

Galileo
UNIVERSIDAD
La Revolución en la Educación

INSTITUTO PROFESIONAL
EN TERAPIAS Y HUMANIDADES
LICENCIATURA EN FISIOTERAPIA



Instituto Profesional en Terapias y Humanidades

BENEFICIOS FISIOLÓGICOS DE LOS EJERCICIOS AERÓBICOS DE MEDIANA INTENSIDAD EN EL SISTEMA RESPIRATORIO Y MUSCULAR DE NIÑOS DE 6 A 10 AÑOS QUE PADECEN DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

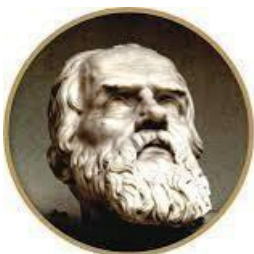
Que Presenta



Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali

Ponente

Ciudad de Guatemala, Guatemala, Diciembre 2024



Galileo
UNIVERSIDAD
La Revolución en la Educación

INSTITUTO PROFESIONAL
EN TERAPIAS Y HUMANIDADES
LICENCIATURA EN FISIOTERAPIA



Instituto Profesional en Terapias y Humanidades

BENEFICIOS FISIOLÓGICOS DE LOS EJERCICIOS AERÓBICOS DE MEDIANA INTENSIDAD EN EL SISTEMA RESPIRATORIO Y MUSCULAR DE NIÑOS DE 6 A 10 AÑOS QUE PADECEN DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE



Tesis profesional para obtener el Título de
Licenciado en Fisioterapia

Que Presenta

Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali

Ponente

Dr. Eduardo Baltazar Gaytán

Director de Tesis

Lic. María Isabel Díaz Sabán

Asesor Metodológico

Ciudad de Guatemala, Guatemala, Diciembre 2024

INVESTIGADORES RESPONSABLES

Ponente	Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali
Director de Tesis	Dr. Eduardo Baltazar Gaytán
Asesor Metodológico	Lic. María Isabel Díaz Sabán

Guatemala, 23 de noviembre de 2024

Alumna
Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali
Presente

Respetable Alumna:

La comisión designada para evaluar el proyecto **“Beneficios fisiológicos de los ejercicios aeróbicos de mediana intensidad en el sistema respiratorio y muscular de niños de 6 a 10 años que padecen distrofia muscular de duchenne”** correspondiente al Examen General Privado de la carrera de Licenciatura en Fisioterapia realizado por usted, ha dictaminado dar por **APROBADO** el mismo.

Aprovechamos la oportunidad para felicitarle y desearle éxito en el desempeño de su profesión.

Atentamente,

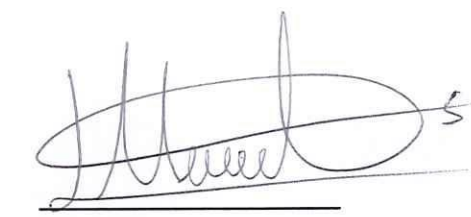
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD



Lic. Lester Daniel Lima
Morales
Secretario



Lic. José Carlos Ochoa
Pineda
Presidente



Licda. Lidia Marisol de Leon
Sinay
Examinador

Guatemala, 26 de abril del 2023

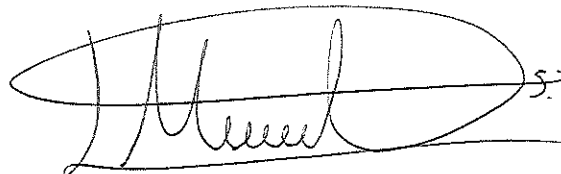
Doctora
Vilma Chávez de Pop
Decana
Facultad de Ciencias de la Salud
Universidad Galileo
Presente

Respetable Doctora Chávez:

Tengo el gusto de informarle que se ha realizado la revisión del trabajo de tesis titulado: **“Beneficios fisiológicos de los ejercicios aeróbicos de mediana intensidad en el sistema respiratorio y muscular de niños de 6 a 10 años que padecen distrofia muscular de duchenne”** de la alumna Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali.

Después de realizar la revisión del trabajo he considerado que cumple con todos los requisitos técnicos solicitados, por lo tanto, el autor y el asesor se hacen responsables del contenido y conclusiones de la misma.

Atentamente,



Licda. Lidia Marisol de Leon Sinay
Asesor de Tesis
IPETH-Guatemala

Guatemala, 28 de abril del 2023

Doctora
Vilma Chávez de Pop
Decana
Facultad de Ciencias de la Salud
Universidad Galileo

Respetable Doctora Chávez:

De manera atenta me dirijo a usted para manifestarle que la Alumna Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali de la Licenciatura en Fisioterapia, culminó su informe final de tesis titulado **“Beneficios fisiológicos de los ejercicios aeróbicos de mediana intensidad en el sistema respiratorio y muscular de niños de 6 a 10 años que padecen distrofia muscular de duchenne”**, mismo que ha sido objeto de revisión gramatical y estilística, por lo que puede continuar con el trámite de graduación.

Sin otro particular me suscribo de usted.

Atentamente,



Licda. Jessica Gabriela Yax Velásquez
Revisor Lingüístico
IPETH. Guatemala



IPETH, INSTITUTO PROFESIONAL EN TERAPIAS Y HUMANIDADES A.C.
LICENCIATURA EN FISIOTERAPIA
COORDINACIÓN DE TITULACIÓN

INSTRUMENTO DE EVALUACIÓN: LISTA COTEJO DE TESINA
DIRECTOR DE TESINA

Nombre del Director:	Dr. Eduardo Baltazar Gaytán
Nombre del Estudiante:	Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali
Nombre de la Tesina/sis:	Beneficios fisiológicos de los ejercicios aeróbicos de mediana intensidad en el sistema respiratorio y muscular de niños de 6 a 10 años que padecen distrofia muscular de Duchenne
Fecha de realización:	Noviembre 2023

Instrucciones: Verifique que se encuentren los componentes señalados en la Tesina del alumno y marque con una X el registro del cumplimiento correspondiente. En caso de ser necesario hay un espacio de observaciones para correcciones o bien retroalimentación del alumno.

ELEMENTOS BÁSICOS PARA LA APROBACIÓN DE LA TESINA

No.	Aspecto a Evaluar	Registro de Cumplimiento		Observaciones
		Si	No	
1.	El tema es adecuado a sus Estudios de Licenciatura.	X		
2.	El título es claro, preciso y evidencia claramente la problemática referida.	X		
3.	La identificación del problema de investigación plasma la importancia de la investigación.	X		
4.	El problema tiene relevancia y pertinencia social y ha sido adecuadamente explicado junto con sus interrogantes.	X		
5.	El resumen es pertinente al proceso de investigación.	X		
6.	Los objetivos tanto generales como específicos han sido expuestos en forma correcta, en base al proceso de investigación realizado.	X		
7.	Justifica consistentemente su propuesta de estudio.	X		
8.	El planteamiento es claro y preciso. claramente en qué consiste su problema.	X		
9.	La pregunta es pertinente a la investigación realizada.	X		
10.	Los objetivos tanto generales como específicos, evidencia lo que se persigue realizar con la investigación.	X		
11.	Sus objetivos fueron verificados.	X		
12.	Los aportes han sido manifestados en forma correcta.	X		

13.	Los resultados evidencian el proceso de investigación realizado.	X		
14.	Las perspectivas de investigación son fácilmente verificables.	X		
15.	Las conclusiones directamente derivan del proceso de investigación realizado	X		
16.	El capítulo I se encuentra adecuadamente estructurado en base a los antecedentes que debe contener.	X		
17.	En el capítulo II se explica y evidencia de forma correcta el problema de investigación.	X		
18.	El capítulo III plasma el proceso metodológico realizado en la investigación.	X		
19.	El capítulo IV proyecta los resultados, discusión, conclusiones y perspectivas pertinentes en base a la investigación realizada.	X		
20.	El señalamiento a fuentes de información documentales y empíricas es el correcto.	X		
21.	Permite al estudiante una proyección a nivel investigativo.	X		

Revisado de conformidad en cuanto al estilo solicitado por la institución

Dr. Eduardo Ballazar Gaytán
 Nombre y Firma Del Director de Tesina



IPETH INSTITUTO PROFESIONAL EN TERAPIAS Y HUMANIDADES A.C.
LICENCIATURA EN FISIOTERAPIA
COORDINACIÓN DE TITULACIÓN

INSTRUMENTO DE EVALUACIÓN: LISTA DE COTEJO TESINA
ASESOR METODOLÓGICO

Nombre del Asesor:	Lic. María Isabel Díaz Sabán
Nombre del Estudiante:	Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali
Nombre de la Tesina/sis:	Beneficios fisiológicos de los ejercicios aeróbicos de mediana intensidad en el sistema respiratorio y muscular de niños de 6 a 10 años que padecen distrofia muscular de Duchenne
Fecha de realización:	Noviembre 2023

Instrucciones: Verifique que se encuentren los componentes señalados en la Tesina del alumno y marque con una X el registro del cumplimiento correspondiente. En caso de ser necesario hay un espacio de observaciones para correcciones o bien retroalimentación del alumno.

ELEMENTOS BÁSICOS PARA LA APROBACIÓN DE LA TESINA

No.	Aspecto a evaluar	Registro de cumplimiento		Observaciones
1	Formato de Página	Si	No	
a.	Hoja tamaño carta.	X		
b.	Margen superior, inferior y derecho a 2.5 cm.	X		
c.	Margen izquierdo a 3.0 cm.	X		
d.	Orientación vertical excepto gráficos.	X		
e.	Paginación correcta.	X		
f.	Números romanos en minúsculas.	X		
g.	Página de cada capítulo sin paginación.	X		
h.	Todos los títulos se encuentran escritos de forma correcta.	X		
i.	Times New Roman (Tamaño 12).	X		
j.	Color fuente negro.	X		
k.	Estilo fuente normal.	X		
l.	Cursivas: Solo en extranjerismos o en locuciones.	X		
m.	Texto alineado a la izquierda.	X		
n.	Sangría de 5 cm. Al iniciar cada párrafo.	X		
o.	Interlineado a 2.0	X		
p.	Resumen sin sangrías.	X		
2.	Formato Redacción	Si	No	Observaciones
a.	Sin faltas ortográficas.	X		
b.	Sin uso de pronombres y adjetivos personales.	X		
c.	Extensión de oraciones y párrafos variado y medido.	X		
d.	Continuidad en los párrafos.	X		
e.	Párrafos con estructura correcta.	X		
f.	Sin uso de gerundios (ando, iendo)	X		
g.	Correcta escritura numérica.	X		

h.	Oraciones completas.	X		
i.	Adecuado uso de oraciones de enlace.	X		
j.	Uso correcto de signos de puntuación.	X		
k.	Uso correcto de tildes.	X		
l.	Empleo mínimo de paréntesis.	X		
m.	Uso del pasado verbal para la descripción del procedimiento y la presentación de resultados.	X		
n.	Uso del tiempo presente en la discusión de resultados y las conclusiones.	X		
3.	Formato de Cita	Si	No	Observaciones
a.	Empleo mínimo de citas.	X		
b.	Citas textuales o directas: menores a 40 palabras, dentro de párrafo u oración y entrecomilladas.	X		
c.	Citas textuales o directas: de 40 palabras o más, en párrafo aparte, sin comillas y con sangría de lado izquierdo de 5 golpes.	X		
d.	Uso de tres puntos suspensivos dentro de la cita para indicar que se ha omitido material de la oración original. Uso de cuatro puntos suspensivos para indicar cualquier omisión entre dos oraciones de la fuente original.	X		
4.	Formato referencias	Si	No	Observaciones
a.	Correcto orden de contenido con referencias.	X		
b.	Referencias ordenadas alfabéticamente.	X		
c.	Correcta aplicación del formato APA 2016.	X		
5.	Marco Metodológico	Si	No	Observaciones
a.	Agrupó, organizó y comunicó adecuadamente sus ideas para su proceso de investigación.	X		
b.	Las fuentes consultadas fueron las correctas y de confianza.	X		
c.	Seleccionó solamente la información que respondiese a su pregunta de investigación.	X		
d.	Pensó acerca de la actualidad de la información.	X		
e.	Tomó en cuenta la diferencia entre hecho y opinión.	X		
f.	Tuvo cuidado con la información sesgada.	X		
g.	Comparó adecuadamente la información que recopiló de varias fuentes.	X		
h.	Utilizó organizadores gráficos para ayudar al lector a comprender información conjunta.	X		
i.	El método utilizado es el pertinente para el proceso de la investigación.	X		
j.	Los materiales utilizados fueron los correctos.	X		
k.	El estudiante conoce la metodología aplicada en su proceso de investigación.	X		

Revisado de conformidad en cuanto al estilo solicitado por la institución



Licenciada María Isabel Díaz Sabán
Nombre y Firma del Asesor Metodológico

DICTAMEN DE TESINASiendo el día 30 del mes de Noviembre del año 2023.

Los C.C.

Director de Tesina
Función

Dr. Eduardo Baltazar Gaytán

**Asesor Metodológico**
Función

Lic. María Isabel Díaz Sabán

**Coordinador de Titulación**
Función

Lic. Emanuel Alexander Vásquez Monzón

**Autorizan la tesina con el nombre**

Beneficios fisiológicos de los ejercicios aeróbicos de mediana intensidad en el sistema respiratorio y muscular de niños de 6 a 10 años que padecen distrofia muscular de Duchenne

Realizada por el Alumno:

Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali

Para que pueda realizar la segunda fase de su Examen Privado y de esta forma poder obtener el Título como Licenciado en Fisioterapia.



IPETH®

Titulación Campus Guatemala

Firma y Sello de Coordinación de Titulación



En ejercicio de las atribuciones que le confiere el artículo 171 literal a) de la Constitución Política de la República de Guatemala y con fundamento en los Artículos 1, 3, 4, 5, 6, 7, 9, 13, 15, 17, 18, 19, 21, 24, 43, 49, 63, 64, 65, 72, 73, 75, 76, 77, 78, 83, 84, 104, 105, 106, 107, 108, 112 y demás relativos a la Ley De Derecho De Autor Y Derechos Conexos De Guatemala Decreto Número 33-98 yo

Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali

como titular de los derechos morales y patrimoniales de la obra titulada

Beneficios fisiológicos de los ejercicios

aeróbicos de mediana intensidad en el sistema respiratorio y muscular de niños de 6 a 10 años que padecen distrofia muscular de Duchenne

; otorgo de manera gratuita y permanente al IPETH, Instituto Profesional en Terapias y divulguen entre sus usuarios, profesores, estudiantes o terceras personas, sin que pueda recibir por tal divulgación una contraprestación.

Fecha 30 de Noviembre 2023

Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali

Nombre completo



Firma de cesión de derechos

Dedicatoria

A mis padres, Nidia de Hidalgo y William Hidalgo por apoyarme y por siempre estar para mí, por enseñarme a no rendirme y luchar por lo que se desea alcanzar, por cada esfuerzo realizado, porque aún en las limitaciones económicas no se rindieron y siempre dieron lo mejor, pero lo más importante por el gran amor hacia Dios, su fe y su perseverancia en los momentos de dificultad.

- **Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali**

Agradecimientos

Primeramente, a Dios, por darme el don de la vida, la sabiduría, el entendimiento y todo lo he alcanzado hasta el día de hoy, a mi familia por siempre cree en mí y que cada día se esfuerzan para que yo pueda tener la oportunidad de culminar mis estudios, dando el apoyo económico y moral. A mi casa de estudio IPETH por forjarme como profesional y a mis licenciados que día a día me compartían de sus conocimientos a través de los años, muchos de ellos siendo una inspiración para continuar formándome como fisioterapeuta. A mi director y mi metodóloga por haberme guiado en cada paso para el desarrollo de mi tesina y a cada una de mis compañeras que me dieron apoyo y que estuvieron para mí cuando los necesitaba.

- **Jacqueline Gabriela Hidalgo Chali**

Palabras clave

Distrofia muscular de Duchenne

Ejercicio aeróbico

Ejercicios respiratorios

Síntomas de la distrofia muscular de Duchenne

Tratamiento para la distrofia muscular de Duchenne

Índice

Portadilla	i
Investigadores responsables	ii
Autoridades y terna examinadora	iii
Aprobación asesor de tesis	iv
Aprobación revisor lingüístico	v
Lista de cotejo director de tesis	vi
Lista de cotejo asesor metodológico	viii
Hoja de dictamen de tesis	x
Hoja titular de derechos	xi
Dedicatoria	xii
Agradecimientos	xiii
Palabras clave	xiv
Índice	xv
Índice de Tablas	xix
Índice de Figuras	xx
Resumen	1
Capítulo I	2
Marco teórico	2

1.1 Antecedentes Generales	2
1.1.1 Definición de la patología.....	3
1.1.2 Síntomas y signos de la patología.....	5
1.1.3 Clasificación.	6
1.1.4 Epidemiología	7
1.1.6 Etapas de la Distrofia.....	10
1.1.7 Anatomía del sistema muscular	13
1.1.9 Anatomía del sistema respiratorio.....	17
1.1.10 Fisiopatología.....	23
1.1.11 Complicaciones.....	27
1.1.12 Tratamiento.....	27
1.2 Antecedentes Específicos.....	30
1.2.1 Técnica.....	30
1.2.4 Clasificación.	31
1.2.5 Dosificación.	32
1.2.6 Indicaciones.	33
1.2.7 Contraindicaciones.....	34
1.2.8 Infraestructura	36
Capítulo II.....	38
Planteamiento del problema.....	38

2.1 Planteamiento de Problema	38
2.2 Justificación	40
2.3 Objetivos	43
2.3.1 Objetivo general.....	43
2.3.1 Objetivos específicos.	43
Capítulo III.....	44
Marco Metodológico.....	44
3.1 Materiales.....	44
3.2 Métodos	46
3.2.1 Tipo de enfoque de investigación.	46
3.2.2 Tipo de estudio.....	47
3.2.3 Método de estudio.....	47
3.2.4 Diseño de investigación.	47
3.2.5 Criterios de selección.....	48
3.3 Variables	50
3.3.1 Variable Independiente.	50
3.3.2 Variable Dependiente.....	50
3.3.3 Operacionalización de Variables.	50
Capítulo IV	53
Resultados	53

4.1 Resultados	53
4.2 Discusión	60
4.3 Conclusiones	62
4.4 Perspectivas y/o aplicaciones.....	62
Referencias.....	64
Anexos	72

Índice de Tablas

Tabla 1. Diferencias de distrofias	7
Tabla 2. Retraso en el desarrollo motor	9
Tabla 3. Manifestaciones clínicas en px con DMD	13
Tabla 4. Criterios de selección	49
Tabla 5. Operacionalización de Variables	51
Tabla 6a. Resultados	54
Tabla 7a. Resultados	56
Tabla 8a. Resultados	59
Tabla 9. Escala de North Star Ambulatory Assessment	77

Índice de Figuras

Figura 1. Músculos DMD	3
Figura 2. Signos y síntomas de la DMD.....	6
Figura 3. Niveles del tejido muscular	15
Figura 4. Sarcómero,.....	17
Figura 5. Anatomía del sistema respiratorio	18
Figura 6. Vías respiratorias	19
Figura 7. Bronquios	21
Figura 8. Alveolos.....	23
Figura 9. Mecanismo de lesión y aumento del proceso inflamatorio	25
Figura 10. Grafica de artículos.....	45
Figura 11. Fuentes consultadas	45
Figura 12. 6MWT	72
Figura 13. Instrumentos de 6MWT.....	72
Figura 14. Escala de Borg	73
Figura 15. Instrumentos para utilizar en la prueba 6MWT.....	73
Figura 16. Hoja de recolección de datos	74
Figura 17. Instrucciones de la prueba six minute walk test	75
Figura 18. Ecuación de 6MWT.....	76
Figura 19. Escala de Medical Research Council	76

Resumen

La distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad genética grave que afecta principalmente a los niños, causada por la falta de una proteína llamada distrofina, se diagnostica de 6 a 10 años pueden incluir dificultades para caminar, correr y subir escaleras, así como problemas respiratorios y cardíacos, actualmente no se conoce una cura para la DMD, pero existen tratamientos que pueden retrasar la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida del paciente, se plantea la técnica fisioterapéutica del ejercicio aeróbico que presenta muchos beneficios para la salud y la funcionalidad de los pacientes.

En el capítulo II se aborda el planteamiento del problema, se describe la importancia de conocer la manera en que afecta la DMD a los niños en su vida diaria, ya que al crearse una dependencia del niño hacia la sociedad implicará diferentes cambios en su estilo de vida, así mismo se plantean diferentes los diferentes objetivos que se desean demostrar más adelante.

EN el capítulo III se describe la manera en que se obtuvo la información y como está distribuida, también se muestra el tipo de investigación y sus características.

En el último capítulo encontraremos los resultados de la investigación en base a la idea que plantea cada investigador en sus estudios, haciendo referencia a si es viable la aplicación de la técnica, las diferentes dosificaciones que se pueden realizar junto con los beneficios que podemos esperar.

Capítulo I

Marco Teórico

En el siguiente capítulo se aborda la información importante a conocer sobre la distrofia muscular de Duchenne, sus manifestaciones y complicaciones presentadas a lo largo de la patología donde se mencionan los genes afectados y la manera en que la distrofina, por ser una proteína se encuentra disminuida y que va a presentar un signo muy característico en los pacientes, así también se describen diferentes tratamientos terapéuticos que se podrían emplear en los pacientes y se toma en cuenta el ejercicio aeróbico de mediana intensidad como uno de los posibles tratamientos considerado para el manejo de la enfermedad y así retrasar el desarrollo progresivo de la enfermedad y mejorar la manera en que le afecta a los pacientes.

1.1 Antecedentes Generales

La distrofia muscular de Duchenne es una patología neuromuscular progresiva que afecta a 1 de cada 3.500 niños, se puede identificar a partir de los 5 años, ya que se empiezan a notar diferentes síntomas y signos muy definidos, se describe lo que varios autores como Rivas; Quesada; Navarro; entre otros plantean sobre esta patología y la importancia de conocer cómo ayudar a la población que sufre de distrofia muscular de Duchenne.

1.1.1 Definición de la patología. La distrofia muscular se define como una enfermedad neuromuscular que se caracteriza por atrofia y debilidad muscular progresiva, se expresa en los músculos esqueléticos, corazón y cerebro, estas mutaciones que se generan provocan una deficiencia de la proteína distrofina que se encuentra en el citoesqueleto, con la consecuente pérdida progresiva de la funcionalidad de las fibras musculares estas degeneran la musculatura voluntaria, se hereda de forma recesiva ligada al cromosoma X presentando pérdida de fuerza y función, está mutación es localizada en el brazo corto del cromosoma X específicamente en el gen Xp21.2 siendo uno de los genes más grandes en el genoma humano. Los principales sexos afectados son los varones, sin embargo, se describió que las mujeres son las portadoras y pueden presentar alguna sintomatología [Figura 1] (Landfeldt, E. et al., 2020).



Figura 1. Músculos DMD
Birnbrant, D. 2018

La Distrofia Muscular de Duchenne fue descrita en el año 1868 por el médico francés Guillaume Duchenne de Boulogne y el médico británico Edward Meryon, siendo una patología considerada como una enfermedad rara por la OMS, se ha descrito que no existe una relación clara entre el tamaño de las deleciones en el gen de la distrofina y la severidad o progresión del fenotipo de DMD, uno de los síntomas más comunes, severos y que se da de manera progresiva es el reemplazo de las fibras musculares en tejido graso, que conlleva a los pacientes a padecer de contracturas articulares y presentar una fase ambulatoria tardía (Quesada, M. et al., 2019).

Se sabe que en las mujeres se tienen 46 cromosomas X (23 pares) y en el caso de los hombres tienen 45 cromosomas X y 1 cromosoma Y, ya que se sabe que las mujeres tienen dos cromosomas X da pauta a que la mutación del gen se dé generalmente y se transmita de la madre al hijo, no obstante, un 35% de los casos ocurren por mutación espontánea (Rivas, M. et al., 2019; Politano, L. 2021).

La distrofina se encuentra en la parte interior de la membrana celular de la fibra muscular, está asociada a proteínas que forman un complejo en la membrana celular y une el exterior de la matriz extracelular y el interior del citoesqueleto de la fibra muscular. La disminución de distrofina da como resultado la ruptura del enlace y provoca la fragilidad en la membrana de la célula muscular. La fragilidad de la membrana muscular no permite resistir las tensiones que se ocasionan durante la contracción, lo que provoca la destrucción de la fibra muscular y da paso a la liberación de enzimas musculares [CPK] en la sangre, elevando su valor de 10 a 100 veces, siendo el valor normal entre 0 a 200 (Quijano, S. et al., 2018).

Los casos de la distrofia muscular de Duchenne son hereditarios, normalmente las portadoras de este gen afecto son las mujeres con mayor tasa de prevalencia asintomática,

aunque también se estimaron algunos casos de mutaciones espontáneas entre familias. Principalmente, se presenta en la primera infancia, donde los hitos del desarrollo motor se manifiestan con retraso, se conoce también que existe un grado de deterioro cognitivo de manera no progresiva en los niños que padecen esta enfermedad, donde se comprende que los niños cumplían con los criterios para padecer de discapacidad intelectual presentando problemas en el aprendizaje como lo es el déficit de atención o hiperactividad, ansiedad o autismo (Darras. B, et al., 2022; Cepas, L. et al., 2021).

1.1.2 Síntomas y signos de la patología. Algunos de los síntomas presentes en la distrofia muscular de Duchenne son debilidad, signo de Gowers, dificultad para subir escaleras o caminar de puntillas, retraso en el desarrollo motor, se presenta de proximal a distal, empezando desde la pelvis y tronco progresando a las extremidades más distales como lo son los brazos y las piernas presenta un signo llamado “pato”, ya que mantienen una marcha con las piernas abiertas o bien en puntas de los pies (Rivas, M. et al., 2019).

Algunos de los signos varían dependiendo la edad, entre algunos se encuentran: *[Figura 2]*

- Retraso en el desarrollo de la musculatura
- Caídas frecuentes
- Pérdida de fuerza muscular e hipotonía
- Párpado caído
- Babeo constante
- Escoliosis
- Retraso en el inicio de la marcha, marcha de pato, marcha sobre los dedos.
- Rigidez en cadera, rodillas y tobillos.

- Disfunción respiratoria causada por debilidad en músculos respiratorios.
- Fatiga.
- Problemas de aprendizaje.
- Discapacidad intelectual no progresiva.
- Debilidad muscular, comenzando en las piernas y la pelvis y en menor gravedad en brazos, cuello y otras zonas del cuerpo.

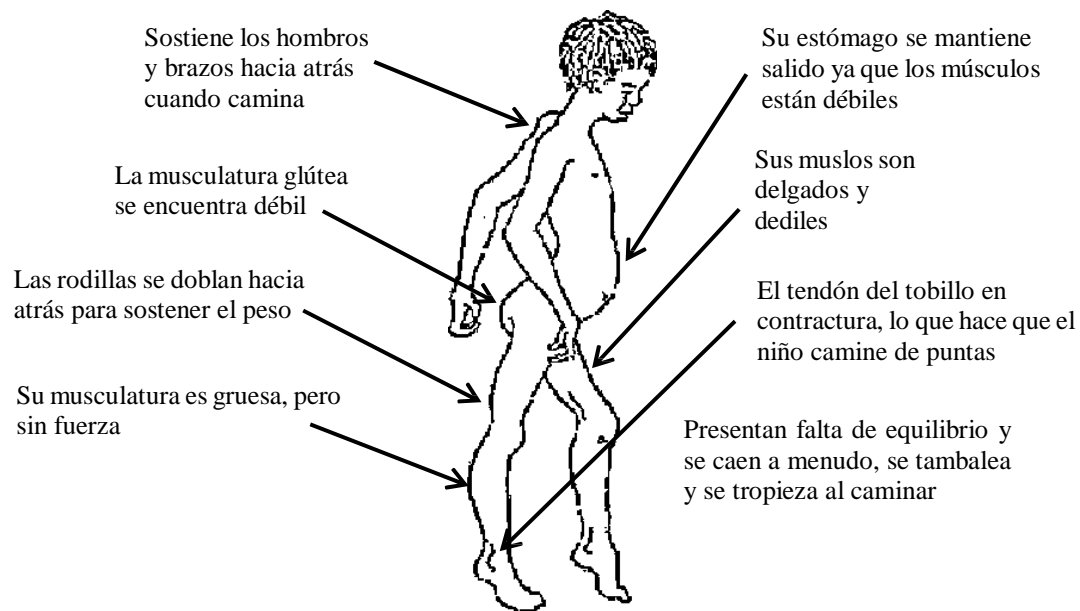


Figura 2. Signos y síntomas de la DMD
 Castro, M. 2016
 Elaboración propia con información de: Castro, M. 2016

1.1.3 Clasificación. Existen dos tipos de distrofias musculares conocidas como distrofia muscular de Duchenne (DMD) y la distrofia muscular de Becker (DMO). Se presenta una tabla con las diferencias entre cada una de la clasificación [Tabla 1] (Darras. B. 2022).

Tabla 1. Diferencias de distrofias

Distrofia muscular de Becker (DMO)	Distrofia muscular de Duchenne (DMD)
<ul style="list-style-type: none">• Inicia de los 2 a 16 años, apareciendo los síntomas alrededor de los 12 años	<ul style="list-style-type: none">• Inicia de los 2 a los 3 años y a los 5 años ya pueden identificarse los síntomas
<ul style="list-style-type: none">• Son leves y progresan lentamente	<ul style="list-style-type: none">• Se presenta debilidad general musculatura voluntaria en brazos y piernas
<ul style="list-style-type: none">• Se presenta fatiga acompañada de debilidad muscular	<ul style="list-style-type: none">• La proteína distrofina se encuentra ausente
<ul style="list-style-type: none">• Se evidencia pérdida del equilibrio y coordinación	<ul style="list-style-type: none">• Problemas Respiratorios
<ul style="list-style-type: none">• Incapacidad para caminar a partir de los 25 años	<ul style="list-style-type: none">• Incapacidad de caminar a los 12 Años
<ul style="list-style-type: none">• Es menos frecuente que se presente la cardiopatía	<ul style="list-style-type: none">• Es un trastorno hereditario progresivo.
<ul style="list-style-type: none">• Disminución de la fuerza y masa muscular	

Elaboración propia con información de: Darras, B. 2022

1.1.4 Epidemiología. La DMD afecta más a niños varones presentando el 70% deleciones o duplicaciones de un solo exón o de varios exones en el gen de la distrofina, comienza en niños de 3-4 años, se puede presentar de forma heredada o bien en personas que no tienen familiares afectados (Birnkrant, D. 2018).

La DMD es diagnosticada durante la infancia y limita los años de vida de los niños que lo padecen, afecta a 1 de cada 3.500 niños en el mundo y se presentaron alrededor de 20.000 casos nuevos cada año. La mayoría de los pacientes son diagnosticados aproximadamente a los 5 años, cuando su capacidad física es notablemente, en un estudio realizado en Francia se encontró que la esperanza de vida de los pacientes era de 25 años, sin embargo, los pacientes

con un tratamiento apropiado pueden tener una esperanza de vida hasta los 40 años. Las organizaciones de apoyo informan de variables en los individuos con DMD, se realizó el manejo clínico precoz y preventivo de DMD y se llegó a la afirmación que es esencial para la prevención de esta patología. Ocuparse de las complicaciones de la DMD de una manera integral y consistente es decisivo para la planificación de diferentes ensayos multicéntricos, así como para mejorar la atención en todo el mundo (Quesada. M, et al., 2019).

Según los datos de estadísticas en Estados Unidos acerca de la prevalencia de la DMD, se provocó la pérdida de la habilidad de caminar en niños a las edades de 7 a 13 años y la muerte en adolescentes o jóvenes de 20 o más años, siendo la más presentada la DMD en MD Starnet, Arizona, Colorado, Georgia, Hawaii, Iowa y 12 condados de New York [Tabla 2] (Romitti, P. et al., 2022).

En un estudio realizado en los países de Colombia, Estados Unidos, Ecuador, México, España, Chile, Cuba y Brasil se recopilaron datos en donde se dice que esta patología afecta a 1 entre 3600 a 6000 nacidos de sexo masculino, donde el principal síntoma es la lesión de las fibras musculares esqueléticas como las cardíacas y alrededor de los 20 años o antes se presentaron síntomas en el sistema respiratorio (Quesada. M, et al., 2019).

Algunos datos epidemiológicos muestran el porcentaje de presentación de los síntomas de la DMD en los niños, siendo uno de los principales el retraso en el desarrollo motor: (Darras. B, 2022).

Tabla 2. Retraso en el desarrolló motor

Retraso	Porcentaje
Retrasos motores generales	42%
Presentación de pie plano y Marcha en puntillas	30%
Retraso de la Marcha	20%
Dificultad de aprendizaje	5%
Retraso en el habla	3%

Elaboración propia con información de: Darras, B. 2022

1.1.5 Diagnóstico. La DMD requiere una derivación inmediata a un especialista neuromuscular con ayuda de un asesor genético, los cuales realizan el diagnóstico por medio del uso de una sonda de ácido desoxirribonucleico [DNA], también se puede realizar un examen de PCR multiplex en el cual solo se pueden detectar deleciones, se dan casos donde las pruebas salen negativa en ese caso se debe realizar una secuenciación genética para detectar los tipos restantes de mutaciones que se atribuyen a la DMD, que en una estadística se encuentran aproximadamente entre el 25-30%. Estas mutaciones incluyen mutaciones puntuales, ya sean sin sentido o bien deleciones pequeñas, duplicaciones o inserciones, que pueden identificarse mediante secuenciación genética (Birnkrant D. et al., 2018).

Por medio de un análisis de sangre se permite medir el nivel de enzimas musculares en el cuerpo humano, las creatinfosfoquinasas o la CPK en los niños que padecen DMD, y también en la madre portadora de la anomalía genética, y que como resultado se evidencie los niveles muy elevados de estas enzimas. Se ha establecido que la biopsia muscular de la proteína causante de estas enfermedades, la distrofina, permite confirmar el diagnóstico de la

DMD o DMO. Actualmente, es posible diferenciar la enfermedad de DMD de la DMO y de otras distrofias musculares progresivas. Existen análisis cualitativos representados por la secuenciación genómica, la cual permite identificar variaciones genéticas puntuales y pequeñas deleciones o duplicaciones (Hernández, I. et al., 2018).

También se han propuesto marcadores séricos en donde se toman en cuenta las concentraciones séricas de la creatinina quinasa de 2 años y por lo general de 10 a 20 veces al límite superior de lo normal, que disminuyen aproximadamente un 25% y alcanzan un rango normal a medida que es remplazado el músculo por grasa y fibrosis. Finalmente, si las pruebas genéticas no confirman un diagnóstico clínico de distrofia muscular de Duchenne, entonces se debe analizar una muestra de biopsia muscular para detectar la presencia de la proteína distrofina, donde se pueden identificar deleciones o duplicaciones en uno o varios exones, en donde el resultado puede verse como ausencia completa de la proteína y en algunos casos grupos de fibras llamadas revertidas las cuales pueden presentarse debido a alteraciones secundarias en el gen de la DMD (Quesada, M. et al., 2019).

1.1.6 Etapas de la Distrofia.

- *La primera etapa pre asintomática muscular o pre debilidad:* es generalmente diagnosticada entre los 0 a 5 años, en algunos casos los familiares refieren debilidad cervical para movimientos de flexión de tronco y para mantener el equilibrio en sedente y puede estar acompañada de retraso en el desarrollo psicomotor, entre los 5 años de edad aparece un signo característico descrito por Gowers para incorporarse y ponerse de pie, en esta etapa el niño comienza a levantarse del suelo utilizando las cuatro extremidades, se puede observar marcha de pato por debilidad en glúteos o marcha de Trendelenburg. En algunos casos los niños pueden llegar a presentar

dificultad para mantenerse a la par que sus compañeros física o cognitivamente, además es frecuente un déficit selectivo en habilidades verbales y a medida que la enfermedad va avanzando se puede observar en el niño retraso en su desarrollo motor (Ortez, C. et al., 2019).

- *La segunda etapa ambulante inicial:* está comprendida entre los 6 a 9 años, acá el niño ya tendrá dificultad para caminar y conllevará a que se produzcan episodios en donde la pérdida de equilibrio, basándonos en sus miembros superiores, puede que se favorezca la aparición de ciertos síntomas como la fatiga, que se puede manifestar de dos formas diferentes: I) por fatiga muscular, ya que pueden necesitar el uso de una silla de ruedas, II) fatiga mental que son síntomas de los cuales se pueden confundir con falta de interés o incumplimiento, en ese caso los periodos de descanso son un método de tratamiento. En esta etapa los niños de edades tempranas entre 9 a 10 años viven su enfermedad de una manera más inconsciente, donde empiezan a aparecer la curiosidad sobre la enfermedad y sus síntomas, esta sintomatología debe estar acompañada de algunos sentimientos como la ira, el dolor, la tristeza o el temor acerca de las diferencias que ven entre ellos mismos y otros niños donde es importante trabajar con un equipo multidisciplinario (Osuna, S. S/F).
- *En la tercera etapa ambulante tardío:* donde las edades comprendidas son 10 a 14 años se pierde la capacidad de caminar, es una etapa de las más complejas, sin embargo, se trabaja la enfermedad y su interacción con el entorno que lo rodea. En esta etapa el niño experimenta debilidad muscular, aún puede hacer uso de sus dedos contribuyendo a realizar actividades diarias, también está la importancia de corregir las posturas anormales que pueden adoptar el niño previniendo deformidades, en algunos

casos el niño necesita hacer usos de aparatos ortopédicos. Fomentar una buena comunicación y coordinación, mejora su calidad de vida, es importante que el niño en estas edades sea partícipe de una vida escolar adaptada a sus necesidades, según Gallardo y Salvador (1994) "Es necesario que el menor que padece DMD y DMO asista a la escuela para que tenga la oportunidad de madurar con sus iguales, de jugar, de aprender, de disfrutar y de vivir en un ambiente normalizado" (Ortez, C. et al., 2019).

- *En la etapa cuatro no ambulante inicial:* que comprende edades entre 15 a 18 años, comienza una dificultad en las condiciones cardíacas y respiratorias y esto conlleva al niño a ser más propenso con infecciones y dificultad para toser y expulsar secreciones, en esta etapa la persona afectada ya hace uso de silla de ruedas y aumentando el riesgo de padecer contracturas articulares en zonas de codos, rodillas y caderas (Osuna, S. S/F; Ortez, C. et al., 2019).
- *En la última etapa no ambulante tardío:* siendo esta la más adulta comprendida de 18 a 20 años en adelante, se puede apreciar un mayor deterioro en los músculos esqueléticos, también existe un número de casos diagnosticados, el trastorno de déficit de atención e hiperactividad cuando solamente se tienen un retraso a nivel cognitivo que es característico de la enfermedad (Osuna, S. S/F).

Se presenta una tabla de porcentajes en cuanto a la manifestación clínica en los pacientes con DMD [Tabla 3].

Tabla 3. Manifestaciones clínicas en pacientes con DMD

Manifestaciones	Pacientes Afectados
Trastorno de la marcha.	70.9%
Retraso del desarrollo psicomotor.	47.7%
Contracturas en flexión.	32.6%
Pérdida de marcha.	30.2%
Escoliosis.	30.2%
Compromiso óseo.	15.1%
Soporte ventilatorio.	10.5%
Cardiomiopatía dilatada.	5.8%
Fracturas patológicas.	4.6%

Elaboración propia con información de: Guerra, M. 2018

1.1.7 Anatomía del sistema muscular. El cuerpo se conforma de varios sistemas, en el cual encontramos el sistema muscular que está compuesto por más de 650 músculos, ya sean involuntarios o voluntarios, esqueléticos y viscerales, los cuales tienen diferentes funciones, pero la principal es generar movimiento. Existen fibras musculares que son células multinucleadas que forman el tejido muscular y tienen la capacidad de estirarse y contraerse por los filamentos de los cuales está compuesta (Mora. S. 2020).

Las fibras musculares producen contracciones que dan como resultado el movimiento, mantenimiento de postura, cambios en la forma y propulsión de líquidos a través de los tejidos, existen tres tipos de músculos:

- *Esquelético*: Los músculos forman la mayor parte del tejido muscular del cuerpo, está integrado por haces paralelos de fibras largas y multinucleadas con bandas transversales, se emplean para el desplazamiento de las estructuras, está formado por fibras musculares estriadas y se encargan de los movimientos del sistema óseo (Drake, R. et al., 2020).
- *Cardíaco*: está conformado por fibras musculares estriadas, se pueden encontrar en las paredes del corazón y en las porciones proximales de las grandes venas que desembocan en el corazón.
- *Liso*: estas fibras musculares son no estriadas y se encuentran en diferentes sistemas como los son el digestivo, urogenital, respiratorio, entre otros, recubren gran parte de vasos sanguíneos [Figura 3] (Mora. S. 2020).

Las fibras musculares contienen miofibrillas orientadas longitudinalmente que discurren a todo lo largo de la célula, están compuestas por varios miofilamentos de actina y miosina que se deslizan una sobre la otra (Drake, R. et al., 2020).

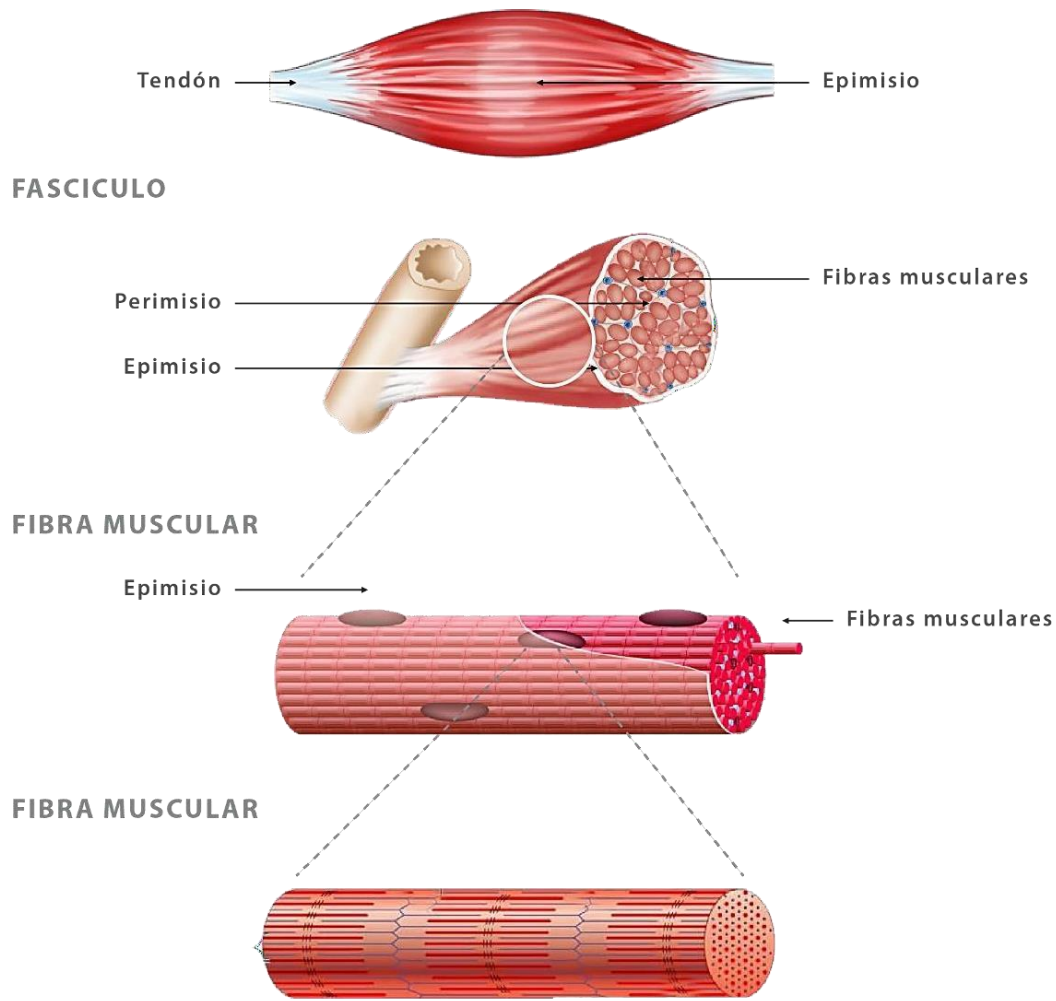


Figura 3. Niveles del tejido muscular
<https://tinyurl.com/yc2y8eud>

El músculo esquelético se divide en fascículos que se componen de fibras musculares, que contienen miofibrillas orientadas longitudinalmente que discurren a lo largo de la célula, cada miofibrilla está compuesta por miofilamentos. Los músculos se clasifican según su forma que son: (Hansen, J. 2015).

- Planos: Son músculos que fibras paralelas que por lo general en forma de amplia lámina plana con un amplio tendón.
- Cuadrados: Estos músculos tienen un aspecto cuadrangular.

- Circulares: Los músculos cierran tubos o aberturas. Por ejemplo: los esfínteres.
- Fusiformes: Los músculos tienen una porción central ancha y extremos adelgazados.
- Peniformes: Estos músculos tienen un aspecto de pluma

Los músculos se clasifican según de su función, entre ellos se encuentran: (Hansen, J. 2015).

- Agonista: Este es el principal músculo responsable del movimiento.
- Antagonista: Este músculo se opone a la acción del agonista, cuando este se contrae el agonista se relaja
- Sinergista: Son músculos que completan la contracción del músculo agonista y reduciendo los movimientos innecesarios que se pueden producir por el músculo agonista.

1.1.8 Contracción Muscular: El mecanismo de la contracción es un proceso que se lleva a cabo por medio de un estímulo nervioso, que produce el acortamiento de las fibras musculares, en cada fibra muscular se encuentra un axón de cada neurona dando origen a la unidad motora, el extremo del axón neuronal libera un neurotransmisor llamado acetilcolina que viaja hasta la membrana plasmática de la fibra muscular donde se encuentran los receptores de la placa motora, cuando se realiza la unión de la acetilcolina con los receptores de la placa motora se genera el impulso químico en eléctrico esto aumenta los niveles de calcio los iones se dirigen a los miofilamentos de actina y miosina *[Figura 4]* (Serrano, C. 2023).

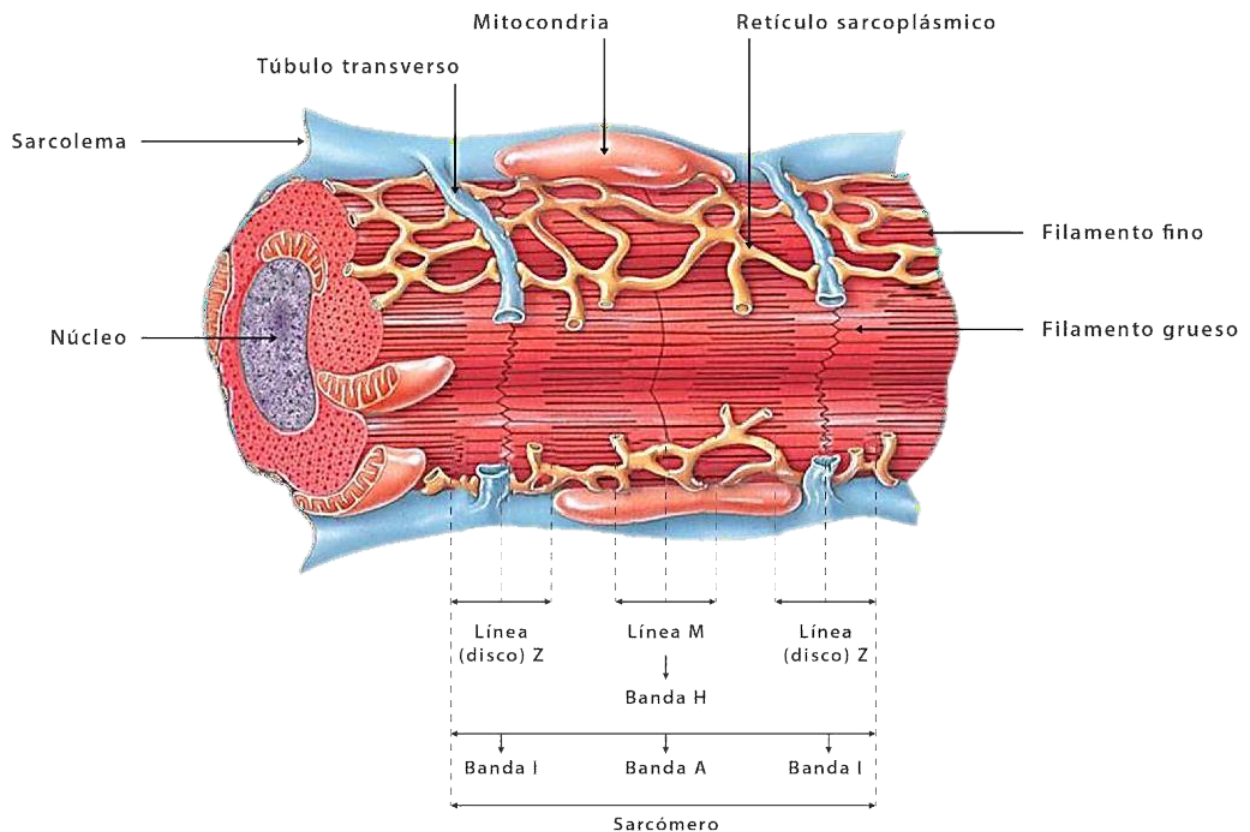


Figura 4. Sarcómero,
<https://tinyurl.com/yc2y8eud>

Existen diferentes contracciones musculares que producen movimientos, entre ellas se encuentran: (Sweeney, L., et al., 2018).

- *Contracción concéntrica:* En esta contracción se acorta el músculo debido a que se genera suficiente fuerza para superar la resistencia impuesta.
- *Contracción excéntrica:* Es la contracción donde el músculo se alarga debido a que la resistencia es mayor que la fuerza que el músculo genera durante la contracción.

1.1.9 Anatomía del sistema respiratorio. El sistema respiratorio tiene la función de intercambiar gases con el medio ambiente, se clasifica en vía aérea superior e inferior. Desde un punto de vista funcional, se puede considerar como alta la vía aérea extratorácica y baja la intratorácica, se considera que la vía aérea se compone de compartimentos funcionales: una

zona de conducción proximal, que consiste en el árbol traqueobronquial hasta la generación 16, una zona de transición de las generaciones 17 a 19 y una zona respiratoria de generaciones 20 a 22, y una región alveolar [Figura 5] (Sánchez, T. et al. 2018).

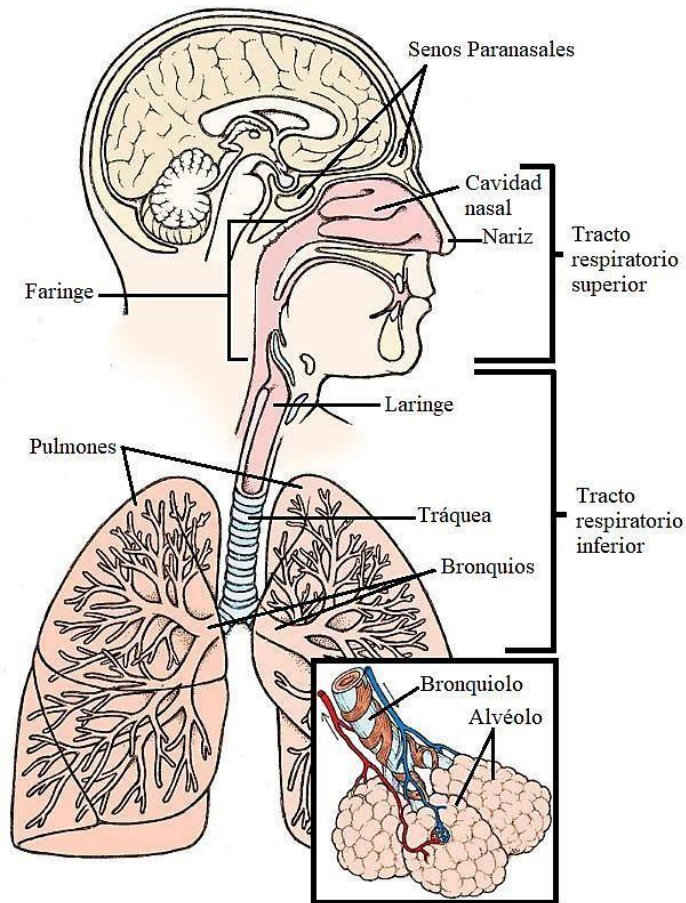


Figura 5. Anatomía del sistema respiratorio
Guía de Niosh sobre entrenamiento en espirometría 1-1, 2015

a) La vía aérea superior conduce a los pulmones y se encuentran las estructuras de:

- Nariz
- Faringe
- Laringe

- Tráquea
- Bronquios primarios

b) La vía aérea inferior se compone de:

- Pulmones
- Bronquios secundarios y terciarios
- Bronquiolos
- Conductos alveolares y alveolos [Figura 6].

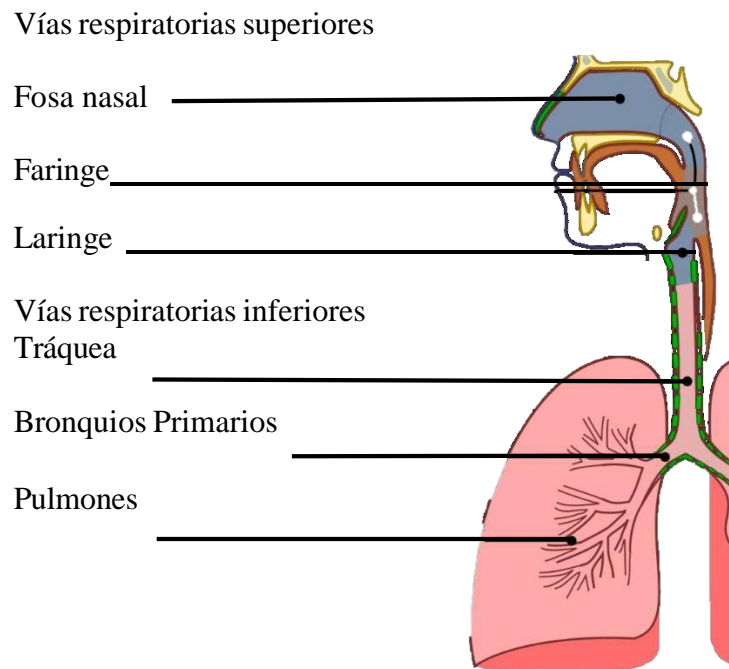


Figura 6. Vías respiratorias
Sánchez, T. et al., 2018

Algunas de las características que tiene el sistema respiratorio un niño son:

- Laringe más cefálica (C3-C4)
- Epiglotis larga, rígida y con forma de “U”
- Angulo 45° epiglotis

- Vía aérea cónica
- Zona más estrecha: cricoides

Algunas de las estructuras que se encuentra en la cavidad nasal como la orofaringe que se encuentra limitada con la nasofaringe y con la punta de la epiglotis, la segunda es la cavidad nasal, esta ofrece una mayor resistencia al flujo de aire. La cavidad nasal está dividida en dos cámaras por el tabique nasal. La faringe que conecta con el sistema digestivo y el sistema respiratorio tiene una longitud de 12 a 15 centímetros. La tráquea y los bronquios se encuentran localizados por debajo del cartílago cricoides y a nivel de la sexta vértebra cervical, los pulmones que están ubicados por detrás de la séptima vértebra y que se encuentran divididos en cada hemitórax con forma de base amplia y un ápice, tiene funciones importantes relacionadas con el intercambio gaseoso. Estas estructuras se encuentran protegidas por una membrana llamada la pleura y que posee dos membranas, la pleura visceral que se adhiere íntimamente al pulmón y la pleura parietal que reviste el interior de la cavidad torácica (García, H. et al., 2015).

Se describe a la nariz como una estructura osteocartilaginosa y la parte más externa, es una cavidad grande y está dividida por un tabique en dos fosas nasales, cada una revestida por mucosa y tapizada por el epitelio cilíndrico ciliar, esta mucosa nasal es aumentada por la existencia de los tres huesos llamados cornetes, cuando el aire pasa por esta estructura se cumplen tres funciones que son calentar el aire por medio del abundante riego sanguíneo, humedecerlo con el moco y filtrarlo (Moreno, S. et al., 2021).

La faringe es un tubo que conecta la boca con la laringe sus paredes son formadas por musculo esquelético y en el interior revestido por mucosa, se divide en tres partes según su localización, nasofaringe, orofaringe y laringofaringe. La Laringe es una vía corta que permite

y controla el paso del aire de la laringe a los pulmones permitiendo que se genere sonido a lo cual se le da el nombre de caja de voz, esta estructura se encuentra en la parte media del cuello compuesta por cartílago tiroides, cartílago cricoides, la epiglotis y está revestida por una túnica mucosa ciliada. La tráquea es un tubo que mide 12 centímetros de longitud y 2.5 centímetros de diámetro, une la laringe con los bronquios primarios. Los bronquios se dirigen hacia los pulmones, el bronquio primario es más vertical y tiene mayor probabilidad de que objetos extraños se alojen y penetren las vías respiratorias [Figura 7] (Saladin, K. 2012).

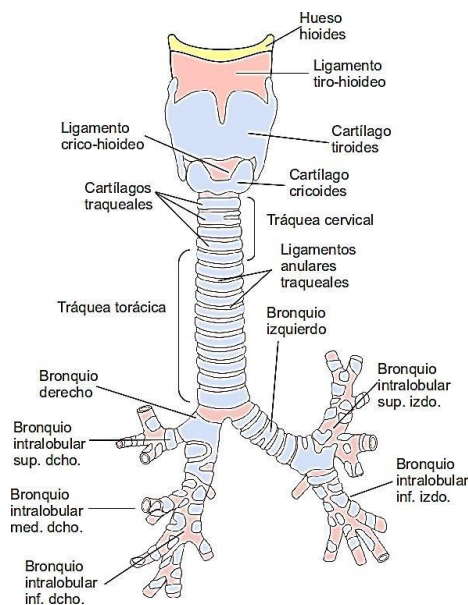


Figura 7. Bronquios
Calixto, L. 2020

Los pulmones, estos son de forma cónica, están envueltos en una membrana serosa llamada pleura y ocupan la mayor parte de la cavidad torácica, se encuentran separados por un mediastino y están divididos en lóbulos por surcos, la parte superior del pulmón es llamada vértice y la parte inferior es llamada base, tiene una cara mediastínica en donde se encuentra el hilio por donde pasa el bronquio, la arteria y las venas pulmonares. Los bronquios primarios una vez están dentro de los pulmones, se dividen en bronquios secundarios para cada lóbulo y

estos lóbulos secundarios a su vez se dividen en lóbulos segmentarios o terciarios denominados segmento broncopulmonar. El árbol bronquial a su vez se divide en tubos de menor calibre llamados bronquiolos que llegan a tener un diámetro de 1 mm aproximadamente. Se encuentran los lobulillos pulmonares funcionales que es la zona donde el pulmón se ventila, a partir de esto se ramifican en conductos alveolares que terminan en alveolos (Moreno, S. et al., 2021).

Los alveolos son una masa esponjosa compuesta por 150 millones de pequeños sacos, proporcionan casi 70 m² de superficie del intercambio gaseoso. Un alveolo es una bolsa de 0.2 a 0.5 mm de diámetro, son células delgadas y extensas a las que se les denomina células alveolares pavimentosas tipo I que cubren casi 95% del área de la superficie alveolar. Su delgadez permite una rápida difusión de gases entre el aire y la sangre. El otro 5% está cubierto por células alveolares grandes tipo II. Las células alveolares grandes tienen dos funciones que son: reparan el epitelio alveolar cuando las células pavimentosas están dañadas y secretar surfactante pulmonar, una mezcla de fosfolípidos y proteínas que cubren los alveolos y los bronquiolos más pequeños y evitan que se colapsen cuando se exhala. Cuando no existe el surfactante, las paredes del alveolo se desinflan y podrían llegar a pegarse como hojas de papel húmedo y sería difícil volverlas a inflar en la siguiente inhalación. *[Figura 8]* (Saladin, K. 2012).

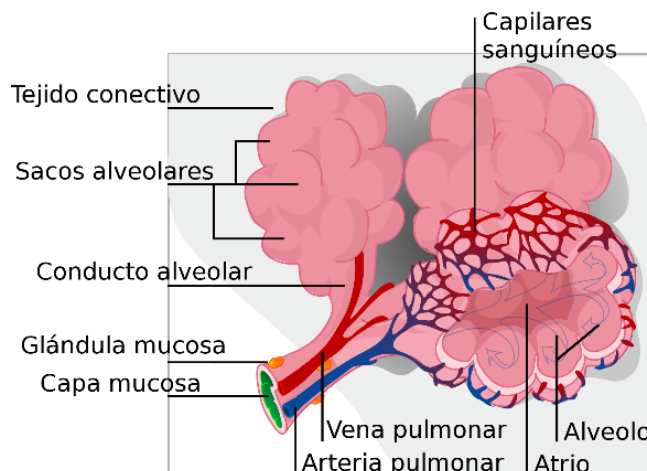


Figura 8. Alveolos
Veliz, D. 2019

1.1.10 Fisiopatología. La DMD se considera un trastorno neuromuscular hereditario donde la distrofina se ve afectada dando como resultado una alteración en la estructura de la membrana y que conduce a un mecanismo de ausencia y a la degeneración muscular donde las fibras musculares se ven necrosadas y degeneradas en grandes agrupaciones. La DMD resulta del desequilibrio entre la necrosis de las fibras musculares y la regeneración de mioblastos, siendo la principal característica patológica la necrosis, la fragilidad de la membrana en estos pacientes está dada porque no hay una acumulación citoplasmática de proteínas como albúmina e inmunoglobulinas que deberían estar presentes en las fibras musculares. En un estudio realizado se formaron varias hipótesis donde se relaciona que el calcio, siendo fundamental en muchos aspectos de la función muscular, pueda conllevar a la necrosis en el músculo (Osorio N. et al., 2018).

La ausencia o deficiencia de distrofina compromete la integridad mecánica de las miofibras, resultando en micro lesiones en la membrana celular, en estas micro lesiones se favorece un aumento de la permeabilidad intracelular, lo que permite que se presente una

mayor entrada de iones de calcio, la ingesta inusual de calcio provoca la activación de las proteasas intracelulares y la lesión celular, lo que provoca la muerte de las células musculares y la inflamación de los tejidos haciendo que se produzca una cascada de efectos como: degeneración muscular crónica y su reemplazo por tejido adiposo, fibrosis endomisial y debilidad muscular progresiva. (Heydemann, A. 2018)

A medida que avanza la enfermedad, los pacientes pierden la capacidad de caminar de forma independiente alrededor de los 10 a 12 años, además existen alteraciones cardiorrespiratorias con riesgo progresivo de sufrir un paro respiratorio y cardíaco, que son las principales causas de muerte antes de los 30 años. La inflamación es un proceso de defensa natural del organismo en respuesta a estímulos agresivos cuyo objetivo principal es eliminar la causa de la lesión celular y volver a un equilibrio homeostático (Verhaart, I. et al., 2019).

El proceso de necrosis de las células musculares debido al aumento del calcio intracelular en las células fagocitadas y eliminadas por los macrófagos que, debido al reclutamiento de otras células inflamatorias, se produce la secreción de citocinas proinflamatorias, como IL-1, IL-6 y TNF- α en los músculos distróficos, por lo que la necrosis conduce a un aumento del proceso inflamatorio [Figura 9] (Grounds, M. et al., 2020).

En la fisiopatología de la DMD, la regeneración inadecuada de las células musculares provoca el reemplazo del músculo esquelético por tejido adiposo. Esta sustitución puede contribuir a la permanencia de la inflamación, considerando que el tejido adiposo tiene la capacidad de secretar proteínas antiinflamatorias. Existe una inflamación sistémica que puede deberse a diferentes causas, en los pacientes con bajo peso la inflamación puede ser causada por DMD, dado que estos pacientes tienen menos masa grasa corporal, sin embargo, en pacientes con sobrepeso la inflamación puede estar relacionada con el aumento de tejido adiposo y el aumento de la secreción de citoquinas proinflamatorias (Noritz, G. et al., 2018).

El proceso inflamatorio crónico se relaciona con la capacidad del endotelio para producir citocinas proinflamatorias y factores de adhesión, la inflamación persistente, ya sea como resultado de una exposición prolongada a la estimulación o de una reacción inapropiada contra las moléculas propias, puede conducir a una fase crónica, en donde se produce la síntesis y liberación de citocinas, moléculas proteicas que son las encargadas de la transmisión de señales estimulantes, moduladoras e inhibidoras en las células del sistema inmune (Germolec, D. et al., 2018).

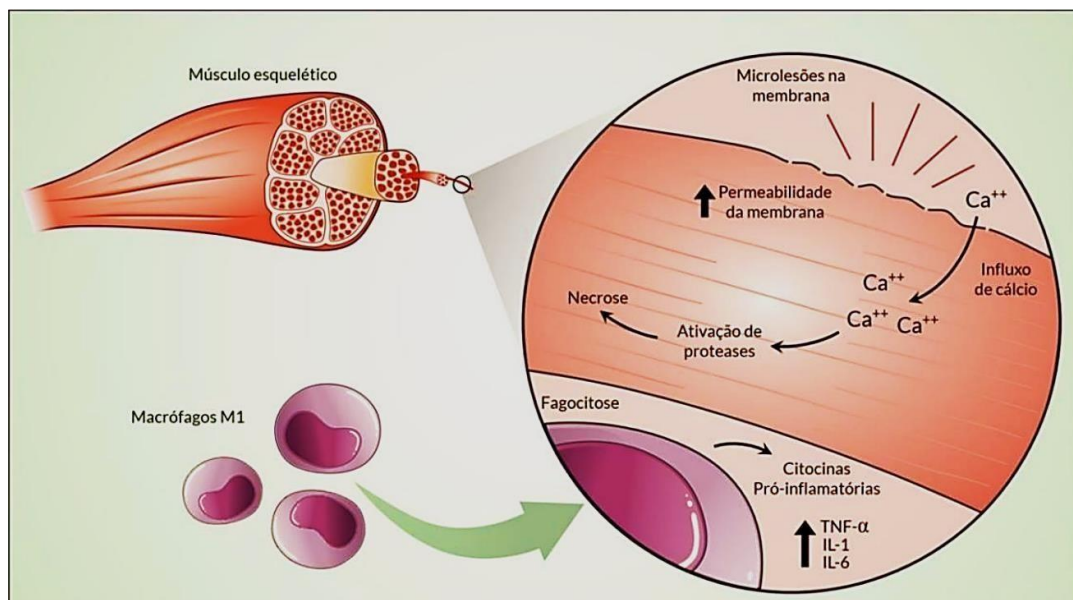


Figura 9. Mecanismo de lesión y aumento del proceso inflamatorio
Bautista, K. 2021

Sin embargo, tal proceso puede ser involucrado en el desarrollo del daño muscular, además estar estrechamente asociado con el aumento de la inflamación y el estrés oxidativo. Es una forma regulada de necrosis, que puede ser iniciada por la actividad de la proteína quinasa, que interactúa con el receptor inducido por el factor de necrosis tumoral, y varios

miembros de la familia de citocinas TNF participan activamente en la apoptosis. (Herbelet, S. et al., 2020; Gallardo, F. et al., 2021).

En el sistema respiratorio algunas de las causas de mortalidad en personas con DMD son: la fatiga en los músculos respiratorios, taponamiento de moco, atelectasia, neumonía, insuficiencia respiratoria, disnea grave, muerte por paro respiratorio o arritmias cardíacas inducidas por la respiración. En una actualización que hizo Birnkrant, D. dice que la función pulmonar más alta, es decir, niveles más leves de insuficiencia respiratoria, se podrían tratar al inicio con la tos asistida y la ventilación asistida, que son recomendados en las consideraciones de atención de 2010 (Viñet, L. 2018).

Existen tres etapas en el sistema respiratorio: la etapa ambulatoria: la capacidad vital forzada [FCV] alcanza un pico, seguido de una meseta y luego se deteriora con el tiempo, el deterioro de la FCV puede ocurrir en ausencia de disnea, la edad de pérdida de la deambulación se predijo que es cuando se alcanza la FCV máxima, la FCV máxima absoluta y la tasa de disminución posterior a la pérdida de la deambulación. La etapa temprana no ambulatoria: uno de los síntomas que se presentaron en esta etapa son paredes torácicas rígidas y restricción del volumen pulmonar, es necesario para preservar la distensibilidad pulmonar, es necesaria una bolsa de ventilación manual inflable o un dispositivo de insuflación mecánica. La etapa tardía no ambulatoria se presentaron síntomas de disnea, hipoventilación, fatiga, es necesario para el control de los síntomas hacer uso de ventilación asistida y un sistema de oxigenoterapia para disminuir síntomas como obstrucción de moco en la tráquea y mejorar la tos (BirnKrant, D. et al., 2018).

1.1.11 Complicaciones. La progresión de la DMD presenta algunas complicaciones como lo son: la afección motora; cuando el niño presenta un retraso mayor al que se suele observar en los primeros años de vida, ya que se pierden de manera rápida las habilidades de marcha, caídas frecuentes, debilidad axial y la pérdida de fuerza haciendo que en esta fase el niño necesite hacer uso de silla de ruedas. A nivel respiratorio la función ventilatoria se deteriora por la debilidad presentando tos y aparece una hipoventilación diurna. Las complicaciones a nivel cardíaco se presentan en un 20% de los casos, siendo enfermedades como miocardiopatía hipertrófica o dilatada presentándose a partir de los 10 años. En el caso osteoarticular las complicaciones se presentan como contracturas y retracciones en las articulaciones, el 90% presentan escoliosis y riesgo a sufrir fracturas debido a la aparición de la osteoporosis (Quesada, M. et al., 2019; Nascimento, A. et al., 2018).

1.1.12 Tratamiento.

- *Tratamiento farmacológico:* Actualmente, no hay ningún fármaco aprobado, todos están en fase de investigación, a excepción de los corticoides que son considerados para el tratamiento de la DMD entre los cuales están la prednisona y el deflazacort, los cuales han demostrado que pueden contribuir a retrasar las manifestaciones clínicas, según un estudio la dosis a utilizar es de 0.75 mg/Kg al día, pero estos medicamentos en los pacientes pueden presentar efectos secundarios. El deflazacort como tratamiento tiene evidencia administrando una dosis de 0.9 mg/Kg diaria, tiene una eficacia menor de generar efectos secundarios que la prednisona. Para disminuir los efectos de la prednisona se han propuesto regímenes de dosificación alternativos como el uso durante 10 días y suspender durante los siguientes 10 días o utilizar el medicamento

durante los primeros 10 días del mes (Ortez, C. et al., 2019; McDonald, C. et al., 2019).

El deflazacort contribuye a mejorar la fuerza, la función motora, retrasar la pérdida de deambulaci3n y el inicio de la miocardiopatía, mejorar la funci3n pulmonar y reducir la necesidad de cirugía de escoliosis. La prednisolona mejorará la fuerza y la funci3n pulmonar, su uso redujo el número de cirugías de escoliosis, retrasó el uso de ventilaci3n asistida, pero no influy3 en la incidencia de miocardiopatía. Otro medicamento es el atularen, este medicamento logra que el cod3n temprano de parada sea ignorado y permita la producci3n de la distrofina, ha demostrado ser eficaz en fases tempranas, retrasando el deterioro de la funci3n muscular, preservar la funci3n de marcha y la funci3n pulmonar (Verhaart, I. et al., 2019).

- *Tratamiento no farmacol3gico*: no existe un tratamiento curativo actualmente, tiene como objetivo retrasar la evoluci3n de la enfermedad con ayuda de un equipo multidisciplinario, el cual est3 conformado por atenci3n y evaluaci3n de manera neurol3gica, cardiovascular, ortopédica, respiratoria, nutricional, psiquiátrica y genética, es necesario un tratamiento de manera precoz y permanente para que se pueda disminuir las manifestaciones clínicas y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Entre estos tratamientos no farmacol3gicos encontramos los siguientes: (Nascimento, O. et al., 2018; Salmaninejad, A. et al., 2018).
 - *Tratamiento quirúrgico*: Es necesario antes de una intervenci3n quirúrgica consultar con un cardiólogo y un neumólogo, ya que los pacientes con DMD presentan riesgo de descompensaci3n cardiaca y respiratoria por la exposici3n a los anestésicos inhalatorios suministrados, lo que puede conllevar a la muerte del paciente (Birnkrant, D. et al., 2020).

- Tratamientos fisioterapéuticos: en la rehabilitación física podemos considerar varios tratamientos para la DMD y así trabajar el mayor grado de independencia del niño evitando complicaciones y deformidades. Entre algunos tratamientos que se pueden tomar en cuenta son: entrenamiento físico, el cual está conformado por conservar la resistencia muscular y la capacidad funcional, el ejercicio con un plan adecuado y de una forma adecuada puede retrasar el cuadro clínico del paciente, también se puede tomar en cuenta la reeducación postural, ya que al ser niños adoptan posiciones incorrectas las cuales se pueden prevenir con estiramientos y movilizaciones articulares (Quesada, M. et al., 2019).

Se puede implementar también fisioterapia, se debe trabajar en conjunto con un neumólogo, puesto deben realizarse pruebas de seguimiento cada 6 meses, la fisioterapia respiratoria durante las primeras etapas tiene el principal objetivo de expulsar secreciones y que no exista una disminución en las presiones máxima inspiratoria y espiratoria, los ejercicios de movilización torácica útiles para trabajar la rigidez y mantener la ventilación alveolar, la hidrocinestoterapia según las técnicas aplicadas a enfermos neuromusculares están basadas en movimientos suaves y basados en los principios de la facilitación neuromuscular propioceptiva para mejorar el equilibrio y la estabilidad para que se produzca movimiento, aumento los rangos articulares y propiocepción (Nascimento, A. et al., 2018).

Una de las estrategias en la fisioterapia para evitar las deformidades es el uso de órtesis los cuales ayudaran al niño a evitar la aparición de retracciones y contracturas musculares, una de las más usadas es la de miembro inferior, rodilla-tobillo-pie (KAFO), ya que realiza un bloqueo a nivel de la articulación de rodilla y ayuda a mantenerse en bipedestación al niño

evitando compensación y deformidad, y ayuda a prolongar la marca del paciente (Bushby, K. et al., s/f).

1.2 Antecedentes Específicos

El ejercicio aeróbico incluye actividades como correr, nadar, practicar bicicleta y caminar, es de beneficio para la salud por que mejora la capacidad cardiorrespiratoria, fortalece los músculos y aumenta la resistencia. En los antecedentes específicos se abordará la importancia del ejercicio aeróbico en la salud y el bienestar de los pacientes con DMD y como ayuda a los diferentes sistemas específicamente respiratorio y muscular, describe algunos de los deportes que se pueden practicar con los pacientes y las posibles dosificaciones, recordando que el plan de tratamiento varía dependiendo las necesidades de cada paciente, así mismo, se aborda la importancia del ejercicio aeróbico de mediana intensidad para los pacientes con distrofia muscular de Duchenne, así como sus posibles beneficios y consideraciones importantes para su práctica segura y efectiva.

1.2.1 Técnica. Se consideran ejercicios aeróbicos de media frecuencia y de larga duración donde el organismo necesita quemar hidratos y grasas para obtener energía y para ello requiere oxígeno, entre algunos ejercicios se consideran correr, nadar, ciclismo, caminar, entre otros. El conjunto de actividades físicas incluye esfuerzos no intensos, pero si prolongados durante largos plazos de tiempo, sin interrupción, se basan en procesos energéticos en los cuales el oxígeno desempeña un papel fundamental. Andriolo RB. Et al., mencionan “Los ejercicios aeróbicos o sub máximos se definen como cualquier actividad física donde los medios predominantes de resíntesis del ATP (trifosfato de adenosina) surgen

del metabolismo aeróbico proporcionado por las actividades dinámicas y continuas con grupos musculares grandes” (Cárcamo F. 2020).

El ejercicio aeróbico demostró ser un componente que mejoró resultados en la capacidad aeróbica, evidenciados en la distancia y metros recorridos post caminata de 6 minutos, así como en la calidad de vida, consumo máximo de oxígeno, fuerza y resistencia, más no en variables ventilatorias e intercambio gaseoso. Durante el ejercicio aeróbico de mediana intensidad, el cuerpo utiliza principalmente la energía que se encuentra en los carbohidratos y las grasas almacenadas en los músculos y en el hígado. A medida que se aumenta la intensidad del ejercicio, el cuerpo comienza a quemar más carbohidratos y menos grasas. El ejercicio aeróbico de mediana intensidad es una forma de actividad física que involucra trabajar a una intensidad moderada durante un tiempo prolongado, generalmente entre 20 y 60 minutos, los ejercicios aumentan la frecuencia cardíaca y la respiración de manera constante y moderada (López, J. et al., 2022).

El ejercicio aeróbico, a diferencia de otros tipos de ejercicio, que pueden requerir un alto nivel de habilidad o fuerza, este tipo de ejercicio no causa tanto impacto en las articulaciones como otras formas de actividad física, lo que lo hace especialmente adecuado para personas con lesiones o patologías (Cárcamo F. 2020).

1.2.4 Clasificación. Se puede establecer una clasificación de tres tipos de ejercicio: el anaeróbico, que no se producen toxinas y es inferior a 30 segundos; el anaerobio láctico, que dura entre 30 segundos a 3 minutos y genera sustancias tóxicas denominadas lactatos; y el aeróbico, que suele durar entre 5 y 30 minutos, se emplean los hidratos de carbono y las grasas como fuente de energía. Se debe tomar en cuenta la intensidad con que se lleve a cabo un

programa de ejercicio aeróbico que dependerá de la elevación de su frecuencia cardíaca al practicar determinado ejercicio, para esto se ha utilizado la fórmula de la frecuencia cardíaca máxima: $220 - \text{edad}$, en la clasificación de los ejercicios aeróbicos encontramos: de bajo impacto, que ocasionan efectos a nivel articular y, por lo tanto, son más recomendados para personas que inician un programa de aeróbicos, los ejercicios aeróbicos de mediano impacto están: caminar, nadar, aerobics acuáticos, ciclismo, remar, entre otros. En este tipo de ejercicios se considera una frecuencia cardíaca máxima entre 55% al 60% (Cárcamo F. 2020).

De alto impacto: Son aquellos que producen un impacto entre el nivel de las articulaciones, entre los ejercicios tenemos: correr, bailar, aerobics en piso o deportes como el basketball, tennis, football, squash, entre otros, para trabajar con estos ejercicios se considera una frecuencia cardíaca máxima entre 61% al 75%. La intensidad se mantiene con una frecuencia máxima de 76% al 85%, ya que es la más frecuente en competencias o un programa intenso de ejercicios (Cárcamo F. 2020).

1.2.5 Dosificación. Es recomendable hacer ejercicios aeróbicos de manera activa con un mínimo de tiempo de 15 minutos y un máximo de 60 minutos entre 5 o más días a la semana, entre algunos ejercicios que se realizan son de entrenamiento de intervalos ligeros como caminar a un ritmo continuo por 10 minutos, trotar durante 5 minutos esto se puede repetir de 1-2 veces dependiendo de la condición de cada paciente y en el avance que tenga la enfermedad, también se pueden implementar ejercicios con pesas para sus extremidades superiores y que mantenga la posición durante 5 segundos involucrando todas las articulaciones (*Muscular Dystrophy Group of Great Britain & Northern Ireland, s/f.*).

En la natación se ejerce poco impacto en las articulaciones y es ideal para personas con problemas de movilidad, para este ejercicio se pueden realizar varias vueltas en la piscina, alternando entre diferentes estilos de nado a un ritmo moderado (Atamturk, H. et al., 2018).

1.2.6 Indicaciones. El ejercicio aeróbico de mediano impacto en la DMD puede ser beneficioso para los pacientes, debe realizarse de manera supervisada y adaptada a la capacidad del paciente, se presentan algunas indicaciones del ejercicio aeróbico de mediano impacto en pacientes con DMD: el ejercicio aeróbico como caminar, andar en bicicleta o nadar, puede ayudar a mejorar la salud en pacientes con DMD. La debilidad muscular progresiva en pacientes con DMD puede limitar la capacidad del paciente para realizar actividad física, lo que aumenta el riesgo de enfermedades. El ejercicio aeróbico puede mejorar la fuerza muscular y la capacidad funcional, lo que puede permitir a los pacientes con DMD realizar actividades cotidianas con mayor facilidad y participar en actividades sociales (Zenteno, D. et al., 2022).

Reducción de la pérdida muscular, el ejercicio aeróbico de mediano impacto puede ayudar a reducir la pérdida muscular en pacientes con DMD. La debilidad muscular progresiva en DMD puede llevar a la pérdida de masa muscular y la reducción de la fuerza muscular. El ejercicio aeróbico puede ayudar a mantener la masa muscular y mejorar la función muscular en pacientes con DMD, es importante que el ejercicio se realice de manera supervisada y adaptada a la capacidad del paciente, para evitar la fatiga muscular y las complicaciones asociadas (Hoepers, A. et al., 2020).

El ejercicio aeróbico tiene como indicaciones diferentes patologías que a lo largo de la DMD las vemos involucradas, por lo tanto, es importante tener en cuenta un programa de ejercicios eficaz y así retrasar las manifestaciones clínicas que se presentan, algunas de estas indicaciones son:

- Enfermedades cardiovasculares
- Cardiopatía isquémica
- Hipertensión arterial
- Enfermedades cerebrovasculares
- Mejora la aptitud musculoesquelética
- Sistema musculoesquelético
- Osteoporosis y fractura osteoporóticas
- Prevención de caídas
- Función cognitiva
- Enfermedades pulmonares obstructivas (López, J. 2019)

1.2.7 Contraindicaciones. El ejercicio aeróbico de mediano impacto es una excelente manera de mejorar la salud cardiovascular y reducir el riesgo de enfermedades crónicas como la diabetes y la obesidad. Sin embargo, también puede haber complicaciones asociadas con el ejercicio de mediano impacto. Uno de los mayores riesgos es la lesión muscular, que puede ocurrir cuando el ejercicio se hace en exceso o se realiza de manera incorrecta. Las lesiones musculares pueden ser leves, como un dolor muscular, o más graves, como una ruptura muscular (Hoepers, A. et al., 2020).

El ejercicio aeróbico de mediano impacto puede presentar deshidratación, cuando el cuerpo pierde agua y electrolitos a través del sudor durante el ejercicio, lo que puede llevar a la deshidratación si no se reemplazan adecuadamente. La deshidratación puede provocar fatiga, mareos, náuseas e incluso desmayos. Por lo tanto, es importante beber suficiente agua antes, durante y después del ejercicio para evitar la deshidratación. Por último, la lesión en las articulaciones también puede ser una complicación del ejercicio aeróbico de mediano impacto. El impacto repetido en las articulaciones durante el ejercicio puede causar dolor e inflamación, lo que puede llevar a lesiones crónicas a largo plazo, como la osteoartritis. Para reducir el riesgo de lesiones en las articulaciones, es importante usar zapatos adecuados y hacer un calentamiento y estiramiento adecuados antes del ejercicio. Además, es importante no aumentar la intensidad del ejercicio demasiado rápido para permitir que las articulaciones se adapten gradualmente al impacto (Yapura, J. 2019).

El ejercicio aeróbico puede ser beneficioso para los pacientes con DMD, pero también puede presentar complicaciones específicas en los pacientes que lo padecen, uno de los riesgos asociados con el ejercicio aeróbico en pacientes con DMD es la fatiga muscular, que puede ocurrir más rápidamente en estos pacientes debido a la debilidad muscular subyacente. La fatiga puede afectar la capacidad del paciente para realizar actividades cotidianas y reducir la calidad de vida. Otra complicación del ejercicio aeróbico en pacientes con DMD es el aumento del daño muscular, la actividad física intensa puede causar daño muscular, además, el aumento de la inflamación muscular asociado con el daño muscular puede aumentar el riesgo de complicaciones pulmonares y cardíacas en los pacientes. Por lo tanto, es importante diseñar un plan de ejercicio adecuado y seguro para sus necesidades individuales. Algunas otras complicaciones que podemos encontrar son:

- Procesos inflamatorios o infecciosos agudos
- Fracturas en periodo de consolidación
- Osteotomías o artrodesis
- Articulaciones dolorosas
- Hiperlaxitud articular
- Rigidez articular (López, J. 2019)

1.2.8 Infraestructura. El ejercicio aeróbico de mediana intensidad se refiere a una actividad física que eleva la frecuencia cardíaca a un nivel moderado y sostenido durante un período prolongado de tiempo. Este tipo de ejercicio se puede realizar en diferentes formas, como caminar, correr, nadar, andar en bicicleta, entre otros. La infraestructura necesaria para el ejercicio aeróbico puede variar según la actividad física que se elija, existen algunos elementos que son comunes en la mayoría de las actividades aeróbicas, uno de ellos es un lugar adecuado para realizar la actividad física, esto puede incluir una piscina, una pista de atletismo, un gimnasio o un estudio de yoga, entre otros (Hoepers, A. et al., 2020).

Al mismo tiempo, para realizar el ejercicio aeróbico es importante contar con equipo y ropa adecuados, como pueden ser zapatos deportivos que sean cómodos y estén diseñados para la actividad específica que se realice, también se pueden necesitar ropa cómoda que permita la libertad de movimiento. Para algunas actividades, como el ciclismo o la natación, se puede necesitar equipo adicional como un traje de baño para el paciente (Atamturk, H. et al., 2018; Yapura, J. 2019).

Existen diversas formas de hacer ejercicio aeróbico, se puede caminar a un ritmo moderado, manteniendo una velocidad constante y una buena postura, también se pueden

utilizar caminadoras o cintas de correr en el gimnasio, lo que permite controlar la velocidad y la inclinación de la superficie de la caminadora para ajustar la intensidad del ejercicio. En pacientes con DMD se trabaja de manera lenta, ya que no se requiere fatigar al paciente, el objetivo es mantener la movilidad en el paciente y mantener un ritmo de respiración (Pereira, J. et al., 2022).

En el ciclismo, se puede utilizar una bicicleta de spinning o una bicicleta estacionaria para controlar la intensidad del ejercicio y trabajar diferentes grupos musculares, también se pueden utilizar máquinas de remo para ejercitar el cuerpo entero y mejorar la resistencia respiratoria. Existe una amplia variedad de opciones para hacer ejercicio aeróbico de mediana intensidad, lo que permite adaptar la actividad de manera individual para cada paciente según sus necesidades y lo que se desee trabajar (Aziz, A. et al., 2021).

Es importante contar con elementos que ayuden a monitorear y mejorar el desempeño durante el ejercicio como lo son los dispositivos de seguimiento de la frecuencia cardíaca, relojes deportivos o aplicaciones móviles que permitan registrar el progreso y establecer metas. En general, la infraestructura del ejercicio aeróbico incluye todos los elementos necesarios para realizar la actividad física de manera segura, cómoda y efectiva (Yapura, J. 2019).

Capítulo II

Planteamiento del Problema

En el siguiente capítulo se aborda el planteamiento del problema, se describe la importancia de conocer la manera en que afecta la distrofia muscular de Duchenne a los niños en su vida diaria, ya que al crearse una dependencia del niño hacia la sociedad implicará diferentes cambios en su estilo de vida. Aun no se conoce un tratamiento efectivo para la distrofia muscular, pero se propuso la técnica terapéutica del ejercicio aeróbico de mediano impacto para ayudar a retrasar los signos y síntomas de la distrofia muscular de Duchenne.

2.1 Planteamiento de Problema

La distrofia muscular de Duchenne [DMD] es un trastorno genético que afectan la función muscular, neuronas motoras, nervios periféricos y las uniones neuromusculares, siendo esta una de las afección más comunes y graves, es causado por mutaciones ligadas a una herencia recesiva que se ubica en el brazo corto del cromosoma X en la banda Xp21 que consta de 79 exones codificando una proteína llamada distrofina de 3.685 aminoácidos, se propuso que las fibras musculares de los afectados carecen de la interacción normal entre el sarcolema y la matriz extracelular aumentando la fragilidad de las fibras musculares.

La distrofina es una proteína del citoesqueleto que une el complejo proteico de la distrofia y la actina del citoesqueleto intercelular, es asociada con la membrana plasmática de

sarcolema, contiene 4 dominios funcionales; dominio amino-terminal que es el de unión a la actina, dominio de barra central, dominio rico en cisteína y dominio carboxi-terminal, en este caso se conservan los dominio amino-terminal de unión con la actina y carboxi-terminal que permiten una proteína medianamente funcional que cusa la enfermedad de la distrofia muscular de Becker, en el caso de la DMD se distorsiona la proteína a tal grado que se produce una cadena polipeptídica diferente y no funcional que impide su función presentando una deficiencia de la distrofina en las miofibrillas que causa un desgaste muscular y un fenotipo grave (Guerra, T. et al., 2018).

La DMD se caracteriza también por provocar una pérdida de la integridad del sarcolema que causa lesiones musculares y degeneración progresiva, tiene apariciones clínicas en la infancia causando debilidad muscular y una pérdida de la capacidad funcional para caminar, en la DMD se puede provocar una desregulación del ciclo regeneración- degeneración por el aumento de las cantidades de células satélites y la proteína 1 γ (PGC-1 γ), ya que si aumentan las células satélites que son encargadas de la regeneración de las fibras musculares y se elevan los números de mitocondrias se podrá dar paso a la formación de uniones musculares, y tendrá un papel importante en la inflamación y angiogénesis, esto puede ser inducido por efectos fisiológicos (Sigoli, E. et al, 2022).

Existen diferentes mutaciones en la DMD, una de ellas puede ser la distrofia muscular de Becker [DMB] que es de menor gravedad, estas mutaciones podrían afectar el procesamiento del pre-ARNm y suprimir la traducción de la proteína, lo que podría causar una alteración en su función y provocar síntomas graves. Hablando del fenotipo también se encuentran mutaciones como la eliminación del exón 45 y la duplicación del exón 2, mutaciones que interrumpen o eliminan dominios críticos como el dominio rico en cisteína del exón 64-69,

mutación de los cuatro sitios de unión a la actina en el exón 2-8,42-46, mutaciones sin sentido, mutaciones en el sitio de empalme que son resultado de inclusión de pseudoexones que contienen codones de terminación prematuros (Sun, C. et al., 2020).

Actualmente, se sabe que no existe una cura para la DMD, sin embargo, se han evaluado varios tratamientos destinados a mejorar la calidad de vida y retrasar la progresión de la enfermedad desde etapas tempranas. Es importante conocer acerca de las complicaciones que se les presenta al niño y a su familia el padecer de esa enfermedad y así prevenir el retraso en el inicio de la pérdida de funcionalidad muscular, la pérdida de la marcha, el retraso en sus habilidades cognitivas y sociales (Torres, M. et al., 2018).

Con base a lo que se presentó se hace la siguiente pregunta de investigación ¿Cuáles son los beneficios fisiológicos de los ejercicios aeróbicos de mediano impacto en el sistema respiratorio y muscular en niños de 6 a 10 años que padecen distrofia muscular de Duchenne?

2.2 Justificación

En las últimas décadas, se ha demostrado que no se puede generalizar el término de debilidad muscular ya que no porque se presente se entiende como una patología, se trata de conocer acerca de las principales características de presentación clínico patológico de la DMD para que el objetivo sea que la mayoría de personas conozca acerca de la DMD y que sepa identificar los signos de alarma para poder abordarlos y promover una atención preventiva para que no avance de manera tan rápida la patología.

La DMD es un trastorno muscular pediátrico que afecta a 1 de cada 5000 varones nacidos en el mundo entre 3-4 años conduciendo a debilidad y desgaste muscular progresivo perdiendo la capacidad de caminar entre 12-13 años donde el niño tendría que hacer uso de una silla de ruedas, haciendo que la mayoría de los pacientes mueran a una edad aproximada de 30 años debido a una insuficiencia cardiorrespiratoria, en un análisis que se realizó se tomaron 7.149 pacientes donde se identificaron 79% mutaciones grandes con más de un exón afectado, 68% de deleciones grandes, un 11% de duplicaciones y un 21% presentan mutaciones pequeñas, según el análisis se encontraron mutaciones en los exones como lo son: el exón 51 representando un 14%, el exón 53 un (10.1%), el exón 45 (9%), el exón 43 un (7.5%) y el exón 44 (7.1%) que son los que mayormente se encuentran afectados (Sun, C. et al., 2020).

Para los niños entre 6-10 años, el padecer de DMD desde los diferentes puntos de vista se caracteriza por complicaciones de tipo musculo esqueléticas, respiratorias y cardiacas, causando en ellos padecer de discapacidad, dependencia y muerte prematura afectando los diferentes ambientes en los que los niños se desenvuelven, además de tener un manejo multidisciplinario el tomar un tratamiento farmacológico para los diferentes problemas gastrointestinales, respiratorios y ortopédicos tienen un impacto bastante grande, también es frecuente la presentación de disfunciones neurocognitivas no progresivas, pero que influyen en el aprendizaje y en su calidad de vida (Nascimento, A. et al., 2019).

Se han utilizado otras técnicas en fisioterapia que se han considerado pilares del tratamiento para la DMD, cuyo objetivo es conseguir el mayor grado de independencia de un niño para aumentar su función trabajando con un equipo multidisciplinario y así poder evitar deformidades y complicaciones, algunas de las técnicas utilizadas son: se consideró la

atención ortopédica para la reeducación postural, ya que los niños tienden adoptar posturas incorrectas, con el fin de prevenir contracturas por medio de estiramientos y movilizaciones articulares desde los primeros estadios (Birnkrant, D. et al., 2018).

Se han utilizado técnicas como hidro cinesiterapia basada en la técnica de facilitación neuromuscular propioceptiva mediante movimientos suaves para mejorar el equilibrio, la estabilidad y postura, que tiene como objetivo fomentar la libertad de movimiento, aumentar rangos articulares y propiocepción, las técnicas de fisioterapia respiratoria se consideran un método de tratamiento en el cual su objetivo es optimizar la función respiratoria y facilitar la expulsión de secreciones en el árbol bronquial cuando el niño va perdiendo la fase de marcha y así también trabajar la rigidez de la caja torácica y mantener una ventilación alveolar (Birnkrant, D. et al., 2018).

Por lo anterior expuesto, este trabajo pretende explicar los beneficios y la efectividad de los ejercicios aeróbicos en los niños entre 6-10 años de que padecen de DMD para ayudarlos a que sus capacidades no se vean afectadas de manera abrupta si no se pueda retrasar la pérdida de sus habilidades y funciones para mejorar su calidad de vida y así crear una autonomía en los niños que lo padecen.

Se propuso la técnica del ejercicio aeróbico, ya que no influye en un costo muy alto para los niños ni adultos, incluso se pueden realizar programas de ejercicios en donde ellos los puedan realizar en casa o desde donde se encuentren, puesto que si no se cuenta la posibilidad de asistir a un centro de rehabilitación todos los días como tal puedan ellos también generar un proceso de mejora en su calidad de vida y en su capacidad funcional, siempre con la revisión de un equipo multidisciplinario entre fisioterapeuta, doctor, psicólogo entre otros.

2.3 Objetivos

2.3.1 Objetivo general.

Distinguir los beneficios fisiológicos de los ejercicios aeróbicos de mediana intensidad en el sistema respiratorio y muscular en niños de 6 a 10 años que padecen distrofia muscular de Duchenne.

2.3.1 Objetivos específicos.

- Analizar las alteraciones clínicas que se presentan en pacientes de 6 a 10 años que padezcan de DMD para describir las limitaciones en sus actividades de la vida diaria.
- Comparar los protocolos utilizados que incluyan el ejercicio aeróbico de mediana intensidad como método de rehabilitación en pacientes de 6 a 10 años que padezcan DMD.
- Describir los beneficios que ha tenido ejercicio aeróbico en el sistema muscular y respiratorio en los niños con distrofia muscular de Duchenne para controlar los signos que se presentan a lo largo de la patología.

Capítulo III

Marco Metodológico

El marco metodológico es parte fundamental de cualquier investigación, ya que describe detalladamente el enfoque, los métodos y las técnicas que se utilizan para llevar a cabo una investigación. El objetivo principal del marco metodológico es proporcionarnos una guía clara y coherente para la recolección, análisis e interpretación de los datos por medio de buscadores de fuentes confiables, además de ayudarnos a evaluar la validez y la fiabilidad de los hallazgos por medio de artículos, libros, revistas médicas, entre otras fuentes.

3.1 Materiales

Para esta investigación se toma en cuenta los artículos científicos de las siguientes bases de datos: PubMed, Scielo, Google Académico, Elsevier, PEDro, EBSCO. Además, se incluyen tesis y artículos de revistas de diferentes universidades y páginas web de fuentes oficiales. La información brinda datos sobre la fisiopatología de la distrofia muscular de Duchenne y el tratamiento para la patología. *[Figura 10] [Figura 11]*.

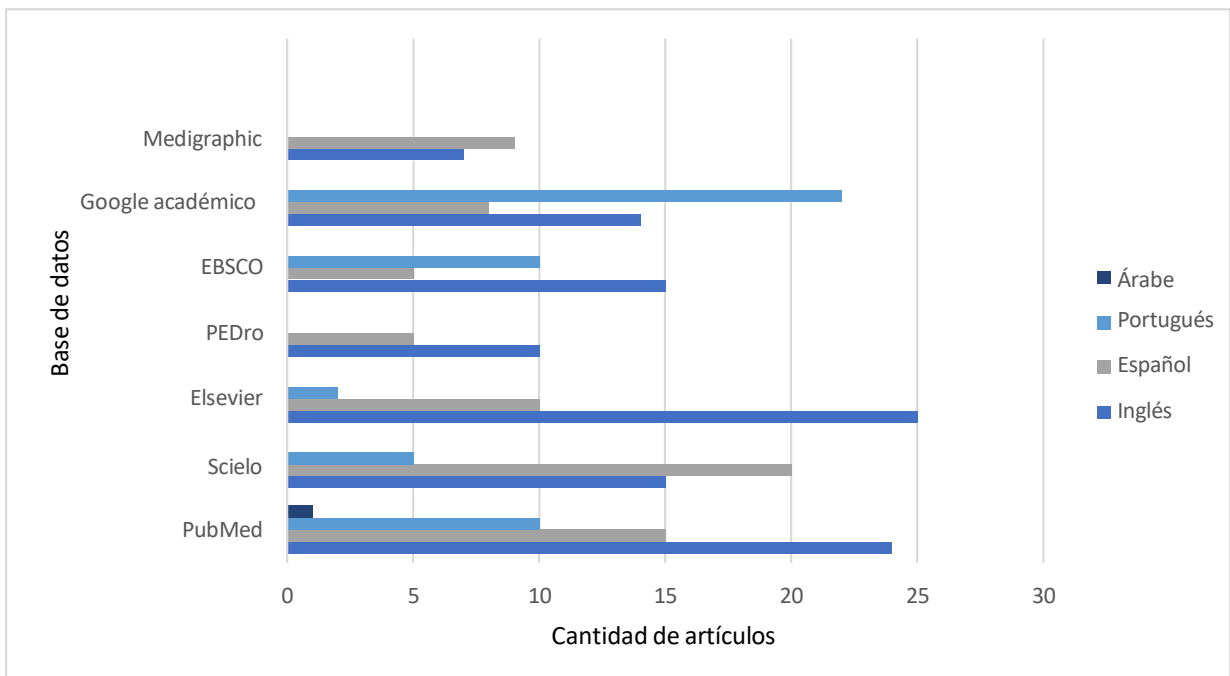


Figura 10. Grafica de artículos

Elaboración propia

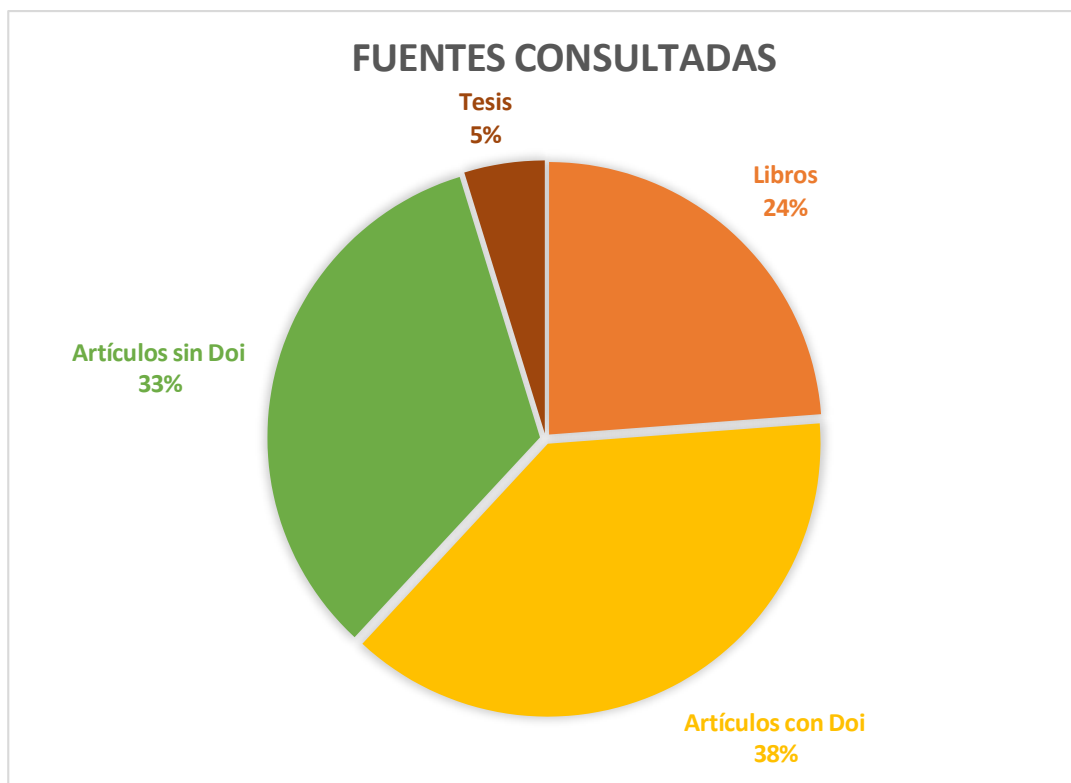


Figura 11. Fuentes consultadas

Elaboración propia

3.2 Métodos

Se utiliza como un conjunto de procedimientos, técnicas y herramientas que se utilizan para recopilar y analizar datos con el fin de responder a preguntas de investigación, estos métodos pueden ser cuantitativos, cualitativos o mixtos, dependiendo de la naturaleza de la pregunta de investigación y de los datos que se quieren recopilar. El método de investigación a utilizar en esta investigación será cualitativo que se enfoca en la comprensión a profundidad de los fenómenos que son estudiados, estos son esenciales para la producción de conocimiento científico riguroso y confiable.

3.2.1 Tipo de enfoque de investigación. El enfoque cualitativo se basa en la idea de una realidad social compleja y multifacética, que no puede ser reducida a variables simples o aisladas, este enfoque permite explorar la complejidad y la diversidad de los fenómenos que tiene la investigación respecto a las bases y fundamentos por medio de procesos lógico inductivo. Es especialmente adecuado para investigaciones en las que el objetivo es comprender las experiencias, perspectivas y significados que los individuos otorgan a la investigación, al utilizar técnicas como la observación, las entrevistas y el análisis de documentos, el enfoque cualitativo le permite al investigador obtener información detallada que se pueda analizar de manera sistemática para obtener una comprensión más completa de los fenómenos estudiados (Alcides, R. 2020).

La investigación se aborda desde un enfoque cualitativo debido a que se emplean perspectivas interpretadas para dar conocimiento de la prevalencia de las distrofias musculares de Duchenne dentro de una población específica hablando de niños entre 6 a 10 años, el cual tiene como fin recaudar información y conocer la manera de interpretar, como se presenta la

enfermedad y comprobar si ejercicio aeróbico en niños los ayuda a mejorar su calidad de vida y a mejorar su funcionalidad.

3.2.2 Tipo de estudio. El tipo de estudio es descriptivo y se caracteriza por considerar un fenómeno de estudio y a sus componentes, medir conceptos y definir variables por medio de la investigación, especificando propiedades, variables, características y los perfiles de personas o grupos que se esté sometiendo a la investigación (Hernández R. et al., 2018).

Esta investigación se realiza mediante un estudio descriptivo, el cual intenta mencionar algunos de los beneficios en cuanto a los ejercicios aeróbicos en la distrofia muscular y de mencionar algunas de las características de identificación de la enfermedad (Sigoli E. et al., 2022).

3.2.3 Método de estudio. Es un estudio de análisis – síntesis, ya que consiste en unir partes por separado de artículos científicos y estudiarlas en forma individual para establecer su relación y así estudiarlos en su totalidad, acompañado de un método de inducción-deducción por que se basa en una forma lógica utilizando hechos siendo deductivo-inductivo (Hernández R. et al., 2018).

En la investigación se aplica el método análisis síntesis, ya que hace referencia a los beneficios que tienen los ejercicios aeróbicos en niños para mejorar su calidad de vida en su sistema respiratorio y muscular.

3.2.4 Diseño de investigación. El diseño de investigación de tipo no experimental es una investigación que se realiza sin manipular variables, es decir, se compone de estudios en

los que no se hace variar en forma intencional las variables independientes para ver su efecto sobre otras variables (Sánchez, A., et al., 2020).

El diseño de este trabajo de investigación es no experimental ya que no se entra en un campo de investigación, sino que se realiza una búsqueda de información a través de la recolección de datos por medio de artículos científicos, revistas, libros, entre otros, para generar un análisis de lo que sucede con los niños que sufren de distrofia muscular y de la manera en que como fisioterapeutas podemos aportar a que se les mejore sus capacidades para interactuar con la sociedad previniendo la aceleración progresiva de la enfermedad (Nascimento, A., et al., 2019).

El corte transversal es una modalidad de investigación observacional que se utiliza para analizar datos de diferentes variables que se recopilan durante un período de tiempo, reiterando en una población predefinida (Sánchez, A., et al., 2020).

La investigación se realiza de acuerdo al calendario académico, de enero a mayo 2023.

3.2.5 Criterios de selección. En los criterios de selección se establecen los ítems de inclusión y exclusión a tomar en cuenta para una investigación que ayudan a abarcar los suficientes estudios limitados para garantizar que se pueda obtener una respuesta significativa (Sánchez, A., et al., 2020). *[Tabla 4]*.

Tabla 4. *Criterios de selección.*

Criterios de inclusión	▪ Criterios de Exclusión
▪ Artículos que mencionen la distrofia muscular de Duchenne.	▪ Artículos y libros que no mencionen la distrofia muscular de Duchenne, sus características, datos epidemiológicos que sean actuales.
▪ Artículos que hablen acerca de los síntomas de la DMD.	▪ Artículos que no tengan acceso libre.
▪ Libros que hablen del ejercicio aeróbico de mediana intensidad.	▪ Libros y artículos mayores a 5 años de antigüedad.
▪ Artículos de revistas científicas que integren el ejercicio aeróbico como tratamiento para la DMD.	▪ Artículos que son basados en la distrofia de Becker.
▪ Libros que hablen de la anatomía del sistema muscular.	▪ Artículos y libros que hablen de diferentes tratamientos para la DMD que no sea el ejercicio aeróbico.
▪ Artículos y libros que incluyan imágenes de las características de la DMD.	▪ Libros que no hablen del ejercicio aeróbico como tratamiento para la DMD.
▪ Artículos que sean de fuentes confiables que contengan doi.	▪ Fuentes no confiables que proporcionen información de la DMD.
▪ Artículos y libros que hablen de la anatomía del sistema respiratorio.	▪ Libros o artículos que no hablen acerca de la fisiopatología de la DMD.
▪ Datos que muestren los beneficios del ejercicio aeróbico en la DMD.	▪ Libros o artículos que no incluyan a pacientes de 5 a 9 años.
▪ Artículos que describa la fisiopatología de la DMD.	▪ Libros o artículos que no describan la anatomía del sistema respiratorio.
▪ Artículos en los idiomas en inglés, español, portugués y árabe.	▪ Artículos que no contengan imágenes de la infraestructura para realizar el tratamiento del ejercicio aeróbico para la DMD.

Elaboración propia

3.3 Variables

Una variable es una característica, atributo o cualidad que puede variar, se mide o se observa en el contexto de una investigación, puede ser propensa a sufrir de cambios y que tenga un impacto en el resultado de una investigación. El uso correcto de las variables en una investigación es crucial para garantizar la validez y la fiabilidad de los resultados de la investigación (Hernández, R. et al., 2018).

3.3.1 Variable Independiente. Son aquellas variables que se tienen en cuenta en la investigación y que pueden o no modificarse por parte del investigador. Es una variable de la cual se pueden observar los efectos de determinada cualidad, característica o situación y puede tener diferentes elementos como el sexo, la edad, entre otros (Griego, J. 2019).

3.3.2 Variable Dependiente. Hace referencia al elemento que resulta modificado en la investigación de forma intensional, la variable dependiente va a ser escogida y generada a partir de la independiente (Griego, J. 2019).

3.3.3 Operacionalización de Variables. La operacionalización de variables es importante porque permite medir y evaluar de manera precisa y objetiva las variables de investigación, siendo un proceso de definir y medir una variable de investigación en términos concretos y observables, con lo que el investigador puede recopilar datos de manera sistemática y objetiva (Alcides, R. 2020). *[Tabla 5]*.

Tabla 5. Operacionalización de Variables

Tipo de Variable	Variable de estudio	Definición Conceptual	Definición operacional	Fuente
Variable independiente	Ejercicio Aeróbico	Son actividades de mediana intensidad que se realizan durante un periodo extenso de tiempo, este tipo de ejercicio requiere de oxígeno, incluye esfuerzos no intensos, pero si prolongados durante largos plazos de tiempo, sin interrupción. Este tipo de ejercicio implica un aumento en la frecuencia respiratoria y la movilidad del cuerpo, por ejemplo, el ejercicio aeróbico incluye caminar, correr, nadar, andar en bicicleta, bailar entre otros.	Los beneficios que tienen los ejercicios aeróbicos en los niños con DMD ayudaran a mejorar la función respiratoria y fortalecer el corazón y los pulmones para prevenir complicaciones, aumenta la función muscular aumentando la resistencia y prolongar la fuerza de los músculos no afectados y afectados, reduciendo la atrofia muscular. También entre los beneficios físicos del ejercicio aeróbico de mediana intensidad se pueden tener efectos ayudando a reducir el estrés, la ansiedad y la depresión, y mejorar el estado de ánimo y la autoestima.	(Cárcamo F. 2020). (Muscular Dystrophy Group of Great Britain & Northern Ireland, s/f.)
Variable dependiente	Distrofia muscular de Duchenne	Es una enfermedad degenerativa de la musculatura voluntaria que se hereda de forma recesiva ligada al	De 2 y 7 años Debilidad cervical para movimientos de flexión de tronco Dificultada para	(Asociación Duchenne Parent Project, S/F)

cromosoma X presentando pérdida de fuerza y función, localizando la mutación en el brazo corto del cromosoma X.	mantener el equilibrio en sedente Retraso en el desarrollo psicomotor Signo característico descrito por Gower Marcha de Trendelenburg o marcha de pato por debilidad en glúteos. De 6 a 9 años Dificultad para caminar y Fatiga muscular Pérdida de equilibrio De 9 a 10 años Pérdida de la función Posturas anormales
---	--

Elaboración propia con información de: (Cárcamo F. 2020). (Muscular Dystrophy Group of Great Britain & Northern Ireland, s/f.) (Asociación Duchenne Parent Project, S/F)

Capítulo IV

Resultados

En este último capítulo se abordarán los resultados obtenidos mediante el proceso de investigación, presentando diferentes autores basados en investigación científica con trabajos experimentales que ayudaron a sustentar los objetivos planteados. Del mismo modo, se plantea la discusión de los resultados, se presentan las conclusiones y las perspectivas que demuestren los alcances y la trascendencia que se desea tener con el trabajo de investigación.

4.1 Resultados

El presente trabajo tuvo como finalidad investigar la distrofia muscular de Duchenne y sus características en relación con el ejercicio aeróbico de mediana intensidad y los efectos que resultan de la relación de ambas variables.

- Primer objetivo específico: Las alteraciones clínicas que se presentan en pacientes de 6 a 10 años que padezcan de DMD para describir las limitaciones en sus actividades de la vida diaria.

Sarrazin, E et al., (2018); San Martín, P. et al (2018); Kennedy, R. et al. (2020) se realizó un seguimiento de los pacientes de manera semanal conformado por un equipo multidisciplinario, sin embargo, se observó una gran diferencia entre el diagnóstico temprano y tardío, donde se podía identificar una diferencia significativa en la edad de pérdida de la

marcha entre 9 - 11 años por el uso de corticoides, también determino que la probabilidad de vida de los pacientes en el estudio fue de 12 a 33 años. También se hizo un seguimiento prospectivo en el cual se tomaron datos sobre el compromiso funcional determinado de acuerdo al desempeño funcional de las actividades de la vida diaria y a la presencia o no de marcha independiente observada en primera consulta dando una estadística del 29,7% ya fuera severo o grave, determino que la prescripción para el uso de la silla de ruedas fue a los 10 años, presentando afectación cardíaca, afectación pulmonar y afectación en el desarrollo cognitivo.

Se evaluó la velocidad de la marcha, la función cronometrada, la resistencia y la capacidad ambulatoria y el efecto de la enfermedad hacia las actividades relacionadas con la marcha, se llegó a concluir que los niños más pequeños de 7 años con DMD no caminaron significativamente más despacio que sus compañeros con un desarrollo normal, sin embargo, los niños mayores de 8 años con DMD fueron significativamente más lentos que sus compañeros siendo un indicador de la enfermedad muscular degenerativo. También concluyo que los niños tratados con corticosteroides eran más pequeños que los demás niños, siendo un efecto secundario. [Tabla 6a].

Tabla 6a. Resultados

Artículo	Metodologías	Resultados
Sarrazin, E. La Dystrophie Musculaire de Duchenne en Martinique.	Estudio sistemático. Se tomaron en cuenta 18 pacientes con DMD caracterizada molecularmente, de los cuales 6 son hermanos y 7 casos nuevos por transmisión materna, identificando 8 mutaciones de punto, 5 deleciones, 4 inserciones y 1 exón críptico. Se encontró que a 3 pacientes se les administraron Ataluren.	Se presentaron 5 pacientes con discapacidad intelectual y 6 pacientes con dificultad de aprendizaje. Se encontró en una entrevista realizada, el retraso en la adquisición de la marcha en un 37.5%, encontrando que la pérdida de marcha se da en edades de 8 a 20 años, con presencia de pie equino en el 100% de los casos y escoliosis en 9 de los dieciocho casos, también se identificó que 3 pacientes murieron, 2 por problemas cardiacos y 1 por insuficiencia respiratoria y se

		contó con 5 pacientes que utilizaron ventilación no invasiva.
San Martín, P <i>Survival of patients with Duchenne muscular dystrophy.</i>	Estudio de seguimiento prospectivo Constituido por 462 pacientes portadores de DMD entre niños de edades 5-9, con un promedio de 6 años, fueron pacientes que pertenecían a nivel socioeconómico de extrema pobreza o nivel medio bajo.	Del total de pacientes estudiados, el 29,7% presento compromiso funcional severo o grave, tenían indicación para el uso de sillas de ruedas a una edad promedio de 10 años. En el año de 1993 a 2002 se presentó un aumento llegando al 56,6% de niños que presentaban compromiso funcional leve o moderado y para el 2003 a 2013 el 75,7% dando como prescripción el uso de sillas de ruedas entre las edades de 8 a 11. También se estudió la probabilidad de sobrevivir a los 20 años, siendo un porcentaje fijado por la evaluación de los diferentes niveles socioeconómicos alto, medio, bajo, dando una probabilidad de 82%, 67% y 42%.
Kennedy, R. <i>Walking and weakness in children: a narrative review of gait and functional ambulation in paediatric neuromuscular disease.</i>	Revisión narrativa. Se incluyeron bibliografías de bases de datos de Medline, Embase y PubMed desde 1946 hasta octubre de 2019, donde se utilizaron evaluaciones de la marcha, la resistencia y la función ambulatoria en enfermedades neuromusculares pediátricas en niños de 0-18 años, se identificaron 52 artículos con evaluaciones de la velocidad de la marcha, la función cronometrada, la resistencia y la capacidad ambulatoria, el equilibrio. Se describieron diferentes pruebas como la prueba de 6MWT, evaluaciones para la fuerza, el equilibrio dinámico, la caminata de los 10 minutos, la escala de movilidad funcional [FMS].	Como resultados se consideraron factores ambientales que afectan la función en los niños con DMD que pueden verse en la escuela y los entornos comunitarios, también fue importante comprender el efecto de la enfermedad en los niños y la percepción de un individuo ante los efectos que provoco en la marcha y la función diaria para su entorno.

Elaboración propia con información de: San Martín, P. et al. (2018); Kennedy, R. et al. (2020); Sarrazin, E et al., (2018)

- Segundo objetivo específico: Los protocolos utilizados que incluyan el ejercicio aeróbico de mediana intensidad como método de rehabilitación en pacientes de 6 a 10 años que padezcan DMD.

Tournier, S. et al. (2019); Hammer, S. et al. (2021); Lott, D. et al. (2019) realizaron de 2 a 3 sesiones por semana de 30 a 45 minutos, planteando la realización de movilizaciones pasivas y estiramientos musculares, enfocándose en las extremidades inferiores para todos los pacientes que caminaban y las cuatro extremidades para todos los pacientes que no caminaban, ejercicios de auto estiramiento para realizar en casa, ejercicios de fortalecimiento isométricos para la columna vertebral, también recomendaron el uso de un programa de entrenamiento con ejercicios progresivos en un cicloergómetro.

Evaluaron los efectos y la seguridad de diferentes programas de entrenamiento físico para los niños con DMD, se realizaron tres comparaciones de diferentes entrenamientos con ejercicios, evaluando el entrenamiento con ejercicio versus ningún entrenamiento con ejercicios; entrenamiento físico versus placebo; y entrenamiento con ejercicios versus entrenamiento con ejercicios alternativos incluyendo en estos protocolos ejercicios de función pulmonar, fuerza, resistencia, ROM, los resultados muestran diversos grados de fuerza a partir de diferentes períodos de tiempo de seguimiento de la actividad de los pasos para estimar la caminata, las habilidades funcionales y la fuerza. [Tabla 6b].

Tabla 7a Resultados

Artículo	Metodologías	Resultados
Tournier, S. <i>La kinésithérapie libérale face à la dystrophie musculaire de Duchenne en Martinique.</i>	Estudio casos y control. Fueron 9 niños identificados en edades de 7 a 17, siendo 2 hermanas y en una paciente se diagnosticó prenatalmente. Se realizaron sesiones entre 2 a 3 por semana con una duración de 30 a 45 minutos y se varió la tendencia para aumentar la frecuencia de sesiones cuando se perdió la deambulación.	Como resultados se utilizaron movilizaciones pasivas y estiramientos musculares en las extremidades inferiores para todos los pacientes que caminaban, para los pacientes que no caminaban. También se colocaron los pacientes, en verticalizadores con el objetivo de mejorar la postura. Todos los pacientes excepto uno que no deambulaba, realizaban trabajo muscular activo en resistencia. Para el sistema respiratorio se incluyeron movilizaciones pasivas y estiramientos, en ninguno se utilizó ayuda instrumental para lograr una

		hiperinsuflación mecánica, se ofrecieron ejercicios de mantenimiento de los músculos inspiratorios y espiratorios con ayuda de la técnica de limpieza espiratoria manual.
Hammer, S. <i>Exercise Training in Duchenne Muscular Dystrophy: A Systematic Review and meta-Analysis.</i>	Estudio ensayos controlados aleatorios. Se realizaron 12 estudios en el mundo occidental entre 1966 y 2018, de los cuales fueron 282 participantes, con 264 casos completados en el estudio en un rango de 14 a 15 participantes entre edades de 5 a 24 años, donde 08 dependían de una silla de ruedas y 86 no podían caminar. En 5 estudios que se realizaron se aplicaron ejercicios de entrenamiento para las extremidades mediante el ciclismo y en 7 estudios aplicaron entrenamientos de los músculos respiratorios, de los cuales, 5 fueron con entrenamiento de músculos inspiratorios y 1 con músculos espiratorios.	Debido al bajo número de información adquirida en cada uno de los estudios realizados, no fue posible realizar un resultado en cuanto al funcionamiento, sin embargo, se realizó un análisis para los resultados secundarios en cuanto a la fuerza y resistencia muscular después de la intervención del ejercicio, los 2 estudios que usaron ciclismo revelaron un funcionamiento mejorado o mantenido por medio de la función motora y los ejercicios de respiración mejoraron la movilidad torácica. La capacidad vital disminuyó en todos los estudios menos uno, independientemente de si los participantes recibieron entrenamiento o no, la resistencia mejoró con las intervenciones de entrenamiento físico y en 2 estudios, se controlaron los síntomas de fatiga y dolor.
Lott, D. <i>Walking activity in a large cohort of boys with Duchenne muscular dystrophy.</i>	Estudio de casos y control, se evaluó la actividad de pasos en 70 niños ambulatorios con DMD con un seguimiento durante 7 días y 10 niños de control no afectados, se le evaluó la capacidad funcional y la fuerza, cuantificado en niños ambulatorios ente 5 a 9 años con DMD y niños no afectados. El estado ambulatorio se determinó 2 años después. Se dividieron en grupos por edades en los cuales 18 tenían 6 a 9 años; 20 entre 7-9 años; 20 participantes de 10-9 años.	Entre los resultados se evidenció que no hubo diferencia entre los grupos en el índice de masa corporal de los niños con DMD, ellos pesaban menos y eran más bajos como era de esperar, se determinó que los niños con DMD caminaron una distancia más corta en el 6MWT y tomaron más tiempo para completar las tareas funcionales y demostraron fuerza en la parte inferior de las piernas con relación a los controles. Se encontró una disminución general del recuento de pasos diarios a medida que avanzaba la edad, 36 de los 70 participantes fueron vistos 2 años más tarde para una vista por imágenes y se determinó que 11 ya no eran ambulatorios y que aquellos que aún eran ambulatorios después de 2 años habían dado en 98% más de pasos diarios durante el primer periodo de recopilación de datos.

Elaboración propia con información de: Tournier, S. et al. (2019); Hammer, S. et al. (2021); Lott, D. et al. (2019)

- Tercer objetivo específico: Los beneficios que ha tenido ejercicio aeróbico en el sistema muscular y respiratorio en los niños con distrofia muscular de Duchenne para controlar los signos que se presentan a lo largo de la patología.

Blaschek, A. et al. (2019); Vasiliy, M. et al. (2022); De Vito, E. et al. (2023) observaron la disminución de la distancia, mientras que los cocientes de fatiga tuvieron disminución significativa en la distancia recorrida con el aumento de la discapacidad, se tomó que el tratamiento con resistencia podría influir a mejorar la fuerza y la función muscular.

También tomaron pacientes con DMD para recibir fisioterapia durante 4 meses divididos en 2 etapas una preparatoria y otra de entrenamiento está con una duración de 60 minutos repitiendo 10 a 12 veces cada ejercicio posteriormente evaluaron por medio de la prueba de marcha de 6 minutos y función cronometrada, donde afirmaron que los ejercicios de fisioterapia aeróbica sin pesas en combinación con el entrenamiento en bicicleta estática puede aumentar la resistencia y la velocidad en pacientes ambulantes con distrofia muscular de Duchenne, ya que después se les realizó pruebas que registraron una mejora significativa para levantarse del suelo y bajar escalones, al analizar la debilidad de los músculos respiratorios y la restricción toracopulmonar en pacientes con DMD se puede comprobar que existe alguna debilidad en los músculos respiratorios cuando se realiza la inspiración y expiración, sin embargo, se realizaron maniobras de toma de aire, ya que inflan los pulmones, aumentan el retroceso elástico y mejoran la fuerza de la tos y el despeje de las vías aéreas. [Tabla 6c].

Tabla 8a. Resultados

Artículo	Metodologías	Resultados
Blaschek, A. <i>Is Exercise-Induce Fatigue a Problem in Children with Duchenne Muscular Dystrophy?</i>	Estudio casos y control, cohortes. Se tomaron 55 pacientes con DMD 49 tratados con esteroides y 9 con Ataluren, con un total de 241 pruebas analizadas 6MWT. Se tomaron 6 pacientes que no recibieron terapia con esteroides, los cuales hicieron 25 caminatas, sin embargo, 9 pacientes tratados con Ataluren realizaron 48 caminatas.	La fatiga promedio en toda la cohorte de pacientes fue de 1,0 lo que indico que no hubo perdida de velocidad en 6 minutos, sin embargo, se pudo identificar que disminuyo la distancia en el curso de la enfermedad y no pareció aumentar la fatiga durante la DMD. En un análisis posterior, no se pudo demostrar el impacto de la edad, la terapia con esteroides, la terapia con Ataluren, la discapacidad general y la distancia en la prueba de caminata de 6 minutos (6MWT) sobre la fatiga en pacientes con DMD.
Vasiliy, M. <i>PHYSICAL THERAPY IN PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY DYNAMICS OF THE COURSE OF THE DISEASE.</i>	Estudio de casos y control Se realizó un curso de rehabilitación por 4 meses divididos en 2 sesiones de preparación y formación, conformado por 15 pacientes infantiles entre 5 a 20 años, contemplando que fueran de sexo masculino, que tuviesen confirmada la enfermedad de la DMD y que tuviesen la capacidad de moverse de forma independiente y que hayan participado en programas de rehabilitación más de 6 meses antes. Se realizaron la prueba de marcha, pruebas de tiempo para levantarse del suelo y una prueba de carrera de 10 minutos, complementando con subir y bajar gradas, evaluando con una escala de 6 puntos.	Como resultados se observaron mejorías en la realización del ejercicio aeróbico utilizando un ergómetro de bicicleta de manos y pies después de un entrenamiento de 24 semanas, dando una mejora en las funciones motoras de los pacientes incapaces de caminar. Se observó también un amento mínimo de la funcionalidad para el rendimiento de una tarea debido a una mejora del patrón de movimiento y se detectó una disminución de la gravedad y ausencia de los movimientos compensatorios durante las pruebas que se realizaron.
De Vito, E. <i>ANALYZING RESPIRATORY MUSCLE WEAKNESS AND THORACOPULMONARY RESTRICTION IN SUBJECTS WITH DUCHENNE MUSCULAR</i>	Estudio de casos y control. Se tomaron en cuenta 43 sujetos evaluados con diferentes pruebas de función pulmonar, 21 pacientes con un rango de edad de 7 a 20 en silla de ruedas, codos flexionados o con incapacidad de caminar o moverse contra la gravedad, se realizaron 3 grupos	Se encontró mayor restricción torácica y mayor debilidad de los músculos respiratorios, el grupo A compuesto por 15 pacientes en edades de 7 a 11 y el grupo C no pudieron alcanzar el volumen total de aire contenido en el tórax tras una inspiración máxima; sin embargo, 10/15 pacientes del

DYSTROPHY.	en el grupo C compuesto por 9 pacientes entre edades de 17 a 20.	grupo A no alcanzaron el volumen residual previsto para alcanzar la presión inspiratoria máxima.
-------------------	--	--

Elaboración propia con información de: Vasiliy, M. et al. (2022); L. de Vito, E. (2023); Blaschek, A. et al. (2019)

4.2 Discusión

Con base a la información recolectada para la elaboración de esta tesis de tipo no experimental, se tomaron revisiones bibliográficas, sistemáticas, metaanálisis, casos y controles o aleatorios. En los cuales los autores como Vasiliy, M. et al; Blaschek, A. et al; Tournier, S. et al lograron evidenciar que se puede trabajar con un programa de entrenamiento de ejercicios combinados con terapia respiratoria, siendo de 2 a 3 sesiones 30 a 45 minutos y así contribuir para aumentar las habilidades de los pacientes con DMD, mediante tratamientos que incluyan mejorar la función y la fuerza, sin embargo, no se pudo determinar el impacto sobre la edad de los niños, pero si se pudieron obtener buenos resultados en los avances de las terapias que recibieron. En cuanto a De vito, M. et al. (2023); Kennedy, R. et al. (2020); Hammer, S. et al. (2021) & Sarrazin, E et al., (2018) encontraron que los ejercicios pueden provocar mayor restricción y debilidad a medida que la enfermedad avanza, también se considera que inquietan más los factores ambientales en la función de los niños.

○ Beneficios de los ejercicios aeróbicos y respiratorios para la DMD

Según Vasiliy, M. et al. (2022) se logró evidenciar que el ejercicio aeróbico sin la combinación de pesas y la utilización de bicicleta estática puede contribuir para aumentar la resistencia y la velocidad, demostrando un avance positivo para los pacientes que presentan DMD.

De Vito, E. (2023) encontró una mayor restricción y debilidad en los músculos respiratorios en pacientes de 7 a 11 años que no podían alcanzar el volumen de aire al realizar la inspiración.

- Combinación de los ejercicios aeróbicos con ejercicios respiratorios

Blaschek, A. et al. (2019) observo que se tienen mejores respuestas al utilizar ambas terapias combinadas para que no se pierdan de manera tan progresiva las habilidades de los niños, mediante tratamientos que incluyan mejorar la función y la fuerza, sin embargo, no se pudo determinar el impacto sobre la edad de los niños.

Según Kennedy, R. et al. (2020) se concluye que los niños de 7 años con DMD tienen mejor pronóstico y que a medida que avanza la enfermedad son más las limitaciones y deficiencias que presentan los niños, también se considera que inquietan más los factores ambientales en la función de los niños que el ejercicio, ya que tuvieron limitaciones en la investigación.

- Duración de los protocolos de tratamiento para la DMD

Según Tournier, S. et al. (2019) se utilizaron programas de entrenamiento que se realizaron durante 2 a 3 veces por semana por un tiempo de 30 a 45 minutos e incluyeron la terapia respiratoria en estos protocolos de tiempo y con forme avanzaba la edad y la progresión de la enfermedad avanzaba el tiempo de terapia hasta los 60 minutos.

Hammer, S. et al. (2021) & Sarrazin, E et al., (2018) realizaron protocolos con temporalidades diferentes, realizando el entrenamiento y seguimiento de manera semanal, sin embargo, debido al bajo número de información adquirida en cada uno de los estudios realizados no les fue posible realizar un resultado en cuanto al funcionamiento.

4.3 Conclusiones

La distrofia muscular de Duchenne es un proceso degenerativo que sufren los niños, produce grandes cantidades de alteraciones en sus sistemas y por consiguiente un gran cambio en su estilo de vida, según los datos obtenidos un gran porcentaje de niños tienden a presentar problemas en las habilidades de la vida diaria, de las cuales el objetivo de la investigación fue implementar el ejercicio aeróbico como un posible tratamiento fisioterapéutico para prevenir futuras complicaciones de manera muy progresiva.

Se considera fundamental la realización de un protocolo de entrenamiento con base en el ejercicio para los pacientes con DMD, los cuales ayudaran a mejorar su condición física, mental y social, además a complementar su proceso de recuperación sabiendo que no es completa, pero si a evitar que se produzcan futuras lesiones a consecuencia de la progresión de la enfermedad.

Por último, aún no se ha descubierto una cura para la distrofia muscular de Duchenne, ya que existe escasa información actualizada tanto de investigación como experimental en casos de niños con DMD, específicamente en Guatemala no existen mayor información, sin embargo, es importante conocer y leer acerca de las alternativas que se tienen como tratamiento para los pacientes que la padecen.

4.4 Perspectivas y/o aplicaciones

Esta investigación pretende ser una fuente de consulta para futuros colegas fisioterapeutas que estén interesados en conocer más sobre un mejor abordaje para la rehabilitación, con base al ejercicio aeróbico de mediana intensidad para los pacientes con

distrofia muscular de Duchenne y así mejorar las intervenciones que se le realizaran a los pacientes.

Así mismo se llevó a cabo esta investigación para que pueda ser utilizada por maestrías o doctorados y así poder realizar intervenciones experimentales más actualizadas, ampliar el conocimiento y la efectividad del tratamiento para la patología, se utilizaron diferentes autores para dar a conocer los beneficios que tiene el ejercicio aeróbico de mediana intensidad para mejorar la calidad de vida y la funcionalidad de cada niño que se vea afectado con distrofia muscular de Duchenne.

Se desea lograr la publicación de esta investigación para que sea un elemento de ayuda para conocer los principales signos y síntomas de la distrofia muscular de Duchenne y los cambios que se puedan dar en la progresión de la patología.

Referencias

- Alcides, R. (2020). Metodología de la investigación. All Rights Reserved.
- Atamturk, H., Atamturk, A. (2018). *Therapeutic effects of aquatic exercises in a child with Duchenne muscular dystrophy*. Universidad del Cercano Oriente, Nicosia del Norte, Chipre del Norte. Volume 14(5). doi:<https://doi.org/10.12965/jer.1836408.204>
- Aziz, A., Gaber, H., Ali, M. (2021). *Efficacy of two intervention approaches on functional walking capacity and balance in children with Duchene muscular dystrophy*. Universidad de El Cairo, Egipto. PMID: 34465672 PMCID: PMC8426654
- Bautista, K., Alves, T., Cámara, E., Fernandes, C., Brandao, J., Vermeulen, K., Lima, S. (2021). Citocinas inflamatorias en la distrofia muscular de Duchenne: una revisión narrativa. Coordinación de Perfeccionamiento del Personal de Educación Superior – Brasil. Vol.13(12) | DOI: <https://doi.org/10.25248/REAS.e8992.2021>
- Birnkrant, D., Bushby, K., Bann, C., Apkon, S., Blackwell, A., Brumbaugh, D., (...) Weber, D. (2018). *Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management*. *Lancet Neurol.* doi:10.1016/S1474-4422(18)30024-3. PMID: 29395989; PMCID: PMC5869704.
- Birnkrant, D., Bushby, K., Bann, C., Apkon, S., Blackwell, A., Brumbaugh, D., (...) Weber, D. (2018). *Diagnosis and Management of Duchenne Muscular Dystrophy, Part 2: Management respiratory, cardiac, bone and orthopedic*. *Lancet Neurol.* doi:10.1016/S1474-4422(18)30025-5.
- Birnkrant, D., Bushby, K., Bann, C., Apkon, S., Blackwell, A., Brumbaugh, D., (...) Weber, D. (2018). *Diagnosis and Management of Duchenne Muscular Dystrophy, Part 3: Care*

- primary, emergency management, psychosocial care, and transition Lifelong care.* Lancet Neurol. doi:10.1016/S1474-4422(18)30026-7.
- Blaschek, A., Rodrigues, M., Lille, L. Idriess, M., Well, T., Warken, B. (...) Vill, K. (2020). *Is Exercise-Induce Fatigue a Problem in Children with Duchenne Muscular Dystrophy?* Departamento de Neurología Pediátrica y Medicina del Desarrollo. Alemania. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1708859>.
- Cepas, L., Martínez, A., López, E. (2021). Puesta al día en distrofia muscular de Duchenne. Hospital Universitario Reina Sofía, España. Vol. 47. <https://doi.org/10.1016/j.semerg.2021.06.008>.
- Darras, B., Urion, D., Partha, S., Adam M., Everman, D., Mirzaa, G., (...) Amemiya, A. (2022). *Dystrophinopathies. University of Washington.* PMID: 20301298.
- De vito, E., Arce, S., Sobrino, E., Monteiro, S. (2023). *ANALYZING RESPIRATORY MUSCLE WEAKNESS AND THORACOPULMONARY RESTRICTION IN SUBJECTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY.* Medicina, Buenos Aires. PMID: 36774597
- Drake, R., Mitchell, A., Wayne, A. (2020). Gray. Anatomía para estudiantes. Nuevo León en México. Elsevier
- Gochicoa, L., Mora, U., Guerrero, S., Silva, M., Cid, S., Velázquez, M. (...) Torre, L. (2019). Prueba de caminata de seis minutos: Recomendaciones y procedimientos *Six-Minute Walk Test: Recommendations and procedure.* Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas, Ciudad de México. Vol. 78. [dx.doi.org/10.35366/NTS192J](https://doi.org/10.35366/NTS192J).
- Griego, J. (2019). Definiciones de la variable dependiente e independiente.

- Guerra, M., Suárez, F., García, R., Ayala, P. (2018) Distrofia Muscular de Duchenne/Becker. Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá-Colombia. *Pediatr*;52(1):8-14. doi: <https://doi.org/10.14295/p.v52i1.112>
- Hammer, S., Toussaint, M., Voll, M., Nesbjorg, M., Drange, O., Reychler, G. (...) Andersen, T. (2021). *EXERCISE TRAINING IN DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: A SYSTEMATIC REVIEW AND META-ANALYSIS*. Hospital Universitario de Haukeland. Noruega. doi: 10.2340/jrm.v53.985.
- Hansen, J., Lambert, D. (2020). Anatomía Clínica de Netter. New York. No. of pages: 624. Elsevier 2020.
- Hernández, I., Olea, A., Guillot, M., Vaillant, T., Soto, C. (2018). Diagnóstico molecular de distrofia muscular de Duchenne/Becker en una familia sin antecedentes patológicos de la enfermedad. Instituto de Neurología y Neurocirugía, La Habana, Cuba. Vol. 16. Recuperado de <http://ms11516.pdf> (sld.cu)
- Hernández, R., Mendoza, P. (2018). Metodología de la investigación. McGraw-Hill INTERAMERICANA S.A. Ciudad de México. Universidad de Celaya. No. 736
- Hoepers, A., Alberti, A., Freiburger, V., Ventura, L., Grigollo, L., Salar, C., (...) Nodari, R. (2020). *Effect of Aerobic Physical Exercise in an Animal Model of Duchenne Muscular Dystrophy*. Revista de Neurociencia Molecular. Brasil. <https://doi.org/10.1007/s12031-020-01565-0>
- Kennedy, R., Carroll, K., McGinley, J., Paterson, K. (2020). *Walking and weakness in children: a narrative review of gait and functional ambulation in paediatric neuromuscular disease*. Department of Neurology, Australia. <https://doi.org/10.1186/s13047-020-0378-2>
- Landfeldt, E., Thompson, R. Sejersen, T., McMillan, H., Kirschner, J., Lochmüller, H. (2020). *Life expectancy at birth in Duchenne muscular dystrophy: a systematic review*

- and meta-analysis*. Department of Neuropediatrics, Faculty of Medicine, University Hospital Bonn, Bonn, Germany. <https://doi.org/10.1007/s10654-020-00613-8>.
- Lott, D., Taivassalo, T., Senesac, C., Willcocks, R., Harrington, A., Zilke, K. (...) Vandeborne, K. (2019). *Walking activity in a large cohort of boys with Duchenne muscular dystrophy*. Departamento de fisioterapia, Florida. DOI: 10.1002/mus.27119
- McDonald, C., Sajeev, G., Yao, Z., McDonnell, E., Elfring, G., PharmD, M., Peltz, S. (...) Signorovitch, J. (2019). *Deflazacort vs prednisone treatment for Duchenne muscular dystrophy: A meta-analysis of disease progression rates in recent multicenter clinical trials*. Neurology, University of California at Los Angeles, California. <https://doi.org/10.1002/mus.26736>.
- Mercuri, E., Coratti, G., Messina, S., Ricotti, V., Baranello, G., D'Amico, A. (...) Sanctis, R. (2016). Revised North Star Ambulatory Assessment for Young Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0160195>
- Mora, S. (2020). Sistema muscular. Departamento de Educación Física. IES. Teoría 2ª evaluación. 4º ESO (sabinamora.es)
- Moreno, S., Yepes, D. (2021). Anatomía y fisiología del sistema respiratorio. (PDF) Anatomía y fisiología del sistema respiratorio ([researchgate.net](https://www.researchgate.net))
- Nascimento, A., Medina, J., Camacho, A., Madruga, M., Vélchez, J. (2019) *Consensus on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with Duchenne muscular dystrophy*. Sociedad Española de Neurología. Sep;34(7):469-481. doi: 10.1016/j.nrl.2018.01.001. PMID: 29526319.
- Noritz, G., Naprawa, J., D, S., Kinnett, K., Racca, F., Vroom, E., Birnkrant, D. (2018). *Primary Care and Emergency Department Management of the Patient with Duchenne Muscular*

Dystrophy. Hospital, University of California. No.2 Vol.142

<https://doi.org/10.1542/peds.2018-0333K>.

Ortez, C., Natera, D., García, L., Expósito, J., Nolasco, G., Nascimento, A. (2019). Avances en el tratamiento de la distrofia de Duchenne. Vol. 79 (Supl. III): 77-81. Universidad de Barcelona, España. Recuperado de www.v79s3a17.pdf (scielo.org.ar)

Osuna, S. (s/f). Guía de Distrofia Muscular de Duchenne y Becker. *Duchenne Parent Project España*. Recuperado de Guía-escolar.Distrofia-Muscular-de-Duchenne-y-Becker.pdf (duchenne-spain.org)

Pereira, J., Fernández, E., Hernández, R., López, C., Rojas, A., Delgadillo, W. (2022). *Impact of aerobic exercise on patients with interstitial lung diseases*. Vol. 64 (1): 6-19. Bogotá, Colombia y Puebla, México. doi: 10.51481/amc.v64i1.1111

Politano, L. (2021). *Read-through approach for stop mutations in Duchenne muscular dystrophy. An update*. University, Naples, Italy. doi:10.36185/2532-1900-041.

Quesada, M., Esquivel, N., Rosales, J. (2019). Distrofia muscular de Duchenne: diagnóstico y tratamiento. *Revista Médica Sinergia* Vol.4 Num:12. doi: <https://doi.org/10.31434/rms.v4i12.315>

Quijano, S., Gómez, M. (2018). Distrofias musculares congénitas *Congenital Muscular Dystrophies*. *REVISTA MÉDICA CLÍNICA LAS CONDES* 29(5) 530-543. doi.org/10.1016/j.rmclc.2018.08.002

Rivas, M., Castellar, S., Ruiz, E., Chaustre, D., Camacho R., Miño. M., (...) García, M., (2019). Consenso colombiano para el seguimiento de pacientes con Distrofia muscular de Duchenne. Colombia. doi: <https://doi.org/10.14295/p.v52i3.153>

Romitti, P., Zhu, Y., Puzhankara, S., James, K., Nabukera, S., Zamba, G., (..) Bolen, J. (2022). *Prevalence of Duchenne and Becker Muscular Dystrophies in the United States*. Estados

Unidos. Prevalencia | Hallazgos clave | Distrofia muscular (Muscular Dystrophy) |
NCBDDDD | CDC.

Saladin, K. (2016). Anatomía y fisiología: la unidad entre forma y función (6a. ed.). Ornelas.

McGraw-Hill INTERAMERICANA EDITORES, S.A. de C.V.

Salmaninejad, A., Farajzadeh, S., Bayat, H., Ebadi, N., Daraei, A., Yousefi, M. (...) Mojarrad, M.

(2018). *Duchenne Muscular Dystrophy (DMD): An updated review of common available therapies*. Francis. <https://doi.org/10.1080/00207454.2018.1430694>.

San Martín, P., Solís, F., Cavada, G. (2018). Sobrevida de pacientes con distrofia muscular de

Duchenne. Universidad de los Andes- Chile. No.4. Vol. 477-483.

<http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062018005000704>

Sánchez, A., Alayza, M., Revilla, D., Tafur, R., Sime, L., MENDÍVIR, L. 2020. Los métodos de investigación para la elaboración de tesis de maestría en educación. Perú. Universidad católica del Perú. Primera edición Digital. No. 59 páginas.

Sánchez, T., Concha, I. (2018). *Estructura y funciones del sistema respiratorio. Structure and function of the respiratory system*. Santiago, Chile. Vol. 13 (3): 101 – 106. Recuperado de <https://tinyurl.com/y7hyzkja>

Sarrazin, E., Valard, A., Leturcq, F., Bellance, R. (2018). La dystrophie musculaire de Duchenne en Martinique. París Francia. Vol. No. 2. DOI: 10.1051/medsci/201834s215

Serrano, C. (2023). Tejido muscular. Universidad Regis, Denver. Recuperado de: Tejido muscular: Tipos y funciones | Kenhub

Sigoli, E., Aline, R., Guerreiro, M., Oliveira, T., Dos Santos, P., Da Roza. D., (...) Silva, A.

(2022). *Effects of low-intensity and long-term aerobic exercise Duration on the psoas muscle of MDX mice: an experimental model of Duchenne muscular dystrophy*.

International Journal of Molecular Sciences. doi.org/10.3390/ijms23094483

- Sun. C., Shen, L., Zhang. Z, Xie, X. (2020). *Therapeutic Strategies for Muscular Duchenne Dystrophy: An Update*. vol.79 no.5. Santiago. doi.org/10.4067/S0370-41062008000500007
- Sweeney, L., Hammers, D., (2018). *Muscle Contraction*. University of Florida. doi: 10.1101/cshperspect.a023200
- Tournier, S., Cantacuzene, M., Barnay, J., Sarrazin, E. (2019). Fisioterapia liberal frente a la distrofia muscular de Duchenne en Martinica. Departamento de medicina física y rehabilitación. Francia. Vol. 35 no. 2. DOI: 10.1051/medsci/2019187
- Turan, Z., Topaloğlu, M., Özyemişçi, O. (2020). *Medical Research Council-sumscore: a tool for evaluating muscle weakness in patients with post-intensive care syndrome*. <https://doi.org/10.1186/s13054-020-03282-x>
- Vasiliy, M., Lieberman, L., Suslova, G., Bure, N., Adulas, E., Rudenko, D. (2022). *PHYSICAL THERAPY IN PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY DYNAMICS OF THE COURSE OF THE DISEASE*. *Pediatrician*. DOI: <https://doi.org/10.17816/PED13337-46>
- Verhaart, I., Aartsma, A. (2019). *Therapeutic developments for Duchenne muscular dystrophy*. University Medical Centre, Leiden, Netherlands. Vol. 15. <https://doi.org/10.1038/s41582-019-0203-3>.
- Viñet, L. (2018). Distrofia muscular de Duchenne. A propósito de un caso. La Habana, Cuba. No 2 Vol. 13. [https://Distrofia Muscular de Duchenne. A propósito de un caso - Dialnet \(unirioja.es\)](https://DistrofiaMusculardeDuchenne.Apropósitodeuncaso-Dialnet(unirioja.es))
- Yapura, J. (2019). Ejercicio aeróbico. Recuperado de Ejercicio Aeróbico.pdf [ylyxpg6pkqnm] (idoc.pub)

Zenteno, D., Torres, G., Cox, V. (2022). Indicaciones de rehabilitación respiratoria en niños y adolescentes con enfermedades respiratorias crónicas. Benavente, Concepción, Chile.
Recuperado de 0717-7348-rcher-38-01-0026.pdf (scielo.cl)

Anexos

Anexo 1A. Consideraciones para realizar la prueba de los 6MWT.

Figura 12. 6MWT

- El pasillo debe estar en interiores, de superficie plana, lo suficientemente ancho para permitir el libre deambular de pacientes que requieren dispositivos de ayuda para la marcha.
- El pasillo deberá ser exclusivo para la realización de la PC6M. El sujeto que está siendo evaluado es la única persona que puede desplazarse por el pasillo.
- La longitud del pasillo debe ser de 30 metros, puede realizarse en pasillos de menor longitud; sin embargo, el estándar actual establece que debe ser de 30 metros.
- Debe existir una señal o marca sobre el piso que indique el lugar en el que inicia y termina la distancia de 30 metros. La señal debe ser visible para el técnico que realiza la prueba y para el paciente.
- Sobre el piso o la pared, deben realizarse marcas visibles cada 3 metros con el fin de que la medición de la distancia recorrida por el paciente sea lo más exacta posible.
- Deben colocarse dos conos de tráfico: uno a 0.5 m y otro a 29.5 m de la línea de inicio.

Figura 13. Instrumentos de 6MWT



Figura 1:
Pasillo para la PC6M.



Figura 2: Equipo de la PC6M. Se observa la colocación cerca de la marca de inicio y el cono de tráfico.



Figura 3: Conos de tráfico y marcas visibles colocadas sobre la pared.

Anexo 1B. Equipo y material para la prueba de los 6MWT.

1. Escala de Borg:

Figura 14. Escala de Borg

Escala de Borg	
Nada	0
Muy, muy ligera	0.5
Muy ligera	1
Ligera	2
Moderada	3
Algo intensa	4
Intensa	5
Muy intensa	6
	7
Muy, muy intensa	8
	9
Máxima	10

Instrucciones para evaluar la Escala de Borg.

Previo a realizar la prueba deberá mostrar y explicar al paciente la escala de BORG, haciendo hincapié que deberá reportar un valor (de preferencia numérico) para «DISNEA» y otro para «FATIGA».

Una vez hecha la demostración solicite al paciente que indique el valor en que se encuentra en este momento, con la siguiente frase:

«Señale usted en este momento»

¿Cuánto le falta el aire?

¿El grado de cansancio en las piernas?

2. Cronometro, estetoscopio, esfigmomanómetro, oxímetro y desfibrilador.

Figura 15. Instrumentos para utilizar en la prueba 6MWT



3. Hoja de recolección de datos:

Figura 16. Hoja de recolección de datos

Hoja de trabajo
Prueba de caminata de 6 minutos

Nombre: _____

Apellido paterno Apellido materno Nombre (s)

Fecha de Nacimiento: _____ No. Expediente: _____ Fecha: _____ Edad: _____ Peso: _____ (kg)
 (AAAA/MM/DD) (AAAA/MM/DD)

Talla: _____ (cm) Género: _____ Técnico: _____ Diagnóstico: _____ FC Máx: _____

Prueba «A»

	FC	SpO ₂	BORG Disnea	BORG Fatiga	TA
Reposo					
Vuelta 1					
Vuelta 2					
Vuelta 3					
Vuelta 4					
Vuelta 5					
Vuelta 6					
Vuelta 7					
Vuelta 8					
Vuelta 9					
Vuelta 10					
Vuelta 11					
Vuelta 12					

Final					
Minuto 1					
Minuto 3					
Minuto 5					

Prueba «B»

	FC	SpO ₂	BORG Disnea	BORG Fatiga	TA
Reposo					
Vuelta 1					
Vuelta 2					
Vuelta 3					
Vuelta 4					
Vuelta 5					
Vuelta 6					
Vuelta 7					
Vuelta 8					
Vuelta 9					
Vuelta 10					
Vuelta 11					
Vuelta 12					

Final					
Minuto 1					
Minuto 3					
Minuto 5					

Distancia _____ metros

Se detuvo: Sí No

Motivo Mareo: _____ Disnea: _____ Angina: _____

 Dolor: _____ Otros: _____

Distancia _____ metros

Se detuvo: Sí No

Motivo Mareo: _____ Disnea: _____ Angina: _____

 Dolor: _____ Otros: _____

Comentarios: _____

Anexo 1C. Realización de la prueba

Figura 17. Instrucciones de la prueba six minute walk test

1. Colocar al paciente en la línea de inicio e indicar comienzo
2. Iniciar el cronómetro tan pronto como el paciente empiece a caminar.
3. Observar al paciente atentamente.
4. No caminar con el paciente o atrás de él.
5. Registrar en la hoja saturación de oxígeno y frecuencia cardíaca cada vuelta.
6. Usar un tono de voz uniforme cuando diga las siguientes frases de estimulación:
 - a. Después de 1 minuto diga al paciente: «Va muy bien, le quedan 5 minutos.»
 - b. Al completar el minuto 2 diga: «Va muy bien, le quedan 4 minutos.»
 - c. Al minuto 3 diga al paciente: «Va muy bien, le quedan 3 minutos.»
 - d. Al minuto 4 diga al paciente: «Va muy bien, le quedan sólo 2 minutos.»
 - e. Al minuto 5 diga al paciente: «Va muy bien, le queda sólo 1 minuto más.»
 - f. Cuando complete 6 minutos diga al paciente: «De□téngase donde está.»
7. Si el paciente se detiene durante la prueba estimular cada 30 segundos diciéndole: «Por favor reinicie su caminata en cuanto le sea posible.» Registrar el tiempo en el que se detiene y en el que reinicia la caminata. Si el paciente se niega a continuar o usted considera que ya no debe seguir realizando la prueba, acercar una silla y anotar las razones para detener la caminata.
8. Al completar 6 minutos y el paciente se haya detenido, se debe acercar una silla e indicarle que se siente; se debe registrar cuanto antes la saturación de oxígeno, frecuencia cardíaca, presión arterial, disnea y fatiga, estos parámetros se deben registrar también después de uno, tres y cinco minutos de haber concluido la caminata.
9. Marcar el punto donde el paciente se detuvo.
10. Registrar el número de vueltas marcadas en el contador, así como los metros recorridos en la última vuelta parcial.
11. Calcular la distancia total caminada.
12. Anotar los metros caminados, redondeando al metro más cercano.
13. Felicitar al paciente por el esfuerzo realizado.
14. Calcular el porcentaje alcanzado de la frecuencia cardíaca máxima para el paciente.
15. Colocar al paciente en posición sedente 30 minutos y después repetir la prueba con la misma metodología. Es recomendable que la prueba se realice por duplicado con 30 minutos de diferencia.
16. Generar el reporte de los resultados.

Anexo 1D. Ecuación de predicción de la prueba de caminata de 6 minutos en niños.

Figura 18. Ecuación de 6MWT

Autor	Año	Edad	Género	n	Ecuación PC6min
Li AM, <i>et al.</i> ¹⁹	2007	7-16	Hombres	805	$554.16 + (\text{dif FC } 1.76) + [\text{estatura (cm)} \cdot 1.23]$
			Mujeres	640	$526.79 + (\text{dif FC } 1.66) + [\text{estatura (cm)} \cdot 0.62]$
Geiger R, <i>et al.</i> ²⁰	2007	3-18	Hombres	280	$196.72 + (39.81 \cdot \text{edad años}) - (1.36 \cdot \text{edad } 2 \text{ años}) + (132.28 \cdot \text{estatura metros})$
			Mujeres	248	$188.61 + (51.50 \cdot \text{edad años}) - (1.86 \cdot \text{edad } 2 \text{ años}) + (86.10 \cdot \text{estatura metros})$
Priesnitz CV, <i>et al.</i> ²¹	2009	6-12	Hombres	92	$145.343 + (11.78 \cdot \text{edad años}) + (292.22 \cdot \text{estatura m}) + (0.611 \cdot \text{dif FC}) - (2.684 \cdot \text{peso kg})$
			Mujeres	96	
Gatica D, <i>et al.</i> ²²	2012	6-14	Hombres	92	$331,404 + (158,523 \cdot \text{estatura m}) + (11,945 \cdot \text{edad años}) - (2,139 \cdot \text{peso kg}) + (70,221 \cdot \text{FC de reserva})$
			Mujeres	100	$274,566 + (208,818 \cdot \text{estatura m}) + (2,337 \cdot \text{edad años}) - (0,682 \cdot \text{peso kg}) + (77,849 \cdot \text{FC de reserva})$
Ulrich S, <i>et al.</i> ²³	2013	5-17	Hombres	252	$391.9 \cdot \text{estatura (m)} - 2.41 \cdot \text{peso (kg)} + 140.2$
			Mujeres	252	
Goemans N, ²⁴	2013	5-12	Hombres	352	$86.795 + 74.547 \cdot \text{edad (años)} - 3.018 \cdot \text{edad}^2 \text{ (años)} + 63.204 \cdot \text{estatura (m)}$

Gochicoa, L. et al. (2019).

Anexo 2A. Escala de Medical Research Council.

Califica la potencia muscular en una escala de 0 a 5 en relación con el máximo esperado para ese músculo.

Figura 19. Escala de Medical Research Council

Grado 0. No se visualiza ni se palpa ninguna contracción
Grado 1. Leve contracción visible o palpable, aunque no se observa movimiento de la extremidad
Grado 2. Movimiento realizado sin gravedad con todo o más de la mitad del rango de movimiento
Grado 3. Movimiento contra la gravedad en todo o más de la mitad del rango de movimiento
Grado 4. Movimiento contra resistencia leve-moderada en todo el rango de movimiento
Grado 5. Potencia de contracción normal (resistencia fuerte)

Turan, Z. et al. (2020).

Anexo 3A. Escala de North Star Ambulatory Assessment.

Tabla 9. Escala de North Star Ambulatory Assessment

Actividad	Instrucciones al paciente	Posición inicial/detalle de la prueba	Comentarios
1. Estar de pie	¿Puedes levantarte erguido por mí? durante el tiempo que pueda y ¿Tan quieto como puedas?	Los pies deben estar muy juntos y los talones en el suelo si es posible. Brazos por lados. SIN zapatos debe ser usado.	Es mejor hacerlo en el suelo en lugar de en una colchoneta. Cualquiera que se elija mantenga la consistencia a través de repetidas sesiones de prueba. Mínimo Cuenta de 3 segundos para anotar 2.
2. Caminar	¿Puedes caminar de A o B? (indique hacia y desde dónde) para ¿me?	Camine sin zapatos/calcetines. Debería ser suficiente distancia para observar la "marcha normal" para ese tema.	Se debe hacer un juicio de valor en la puntuación: si el paciente generalmente camina de puntillas, pero ocasionalmente tiene tacones planos, o puede a pedido, pero no Por lo general, deben puntuar 1.
3. Párate desde la silla	Levántate de la silla Mantener los brazos cruzados si puedes	Posición inicial 90° caderas y rodillas, pies en piso/apoyado en un escalón de caja.	Una silla apropiada para el tamaño o un zócalo ajustable en altura debe utilizarse. Los brazos deben mantenerse cruzados a lo largo de la actividad para puntuar 2.
4. Párese una pierna - Derecha	¿Puedes pararte a tu derecha? pierna	Conteo mínimo de 3 segundos para anotar	Es mejor hacerlo en el suelo en lugar de

	durante todo el tiempo que puedas?	2. NO se deben usar zapatos.	en una colchoneta. Cualquiera que se elija mantenga la consistencia a través de repetidas sesiones de prueba
5. Párese una pierna - Izquierda	¿Puedes pararte a tu izquierda? pierna durante todo el tiempo que puedas?	Conteo mínimo de 3 segundos para anotar 2. No se deben usar zapatos.	Es mejor hacerlo en el suelo en lugar de en una colchoneta. Cualquiera que se elija mantenga la consistencia a través de repetidas sesiones de prueba.
6. Ascensión Caja Paso -derecha	¿Puedes subir a la cima de la caja usando tu pierna derecha primero?	Se coloca frente al escalón de la caja. El paso debe ser aproximadamente 15cm de altura	El apoyo puede ser proporcionado por el uso de una altura Zócalo ajustable o, si no está disponible, una mano "neutral" del terapeuta.
7.Subir Paso de caja Izquierda	¿Puedes subir a la cima de la caja usando tu pierna izquierda ¿Primero?	Se coloca frente al escalón de la caja. El paso debe ser aproximadamente 15cm de altura	El apoyo puede ser proporcionado por el uso de una altura zócalo ajustable o, si no está disponible, un "neutro" Mano del terapeuta.
8.Desciende Paso de caja Derecha	¿Puede renunciar a la caja usando su pierna derecha ¿Primero?	Se para en la parte superior del escalón de la caja mirando hacia adelante. El escalón debe tener aproximadamente 15 cm de altura.	El apoyo puede ser proporcionado por el uso de una altura zócalo ajustable o, si no está disponible, un "neutro" Mano del terapeuta.
9. Desciende Paso de caja Izquierda	¿Puede renunciar a la caja usando tu pierna izquierda primero?	Se para en la parte superior del escalón de la caja mirando hacia adelante. El escalón debe tener	El apoyo puede ser proporcionado por el uso de una altura zócalo ajustable o, si no está disponible, un

		aproximadamente 15 cm de altura.	"neutro" Mano del terapeuta.
10. Llega a sentada	¿Puedes pasar de mentir a ¿sentada?	Posición inicial en decúbito supino sobre una colchoneta. Sin almohada debe usarse debajo de la cabeza.	Si el paciente se vuelve prono o hacia el suelo para trabajar su camino en sentarse 1 debe ser puntuado.
11. Levántate desde el piso	Levántate del suelo usando el menor apoyo posible y tan rápido como puedas.	Posición inicial en decúbito supino con los brazos a los lados, piernas rectas. No hay almohada para usar	La actividad debe intentarse sin el uso de muebles en primera instancia. No anote el tiempo si la silla tiene que ser utilizada.
12. Ascensores cabeza	Levanta la cabeza para mirar tu dedos de los pies manteniendo los brazos doblados.	Supino sobre una colchoneta. No se debe usar almohada. Pídale al paciente que mantenga los brazos cruzados sobre el pecho durante la actividad para evitar la auto asistencia.	Mire los dedos de los pies para asegurarse de que el cuello esté flexionado, debe ser una maniobra de mentón a pecho.
13. Saltar.	¿Qué tan alto puedes saltar?	Saltar de pie en el suelo, con los pies bastante juntos.	Quiere altura, no movimiento hacia adelante. Pequeño Cantidad de movimiento hacia adelante aceptable.
14. Saltar a la derecha.	¿Puedes saltar a tu derecha?	Posición inicial de pie en el suelo sobre la pierna derecha. No se deben usar zapatos.	Necesita una distancia obvia al piso para anotar 2.
15. Salta a la izquierda	¿Puedes saltar a tu izquierda? ¿pierna?	Posición inicial de pie en el suelo sobre la pierna derecha.	Necesita una distancia obvia al piso para anotar 2

		No se deben usar zapatos.	
16. Ejecutar (10m)	Corre lo más rápido que puedas Para.....(dar punto)	Una pasarela recta de 10 m debe ser claramente Marcado en un departamento o pasillo tranquilo. El cronómetro debe usarse para cronometrar la caminata. Ser consistente en cuanto a si los zapatos se usan o no. Garantizar la seguridad del paciente. Deben autodidactas. Seleccione la velocidad después de que se le pida que vaya 'tan rápido como pueden.	Duchenne jog' - no es una verdadera carrera (probablemente HAY una doble fase de apoyo), pero más que un paseo. Típicamente caracterizado por el uso excesivo de armas, rotación del tronco, 'waddle' sustancial. No hay un verdadero 'pushoff'

Elaboración propia con información de: Mercuri, E. et al. (2016).