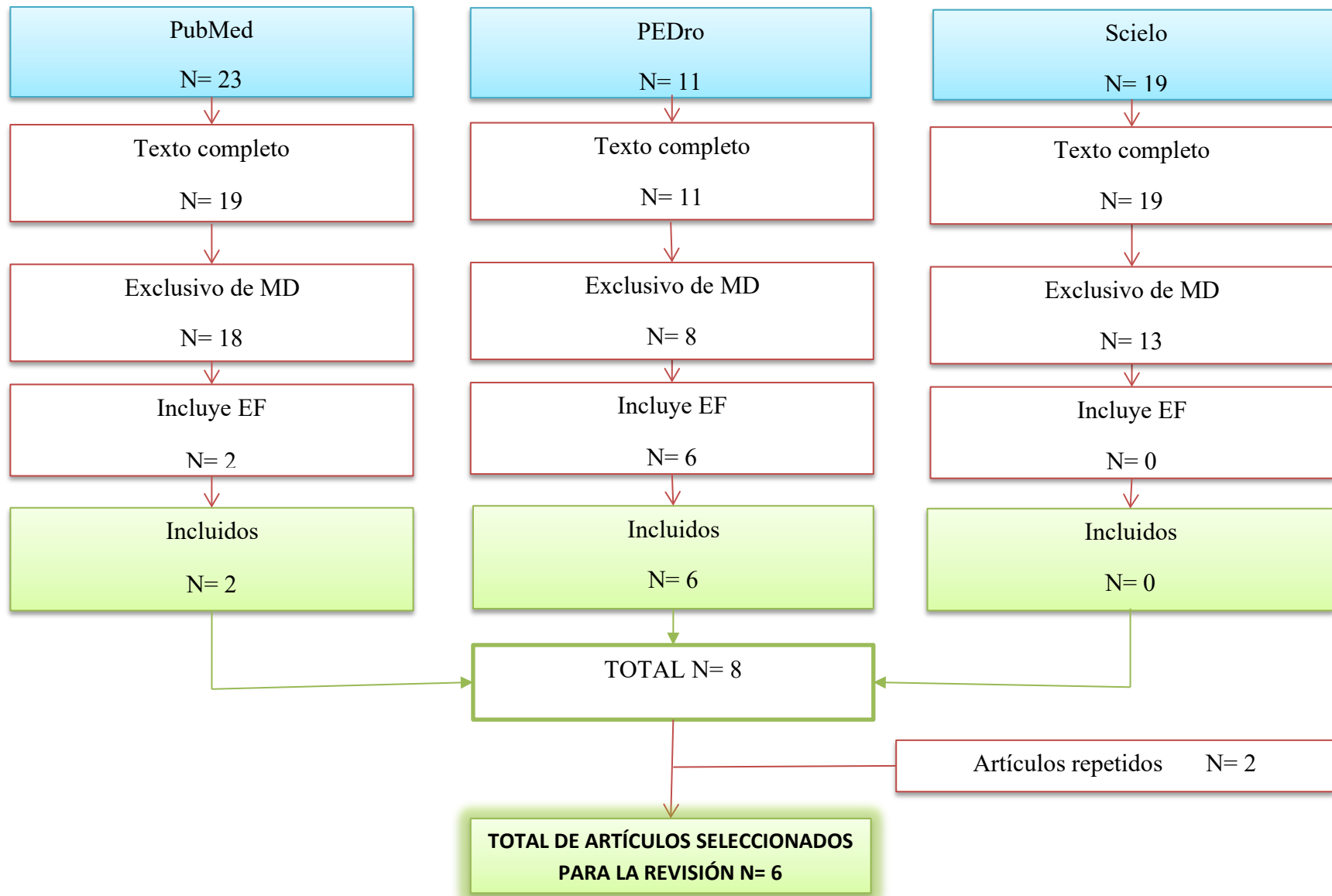


Figura 2.2. Diagrama de flujo sobre las búsquedas, los artículos que no cumplen los criterios de exclusión y el número total de artículos seleccionados.

Elaboración propia.

2.7. EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE LOS ESTUDIOS: ESCALA PEDro

Los artículos seleccionados para la revisión sistemática fueron sometidos a una evaluación de su calidad con la utilización de la escala PEDro, con la que se evaluó la calidad metodológica de los ensayos clínicos escogidos. Dicha escala se trata de un recurso validado y muy utilizado en las investigaciones y en los ensayos clínicos de intervenciones de fisioterapia. La escala PEDro consta de 11 ítems de los cuales el número 1 corresponde a la validez externa por lo que no es puntuable, del 2 al 9 hace referencia a la validez interna y los ítems 10 y 11 evalúan si la información estadística expuesta por el ensayo clínico admite una interpretación adecuada de los resultados (Monseley et al., 2002). En cada ítem se indica SÍ cuando se cumple y NO cuando no se cumple o el resultado es dudoso, tras ello se suman todos los ítems positivos y se obtiene un valor numérico comprendido entre 0 y 10, de manera que aquellas investigaciones con un resultado igual o mayor a 5 se consideran estudios de alta calidad metodológica, y aquellos que tienen menos puntuación, presentan bajo riesgo de sesgo.

3. RESULTADOS

3.1. CALIDAD DE LOS ESTUDIOS

Todos los ECA incluidos presentaron pérdidas durante el seguimiento y exclusiones, y dos de ellos se evaluaron como de bajo riesgo de sesgo con un 4 sobre 10 de puntuación. A continuación, en la Tabla 3.1 se presenta la escala PEDro aplicada a los artículos seleccionados:

| Estudios | Distribución aleatoria | Asignación oculta | Punto de referencia comparable | Sujetos ciegos | Terapeutas ciegos | Evaluadores ciegos | Seguimiento adecuado | Análisis por intención de tratar | Comparación entre grupos | Puntos estimados de variabilidad | Total |
|---------------------------------------|-------------------------------|--------------------------|---------------------------------------|-----------------------|--------------------------|---------------------------|-----------------------------|-----------------------------------------|---------------------------------|-----------------------------------------|--------------|
| 1. Bulut et al. (2022). | SÍ | NO | SÍ | NO | NO | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | SÍ | 7/10 |
| 2. Dhargave et al. (2021). | SÍ | NO | SÍ | NO | NO | NO | NO | NO | SÍ | SÍ | 4/10 |
| 3. Güneş y Yilmaz. (2022). | SÍ | NO | SÍ | NO | NO | NO | SÍ | NO | SÍ | SÍ | 5/10 |
| 4. Kenis-Coskun et al. (2022). | SÍ | NO | SÍ | NO | NO | SÍ | SÍ | NO | SÍ | SÍ | 6/10 |
| 5. Maghbouli et al. (2021). | SÍ | NO | SÍ | NO | NO | NO | NO | NO | SÍ | SÍ | 4/10 |
| 6. Sherief et al. (2021) | SÍ | SÍ | SÍ | NO | NO | SÍ | SÍ | NO | SÍ | SÍ | 7/10 |

Tabla 3.1. Escala PEDro aplicada a los artículos seleccionados. Elaboración propia.

3.2. ESTUDIO Y CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES

Los detalles descriptivos completos de los estudios que se han incluido en la revisión se muestran en la Tabla 3.2. Un total de 267 participantes participaron en los 6 ECA que se incluyen en la revisión sistemática, siendo todos niños en 5 de los ECA de edades comprendidas entre 5 a 16 años y con DMD (Bulut et al., 2022; Dhargave et al., 2021; Güneş y Yilmaz. 2022; Kenis-Coskun et al., 2022; Sherief et al., 2021) y en uno de los ECA, incluyeron participantes de 18 años y mayores de 18 con DM (Maghbouli et al., 2021). Se realizaron 3 ECA en Turquía (uno en Ankara, otro en Antalya y otro en Estambul) (Bulut et al., 2022; Güneş y Yilmaz. 2022; Kenis-Coskun et al., 2022), otro ECA se realizó en la India (Dhargave et al., 2021), otro en Irán (Maghbouli et al., 2021) y otro ECA en Egipto (Sherief et al., 2021).

Todos los estudios fueron ensayos de dos brazos, que incluían el ejercicio físico como tratamiento para las distrofias musculares, concretamente ejercicios aeróbicos de intensidad baja-moderada, ejercicios de fuerza, ejercicios de fortalecimiento con EMG-BFB, ejercicios orientados al tronco, ejercicios de respiración, estiramientos, ejercicios de resistencia y ejercicios funcionales. Tres de los ECA incluyeron sesiones de fisioterapia en sus intervenciones (Dhargave et al., 2021; Güneş y Yilmaz. 2022; Sherief et al., 2021). 3 ECA diseñaron sus intervenciones para realizarlas en el hogar, debido a la pandemia de Covid-19 (Bulut et al., 2022; Dhargave et al., 2021; Kenis-Coskun et al., 2022). El tiempo medio de las intervenciones fue de 16.33 semanas (rango: 6-52), incluidas varias sesiones semanales y la tasa de abandono fue del 20.97% (56/267).

3.3. PARÁMETROS RELACIONADOS CON LA DISTROFIA MUSCULAR

Los resultados obtenidos de las variables estudiadas en el presente trabajo son los siguientes:

Función motora: Dos de los ECA incluidos estudiaron la variable de la función motora. El estudio realizado por Bulut et al. (2022), evaluó esta variable utilizando la Motor Function Measure-32 ítems (MFM-32), que evalúa la capacidad motora en tres dimensiones: dimensión 1 (bipedestación y transferencias), dimensión 2 (capacidad motora axial y proximal) y dimensión 3 (capacidad motora distal). En el grupo de tratamiento, se observó una mejora significativa en la función motora después del entrenamiento aeróbico. La puntuación total en la MFM-32 aumentó de forma

estadísticamente significativa ($p < 0.05$), lo que indica una mejor capacidad motora en los niños con DMD. En el grupo de control, no se observaron cambios significativos en la función motora después del programa de ejercicios en el hogar. La puntuación total en la MFM-32 se mantuvo estable en comparación con el inicio del estudio. Estos resultados sugieren que el entrenamiento aeróbico adicional al programa de ejercicios en el hogar puede tener un efecto positivo en la función motora de los niños con DMD. Por otro lado, en el estudio realizado por Kenis-Coskun et al. (2022) se evaluó la función motora con la prueba de función motora rápida (QMFT). Al comparar los dos grupos (grupo de tele-rehabilitación y grupo de ejercicios en video) al inicio del estudio, no se encontraron diferencias significativas en las puntuaciones de QMFT. Sin embargo, al final del programa de ejercicios, se observó una mejora significativa en la función motora en ambos grupos. En el grupo de tele-rehabilitación, la puntuación media de QMFT aumentó de 52.40 en el inicio a 58.60 al final del programa. En el grupo de ejercicios en video, la puntuación media de QMFT aumentó de 45.66 en el inicio a 51.00 al final del programa. Sin embargo, no se encontraron diferencias significativas en las mejoras de la función motora entre los dos grupos. Ambos grupos mostraron mejoras significativas en la función motora después de participar en el programa de tele-rehabilitación o en el programa de ejercicios en video. Estos resultados sugieren que tanto la tele-rehabilitación como los programas de ejercicios en video pueden ser efectivos para mejorar la función motora en pacientes con distrofia muscular.

Fuerza muscular: Esta variable fue estudiada por dos de los ECA incluidos. Kenis-Coskun et al. (2022) al inicio del estudio no encontraron diferencias significativas en la fuerza muscular entre el grupo de tele-rehabilitación y el grupo de ejercicios en video. Sin embargo, al final del programa de ejercicios de 8 semanas, se observaron mejoras en la fuerza muscular en ambos grupos. En el grupo de tele-rehabilitación, se observó aumentos significativos en la fuerza de los abductores del hombro izquierdo ($p = 0.009$), flexores de cadera izquierda ($p = 0.005$), extensores de cadera izquierda ($p = 0.025$), y flexores de rodilla izquierda ($p = 0.008$). En el grupo de ejercicios en video, se observaron aumentos significativos en la fuerza de los abductores del hombro izquierdo ($p = 0.014$), flexores de cadera derecha ($p = 0.015$), extensores de cadera derecha ($p = 0.018$), y flexores de rodilla derecha ($p = 0.042$). Por lo tanto, ambos grupos experimentaron mejoras en la fuerza muscular después del programa de ejercicios, pero

no se encontraron diferencias significativas entre los grupos. Maghbouli et al. (2021), utilizó un dinamómetro de mano tipo CT 3001 para evaluar la fuerza muscular y las medidas de resultado secundarias fueron la escala de gravedad de la fatiga (FSS), la escala de Vignos, la MFM-32, la prueba de subir escaleras (SCT), la prueba de levantarse desde posición supina (SST) y la balanza de Berg (BBS). Los resultados que obtuvieron fueron cambiantes en función del momento de la medida. El MFM-32, BBS y FSS mejoraron significativamente en los dos grupos durante las 3 evaluaciones. Las pruebas SCT, SST y TUG mejoraron en ambos grupos tras la intervención, pero no en la última evaluación. La prueba de Vignos no notificó cambios significativos en ninguno de los grupos. De manera que, en ambos grupos de estudio, las fuerzas de abducción, flexión, aducción y extensión de cadera mejoraron tras la intervención, no encontrando diferencia entre el grupo control y el grupo EMG-BFB.

Fatiga muscular: En cuanto a la presente variable, solo un estudio el estudio realizado por Maghbouli et al. (2021), ha tratado dicha variable como resultado secundario, la cual fue evaluada a través de la escala de gravedad de la fatiga (FSS) que incluye 9 ítems con 7 puntos para cada ítem, cuya utilidad es evaluar la percepción de la fatiga y como ella afecta en sus vidas y funciones. Se encontró que FSS mejoró significativamente durante las 3 evaluaciones en el grupo control (4.7 ± 0.9) y en el EMG-BFB (4.7 ± 1.0).

Además de las variables tratadas anteriormente, los ECA incluidos, han tratado otras variables como la función respiratoria. Según el estudio realizado por Dhargave et al. (2021), se realizaron evaluaciones periódicas de la función pulmonar (PFT) antes y después de intervalos de tres meses durante un año. Al comparar los valores iniciales con los valores posteriores, se observó una mejora significativa en varios parámetros en el Grupo I, incluyendo la capacidad vital forzada (FVC) ($p < 0.001$), el flujo espiratorio máximo (PEFr) ($p = 0.05$), la ventilación voluntaria máxima (MVV) ($P < 0.001$) y el volumen tidal durante la ventilación voluntaria máxima (MVt) ($P < 0.001$). En el Grupo II, la FVC ($p < 0.001$) y el MVt ($P = 0,004$) también mostraron mejoras significativas después de un año, mientras que la MVV ($p = 0.007$) mejoró en los primeros nueve meses. No se encontraron diferencias significativas en el volumen corriente después de un año en ambos grupos ($p = 0.448$ en el grupo I y $p = 0.956$ en el grupo II). Además, se observaron mejoras significativas en diferentes parámetros según la edad de los niños en

ambos grupos. En resumen, excepto por el volumen corriente, todos los demás parámetros de la PFT mostraron mejoras significativas durante el tratamiento, independientemente de la intervención proporcionada. En el estudio realizado por Güneş y Yilmaz. (2022) se evaluó la función respiratoria de los pacientes utilizando el Pulmonary Function Test. Se midieron los valores de Volumen de Flujo Espiratorio Pico (PEF), la FVC y Volumen Espiratorio Forzado en un segundo (FEV1) antes y después del programa de ejercicios. Después de ocho semanas de ejercicios orientados al tronco, se observó una disminución en los valores porcentuales de la FVC y el FEV1, lo que indica una disminución en la función respiratoria. Sin embargo, no hubo diferencias significativas en los valores de PEF. En resumen, los ejercicios orientados al tronco en la DMD parecen tener un impacto positivo en algunos aspectos de la función respiratoria de los pacientes.

Otra variable medida fue el rendimiento en el estudio de Bulut et al. (2022), donde se analizó cómo el rendimiento motor de niños con DMD mejoraba al añadir entrenamiento aeróbico a sus planes de tratamiento. Se utilizó la Prueba de Caminata de Seis Minutos (6MWT) para medir la distancia recorrida durante seis minutos antes y después de la intervención en ambos grupos. Se encontró una diferencia significativa entre los grupos, indicando que el grupo de tratamiento mostró una mejora estadísticamente significativa en comparación con el otro grupo ($p < 0.05$). En resumen, se concluyó que la adición de entrenamiento aeróbico en una etapa temprana del tratamiento individual de niños con DMD puede ser efectiva para mejorar su rendimiento.

Estos autores (Bulut et al., 2022), también examinaron la estructura muscular de los músculos vasto lateral y gastrocnemio medial mediante ultrasonografía. Al comenzar el estudio, no se encontraron diferencias significativas en las características arquitectónicas entre los grupos. Después del tratamiento, no se observaron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos en cuanto a la arquitectura muscular. Aunque se sabe que la DMD puede provocar cambios en la estructura muscular debido a la inflamación, el hecho de que no se observaran cambios significativos en ambos grupos a lo largo de las 12 semanas de estudio lo consideraron como un resultado positivo, puesto que es posible que la supresión de la progresión de la enfermedad se deba al efecto beneficioso de la actividad física regular en la reducción de la inflamación sistémica en enfermedades crónicas. Aunque no fue estadísticamente

significativo, se observó un aumento en el grosor muscular en ambos grupos, siendo mayor en el grupo de control. En resumen, no se encontró evidencia de que ninguna de las modalidades de terapia evaluadas tuviera un efecto negativo en la arquitectura muscular.

Por otro lado, en el estudio llevado a cabo por Güneş y Yılmaz en 2022, se evaluó el impacto de los ejercicios enfocados en el fortalecimiento del tronco utilizando la Escala de medición del control del tronco en pacientes con DMD. Después de un período de ocho semanas, durante el cual los participantes del grupo de estudio realizaron ejercicios específicos para el tronco, se observaron mejoras significativas en las puntuaciones de control del tronco en comparación con las puntuaciones iniciales. Estas mejoras fueron estadísticamente significativas ($P < 0.01$), lo que indica una respuesta positiva a la intervención de los ejercicios. Además, el tamaño del efecto de los ejercicios orientados al tronco en la escala de medición del control del tronco se consideró fuerte ($d > 0.8$), lo que significa que hubo una mejora notable en el control del tronco como resultado de la intervención con los ejercicios en pacientes con DMD. Dicho estudio, también analizó la función del brazo, donde se obtuvieron mejoras significativas en varios parámetros después de ocho semanas de ejercicios orientados al tronco en comparación con el grupo de control. Se utilizó la escala Performance of Upper Limb para evaluar la función del brazo en diferentes niveles (distal, medio y hombro). Después del programa de ejercicios orientados al tronco, se observaron mejoras significativas en las puntuaciones totales de la escala en comparación con el grupo de control. Las puntuaciones en el nivel distal de la escala de rendimiento de las extremidades superiores también mostraron mejoras significativas después del programa de ejercicios orientados al tronco. Esto indica una mejora en la función del brazo en términos de destreza y habilidades en la mano y la muñeca. Por otro lado, aunque no se observaron diferencias significativas en las puntuaciones del nivel medio de la escala de rendimiento de las extremidades superiores después del programa de ejercicios orientados al tronco, es importante tener en cuenta que este nivel puede estar menos influenciado por los ejercicios específicos del tronco. En general, los resultados indican que la incorporación de ejercicios orientados al tronco en el programa de tratamiento puede tener efectos positivos en la función del brazo en niños con DMD.

Por otro lado, dos fueron los ECA que estudiaron la capacidad de los pacientes para caminar. Uno de ellos fue el realizado por Kenis-Coskun et al. (2022), donde se midió

la capacidad funcional de los pacientes con DMD utilizando el 6MWT. Al inicio del programa de ejercicios, el grupo de telerehabilitación tuvo una distancia promedio recorrida en el 6MWT de 391.26 metros, con una desviación estándar de 95.08 metros. Mientras tanto, el grupo de ejercicios en video tuvo una distancia promedio de 327.46 metros, con una desviación estándar de 103.88 metros. La diferencia en las distancias iniciales entre los dos grupos no fue estadísticamente significativa ($p = 0.18$). Al finalizar el programa de ejercicios, se observó un aumento en la distancia recorrida en ambos grupos. El grupo de telerehabilitación alcanzó una distancia promedio de 438.42 metros, con una desviación estándar de 92.50 metros. Por otro lado, el grupo de ejercicios en video tuvo una distancia promedio de 374.46 metros, con una desviación estándar de 109.69 metros. Sin embargo, al igual que en el inicio del programa, las diferencias en las distancias finales entre los grupos no fueron estadísticamente significativas ($p = 0.21$). Por lo tanto, los resultados del estudio indican que tanto la telerehabilitación como los ejercicios en video pueden tener efectos beneficiosos en la capacidad funcional de los pacientes con DMD al caminar durante 6 minutos. Otro estudio que trató la presente variable fue el realizado por Sherief et al. (2021), el cual también utilizó para evaluar la capacidad funcional de caminar el 6MWT en ambos grupos para comparar sus resultados. En el grupo A (entrenamiento con cicloergómetro) y en el grupo B (entrenamiento en cinta rodante), se observó una mejora significativa en la capacidad funcional de caminar. Comparando los dos grupos, no se encontraron diferencias significativas, ambos grupos mostraron mejoras similares en la capacidad funcional de caminar después de recibir el programa de tratamiento. Por lo que ambos enfoques de ejercicio aeróbico pueden ser considerados como opciones viables en el tratamiento de esta enfermedad para ayudar a preservar las capacidades funcionales y promover la independencia en los niños afectados.

Por otro lado, el estudio realizado por Kenis-Coskun et al. (2022), también evaluó la deambulacion a través de la Evaluación Ambulatoria de la Estrella del Norte (NSAA), una herramienta específica diseñada para medir la capacidad de caminar en pacientes con DMD que aún pueden caminar. En cuanto a los resultados del estudio, se encontró que la puntuación promedio de la NSAA en el grupo que recibió terapia de telerehabilitación fue de 26.70 ± 8.04 antes del tratamiento y de 25.20 ± 11.33 después del tratamiento, sin mostrar cambios significativos ($p = 0.24$). De manera similar, las puntuaciones en el grupo que realizó ejercicios en video tampoco mostraron cambios

significativos, pasando de 21.66 ± 6.65 antes del tratamiento a 22.00 ± 8.61 después de este ($p = 0.87$). Además, no se observaron diferencias significativas entre los dos grupos al finalizar los tratamientos, lo que indica que no hubo mejoras funcionales significativas en ninguno de los grupos evaluados.

Por último, Sherief et al. (2021), evaluaron en su estudio el equilibrio dinámico a través del equipo de sistema de equilibrio Biodex. Tanto en el grupo A, (entrenamiento con cicloergómetro), como en el grupo B (entrenamiento en cinta rodante), se observó una mejora significativa en el equilibrio dinámico. Los niños mostraron una mayor estabilidad y control durante las pruebas de equilibrio, lo que se reflejó en puntajes más altos en comparación con el inicio del estudio. Comparando los dos grupos, no se encontraron diferencias significativas en el equilibrio dinámico. Ambos grupos mostraron mejoras similares en el equilibrio dinámico por lo que estos resultados sugieren que ambos entrenamientos son efectivos para mejorar el equilibrio dinámico en niños con DMD. Los dos enfoques de ejercicio pueden contribuir a fortalecer los músculos involucrados en el equilibrio y mejorar la estabilidad postural.

Tabla 3.2. Resultados de los estudios analizados. Elaboración propia.

| Estudio | Ciudad y País | Participantes | Diseño | Intervención | Variables de estudio e instrumentos y tiempos de medida | Perdidas en el seguimiento | Resultados |
|--------------------------------|------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Bulut et al. (2022). | Ankara, Turquía | 22 niños de entre 5 y 12 años con DMD, con nivel funcional de Grado 1 y 2 según la Escala de Vignos, en tratamiento con corticoides al menos 6 meses y capacitados para seguir instrucciones. | ECA 2 grupos Grupo control: 11 Grupo tratamiento: 11 Valoración en 2 puntos de tiempo, un pretest antes de la intervención y un postest tras la misma. | Tratamiento realizado durante 12 semanas. Grupo control: Sometido a un programa de ejercicio en el hogar, que incluía ejercicios de respiración, estiramientos, resistencia activos asistidos, activos y de bajo nivel para la fuerza muscular y ejercicios funcionales. De 3 a 5 días a la semana durante 12 semanas. Grupo tratamiento: Llevó a cabo el programa de ejercicios en el hogar igual al del grupo control y ejercicios aeróbicos submáximos mediante cicloergómetro. 3 días a la semana durante 12 semanas. | En el grupo control se estudiaron los movimientos articulares normales, la fuerza muscular, el acortamiento muscular, la evaluación respiratoria y el rendimiento motor antes del entrenamiento, para observar el estado inicial de los participantes. En el grupo tratamiento, cada dos semanas se determinó el nivel de resistencia correspondiente al nivel submáximo, para variar la resistencia de los entrenamientos. En todas las sesiones, se monitorearon la saturación del oxígeno y la frecuencia cardíaca por oximetría del pulso. Se estudiaron la función motora (utilizando Motor Function Measure-32 items) y el rendimiento (utilizando el Six Minute Walk Test) y además, se tomaron mediciones ecográficas de la arquitectura muscular. | Abandonaron 3 participantes. 1 participante del grupo tratamiento por intervención discontinuada por fractura de fémur. 2 participantes del grupo control, uno de ellos por mudarse fuera de la ciudad y el otro por la pandemia de Covid-19. | Los resultados de la función motora y el rendimiento muestran una diferencia estadísticamente significativa entre los grupos, a favor del grupo de tratamiento ($p < 0.05$). Los resultados de los datos ultrasonográficos fueron similares entre los grupos, por lo que no se encuentra diferencia, ambos grupos presentaron $p > 0.05$. |
| Dhargave et al. (2021). | Karnataka, India | 124 niños de 5 a 10 años con DMD, auto-ambulantes o que requerían de asistencia mínima. | ECA 2 grupos Grupo I: 62 Grupo II: 62 Valoración en 5 | Tratamiento realizado durante 1 año. GI: Recibió ejercicios de fisioterapia en el hogar durante dos sesiones al día | Se estudió la función pulmonar (PFT) a través de la capacidad vital forzada (CVF), el caudal espiratorio máximo, la ventilación voluntaria máxima (MVV) y el volumen corriente durante la | Abandonaron 36 participantes: 17 del GI y 19 del GII | Se mostraron mejoras significativas del GI en los parámetros de PFT como son la CVF, el caudal respiratorio máximo, la MVV y el MVT. En el |

| | | | | | | | |
|--------------------------------|------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| | | | puntos de tiempo (línea de base, a los 3 meses, 6 meses, 9 meses y después de 12 meses) | (una por la mañana y otra por la noche), de máximo 45 minutos. GII: Recibió una sesión de yoga por la mañana y una sesión de fisioterapia por la noche de máximo 45 minutos. | ventilación voluntaria máxima (MVT), utilizando el kit de espirometría fabricado por Microquark Cosmed antes de la intervención y en intervalos de 3 meses durante un año. | | GI, la MVT y CVF mejoraron significativamente durante todo el año y la MVV mejoro desde el inicio hasta los 9 meses. El volumen corriente se mantuvo sin ningún cambio en los dos grupos. |
| Güneş y Yılmaz. (2022). | Antalya, Turquía | 26 participantes de edades comprendidas entre 5 y 16 años, los cuales presentan DMD, recibieron esteroides menos de 6 meses y pudieron seguir las instrucciones del evaluador. | ECA 2 grupos Grupo control: 13 Grupo estudio: 13 Valoración en 2 puntos de tiempo, antes de la intervención y a los 8 meses una vez finalizada. | Tratamiento realizado diariamente durante 8 semanas, dos veces al día, unos 45 minutos y con 5 a 10 repeticiones de cada ejercicio. Grupo control: Programa de ejercicio convencional (estiramientos y ejercicios de fuerza asistidos o activos). Grupo estudio: Programa de ejercicio convencional y programa de ejercicio orientado al tronco con un fisioterapeuta (estiramientos, ejercicios de estabilización y ejercicios de brazos en posición fija). | Las variables estudiadas fueron el control del tronco, el rendimiento de las extremidades superiores y la función pulmonar. Se midieron antes de la intervención y tras ella a los 8 meses, de manera que el control del tronco se evaluó de acuerdo a la Escala de medición del control del tronco, el rendimiento de las extremidades superiores con la escala The Performance of Upper Lim y la función pulmonar a través del Pulmonary Function Test. | No hubo pérdidas en el seguimiento. | Tras comparar ambos grupos se encontró cambios significativos en los efectos provocados por los ejercicios orientados al tronco, en el rendimiento total del miembro superior, en la capacidad vital forzada, en el volumen espiratorio forzado en un segundo y en el rendimiento en la prueba distal de la escala para el miembro superior ($d > 0.8$), mientras que el efecto del entrenamiento de la prueba del volumen del flujo respiratorio máximo fue moderado ($d > 0.5$). Por lo tanto, se reveló que los ejercicios orientados al tronco pueden ayudar a la mejora del control del tronco, los brazos y la función respiratoria en los pacientes con DMD. |

| | | | | | | | |
|------------------------------------|-------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Kenis-Coskun et al. (2022). | Estambul, Turquía | 25 niños de entre 6 y 15 años con diagnóstico de DMD, con capacidad de deambular, sin retraso mental o deterioro cognitivo | ECA 2 grupos Grupo control: 12 Grupo experimental: 10 Valoración en 2 puntos de tiempo, un pretest antes de la intervención y un postest tras la misma. | Tratamiento realizado 3 días a la semana durante 8 semanas. Ambos grupos realizaron los mismos ejercicios aeróbicos de intensidad baja-moderada (movimientos articulares normales rítmicos, fortalecimiento de cuádriceps, inclinación pélvica, el puente, fortalecimiento del glúteo y abductores y estiramientos). Grupo control: Se les aplicó un programa de ejercicios en el hogar a través de videos pregrabados. Grupo experimental: Se les aplicó un programa de tele-rehabilitación con ejercicios en línea en vivo. | Las variables estudiadas y los instrumentos de medida fueron los siguientes: Función motora, a través de la prueba de función motora rápida (QMFT). Deambulación, a través de la evaluación ambulatoria de la estrella norte (NSAA). Fuerza muscular, con dinamómetro manual. Capacidad deambular, a través de la prueba de caminata de 6 minutos (6MWT). Carga del cuidador, con la escala Zarit Caregiver Burden Scale. | Abandonaron 6 participantes. 2 al principio debido a que no pudieron deambular de manera adecuada, 1 por negarse a participar y 3 del grupo control por no participar en la 2ª evaluación. | El 6MWT del grupo de tele-rehabilitación se obtuvo $p=0.94$ y en el grupo de tratamiento $p=0.63$. En la prueba de NSAA del grupo de tratamiento se consiguió $p=0.24$, mientras que en el grupo control $p=0.84$. Por lo tanto, no encontraron cambios significativos entre grupos al finalizar los tratamientos. Por otro lado, la extensión del cuello del grupo de tele-rehabilitación, la abducción bilateral de hombro la flexión de hombro izquierdo, la extensión y flexión bilateral de la rodilla, la dorsiflexión bilateral del tobillo y la fuerza de flexión plantar del tobillo izquierdo, mejoraron significativamente y fueron mejores que en el grupo control ($p<0.05$). |
| Maghbouli et al. (2021). | Teherán, Irán | 40 participantes de 18 o mayores de 18 años con DM y capaces de caminar 10 metros sin asistencia. | ECA 2 grupos Grupo control: 20 Grupo intervención: 20 | Programa de rehabilitación de 12 sesiones 2 veces a la semana 30 minutos, durante 6 semanas. Grupo control: Programa de ejercicios de fuerza | Las variables estudiadas fueron la fuerza muscular y funcional, antes y después de la intervención y a los 3 meses después del programa. La medida de resultado primaria de la fuerza muscular se tomó con un | 11 personas abandonaron durante las sesiones de formación por motivos como | Ambos grupos presentaron mejoras significativas con el entrenamiento de fuerza en los músculos de la cadera, en la BBS, en la MFS-32 y en la FSS, en la 6ª semana y al pasar 3 meses. |

| | | | | | | | |
|------------------------------|-------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| | | | Valoración en 3 puntos antes, después y a los 3 meses del programa. | convencionales con la supervisión de un terapeuta. Grupo intervención: Realización de ejercicios de fortalecimiento con biorretroalimentación electromiografía (EMG-BFB). | dinamómetro de mano tipo CT 3001. Las medidas de resultado secundarias fueron la medida de la función motora-32 (MFM-32), la escala de Vignos, la escala de gravedad de la fatiga (FSS), la prueba de subir escaleras (SCT), la balanza de Berg (BBS), la prueba de levantarse desde posición supina (SST) y la prueba de subida cronometrada (TUG). | problemas de transporte, afectados, en cuarentena o por miedo a la infección debido a la Covid-19. 5 pacientes no realizaron la evaluación final. | El grupo de intervención mostró una mejora más significativa de la BBS que el grupo control (p=0.040), que no se relacionó con la fuerza muscular (p=0.420). Se llegó a la conclusión de que los ejercicios de fortalecimiento supervisado benefician a los pacientes con DM, siendo útil el EMG-BFB). |
| Sherief et al. (2021) | El Cairo, Egipto. | 30 participantes de edades de 6 a 10 años, con DMD, siendo incluidos a su vez niños con fuerza muscular de grado 3+ en extremidades inferiores y tronco, con rango funcional de movimiento y capaces de caminar solos. | ECA 2 grupos Grupo A: 15 Grupo B: 15 Valoración en 2 tiempos, antes y después del tratamiento. | Intervención realizada durante 3 meses. Grupo A: Fueron sometidos a un programa de fisioterapia y entrenamiento de ejercicio aeróbico cicloergómetro. Grupo B: Fueron sometidos a un programa de fisioterapia y entrenamiento de ejercicio aeróbico en cinta rodante durante una hora, tres veces a la semana. | Las variables estudiadas fueron la capacidad funcional de caminar utilizando 6MWT. y el equilibrio a través del equipo de sistema de equilibrio Biodex. Ambas pruebas se realizaron antes y después del tratamiento. | No hubo pérdidas en el seguimiento. | Tras la comparación de las medidas de antes y después de la intervención se obtuvieron resultados de diferencias significativas en todas las variables (p<0.05) tras el tratamiento, siendo el grupo B el que mostró las diferencias más significativas. Por lo que entrenar en cinta rodante puede favorecer el equilibrio y la capacidad de caminar en mayor medida que el cicloergómetro en niños con DMD. |

DMD: Distrofia muscular de Duchenne. ECA: Ensayo clínico aleatorizado. GI: Grupo uno. GII: Grupo dos. PFT: Función pulmonar. CVF: Capacidad vital forzada. MVV: Ventilación voluntaria máxima. MVT: Volumen corriente durante la ventilación voluntaria máxima. QMFT: Prueba de función motora rápida. NSAA: Evaluación ambulatoria de la estrella norte. 6MWT: Prueba de caminata de seis minutos. EMG-BFB: Biorretroalimentación electromiografía. MFM-32: Medida de la función motora-32. FSS: Escala de gravedad de la fatiga. SCT: Prueba de subir escaleras. BBS: Balanza de Berg. SST: Prueba de levantarse desde posición supina. TUG: Prueba de subida cronometrada. DM: Distrofia muscular.

4. DISCUSIÓN

El objetivo de la presente revisión sistemática fue analizar ECA de los últimos 3 años centrados exclusivamente en los efectos de diferentes tipos de programas de entrenamiento de ejercicio físico en personas con distrofia muscular. Se realizó la búsqueda en las bases de datos de Pubmed, Scielo y PEDro, donde se encontraron un total de seis ECA válidos que fueron incluidos en esta revisión, los cuales informaron mejoras significativas en la mayoría de los parámetros relacionados con los efectos del ejercicio físico en las distrofias musculares, por lo que justifica la importancia del ejercicio físico en el transcurso de esta patología. Los artículos seleccionados presentan una calidad metodológica considerable, ya que según la escala PEDro, todos los estudios poseen una alta o moderada calidad metodológica ($\geq 4/10$), concretamente dos estudios presentan de puntuación un 4, los cuales no contaron con asignación oculta, ni sujetos, terapeutas y evaluadores ciegos ni un seguimiento adecuado y análisis por intención de tratar (Dhargave et al., 2021; Maghbouli et al., 2021), otro artículo tiene un 5 como puntuación (Güneş y Yilmaz., 2022), otro un 6 (Kenis-Coskun et al., 2022) y los dos restantes con un 7 de puntuación (Bulut et al., 2022; Sherief et al., 2021).

El presente trabajo persigue el objetivo de actualizar el meta-análisis realizado por Gianola et al. (2020), para refrescar los hallazgos encontrados en los últimos 3 años y observar que influencia ha tenido la pandemia ocasionada por la Covid-19. Dicho meta-análisis recomendó el ejercicio muscular para mejora la resistencia para caminar en pacientes con DM, desaconsejando el mismo para mejorar la fuerza, reducir la fatiga o controlar las habilidades motoras.

Los 6 estudios incluidos en el presente trabajo incluyeron ejercicios aeróbicos de intensidad baja-moderada, ejercicios de fuerza, ejercicios de fortalecimiento con EMG-BFB, ejercicios orientados al tronco, ejercicios de respiración, estiramientos, yoga, ejercicios de resistencia y ejercicios funcionales. No incluyeron entrenamiento interválico de alta intensidad (HIIT) y sin embargo, en el estudio realizado por Andersen et al. (2017), se observó que dicho entrenamiento mejoró el estado físico de pacientes con DFEH, los cuales en su mayoría prefirieron el HIIT a entrenamientos de fuerza y aeróbicos de intensidad moderada. Andersen et al. (2017), incluyeron a sujetos adultos en sus intervenciones, a diferencia de los participantes mayoritarios en el presente trabajo, los cuales fueron niños, por lo que el HIIT sería interesante incluirlo

como entrenamiento para adultos con DM. Por otro lado, 3 de los ECA incluyeron sesiones de fisioterapia en sus intervenciones (Dhargave et al., 2021; Güneş y Yilmaz, 2022; Sherief et al., 2021). Por otro lado, 3 ECA diseñaron sus intervenciones para llevarlas a cabo en el hogar, debido a la Covid-19 (Bulut et al., 2022; Dhargave et al., 2021; Kenis-Coskun et al., 2022), por lo que es importante destacar que la pandemia ha tenido un impacto en las intervenciones de ejercicio físico en pacientes con DM debido a las restricciones para evitar contagios, algo que diferencia la presente revisión del meta-análisis de Gianola et al. (2020). Por otro lado, dos de los estudios utilizaron en sus intervenciones el cicloergómetro (Butult et al., 2022; Sherief et al., 2021) y la cinta rodante (Sherief et al., 2021), mostrando unos buenos resultados que coinciden con el estudio realizado por Dal et al. (2010), quienes también hallaron que el entrenamiento en cinta rodante presenta numerosas mejoras en la fuerza muscular de las extremidades inferiores.

En cuanto a la muestra seleccionada, 5 de los estudios mostraron semejanzas en tanto que los individuos a los que destinaron sus investigaciones fueron niños y niñas, de manera que Bulut et al. (2022), emplearon una muestra de 22 niños de entre 5 y 12 años, Dhargave et al (2021) amplió su muestra con 124 niños de 5 a 10 años, Güneş y Yilmaz (2022) tuvieron 26 participantes de entre 5 y 16 años, Kenis-Coskun et al. (2022) contaron con una muestra de 25 niños de 6 a 15 años y Sherief et al. (2021) tuvieron 30 participantes de edades de 6 a 10 años. Por lo tanto, esta revisión reunió como participantes 227 niños y niñas con una media de edad de 8.6 años. Mientras que Maghbouli et al. (2021), fueron los únicos que destinaron sus investigaciones a pacientes adultos, contando con 40 participantes con 18 años y mayores a esta edad. No obstante, las medias de edad de todos los estudios incluidos no dictan grandes diferencias, si bien es cierto que las mayores medias de edad se encontraron en el estudio de Maghbouli et al. (2021), ya que fue el único estudio que incorporó individuos con DM en estadios más avanzados. Por otro lado, se registraron pérdidas en el seguimiento y en total abandonaron 45 participantes, por motivos tales como fractura de fémur, cambio de residencia a otra ciudad, por la situación de la Covid-19 (contagios, miedo al contagio y restricciones, entre otras causas), por no poder deambular correctamente, por negarse a participar, por no participar en todas las evaluaciones y por problemas de transporte.

A la hora de seleccionar sus participantes todos coincidieron en que debían de ser auto-ambulantes y ser capaces de seguir instrucciones. Por otro lado, 5 estudios dirigieron sus intervenciones a personas con DMD (Bulut et al., 2022; Dhargave et al., 2021; Güneş y Yilmaz. 2022; Kenis-Coskun et al., 2022; Sherief et al., 2021), ello se debe a que dicho tipo de DM es uno de los más graves y frecuentes entre la población (Salari et al., 2022). Mientras que el artículo restante llevado a cabo por Maghbouli et al. (2021), dirigió sus intervenciones a pacientes con DM sin concretar en ningún tipo.

En cuanto a la duración y la frecuencia de las sesiones variaron en los diferentes estudios siendo la más larga de un año, teniendo dos sesiones al día de máximo 45 minutos (Dhargave et al., 2021). Dos de los estudios coincidieron en la duración de sus intervenciones llevándose a cabo durante 8 semanas (Güneş y Yilmaz. 2022; Kenis-Coskun et al., 2022), pero sus sesiones variaron de manera que Güneş y Yilmaz (2022) realizó dos sesiones diarias de 45 minutos con de 5 a 10 repeticiones por ejercicio, y Kenis-Coskun et al. (2022), insertaron 3 sesiones a la semana. Bulut et al. (2022) realizó una intervención de 12 semanas con de 3 a 5 sesiones semanales. Por otro lado, Maghbouli et al. (2021) realizó 12 sesiones 2 veces a la semana de 30 minutos durante 6 semanas, siendo el estudio cuya intervención fue la más corta. Y por último la intervención realizada por Sherief et al. (2021) duró 3 meses, con 3 sesiones semanales de una hora. Por lo tanto, la media de la duración de las intervenciones de actividad física de los estudios incluidos en el presente trabajo fue de 16 semanas.

En todos los estudios presentes en la revisión, independientemente del ejercicio físico realizado, hubo una monitorización y supervisión del ejercicio, debido a la especial población que se maneja en estos casos. En 5 de los estudios el profesional elegido es el fisioterapeuta (Bulut et al., 2022; Dhargave et al., 2021; Güneş y Yilmaz. 2022; Kenis-Coskun et al., 2022; Sherief et al., 2021), por lo que hay que tener en cuenta a estos profesionales a la hora de plantear programas de ejercicio físico en pacientes con DM. Tan solo en el caso de Maghbouli et al. (2021), no se especifica la categoría profesional, se hace alusión a terapeutas simplemente. También es significativo, que dos de los estudios que incluyen ejercicios en el hogar, presentaron diferente supervisión, de manera que el estudio realizado por Dhargave et al. (2021) está controlado en la primera semana por fisioterapeutas, pero tras esa semana capacitaron a los padres para supervisar las sesiones en casa, ya que existen investigaciones previas realizadas por Sobierajska-Rek et al. (2021) que señalan que la presencia y apoyo activo

del cuidador son fundamentales en el caso de los pacientes con DM, para garantizar que realicen sus ejercicios de manera adecuada y maximizar los beneficios del paciente. Y en el estudio de Kenis-Coskun et al. (2022), el grupo al que se le aplicó ejercicios a través de videos no fue supervisado, a diferencia del grupo de telerehabilitación que si contaba con un fisioterapeuta. En el estudio realizado durante la pandemia por Tanner et al. (2020), se observó que la tele-rehabilitación puede ser una opción efectiva en la rehabilitación pediátrica, siendo muy aceptada por las familias las cuales indicaron un alto nivel de satisfacción, haciendo énfasis en la eliminación de la necesidad de transporte y el riesgo de contagio, encontrando a su vez algunas limitaciones como las dificultades técnicas. Esto destaca la necesidad de explorar nuevas modalidades de ejercicio físico, para garantizar la continuidad de la atención y el tratamiento de los pacientes en situaciones de crisis sanitarias y a su vez la necesidad de pulir dichas modalidades para evitar que puedan dificultar el control de los pacientes ya que algunos movimientos sin conocimientos previos pueden producir lesiones, dificulta la explicación y comprensión de los ejercicios y complica el control postural y de las constantes, entre otras limitaciones.

En cuanto a las variables de estudio, la presente revisión se centró en la función motora, la fuerza muscular y la fatiga muscular. De manera que, en términos de la función motora, se encontraron mejoras significativas en dos estudios que utilizaron diferentes medidas de evaluación, como la MFM-32 y la QMFT (Bulut et al., 2022; Kenis-Coskun et al., 2022). Estas mejoras indican una mayor capacidad motora en los niños con DMD después de participar en los programas de ejercicios, por lo que dichos resultados son consistentes con investigaciones anteriores que han demostrado que el ejercicio aeróbico de intensidad baja-moderada puede fortalecer los músculos, mejorar la resistencia y contribuir a una mejor función motora en personas con DM (Zelikovich, 2019). En lo que a la fuerza muscular se refiere, los estudios de Kenis-Coskun et al. (2022) y Maghbouli et al. (2021), encontraron que los enfoques de ejercicio planteados fueron efectivos para mejorar la fuerza muscular en diferentes grupos musculares y articulaciones, por lo que el ejercicio físico se postula como efectivo para mejorar la fuerza en pacientes con DM. Este resultado coincide con Alemdaroğlu et al. (2015), quienes mostraron en uno de sus estudios que a través de un programa de ejercicio con ergómetro de brazo durante 8 semanas se obtienen mejoras significativas en la fuerza muscular proximal, en la función motora además de favorecer el rendimiento, la

resistencia y el estado deambulatorio. Además, para estas dos variables (función motora y fuerza muscular) se han encontrado evidencias de que la administración de corticosteroides en niños con DMD mejoran significativamente la fuerza y la función muscular (Matthews et al., 2016), por ello sería interesante combinar el ejercicio físico con estos tratamientos, para aumentar la eficacia de la intervención. Por último, en términos de la fatiga muscular, solo Maghbouli et al. (2021) trató dicha variable encontrando una mejora significativa durante las tres evaluaciones que llevó a cabo con la aplicación de la intervención de ejercicio físico como tratamiento no farmacológico, al contrario de la afirmación de Jones et al. (2021), los cuales apuntaban que como consecuencia del ejercicio en algunos pacientes se producía un aumento de la fatiga. Además del ejercicio físico como tratamiento para la fatiga, Voet et al. (2014), realizaron un estudio en el que afirmaron que el ejercicio físico reducía dicho síntoma y también proporcionaron evidencia de que la implantación de terapia cognitivo-conductual también mostró mejoras significativas en pacientes con DFEH, por lo que la suma de dichos tratamientos podría aumentar estas mejoras, completando y haciendo más eficaz el tratamiento para las DM. Además de las variables estudiadas, los ECA incluidos proporcionaron evidencia de que el ejercicio físico ya sea en forma de entrenamiento aeróbico, ejercicios de fortalecimiento del tronco o entrenamientos desde el hogar, muestran efectos positivos en la función pulmonar, en la capacidad de caminar, en el control del tronco, en la función del brazo y en el equilibrio dinámico en pacientes con DM.

Con relación a los tiempos de muestra, los estudios incluidos tuvieron diferentes duraciones, unas intervenciones a corto plazo y otras a largo, dicha variabilidad en los tiempos de muestra puede tener implicaciones en los resultados, ya que los efectos del ejercicio físico pueden manifestarse de manera diferente en diferentes periodos de tiempo. En definitiva, la toma de mediciones se realizó en la totalidad de los estudios en dos puntos de tiempo de forma pre-post intervención, con la excepción en el caso de Dhargave et al. (2021) que realizó valoraciones en 5 puntos de tiempo, antes de empezar la intervención, a los 3 meses, a los 6 meses, a los 9 meses y después de un año, y Maghbouli et al. (2021) que además de mediciones pre-post intervención hizo un seguimiento a los 3 meses del programa.

En definitiva, los resultados de esta revisión sistemática sugieren que el ejercicio físico puede ser beneficioso para los pacientes con distrofia muscular en términos de

función motora, fuerza muscular, función respiratoria y rendimiento. Estos hallazgos resaltan la importancia de implementar programas de ejercicio físico adaptados a las necesidades individuales de los pacientes con distrofia muscular, como parte de un enfoque integral de tratamiento. No obstante, se requieren más investigaciones con mayor número de participantes y una estandarización de los enfoques de ejercicio y medidas de evaluación para obtener conclusiones más sólidas y respaldar las recomendaciones clínicas.

4.1. LIMITACIONES Y SUGERENCIAS PARA FUTUROS ESTUDIOS

A pesar de los hallazgos y las conclusiones extraídas en esta revisión sistemática, es importante reconocer las limitaciones del estudio. La primera limitación a mencionar es el tamaño de la muestra, el número de estudios incluidos (debido a que se limitó a los últimos 3 años por actualizar el meta-análisis de 2020) y el número de participantes incluidos en dichos estudios fue relativamente pequeño, ya que las DM son una enfermedad poco común y ello dificulta el reclutamiento de grandes muestras de pacientes con las que realizar estudios robustos. La calidad metodológica también fue una limitación, puesto que, aunque se utilizó la escala PEDro, algunos estudios presentaron limitaciones en términos de diseño del estudio, control de variables de confusión y reporte adecuado de los métodos utilizados. Además, es conveniente más estudios ciegos para darle calidad a los estudios y aumentar el éxito de esta intervención. Otra limitación es la heterogeneidad de los estudios en cuanto los enfoques de ejercicio, las medidas de evaluación, la duración y la intensidad de los programas de ejercicio lo cual dificulta la comparación directa entre los estudios y con ello la influencia en los resultados obtenidos. Por otro lado, se hubo falta de diversidad, puesto que en su mayoría los estudios incluidos se centraron en poblaciones específicas como es la infantil, por lo que no representa adecuadamente la diversidad de la población con DM. Por último, otra de las limitaciones de esta revisión es la ausencia de seguimientos. La mayoría de los estudios investigaron solo los efectos inmediatos y solo dos estudios añadieron otra valoración tras el programa de ejercicio, por lo que dificultó la comprobación veraz de si los efectos beneficiosos del ejercicio físico se mantienen a corto, medio o largo plazo en estos pacientes. Por lo tanto, es importante tener en cuenta dichas limitaciones, las cuales resaltan la necesidad de realizar investigaciones

adicionales con diseños más rigurosos y muestras más grandes y diversas con las que obtener conclusiones más sólidas sobre los efectos del ejercicio físico en las DM.

En cuanto a las sugerencias para futuros estudios sería necesario realizar investigaciones que consten de un seguimiento a largo plazo para evaluar los efectos del ejercicio físico a lo largo del tiempo, de manera que ofrezcan información sobre la progresión de la enfermedad, los efectos sostenidos del ejercicio y qué impacto tienen en la calidad de vida de estos pacientes. También sería conveniente investigar dichos efectos en los diferentes tipos de distrofia muscular ya que cada uno de ellos presenta unas características y necesidades diferentes. Otra sugerencia podría ser añadir más variables de estudio adicionales tales como el estado emocional, la independencia, diferentes tipos de tratamiento como los farmacológicos y la calidad de vida, entre otras, para ampliar la visión de los beneficios del ejercicio físico. Además, sería interesante la realización de estudios que involucren intervenciones multidisciplinarias que incluyan la colaboración de diferentes profesionales de la salud para conseguir un manejo integral de esta patología. También se podrían realizar investigaciones cuyas muestras fueran más grandes y diversas en cuanto a la edad, género y características clínicas, para conseguir resultados más generalizables y representativos de esta población. Y por último, sería conveniente enfocar los estudios desde la investigación de mecanismos de acción moleculares y fisiológicos para observar la influencia del ejercicio físico en las DM. Por lo tanto, las sugerencias mencionadas podrían contribuir al avance del conocimiento sobre el ejercicio físico y las DM, garantizando una base más sólida para implementar programas de ejercicio adaptados en función a las necesidades específicas de las personas afectadas por esta patología.

5. CONCLUSIÓN

- La revisión sistemática de los estudios incluidos en la misma proporciona evidencia de que el ejercicio físico puede tener efectos positivos en la mejora de la función motora de las personas con diagnóstico de DM, mostrando que la realización de programas de ejercicio, especialmente ejercicios aeróbicos de intensidad baja-moderada y ejercicios anaeróbicos pueden lograr mejoras significativas en la función motora de estos pacientes.

- Los estudios revisados demuestran que la práctica de ejercicio físico en personas con DM puede tener efectos positivos en la mejora de la fuerza muscular. Los resultados de los ECA que incluyeron ejercicios de fuerza contribuyeron a un aumento significativo de la fuerza muscular en pacientes con DM.
- Tan solo un estudio incluido en la presente revisión afirma que la práctica regularizada de ejercicio físico muestra beneficios en la reducción de la fatiga muscular, por lo que se requiere de más investigación para poder determinar las recomendaciones específicas de ejercicio físico para minimizar la fatiga en estos pacientes.

En definitiva, las investigaciones tratadas indican que el ejercicio físico adaptado puede tratarse de una estrategia beneficiosa para las personas con DM, para ello es importante tener en cuenta que los resultados pueden variar dependiendo del tipo de DM y las características individuales de cada paciente. Por lo tanto, se recomienda que las personas con DM consulten con profesionales de la salud especializados para que les ofrezcan recomendaciones y una orientación bajo el principio de individualización sobre la práctica de ejercicio físico.

6. BIBLIOGRAFÍA

- Alemdaroğlu, I., Karaduman, A., Yilmaz, Ö. T., & Topaloğlu, H. (2015). Different types of upper extremity exercise training in Duchenne muscular dystrophy: effects on functional performance, strength, endurance, and ambulation. *Muscle & nerve*, *51*(5), 697–705. <https://doi.org/10.1002/mus.24451>
- Andersen, G., Heje, K., Buch, A. E., & Vissing, J. (2017). High-intensity interval training in facioscapulohumeral muscular dystrophy type 1: a randomized clinical trial. *Journal of neurology*, *264*(6), 1099–1106. <https://doi.org/10.1007/s00415-017-8497-9>
- Audhya, I. F., Cheung, A., Szabo, S. M., Flint, E., Weihl, C. C., & Gooch, K. L. (2022). Progression to Loss of Ambulation Among Patients with Autosomal Recessive Limb-girdle Muscular Dystrophy: A Systematic Review. *Journal of neuromuscular diseases*, *9*(4), 477–492. <https://doi.org/10.3233/JND-210771>

- Bengtsson, N. E., Seto, J. T., Hall, J. K., Chamberlain, J. S., & Odom, G. L. (2016). Progress and prospects of gene therapy clinical trials for the muscular dystrophies. *Human molecular genetics*, *25*(R1), R9–R17. <https://doi.org/10.1093/hmg/ddv420>
- Birnkrant, D. J., Bushby, K., Bann, C. M., Apkon, S. D., Blackwell, A., Brumbaugh, D., Case, L. E., Clemens, P. R., Hadjiyannakis, S., Pandya, S., Street, N., Tomezsko, J., Wagner, K. R., Ward, L. M., Weber, D. R., & DMD Care Considerations Working Group (2018). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *The Lancet. Neurology*, *17*(3), 251–267. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30024-3](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30024-3)
- Bulut, N., Karaduman, A., Alemdaroğlu-Gürbüz, İ., Yılmaz, Ö., Topaloğlu, H., & Özçakar, L. (2022). The effect of aerobic training on motor function and muscle architecture in children with Duchenne muscular dystrophy: A randomized controlled study. *Clinical rehabilitation*, *36*(8), 1062–1071. <https://doi.org/10.1177/02692155221095491>
- Case, L. E., Apkon, S. D., Eagle, M., Gulyas, A., Juel, L., Matthews, D., Newton, R. A., & Posselt, H. F. (2018). Rehabilitation Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*, *142*(Suppl 2), S17–S33. <https://doi.org/10.1542/peds.2018-0333D>
- Cohen, J., DeSimone, A., Lek, M., & Lek, A. (2021). Therapeutic Approaches in Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy. *Trends in molecular medicine*, *27*(2), 123–137. <https://doi.org/10.1016/j.molmed.2020.09.008>
- Dal, U., Erdogan, T., Resitoglu, B. y Beydagi, H. (2010). La determinación de la velocidad preferida para caminar en la cinta puede conducir a un alto costo de oxígeno al caminar en la cinta rodante. *Marcha y postura*, *31*(3), 366–369. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2010.01.006>
- Dhargave, P., Nalini, A., Nagarathna, R., Sendhilkumar, R., James, T. T., Raju, T. R., & Sathyaprabha, T. N. (2021). Effect of Yoga and Physiotherapy on Pulmonary Functions in Children with Duchenne Muscular Dystrophy - A Comparative

Study. *International journal of yoga*, 14(2), 133–140.
https://doi.org/10.4103/ijoy.IJOY_49_20

Earle, N., & Bevilacqua, J. A. (2018). Distrofias musculares en el paciente adulto. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 29(6), 599-610.

Falsaperla, R., Praticò, AD, Ruggieri, M. Parano, E., Rizo, R., Corsello, G., Vitaliti, G. & Pavone, P. (2016). Distrofia muscular congénita: del músculo al cerebro. *Ital J Pediatr* 42 , 78. <https://doi.org/10.1186/s13052-016-0289-9>

Gawlik K. I. (2018). At the Crossroads of Clinical and Preclinical Research for Muscular Dystrophy-Are We Closer to Effective Treatment for Patients?. *International journal of molecular sciences*, 19(5), 1490.
<https://doi.org/10.3390/ijms19051490>

Gawlik K. I. (2018). At the Crossroads of Clinical and Preclinical Research for Muscular Dystrophy-Are We Closer to Effective Treatment for Patients?. *International journal of molecular sciences*, 19(5), 1490.
<https://doi.org/10.3390/ijms19051490>

Gianola, S., Castellini, G., Pecoraro, V., Monticone, M., Banfi, G., & Moja, L. (2020). Effect of Muscular Exercise on Patients With Muscular Dystrophy: A Systematic Review and Meta-Analysis of the Literature. *Frontiers in neurology*, 11, 958. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.00958>

Gianola, S., Pecoraro, V., Lambiase, S., Gatti, R., Banfi, G., & Moja, L. (2013). Efficacy of muscle exercise in patients with muscular dystrophy: a systematic review showing a missed opportunity to improve outcomes. *PloS one*, 8(6), e65414. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0065414>

Güneş Gencer, G. Y., & Yilmaz, Ö. (2022). The effect of trunk training on trunk control, upper extremity, and pulmonary function in children with Duchenne muscular dystrophy: A randomized clinical trial. *Clinical rehabilitation*, 36(3), 369–378. <https://doi.org/10.1177/02692155211043265>

Hammer, S., Toussaint, M., Vollsæter, M., Nesbjørg Tvedt, M., Drange Røksund, O., Reyhler, G., Lund, H., & Andersen, T. (2022). Exercise Training in Duchenne

Muscular Dystrophy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of rehabilitation medicine*, 54, jrm00250. <https://doi.org/10.2340/jrm.v53.985>

Jones, K., Hawke, F., Newman, J., Miller, J. A., Burns, J., Jakovljevic, D. G., Gorman, G., Turnbull, D. M., & Ramdharry, G. (2021). Interventions for promoting physical activity in people with neuromuscular disease. *The Cochrane database of systematic reviews*, 5(5), CD013544. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD013544.pub2>

Kanitkar, S. A., Kalyan, M., Gaikwad, A. N., Makadia, A., & Shah, H. (2015). Limb Girdle Muscular Dystrophy (LGMD): Case Report. *Journal of clinical and diagnostic research : JCDR*, 9(1), OD08–OD9. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2015/10107.5486>

Kenis-Coskun, O., Imamoglu, S., Karamancioglu, B., Kurt, K., Ozturk, G., & Karadag-Saygi, E. (2022). Comparison of telerehabilitation versus home-based video exercise in patients with Duchenne muscular dystrophy: a single-blind randomized study. *Acta neurologica Belgica*, 122(5), 1269–1280. <https://doi.org/10.1007/s13760-022-01975-4> Li, M., Han, Y., Wang, S., Yu, Y., Liu, M., Xia, Y., Weng, Z., Zhou, L., He, X., Wang, J., He, Z., Yu, L., & Zha, Y. (2022). Becker muscular dystrophy: case report, review of the literature, and analysis of differentially expressed hub genes. *Neurological sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 43(1), 243–253. <https://doi.org/10.1007/s10072-021-05499-2>

Maghbouli, N., Shirzad, N., Fateh, H. R., Fatehi, F., Razavi, S. E., & Nafissi, S. (2021). Efficacy of a 6-Week Supervised Strengthening Exercise Program with EMG-Biofeedback in Patients with Muscular Dystrophy: a Randomized Controlled Trial. *Muscles, Ligaments & Tendons Journal (MLTJ)*, 11(4). doi: [10.32098/mltj.04.2021.16](https://doi.org/10.32098/mltj.04.2021.16)

Mah, J. K., Korngut, L., Fiest, K. M., Dykeman, J., Day, L. J., Pringsheim, T., & Jette, N. (2016). A Systematic Review and Meta-analysis on the Epidemiology of the Muscular Dystrophies. *The Canadian journal of neurological sciences. Le journal canadien des sciences neurologiques*, 43(1), 163–177. <https://doi.org/10.1017/cjn.2015.311>

- Matthews, E., Brassington, R., Kuntzer, T., Jichi, F., & Manzur, A. Y. (2016). Corticosteroids for the treatment of Duchenne muscular dystrophy. *The Cochrane database of systematic reviews*, 2016(5), CD003725. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003725.pub4>
- Moseley, A. M., Herbert, R. D., Sherrington, C., & Maher, C. G. (2002). Evidence for physiotherapy practice: a survey of the Physiotherapy Evidence Database (PEDro). *The Australian journal of physiotherapy*, 48(1), 43–49. [https://doi.org/10.1016/s0004-9514\(14\)60281-6](https://doi.org/10.1016/s0004-9514(14)60281-6)
- Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD, Shamseer L, Tetzlaff JM, Akl EA, Brennan SE, Chou R, Glanville J, Grimshaw JM, Hróbjartsson A, Lalu MM, Li T, Loder EW, Mayo-Wilson E, McDonald S, McGuinness LA, Stewart LA, Thomas J, Tricco AC, Welch VA, Whiting P, Moher D. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *Syst Rev*. 2021 Mar 29;10(1):89. doi: 10.1186/s13643-021-01626-4.
- Salari, N., Fatahi, B., Valipour, E., Kazemina, M., Fatahian, R., Kiaei, A., Shohaimi, S., & Mohammadi, M. (2022). Global prevalence of Duchenne and Becker muscular dystrophy: a systematic review and meta-analysis. *Journal of orthopaedic surgery and research*, 17(1), 96. <https://doi.org/10.1186/s13018-022-02996-8>
- Sherief, A. E. A. A., Abd ElAziz, H. G., & Ali, M. S. (2021). Efficacy of two intervention approaches on functional walking capacity and balance in children with Duchene muscular dystrophy. *Journal of musculoskeletal & neuronal interactions*, 21(3), 343–350.
- Sobierajska-Rek, A., Mański, Ł., Jabłońska-Brudło, J., Śledzińska, K., Wasilewska, E. y Szalewska, D. (2021). Telerehabilitación respiratoria de niños y jóvenes con distrofia muscular de Duchenne en la pandemia de COVID-19. *Revista internacional de investigación ambiental y salud pública*, 18(12), 6179. <https://doi.org/10.3390/ijerph18126179>
- Tanner, K., Bican, R., Boster, J., Christensen, C., Coffman, C., Fallieras, K., Long, R., Mansfield, C., O'Rourke, S., Pauline, L., Sagester, G., & Marrie, J. (2020).

Feasibility and Acceptability of Clinical Pediatric Telerehabilitation Services. *International journal of telerehabilitation*, 12(2), 43–52. <https://doi.org/10.5195/ijt.2020.6336>

Theadom, A., Rodrigues, M., Roxburgh, R., Balalla, S., Higgins, C., Bhattacharjee, R., Jones, K., Krishnamurthi, R., & Feigin, V. (2014). Prevalence of muscular dystrophies: a systematic literature review. *Neuroepidemiology*, 43(3-4), 259–268. <https://doi.org/10.1159/000369343>

Voet, N., Bleijenberg, G., Hendriks, J., de Groot, I., Padberg, G., van Engelen, B., & Geurts, A. (2014). Both aerobic exercise and cognitive-behavioral therapy reduce chronic fatigue in FSHD: an RCT. *Neurology*, 83(21), 1914–1922. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001008>

Weber, F. J., Latshang, T. D., Blum, M. R., Kohler, M., & Wertli, M. M. (2022). Prognostic factors, disease course, and treatment efficacy in Duchenne muscular dystrophy: A systematic review and meta-analysis. *Muscle & nerve*, 66(4), 462–470. <https://doi.org/10.1002/mus.27682>

Zelikovich, A. (2019). Evaluating the Impact of Aerobic Exercise in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy (DMD). *ClinicalTrials.gov*, NCT03319030.