



UNIVERSIDADE DA CORUÑA

FACULTADE DE CIENCIAS DA SAÚDE

MESTRADO EN ASISTENCIA E INVESTIGACIÓN SANITARIA

ESPECIALIDADE: INVESTIGACIÓN CLÍNICA

CURSO ACADÉMICO: 2017-2018

TRABALLO DE FIN DE MESTRADO

**Programa de intervención de fisioterapia basado en la escalada en niños
con la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth**

Marta Dapena Gómez

19-07-2018

Relación de directores do Trabajo de Fin de Mestrado

El presente Trabajo Fin de Máster titulado “Programa de intervención de fisioterapia basado en la escalada en niños con la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth” ha sido dirigido por Doña Verónica Robles García.

Agradecimientos

A mi tutora Dña. Verónica Robles García, por orientarme en la elaboración y diseño de este proyecto de investigación.

A doña María Vidal Rós, don José Alarcón y doña Mónica Alonso por permitirme la utilización del cuestionario de participación social PEM-CY, que se encuentra en proceso de validación al español al completo.

A mi familia, por enseñarme que la constancia y perseverancia derivan en buenos resultados y que nunca hay que rendirse.

A mi compañero Pablo, por su paciencia diaria en este camino de dos años del máster.

A mis niños, porque gracias a ellos consigo ser mejor profesional y me transmiten la motivación necesaria para una mayor dedicación a la fisioterapia pediátrica.

A mis antiguos compañeros de Numen, que me enseñaron el deporte de la escalada, el cual llevo varios años practicando y que consigue despertarme cada día nuevas sensaciones y sentimientos de superación.

ÍNDICE DE TABLAS	7
TABLA DE ILUSTRACIONES	8
GLOSARIO DE ABREVIATURAS.....	9
RESUMEN.....	10
RESUMO	11
ABSTRACT	12
1. ANTECEDENTES Y ESTADO ACTUAL DEL TEMA	13
1.1. LA NEUROPATÍA DE CHARCOT MARIE TOOTH	13
1.2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS	14
1.2.3. DEBILIDAD MUSCULAR	14
1.2.4. ALTERACIONES EN EL CONTROL POSTURAL Y EQUILIBRIO	15
1.2.5. OTROS SÍNTOMAS ASOCIADOS	15
1.3. INTERVENCIONES DE FISIOTERAPIA EN LA CMT	16
1.4. LA PRÁCTICA DE LA ESCALADA.....	17
2. JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO	19
3. BIBLIOGRAFÍA MÁS RELEVANTE	20
4. HIPÓTESIS.....	25
5. OBJETIVOS.....	25
5.1. GENERAL.....	25
5.2. ESPECÍFICOS.....	25
6. METODOLOGÍA.....	26
6.1. ÁMBITO Y POBLACIÓN DE ESTUDIO	26
6.2. PERIODO DE ESTUDIO	26
6.3. TIPO DE ESTUDIO.....	26
6.4. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN	27
6.4.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN	27
6.4.2. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	27
6.5. JUSTIFICACIÓN DEL TAMAÑO MUESTRAL.....	27
6.6. VARIABLES DE ESTUDIO	28

6.6.1. VARIABLES SOCIO-DEMOGRÁFICAS	28
6.6.2. VARIABLES CLÍNICAS	28
6.7. DESCRIPCIÓN DE LA EVALUACIÓN.....	34
6.7. DESCRIPCIÓN DE LA INTERVENCIÓN	35
6.7.1. INTERVENCIÓN DE LA PRÁCTICA DE ESCALADA	35
6.7.2. PROGRAMA DE FORTALECIMIENTO EN EL HOGAR	38
6.8. DESCRIPCIÓN DEL SEGUIMIENTO.....	39
<u>7. ANÁLISIS ESTADÍSTICO</u>	<u>39</u>
<u>8. LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....</u>	<u>40</u>
8.1. SEGOS DE SELECCIÓN	40
8.2. SEGOS DE INFORMACIÓN	40
8.3. SEGOS DE CONFUSIÓN	41
<u>9. PLAN DE TRABAJO.....</u>	<u>41</u>
<u>11. APLICABILIDAD</u>	<u>45</u>
<u>12. PLAN DE DIFUSIÓN DE RESULTADOS</u>	<u>46</u>
<u>13. FINANCIACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN</u>	<u>47</u>
13.1. RECURSOS NECESARIOS	47
13.1.1. INFRAESTRUCTURA	47
13.1.2. RECURSOS HUMANOS:	47
13.1.3. RECURSOS MATERIALES:	47
13.2. FUENTES DE FINANCIACIÓN	49
<u>ANEXO I</u>	<u>51</u>
<u>ANEXO II:</u>	<u>53</u>
<u>ANEXO III:.....</u>	<u>55</u>
<u>ANEXO IV</u>	<u>59</u>
ESCALAS Y CUESTIONARIOS.....	59
<u>ANEXO V</u>	<u>60</u>
<u>ANEXO VI</u>	<u>62</u>
<u>ANEXO VII</u>	<u>67</u>
<u>ANEXO VIII</u>	<u>68</u>

ANEXO IX: METODOLOGÍA DE BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA.....69

ANEXO X72

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Plan de trabajo	44
Tabla 2. Coste económico.....	48
Tabla 3. Tipos de intervenciones en cuanto a fuerza muscular (1)	51
Tabla 4. Tipos de intervenciones en cuanto a fuerza muscular (2)	52
Tabla 5. Tablas de entrenamiento de escalada terapéutica (1).....	53
Tabla 6. Tablas de entrenamiento de escalada terapéutica (2).....	54

TABLA DE ILUSTRACIONES

Ilustración 1. Prueba de destreza funcional	29
Ilustración 2. Prueba de fuerza de agarre.....	29
Ilustración 3. Medición fuerza de flexores dorsales.....	30
Ilustración 4. Medición fuerza de flexores plantares.....	30
Ilustración 5. Prueba de vibración.....	31
Ilustración 6. Prueba apoyo sobre una pierna.....	31
Ilustración 7. Prueba caminar un pie delante del otro sobre una línea.....	31
Ilustración 8. Prueba caminar sobre una barra de equilibrio.....	31
Ilustración 9 . Sala de fisioterapia con pared de rocódromo.....	36
Ilustración 10. Pared de rocódromo con inclinación.....	37
Ilustración 11. Presas de escalada con formas de animales.....	37

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

AFO: Orthosis ankle and foot (órtesis de pie y tobillo)

FPI: Foot Posture Index (índice funcional del pie)

CMT: Enfermedad Charcot Marie Tooth

CMPedS: Escala pediátrica de Charcot Marie Tooth

COGAMI: Confederación Galega de Persoas con Discapacidade

PBBS: Pediatric Berg Balance Scale

RESUMEN

La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) es una polineuropatía periférica que afecta a nivel motor y sensitivo y produce una pérdida progresiva de la fuerza muscular en extremidades, alteración del equilibrio, fatiga y reducción del rendimiento cardiopulmonar. Las manifestaciones clínicas se inician en la infancia de forma lenta y progresiva. La evidencia científica, en cuanto al tratamiento en pacientes con CMT, se centra en programas de fortalecimiento muscular que han demostrado su eficacia en la mejora de las capacidades físicas y funcionales. Plantear un programa de fisioterapia basado en la escalada terapéutica podría ser beneficioso para intervenir en los niños con CMT, dado que diversos estudios sobre esta práctica han demostrado mejoras en la fuerza muscular registrada y en las habilidades funcionales.

Objetivos. El estudio piloto diseñado en este proyecto tiene como objetivo principal determinar la eficacia de un programa de fisioterapia basado en la escalada terapéutica en niños/as con la enfermedad Charcot-Marie-Tooth. Con este trabajo se pretende analizar y comparar la evolución de las habilidades funcionales (escala CMTPedS), el equilibrio (escala PBBS), la independencia en la realización de las AVDs (escala Wee-Fim), la disminución de la frecuencia de las caídas, la participación social y el efecto de la fatiga, al inicio y al final del programa de intervención.

Metodología. Consistirá en un estudio piloto de tipo analítico experimental y de seguimiento longitudinal. El diseño experimental planteado pretende evaluar la intervención a corto y medio plazo de un programa de fisioterapia basado en la escalada en un grupo de intervención (GI), frente a un grupo control activo (GC). Los participantes en el estudio se dividirán de forma aleatoria en estos dos grupos. Su edad estará comprendida entre los 5 y los 17 años. Se recogerán datos de variables socio-demográficas y de interés clínico, al inicio y al término de la intervención. Finalmente se procederá al estudio estadístico descriptivo e inferencial de los datos, con el fin de obtener unos resultados que, posteriormente, serán difundidos y publicados.

Palabras clave: enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, fisioterapia, escalada.

RESUMO

A enfermidade de Charcot Marie Tooth (CMT) é unha polineuropatía periférica que afecta ao nivel motor e sensitivo e produce unha perda progresiva da forza muscular en extremidades, alteración do equilibrio, fatiga e redución do rendemento cardiopulmonar. As manifestacións clínicas iníciáanse na infancia de forma lenta e progresiva. A evidencia científica, canto ao tratamento en pacientes con CMT, céntrase en programas de fortalecemento muscular que teñen demostrado a súa eficacia na mellora das capacidades físicas e funcionais. Suxerir un programa de fisioterapia baseado na escalada terapéutica podería ser beneficioso para intervir en nenos con CMT, dado que diversos estudos sobre esta práctica amosaron melloras na forza muscular rexistrada e nas habilidades funcionais.

Obxectivos. Este deseño de estudo piloto ten como obxectivo principal determinar a eficacia dun programa de fisioterapia baseado na escalada terapéutica en nenos/as coa enfermidade Charcot Marie-Tooth. Con este traballo preténdese analizar e comparar a evolución das habilidades funcionais (escala CMTPedS), o equilibrio (escala PBBS), a independencia na realización das AVDs (escala Wee-Fim), a diminución da frecuencia das caídas, a participación social e o efecto da fatiga ao inicio e ao final do programa.

Metodoloxía. Consistirá nun estudo piloto de tipo analítico experimental e de seguimento lonxitudinal. O deseño experimental proposto pretende avaliar a intervención a curto e medio prazo dun programa de fisioterapia baseado na escalada nun grupo de intervención (GI), fronte a un grupo control activo (GC). Os participantes dividiranse de forma aleatoria nestes dous grupos. A súa idade estará comprendida entre os 5 e os 17 anos. Recolleranse datos de variables socio-demográficas e de interese clínico, ao comezo e ao termo da intervención. Finalmente, procederase ao estudo estatístico descritivo e inferencial dos datos, coa finalidade de obter uns resultados e unhas conclusións que, posteriormente, serán difundidos e publicados.

Palabras clave: enfermidade de Charcot Marie-Tooth, fisioterapia, escalada.

ABSTRACT

Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease is a peripheral polyneuropathy that affects people at motor and sensitive level and produces a progressive loss of muscular strength in the limbs, balance alteration, fatigue and reduction of cardiopulmonary performance. Clinical manifestation starts during childhood in a slow and progressive way. Scientific evidence regarding treatment of this kind of patient profile, is focused on muscle-strengthening programmes whose efficiency in improving physical and functional capacities has been proven. Proposing a physiotherapy programme based on therapeutic climbing could be beneficial to children affected by CMT, since several studies have proven this to show an improvement in the muscular strength and the functional abilities.

Objectives. The main objective of this project's pilot study is to determine the effectiveness of a physiotherapy programme based on therapeutic climbing with children affected by CMT. It pretends to analyse and compare the evolution of functional abilities (CMTPedS scale), balance (PBBS scale), independence in carrying out AVDs (Wee-Fim scale), decrease of the frequency of falls, social participation and the effect of fatigue at the beginning and at the end of the programme.

Methodology. It will consist of a pilot study which will be analytic, experimental and of longitudinal monitoring. The experimental design is to evaluate the short and medium term intervention of a physiotherapy programme based on climbing on an intervention group (IG), as opposed to an active control group (CG). Participants in this study will be divided randomly within these two groups. Their age will be between 5 and 17 years. Data regarding socio-demographic variables will be collected at the beginning and at the end of the intervention. Finally a statistical, descriptive e inferential study of data will be carried out, aiming to obtain the results that will be disseminated and published at a later date.

Key words: Charcot-Marie-Tooth disease, physiotherapy, sport climbing.

1. Antecedentes y estado actual del tema

1.1. La neuropatía de Charcot Marie Tooth

El término de Charcot Marie Tooth (CMT) reúne a un grupo de polineuropatías hereditarias de inicio infantil o juvenil con semiología motora y sensitiva debido a una desmielinización y proceso degenerativo axonal (1). Se considera la neuropatía periférica hereditaria más común en el mundo con una prevalencia en España de 28,2 casos por 100.000 habitantes (2).

La CMT presenta heterogeneidad genética y clínica y está asociada con mutaciones en más de 30 genes distintos implicados en la aparición y transmisión de la CMT. La CMT puede transmitirse con herencia autosómica dominante (AD), autosómica recesiva (AR) o ligada al cromosoma X(3).

Por lo general, la CMT presenta un inicio lento en la infancia, sus manifestaciones clínicas comienzan a nivel distal y aparecen primero en las extremidades inferiores (4). Posteriormente a medida que progresan los síntomas, se producen deformidades con la característica principal de la aparición del pie *cavovarus*. En la columna, también se pueden producir alteraciones estructurales, que originan cifoescoliosis en un 10% de los casos.(4)

En cuanto a los miembros superiores, disminuyen las habilidades motoras finas lo que repercute, junto con las manifestaciones anteriormente mencionadas, en una pérdida en el nivel de ejecución de las Actividades Básicas de la Vida Diaria (ABVD) (1).

Toda esta progresión trae como consecuencia alteraciones en la estabilidad postural y en el equilibrio, alteraciones en la marcha, aumento del gasto energético y aumento de la frecuencia de las caídas (4).

El resultado a largo plazo generalmente no es favorable, ya que los pacientes siguen teniendo síntomas progresivos y degeneración de las articulaciones, lo que causa dolor en muchas ocasiones (4).

A nivel funcional el pronóstico es variado: desde alteraciones motoras leves, hasta atrofias musculares severas y, en ciertos casos, según la tipología de CMT, la necesidad permanente de una silla de ruedas(4). (Véase metodología de búsqueda bibliográfica, Anexo IX y X).

1.2. Manifestaciones clínicas

Las principales manifestaciones clínicas son la debilidad muscular y las alteraciones en el control postural y el equilibrio.

1.2.3. Debilidad muscular

La debilidad muscular afecta a la musculatura intrínseca del pie progresando desde los segmentos distales hacia la musculatura más proximal. Los síntomas avanzan hacia una debilidad de la musculatura dorsiflexora del pie y de los flexores plantares. La función del tibial anterior y los peroneos está dañada de forma característica, alterando el equilibrio natural entre los músculos sinérgicos y antagonistas(4).

Para una adecuada función de los huesos y articulaciones del pie se requiere un equilibrio entre los músculos extrínsecos de la pierna y los músculos intrínsecos del pie. Con el desequilibrio muscular, las alteraciones estructurales ocurren progresivamente, siendo la resultante un pie *cavo varus* y deformidades en los dedos de los pies(5).

La debilidad muscular también se evidencia en la movilidad del tobillo y contribuye a la disfunción en la marcha de los niños con CMT, entre otras cosas, aumenta la base de sustentación, se reduce la longitud del paso y la velocidad de la marcha, y disminuye la confianza al caminar (6,7).

Por otro lado, pueden ocurrir también, debilidades y atrofiaciones musculares en las manos, que dan como resultado alteraciones en las habilidades motoras finas como se ha mencionado anteriormente (8).

1.2.4. Alteraciones en el control postural y equilibrio

Las caídas frecuentes en los niños con CMT son de las principales preocupaciones a abordar ya que suponen un riesgo de lesión importante y un impacto psicosocial.

Estas caídas están relacionadas con la pérdida progresiva de la fuerza muscular, las deformidades de los pies y la propiocepción, que repercuten en una dificultad para mantener el equilibrio en bipedestación y en una pérdida del control postural durante la marcha(9).

Se denomina “control postural” a la capacidad para controlar la posición del cuerpo en el espacio. Para conseguirlo, es necesaria la interacción de numerosos sistemas, entre ellos el sistema nervioso y el músculo-esquelético. Dichos sistemas actúan de manera conjunta para garantizar una buena estabilidad postural y orientación en el espacio (10).

1.2.5. Otros síntomas asociados

A medida que avanzan los síntomas de debilidad y las deformidades osteoarticulares, es frecuente la aparición progresiva de contracturas musculares, esguinces de tobillo, dolor en las rodillas, en el tobillo y pie (5).

La fatiga también es un síntoma común en CMT, probablemente debido a la asociación de múltiples factores: reducción de la fuerza muscular y movilidad, equilibrio inestable y el rendimiento cardiopulmonar que se va deteriorando(4,11,12).

La severidad de la fatiga se ha relacionado con la disminución de las habilidades funcionales diarias lo que conlleva una reducción de la motivación del paciente, posibles casos de depresión, un aumento de las barreras sociales y menos integración social(13,14).

A nivel sensorial también se producen alteraciones, tanto a nivel superficial como profundo. Los pacientes pueden presentar una disminución en las sensaciones de vibración, pinchazo, tacto fino y discriminativo a nivel distal de las extremidades. A nivel profundo, se altera la propiocepción y esto puede llevar a alteraciones en la conciencia corporal, la planificación motora y la precisión de los movimientos (15)

1.3. Intervenciones de fisioterapia en la CMT

La mayoría de las intervenciones de fisioterapia incluyen programas de fortalecimiento y estiramientos para mantener fuerza muscular y prevenir contracturas (4,16).

Se ha demostrado la efectividad de las intervenciones de fisioterapia ya que se asocian con un aumento de la fuerza muscular en extremidades inferiores y superiores(6,7,17,18).

Son diversos los programas de fortalecimiento muscular llevados a cabo en este perfil de pacientes. En la Tabla 3 y 4 se muestran los diferentes estudios. La mayoría trabajan la fuerza muscular esencialmente de los miembros inferiores(1,4,19). Los grupos musculares que evalúan la mayoría de los autores son los flexores de cadera, los flexo-extensores de rodilla, los dorsiflexores de tobillo y los flexores plantares.

Ramdharry et al, relacionaron la fatiga muscular en los flexores de cadera con una disminución de la velocidad de la marcha y de la distancia recorrida. Sugieren que los flexores de la cadera pueden compensar la debilidad distal, por lo que la línea de tratamiento podría ir orientada a fortalecer la musculatura a nivel proximal(6).

Lindemann et al, investigaron el efecto del entrenamiento de la fuerza en pacientes con CMT y demostraron que un programa de 24 semanas de duración mejoraba moderadamente la fuerza de los miembros inferiores, la funcionalidad y un mejor rendimiento en AVD(7).

En el estudio de Silva et al, se concluyó que la fuerza conservada en los dorsiflexores y flexores plantares influyó positivamente en el rendimiento de

tareas de equilibrio(20). Este resultado está en línea con el de Monti Bragadin M et al, que sugieren que las alteraciones de la estabilidad postural en bipedestación en los pacientes con CMT, están relacionadas con la disminución de la fuerza muscular en las extremidades inferiores (9)Se ha analizado también la influencia del sistema somatosensorial y su relación con la alteraciones del equilibrio(21). En este estudio, Nardone y su equipo concluyen que la debilidad muscular es la alteración que influye, principalmente, en el control de la postura de pacientes con CMT. Por otro lado, en base a sus resultados determinan que las aferencias del sistema propioceptivo pueden ayudar a la elaboración de estrategias y mecanismos anticipatorios para el control de la postura(21).

Los resultados del estudio de Lencioni et al, también determinan que la inestabilidad de la postura en bipedestación está asociada principalmente a la debilidad de los flexores plantares, más que con el daño del sistema propioceptivo (15).

En cuanto a la evaluación del equilibrio en pacientes con CMT se ha demostrado la precisión de las escalas funcionales que exploran tareas como sentarse, pararse, caminar, trasladarse, realizar alcances, levantar objetos, inclinarse hacia adelante, etc. Las escalas de equilibrio funcional son fáciles de cumplimentar y son adecuadas para el uso clínico diario en comparación con las plataformas de fuerza que son más costosas para evaluar la estabilidad postural (9).

1.4. La práctica de la escalada

En los últimos años, se ha producido un aumento de la popularidad de la escalada deportiva recreativa. Esta práctica también se usa de forma terapéutica en diferentes contextos y, particularmente en Alemania, ha sido objeto de atención últimamente (22). De hecho, la investigación científica sobre el efecto positivo de la escalada en las áreas de fisioterapia, terapia ocupacional y psicoterapia está creciendo en Austria y Alemania, con el fin de proporcionar evidencia sólida para su uso como herramienta terapéutica (23).

En la escalada terapéutica no se realizan, necesariamente, rutas como se hace en el deporte recreativo, pero si debe contemplar ejercicios específicos en un muro de escalada. Dentro de las modalidades de la escalada, la denominada, “búlder” se considera un estilo donde las rutas se suben sin una cuerda. Para evitar lesiones en las caídas, se coloca una colchoneta en el suelo y hay otra persona, por lo general, que se encuentra detrás del escalador para guiarle en caso de una caída. El observador también puede proporcionar tranquilidad y apoyo colocando sus manos en la parte posterior del escalador, si es necesario. En el “búlder” las alturas pueden ser muy bajas, a poca distancia del suelo, donde se escala de manera transversal. De esta manera, se reduce el posible factor de “miedo a las alturas”, al convertirse en una práctica de desplazamiento horizontal sin riesgo aparente. Este tipo de escalada, es el más empleado en el contexto terapéutico y en la mayoría de los estudios su aplicación se lleva a cabo en rocódromos de interior lo que se ha demostrado un deporte de bajo riesgo a diferencia de la escalada en entorno natural (24,25).

Escalar involucra toda la musculatura, aumenta la fuerza muscular distal y proximal, mejora el equilibrio muscular, desarrolla movimientos económicos y contribuye a la flexibilidad de todo el cuerpo(26). A nivel sensorial, la escalada proporciona un gran *input* propioceptivo ya que lleva implícito levantar el propio peso del cuerpo y contribuye a la información de carga en las articulaciones. (27).

Sus beneficios terapéuticos han sido estudiados en pacientes con dolor lumbar crónico (22) , trastornos mentales y depresión (24)(28),y trastornos neurológicos (29)(30), donde las mejorías, después de la escalada, se encontraron en grado similar en comparación con la fisioterapia convencional.

En el estudio de Lorentzen et al (31), realizado en niños con parálisis cerebral, se demostró una mejora en las habilidades de la escalada, en las medidas fisiológicas (observaron mayores rangos de ROM en miembros inferiores) y funcionales registradas (mejorías en la escala Sit to Stand).

Estudios de efectos de la escalada en niños y adolescentes, han demostrado también una mejora de la autoeficacia, la participación social, la confianza y autoestima(26) (32).

2. Justificación del estudio

A medida que avanzan en la progresión de la enfermedad, los niños/as con CMT, ven mermadas sus habilidades funcionales diarias. En la intervención de fisioterapia es necesario trabajar la fuerza muscular y el equilibrio para mantener sus capacidades y su funcionalidad en las actividades de la vida diaria. A la hora de realizar los programas de intervención, debemos tener en cuenta también: la percepción de la fatiga, el dolor articular y los factores psico-emocionales derivados que pueden repercutir en una disminución de la participación y exclusión social.

La escalada terapéutica ofrece beneficios a nivel muscular en las extremidades y en el tronco: aumenta la fuerza, la resistencia, y a nivel sensorial, aporta un input propioceptivo. Se ha demostrado que puede contribuir además a una mayor participación social de las personas que la practican.

Sus efectos han sido estudiados en diversas enfermedades neurológicas como la esclerosis múltiple, la ataxia cerebelosa o la parálisis cerebral infantil, demostrando su eficacia en igual o mayor medida que la fisioterapia convencional. Continuando con la línea de investigación de estos estudios, pretendemos realizar un proyecto de estudio de un estudio piloto con el fin de estudiar cómo la práctica de la escalada terapéutica puede contribuir a la mejora físico-funcional y de participación social de los a niños/as con CMT.

3. Bibliografía más relevante

1. Corrado B, Ciardi G, Bargigli C. Rehabilitation Management of the Charcot-Marie-Tooth Syndrome. *Med (United States)*. 2016;95(17):1–7.
2. Berciano J, Sevilla T, Casasnovas C, Sivera R, Vílchez JJ, Infante J, et al. Guía diagnóstica en el paciente con enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. Vol. 27, *Neurología*. 2012. p. 169–78.
3. Lara-Aguilar RA J-VC, Juárez-Rendón KJ, Gutiérrez-Amavizca BE B-NP. Enfermedad de charcot-marie-tooth: Actualidad perspectivas. *Arch Neurociencias*. 2012;17(2):110–8.
4. Kenis-Coskun O, Matthews DJ. Rehabilitation issues in Charcot-Marie-Tooth disease. *J Pediatr Rehabil Med*. 2016;9(1):31–4.
5. Rosenbaum AJ, Lisella J, Patel N, Phillips N. The cavus foot. *Med Clin North Am* [Internet]. 2014;98(2):301–12. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.mcna.2013.10.008>
6. Ramdharry GM, Day BL, Reilly MM, Marsden JF. Hip flexor fatigue limits walking in Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle and Nerve*. 2009;40(1):103–11.
7. Lindeman E, Leffers P, Spaans F, Drukker J, Reulen J, Kerckhoffs M, et al. Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil*. 1995;76(7):612–20.
8. Chetlin RD, Gutmann L, Tarnopolsky M, Ullrich IH, Yeater RA. Resistance training effectiveness in patients with charcot-marie-tooth disease: Recommendations for exercise prescription. *Arch Phys Med Rehabil*. 2004;85(8):1217–23.
9. Monti Bradin M, Francini L, Bellone E, Grandis M, Reni L, Canneva S, Gemelli C, Ursino G, Maggi G, Mori L SA. Tinetti an Ber balance scales correlate with disability in hereditary peripheral neuropathies: a preliminary study. 2011;53(4):227–40.

10. Shumway-Cook A, Woollacott MH. Motor control : translating research into clinical practice [Internet]. Lippincott Williams & Wilkins; 2007 [cited 2018 May 27]. 612 p. Available from: https://books.google.es/books/about/Motor_Control.html?hl=es&id=BJcL3enz3xMC
11. Geboers JF, Drost MR, Spaans F, Kuipers H, Seelen HA. Immediate and long-term effects of ankle-foot orthosis on muscle activity during walking: A randomized study of patients with unilateral foot drop. *Arch Phys Med Rehabil.* 2002;83(2):240–5.
12. El Mhandi L, Pichot V, Calmels P, Gautheron V, Roche F, Féasson L. Exercise training improves autonomic profiles in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle Nerve* [Internet]. 2011;44(5):732–6. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/mus.22150>
13. El Mhandi L, Millet GY, Calmels P, Richard A, Oullion R, Gautheron V, et al. Benefits of interval-training on fatigue and functional capacities in Charcot–Marie–Tooth disease. *Muscle Nerve* [Internet]. 2008 May [cited 2018 Jul 5];37(5):601–10. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18335470>
14. Kalkman JS, Schillings ML, Van Der Werf SP, Padberg GW, Zwarts MJ, Van Engelen BGM, et al. Experienced fatigue in facioscapulohumeral dystrophy, myotonic dystrophy, and HMSN-I. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2005;76(10):1406–9.
15. Lencioni T, Piscoquito G, Rabuffetti M, Bovi G, Calabrese D, Aiello A, et al. The influence of somatosensory and muscular deficits on postural stabilization: Insights from an instrumented analysis of subjects affected by different types of Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromuscul Disord* [Internet]. 2015;25(8):640–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2015.05.003>
16. Kennedy RA, Carroll K, McGinley JL. Gait in children and adolescents with Charcot-Marie-Tooth disease: a systematic review. *J Peripher Nerv Syst.* 2016;21(4):317–28.
17. Lindeman E, Spaans F, Reulen J, Leffers P DJ. Progressive resistance

- training in neuromuscular patients. Effects on force and surface EMG. *J Electromyogr Kinesiol.* 1999;9(6):379–84.
18. Ramdharry GM, Pollard A, Anderson C, Laurá M, Murphy SM, Dudzic M, et al. A pilot study of proximal strength training in Charcot-Marie-Tooth disease. *J Peripher Nerv Syst.* 2014;19(4):328–32.
 19. Sman AD, Raymond J, Refshauge KM, Menezes MP, Walker T, Ouvrier RA, et al. Randomised controlled trial protocol of foot and ankle exercise for children with Charcot-Marie-Tooth disease. *J Physiother [Internet].* 2014;60(1):55. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jphys.2013.12.015>
 20. Silva TR, Testa A, Baptista CRJA, Marques W, Mattiello-Sverzut AC. Balance and muscle power of children with Charcot-Marie-Tooth. *Brazilian J Phys Ther.* 2014;18(4):334–42.
 21. Nardone A, Grasso M, Schieppati M. Balance control in peripheral neuropathy: Are patients equally unstable under static and dynamic conditions? *Gait Posture [Internet].* 2006 Apr 1 [cited 2018 May 1];23(3):364–73. Available from: https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0966636205000408?_rdoc=1&_fmt=high&_origin=gateway&_docanchor=&md5=b8429449ccfc9c30159a5f9aeaa92ffb
 22. Engbert K, Weber M. The effects of therapeutic climbing in patients with chronic low back pain: A randomized controlled study. *Spine (Phila Pa 1976).* 2011;36(11):842–9.
 23. Kowald A-C, Anderegg J. *Therapeutisches Klettern : Anwendungsfelder in Psychotherapie und Pädagogik; mit ... 8 Tabellen.* Schattauer; 2015.
 24. Buechter RB, Fechtelpeter D. Climbing for preventing and treating health problems: a systematic review of randomized controlled trials. Vol. 9, *German medical science : GMS e-journal.* 2011.
 25. Schöffl VR, Hoffmann G, Küpper T. Acute injury risk and severity in indoor climbing - A prospective analysis of 515,337 indoor climbing wall visits in 5 years. *Wilderness Environ Med.* 2013;24(3):187–94.

26. Stemberger M, Schmit E, Kurnik K, Spannagl M. Motivational effects of top-rope climbing therapy under individualized prophylaxis: A pilot study in young adults with severe haemophilia. Vol. 21, Haemophilia. 2015. p. e504–7.
27. Mulligan S. Terapia Ocupacional en Pediatría. Panamericana M, editor. 2006.
28. Luttenberger K, Stelzer EM, Först S, Schopper M, Kornhuber J, Book S. Indoor rock climbing (bouldering) as a new treatment for depression: Study design of a waitlist-controlled randomized group pilot study and the first results. BMC Psychiatry. 2015;15(1).
29. Marianne Anke S, Sylvie K, Jérôme P, Shahid B, Thomas F, Dieter Georg R, et al. Effect of Long-Term Climbing Training on Cerebellar Ataxia: A Case Series. Rehabil Res Pract [Internet]. 2011;2011:1–8. Available from: <http://www.hindawi.com/journals/rerp/2011/525879/>
30. Steimer J, Weissert R. Effects of sport climbing on multiple sclerosis. Vol. 8, Frontiers in Physiology. 2017.
31. Christensen MS, Jensen T, Voigt CB, Nielsen JB, Lorentzen J. To be active through indoor-climbing: An exploratory feasibility study in a group of children with cerebral palsy and typically developing children. BMC Neurol. 2017;17(1).
32. Mazzoni ER, Purves PL, Southward J, Rhodes RE, Temple VA. Effect of indoor wall climbing on self-efficacy and self-perceptions of children with special needs. Adapt Phys Act Q. 2009;26(3):259–73.
33. Burns J, Ouvrier R, Estilow T, Shy R, Laurá M, Pallant JF, et al. Validation of the Charcot-Marie-Tooth disease pediatric scale as an outcome measure of disability. Ann Neurol. 2012;71(5):642–52.
34. García Guisado CI. Adaptación transcultural y validación al español de la Pediatric Balance Scale. Universidad de Extremadura; 2017.
35. Msall ME, DiGaudio K, Duffy LC, LaForest S, Braun S, Granger C V. WeeFIM. Clin Pediatr (Phila) [Internet]. 1994;33(7):431–8. Available from: <http://journals.sagepub.com/doi/10.1177/000992289403300709>

36. Vidal Ros M, Alarcón J AM. Adaptación y validación transcultural del cuestionario PEM-CY al Español. Trab Fin Máster Univ Católica Val “San Vicente Mártir.”
37. Chetlin RD, Gutmann L, Tarnopolsky M, Ullrich IH, Yeater RA. Resistance training effectiveness in patients with Charcot-Marie-Tooth disease: recommendations for exercise prescription. Arch Phys Med Rehabil [Internet]. 2004 Aug [cited 2018 Apr 26];85(8):1217–23. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0003999304001893>

4. Hipótesis

H₀: No existen diferencias significativas en las habilidades físico- funcionales y/o de participación social de los niños con CMT tras la realización de un programa de fisioterapia basado en la escalada.

H_A: Sí existen diferencias significativas en las habilidades físico-funcionales y/o de participación social de los niños con CMT tras la realización de un programa de fisioterapia basado en la escalada.

5. Objetivos

5.1. General

- Determinar la eficacia de un programa de fisioterapia basado en la escalada en niños con CMT.

5.2. Específicos

- Mejorar las habilidades funcionales diarias de los niños con CMT después de un programa de intervención fisioterápica basado en la escalada.
- Comprobar si hay cambios en la fuerza muscular de miembros inferiores y superiores en niños con CMT después del programa de intervención fisioterápica basado en la escalada.
- Comprobar si hay una mejora en el equilibrio y la marcha después de un programa de intervención fisioterápica basado en la escalada.
- Determinar si hay una disminución de la frecuencia de caídas en los niños con CMT, después de un programa de intervención fisioterápica basado en la escalada
- Comprobar el efecto de un programa de intervención fisioterápica basado en la escalada sobre la participación social de los niños con CMT.
- Estudiar el efecto de la fatiga en los niños con CMT después del programa de intervención fisioterápica basado en la escalada.

6. Metodología

6.1. Ámbito y población de estudio

El estudio se llevará a cabo en el área sanitaria de Santiago. La población de estudio serán niños y niñas diagnosticados de la enfermedad Charcot Marie-Tooth en la Unidad de Atención Temprana del Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. El estudio se realizará en el centro de Fisioterapia de la Confederación Galega de Persoas con Discapacidade (COGAMI), en Santiago de Compostela, donde la autora de este proyecto trabaja actualmente.

En caso de que la muestra no sea suficiente con los casos existentes en esta área ampliaremos el reclutamiento a la Unidad de Atención Temprana del Materno Infantil de A Coruña.

6.2. Periodo de estudio

El periodo de estudio será aproximadamente de un año, abarcando desde septiembre de 2018 hasta septiembre de 2019.

6.3. Tipo de estudio

En este proyecto se plantea la realización de un estudio piloto de tipo analítico experimental y de seguimiento longitudinal. El diseño experimental planteado pretende evaluar la intervención a corto y medio plazo de un programa de fisioterapia basado en la escalada en un grupo de intervención, frente a un grupo control activo.

Para el desarrollo del mismo las personas participantes en el estudio, se dividirán de forma aleatorizada en dos grupos, uno de intervención (GI) y otro de control (GC) y se aplicará una técnica de enmascaramiento a doble ciego, disminuyendo así el sesgo del observador.

6.4. Criterios de inclusión y exclusión

La muestra de pacientes seleccionada para el estudio, debe cumplir los siguientes criterios de inclusión y exclusión que detallamos a continuación.

6.4.1. Criterios de inclusión

Serán considerados como criterios de inclusión para participar en el estudio:

- Niños o niñas diagnosticados de Charcot Marie-Tooth
- Niños o niñas con edades comprendidas entre 5 y 17 años
- Niños o niñas cuyos padres o tutores legales hayan firmado el consentimiento informado

6.4.2. Criterios de exclusión

Serán considerados como criterios de no inclusión para participar en el estudio:

- Niños o niñas que no quieran participar
- Niños o niñas cuyas familias presenten una negativa a participar
- Niños o niñas que se hayan sometido a cirugía osteo-articular o de tendón.

6.5. Justificación del tamaño muestral

Debido a la falta de investigaciones que empleen el diseño experimental que se presenta en este proyecto y, en consecuencia, la falta de resultados que puedan servir de referencia, nos ha llevado a plantear este estudio piloto, que nos permitirá obtener datos preliminares para, en una fase posterior, poder realizar un ensayo clínico aleatorizado con un tamaño muestral que calcularemos con el programa G*Power. Teniendo en cuenta las posibles bajas en este estudio piloto, que se consideran aproximadamente de un 15% de la muestra total, establecemos un tamaño muestral de $n= 24$; de los cuales se

asignarán 12 a cada grupo de estudio. Se dividirán intentando que los grupos sean lo más homogéneos posibles (edades parecidas, mismos ratios hombre-mujer y tipo de CMT: CMT1- desmielinizante-CMT2-axonal)

6.6. Variables de estudio

Para la recogida de datos llevaremos a cabo el procedimiento que se indica a continuación, en el que recogeremos las variables socio-demográficas y las variables clínicas del estudio.

6.6.1. Variables socio-demográficas

Recogida de información de los niños y niñas con CMT, relacionada con la edad, el sexo, el tipo de CMT que está diagnosticado y el año del diagnóstico. Dicha recolección se realizará en un cuaderno *ad hoc* para el acopio de todas las variables (Anexo III).

6.6.2. Variables clínicas

Se reunirán las siguientes variables clínicas de interés:

- **Escala pediátrica de Charcot Marie Tooth (CMTPedS, en sus siglas en inglés)(33)**

En esta escala se miden las siguientes habilidades funcionales: la fuerza tanto en miembros superiores (MMSS) como inferiores (MMII), la sensibilidad, el equilibrio y la marcha. La CMTPedS está validada específicamente para esta población de 3 a 18 años y se aprobó como medida unidimensional de discapacidad en niños con CMT. El CMTPedS es una medida bien tolerada, que ha demostrado buenas propiedades psicométricas (33) y que se puede completar en 25 minutos. La puntuación total es de 44 puntos que se reparten en siete áreas de medición (fuerza, destreza, sensación, marcha, equilibrio, potencia, resistencia), con 11 ítems en total (Anexo IV). Además de los 11 ítems, la escala presenta un apartado de “perfil de paciente” en el cuál se recogen *datos*

generales de edad, peso, altura, mano y pie dominante, síntomas específicos y mediciones articulares (Prueba de Lunge e Índice funcional del pie)

Los 11 ítems son los siguientes:

1. Prueba de destreza funcional: Es una medida de la destreza manual que proporciona información sobre la motricidad en las manos y dedos para las tareas diarias que requieren hasta tres tipos diferentes de prensión como son: abotonarse, atarse cordones de zapatos o atornillar una tuerca y un tornillo. (Ilustración 1)



Ilustración 1. Destreza funcional

2. La prueba de la clavija de nueve agujeros: Se utiliza para examinar la capacidad motriz fina, la destreza y la coordinación mano / ojo como una medida de la función de la mano.

3. Medición de la fuerza de agarre. Se cuantifica utilizando el dinamómetro de mano Citec. (Ilustración 2)

4 y 5. Medición de la fuerza de los flexores dorsales y plantares. Se cuantifica utilizando el dinamómetro manual Citec. (Ilustración 3 y 4)



Ilustración 2. Fuerza de agarre



Ilustración 3. Fuerza de los flexores plantares



Ilustración 4. Fuerza de los flexores dorsales

6. Prueba del alfiler (sensibilidad): evalúa la discriminación de la sensación de pinchazo. Lo divide en 4 niveles: 0=normal, 1=sensación atenuada en la región tobillo y hacia el pie, 2=sensación atenuada desde la pierna hacia abajo, 3=sensación atenuada desde la rodilla y 4=el nivel más grave sería sensación atenuada por encima de la rodilla.

7. Prueba de vibración (sensibilidad): la medición se realiza a través de un diapasón. Evalúa únicamente al igual que en la anterior prueba, los miembros inferiores. Lo divide en 4 niveles. (Ilustración 5)



Ilustración 5: Prueba de vibración

8. Valoración del equilibrio. Las pruebas de equilibrio se realizan en bipedestación e incluyen caminar:

- Pararse con los pies separados en una línea (ojos abiertos / cerrados)
- De pie, apoyo sobre una pierna en una línea (ojos abiertos / cerrados). (Ilustración 6)
- Caminar hacia adelante sobre una línea recta, un pie delante de otro. (Ilustración 7)
- Caminar un pie tras otro, sobre una barra de equilibrio. (Ilustración 8)

- De pie, apoyo sobre una pierna en una barra de equilibrio (ojos abiertos / cerrados)



Ilustración 6



Ilustración 7



Ilustración 8

9. La evaluación de la marcha se realiza de la siguiente manera:

- Se le pide al niño caminar 10 pasos y se evalúa la debilidad de los flexores plantares, en función de la presencia o no de pie equino. Se evalúa cómo son los pasos, si la fase de apoyo es menor o si aterriza de manera plana sin apoyo talón.
- Se le pide al niño caminar 10 pasos con los talones.
- Se le pide al niño caminar 10 pasos de puntillas.

10. Salto de longitud. El salto de longitud debe realizarse descalzo y sin un dispositivo de asistencia. El niño se coloca detrás de una línea y debe realizar un salto con pies juntos hacia delante. Se mide con cinta métrica desde la línea de salida hasta el talón del último pie que aterriza.

11. Test 6 minutos marcha. Se marca en el suelo, el punto de partida 0 y la distancia hasta 25 metros. La prueba consiste en medir la distancia realizada en 6 minutos por el niño. Esta prueba debe realizarse descalzo y sin ayuda de dispositivos. Si se requieren dispositivos de asistencia (por ejemplo, AFO), debe documentarse claramente qué calzado lleva, y

repetir siempre el mismo procedimiento en el seguimiento. Antes del inicio del test, el niño se sienta y descansa durante 3 minutos.

- **Escala de equilibrio de Berg Pediátrica (PBBS, en sus siglas en inglés)(34)**

Esta escala mide el equilibrio y es la más referenciada en la literatura. La PBBS es una adaptación de la BBS (*Balance Berg Scale*) a la población infantil. Concretamente, existen diversos estudios que avalan su uso para evaluar las alteraciones de equilibrio en polineuropatías periféricas y concretamente en CMT(9).

Se ha realizado la adaptación transcultural y validación al español de la PBBS. Consta de 14 ítems a evaluar: paso de sedestación a bipedestación, paso de bipedestación a sedestación, realización de transferencias, consecución de una bipedestación sin apoyos, sedestación sin apoyos, bipedestación con ojos cerrados, bipedestación con los pies juntos, bipedestación con un pie adelantado, apoyo monopodal, realización un giro de 360º, giro para mirar hacia atrás, coger un objeto del suelo, colocar alternativamente los pies en un escalón e inclinarse hacia delante con el brazo extendido.

En muchos de los ítems se permiten varios intentos. La actuación del niño debe ser puntuada de acuerdo con el criterio más bajo que describa el mejor de los intentos. El niño tiene que comprender que debe mantener el equilibrio mientras desarrolla las tareas. Cada ítem se debe calificar utilizando una escala de puntuación de 0 a 4 puntos. En el caso de que el niño obtenga la máxima puntuación (4 puntos) no será necesario realizar otros intentos. La puntuación máxima posible es de 56 puntos.

- **La escala Wee-FIM (Medida de la Independencia Funcional)(35):**

Es un instrumento de medición del desempeño de las habilidades funcionales básicas diarias. Se evalúa a través de 18 ítems, divididos en diferentes áreas: área de cuidado personal (seis ítems de autocuidado y dos de manejo de esfínteres), área de movilidad (tres ítems de transferencias y dos de locomoción) y área cognitiva (dos ítems de comunicación y tres de cognitivo social). Aplicable en niños y adolescentes de 6 meses a 18 años que presenten

retraso en el desarrollo o en la función. La puntuación está basada en una escala de 7 niveles. Cada uno de los 18 ítems se evalúa con una puntuación de 1 a 7 puntos. La puntuación próxima a uno implica a un niño que requiere mucha asistencia en las actividades y la puntuación de siete, un niño independiente en el desempeño de las actividades. El tiempo de administración es de aproximadamente entre quince y treinta minutos. La puntuación máxima posible es de 126 puntos. La Wee-FIM está diseñada para ser contestada por observación directa o por una entrevista a un familiar que conozca en profundidad las habilidades funcionales del niño.

- **Medida de la participación social: Cuestionario PEM-CY(36).**

El cuestionario PEM-CY es una medida de información de los padres que examina la participación y el entorno de niños y adolescentes con edades comprendidas entre los 5 y los 17 años teniendo en cuenta tres ejes: el hogar, la escuela y la comunidad. Los ítems son aplicables a niños y adolescentes con y sin discapacidades. El cuestionario PEM-CY está diseñado para recoger información de padres y cuidadores sobre la participación actual de sus niños; las ayudas percibidas y las barreras en su participación. Este cuestionario evalúa el grado en el cual el niño o adolescente se involucra en las actividades de su vida diaria: en el hogar, en la escuela y en su comunidad. La participación incluye dos elementos: con qué frecuencia lo hace y cuánto se involucra en su realización. Este cuestionario incluye una serie de preguntas en 25 tipos de actividades. En cada una, se muestran varios ejemplos que las describen. Por cada actividad se preguntará: con qué frecuencia el niño ha participado en esa actividad en los últimos 4 meses, cuánto se involucra su hijo en uno a dos actividades de este tipo y cuáles son en las que participa más frecuentemente. El tiempo de administración es de aproximadamente entre 20 y 25 minutos.

- **Medida de la frecuencia de caídas: Diario de caídas semanales.**

Se realizará a través de un diario de caídas semanales (ver Anexo IV). Se recogerá un primer registro durante el primer mes de toma de datos. Posteriormente a la intervención se le solicitará de nuevo a las familias el registro, con la finalidad de evaluar si hay cambios en la frecuencia.

- **Medida de la sensación subjetiva de fatiga y del dolor.**

Con la finalidad de evaluar la presencia de fatiga y dolor en los niños/as con CMT, se procederá a utilizar una medida analógica visual adaptada (Anexo IV): Escala analógica visual autocalificada (VAS) de percepción de la fatiga y el dolor (0-10). Consiste en dos líneas marcadas, en el que un extremo es 0 (mínima sensación de dolor o fatiga) y 10 el máximo de dolor o fatiga.)

6.7. Descripción de la evaluación

Se recogerán todas las variables socio-demográficas y datos de perfil de paciente de interés, descritas anteriormente en el cuaderno de recogida de datos. Posteriormente, se procederá a medir en ambos grupos, las variables del estudio a través de las distintas escalas de valoración para recibir la información basal antes de comenzar el programa. Al finalizar el proceso de intervención y aplicación del programa, se procederá a reevaluar de nuevo dichas variables al finalizar el estudio, a los tres y a los seis meses para comparar los resultados y valorar la efectividad del programa de fisioterapia basado en la escalada a corto y medio plazo.

La escala CMTPedS y la escala de equilibrio de Berg pediátrica (PBBS) serán cumplimentadas y evaluadas en los niños/as por parte del fisioterapeuta colaborador al inicio del estudio y al finalizar en ambos grupos. La escala funcional Wee-Fim, la medida de participación social PEM-CY y la medida de frecuencia de las caídas serán cumplimentadas por los familiares, previa instrucción por parte de los profesionales de fisioterapia antes y después del estudio. Al cuidador/ familiar/ padre o madre se le instruirá en la cumplimentación de ambas escalas para el domicilio, se le proporcionará material informativo y se resolverán las dudas necesarias.

La sensación subjetiva de fatiga y dolor será registrada por el fisioterapeuta o por el familiar/cuidador que esté realizando con él los ejercicios. Se preguntará al finalizar cada ejercicio tanto del programa de intervención de

escalada como el de fortalecimiento en el hogar, cómo se sienten en cuanto a fatiga y dolor.

6.8. Descripción de la intervención

Previamente a la intervención, se informará a las familias de los niños/as con CMT sobre el estudio que se pretende realizar. De esta forma a las que estén interesadas, se le otorgará el correspondiente consentimiento informado (Anexo VIII), por escrito, aclarándole que la participación es libre y voluntaria. Una vez seleccionados los niños/as que participan en el estudio, se les asignará un número para que, de forma aleatorizada, se seleccionen para pertenecer al grupo de intervención o de control.

6.8.1. Intervención de la práctica de escalada

Para llevar a cabo la intervención, organizaremos las sesiones del grupo experimental en la sala de fisioterapia con pared de rocódromo interior. Cada sesión tendrá una duración estimada de una hora y media, en la que 15 minutos iniciales consistirán en ejercicios de calentamiento y de tipo aeróbico, adaptados a la funcionalidad y características de los niños. Invertiremos 30 minutos en la actividad del programa basado en escalada, y para finalizar, 15 minutos de enfriamiento y estiramientos. Tras la práctica de escalada, compartiremos la experiencia entre los niños, animándoles a que comenten qué les ha parecido y cómo se han encontrado para generar una atmósfera lúdica y de participación social. Se realizarán distintas rutas en la pared, con la modalidad de “búlder”, explicada en el apartado de “Antecedentes y estado actual del tema”. La actividad consiste en que realicen una travesía horizontal agarrando las distintas presas de la pared. En base a las características de cada niño, iremos aumentando la exigencia de la práctica. Para ello, se comenzará con presas de mayor tamaño, para pies y manos a modo de calentamiento. La dificultad se puede regular: disminuyendo el número existente de agarres (presas) posibles; disminuyendo el tamaño de los mismos; aumentando la inclinación de la pared (mayor desplome) o aumentando el tiempo que se permanece en la pared sin bajarse a la colchoneta.

Las presas en la escalada se distribuyen de distintas formas y tamaños. Según la estructura y dimensión de la misma, se puede realizar un agarre más grueso con la palma de la mano y todos los dedos o bien solo una pinza más fina, lo que aumenta la exigencia de la práctica y dificulta mantenerse durante más tiempo en la pared. Ya que se trata de una práctica realizada para la población infantil, los distintos agarres (presas) están distribuidos por colores y/o con formas de animales para dinamizar los ejercicios y poder organizar diferentes rutas temáticas. Los agarres suelen ser más grandes para las manos y más pequeños para los pies.

Dividiremos las distintas rutas de escalada en base a la dificultad y estableceremos los niveles I, II y III: en el nivel I incluimos presas de mayor tamaño tanto para manos como para pies, en el nivel II presas de mayor tamaño para pies y menor tamaño para las manos y por último el nivel III de presas con tamaño reducido para pies y manos.

La intervención la dividiremos en cuatro fases. Siendo la fase uno las primeras cuatro semanas, la fase dos las siguientes cuatro, y así sucesivamente con las fases tres y cuatro. La primera semana de cada fase se estipulará un máximo de 4 series a realizar, en cada sesión y en las siguientes semanas progresaremos a 6, 8 y hasta 10 series en cada sesión. Fijaremos el mismo periodo de descanso entre cada serie, entre 2-3 minutos. Tras la realización de la actividad de cada día se valorará la percepción subjetiva de dolor y fatiga y se anotarán los resultados. Los resultados se registrarán por fases, especificando en cada una el número de series máximas realizadas y el nivel de dificultad alcanzado.



Ilustración 9. Pared de rocódromo de la sala de fisioterapia

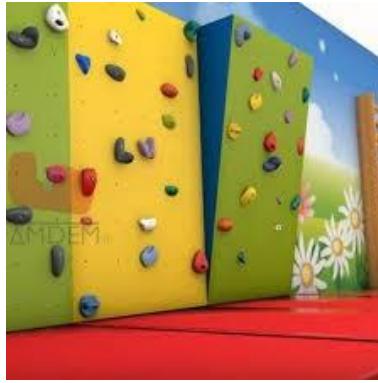


Ilustración 10. Pared de rocódromo con inclinación



Ilustración 11: Presas de escalada con formas de animales

Por medidas de seguridad, no podrán estar en la pared más de dos niños al mismo tiempo. Cada uno estará bajo la supervisión de un fisioterapeuta, durante el tiempo que permanezca en la pared. El profesional que esté con el niño/a, le proporcionará la información necesaria para que realice la actividad con éxito, informándole de la colocación del cuerpo y de la dinámica concreta del ejercicio que corresponda. Se pretende que estén al menos dos o tres niños al mismo tiempo en la sala, observando al resto de los compañeros, animándoles en la actividad y propiciando un ambiente de práctica grupal.

Al finalizar la práctica, realizaremos ejercicios de estiramientos individualizados de miembros inferiores y superiores durante 15 minutos.

La intervención se ejecutará con una frecuencia de 3 veces por semana y durante un total de 12 semanas. En los estudios analizados se encontraron

efectos tras un programa de escalada terapéutica en las intervenciones de entre 4 y 9 semanas (24,31) y solo un estudio se llevó a cabo durante 8 meses (26). En los estudios de 4 y 9 semanas, que mostraron buenos resultados, la continuidad semanal era mayor. Para garantizar la viabilidad del estudio, consideramos que una frecuencia de 3 veces a la semana es más factible para llevarlo a cabo. Se aumentan el número de semanas para aportar una mayor intensidad a la práctica y en base a programas de fortalecimiento muscular con resultados positivos en CMT, donde la duración total del tratamiento oscilaba entre 12 y 24 semanas, con una frecuencia de 3 veces por semana (Tabla 1 y 2, Anexo I)(7,17,37).

Para poder evaluar si el programa de intervención es efectivo en el grupo experimental, lo compararemos con otro programa de fortalecimiento muscular que se aplicará en ambos grupos. Se informará de la preferencia de realización de los ejercicios con el fisioterapeuta habitual del niño/a y en el caso de que no sea posible se llevará a cabo por la familia guiada por el fisioterapeuta colaborador en este estudio. En este supuesto, para garantizarnos su adecuado y correcto cumplimiento, se procederá a instruir a los familiares y a los propios niños/as o adolescentes de cómo llevarlos a cabo. Se les proporcionará una hoja explicativa con los ejercicios y un apoyo en formato audiovisual. La frecuencia del programa será de 3 veces por semana con una duración total de 12 semanas.

6.8.2. Programa de fortalecimiento en el hogar

En cuanto a la estructura de los ejercicios a realizar en el domicilio, seguiremos el modelo de entrenamiento en domicilio seguido en el estudio de Chetlin et al (37), que demostró eficacia en pacientes con CMT. Lo dividieron en distintas fases: 1, 2 y 3 aumentando en cada una el número de repeticiones a realizar de los ejercicios para darle mayor intensidad a la práctica. Cada una de las fases constituyen cuatro semanas, hasta finalizar así a las 12 semanas. El tiempo de duración de los ejercicios será de 30 minutos, en base a la frecuencia comprobada de mejora de los estudios revisados(17) (ver Tabla 1, Anexo I). Se les indicará que al finalizar los ejercicios diarios se anote la sensación subjetiva de fatiga y de dolor del niño/a. Para garantizar el seguimiento del programa en

el domicilio, será monitorizado por teléfono semanalmente y se resolverán las dudas que puedan surgir durante su realización.

6.9. Descripción del seguimiento

En base a los resultados finales obtenidos en ambos grupos, y si se confirma la hipótesis del estudio, procederemos a realizar un seguimiento en los siguientes tres y seis meses tras la finalización del programa. Con esta última evaluación, se pretende conocer si los resultados se mantienen en el tiempo.

7. Análisis estadístico

El programa estadístico para el análisis de los datos será el SPSS 24.0. Se realizará un estudio descriptivo de las variables incluidas en el estudio. Las variables cuantitativas, se expresarán como media, desviación típica y las cuantitativas se darán en forma porcentual.

Para determinar si una variable sigue o no una distribución normal se utilizará el test de Kolgomorov Smirnov, en función del resultado se usarán posteriormente métodos paramétricos o no paramétricos

Para la comparación de las variables las realizaremos por separado en el grupo de tratamiento y en el grupo control (antes y después en cada grupo), mismos individuos (muestra dependiente). Como las variables son cuantitativas, para la normalidad se empleará la técnica t-student para muestras relacionadas y para las no normales (continuas o discretas), Wilcoxon para muestras relacionadas. Para la comparación en distintos tiempos (evaluación 1, evaluación 2, etc..) usaremos el ANOVA de medidas repetidas como técnica paramétrica o Friedman, técnica no paramétrica.

Para la comparación de las diferencias antes-después en el grupo de intervención y en el grupo control (muestras independientes), ya que son variables cuantitativas, emplearemos en las variables normales un test-t para muestras independientes, y para las no normales (continuas o discretas) Wilcoxon para muestras independientes.

8. Limitaciones del estudio

8.1. Sesgos de selección

Los sesgos de selección son los derivados de los criterios de inclusión y exclusión utilizados para la ejecución del estudio.

Hemos tenido en cuenta una franja de edad específica de 5 a 17 años. Este estudio es aplicable solamente a los pacientes que cumplen los criterios mencionados.

La literatura existente de programas de fortalecimiento en pacientes con CMT no especificaba en profundidad la metodología a emplear en cuanto a: número de series y repeticiones y la cantidad de peso a levantar, sin encontrar un consenso claro si tomarla en base al cálculo de la fuerza isométrica máxima o isocinética. En nuestro caso, consideraremos la isométrica evaluada a través del dinamómetro manual Citec.

Para la elaboración del programa de fortalecimiento en el hogar nos hemos basado en ensayos clínicos de alta calidad metodológica pero debido a la falta de profundidad en la metodología empleada, no se han podido realizar comparativas entre los distintos protocolos empleados.

De los estudios de la práctica de escalada terapéutica también nos hemos encontrado limitaciones a la hora de diseñar el programa de intervención, sin encontrar una estructura clara de las sesiones de la práctica ni de la graduación de la dificultad de la misma.

8.2. Sesgos de información

Derivados de cómo se obtuvieron los datos:

- Discrepancias producidas durante la medición de los datos debido a la variabilidad entre los diferentes observadores (familiares) que participan en el estudio. Para minimizarlo, procederemos a instruir a las familias en la

recogida de datos en el domicilio del programa de intervención en el hogar, aportándoles una hoja explicativa con las instrucciones y soporte audiovisual. Además, semanalmente, se realizarán llamadas telefónicas monitorizando la intervención. En las mediciones de las variables, se informará en detalle de la cumplimentación de las escalas en el domicilio y se procederá a repetir ciertas evaluaciones si surgen dudas de la fiabilidad en la toma de los datos. Para minimizarlos, se pretenden emplear todos los cuestionarios validados posibles descritos en el proyecto de estudio (CMTPEDS, PBBS, Wee-FIM) y se cumplimentarán la mayor parte de los mismos por el profesional fisioterapeuta adiestrado.

- La utilización de la medida de participación social PEM-CY ya que todavía no está publicada su validación al español de forma completa.

8.3. Sesgos de confusión

Los sesgos de confusión derivan de la existencia de diferentes variables que no se tienen en cuenta en el estudio pero que pueden afectar a los resultados obtenidos.

Para minimizar este sesgo se realizará un análisis multivariado de regresión logística

9. Plan de trabajo

Antes de comenzar el estudio, se solicitará la autorización al Comité de Ética de Investigación Clínica de Galicia (CEIC) para llevarlo a cabo y esperaremos a su resolución (Anexo V).

En la primera fase, durante dos meses, se realizará el reclutamiento de la muestra y la recopilación de la autorización de colaboración en el estudio de la Unidad de Atención Temprana(UAT) . El reclutamiento se realizará a través de dicha colaboración, previo acuerdo entre las partes (Anexo VII). Nos reuniremos con el equipo de esta unidad para explicarles el procedimiento, los objetivos del

estudio y la muestra necesaria solicitándoles entregar a las familias la hoja informativa del estudio (Anexo VI). En esta hoja informativa se incluyen los datos de contacto de los investigadores para que la familia pueda realizar cualquier consulta o mostrar su interés de que su hijo/a participe en el estudio. Una vez hemos obtenida la respuesta, se procederá a hablar con las familias en entrevistas concertadas y solicitarles las autorizaciones y consentimientos informados de participación.

Con la totalidad de la muestra reclutada, se procederá a la aleatorización de la misma, a la recogida de datos socio-demográficos y medición de las variables clínicas en los diferentes niños/as del estudio.

En la segunda fase, durante los siguientes tres meses siguientes, se llevará a cabo la intervención en ambos grupos. Se realizará un seguimiento del programa de fortalecimiento muscular que llevarán a cabo las familias en casa o con su fisioterapeuta habitual. Semanalmente, procederemos a llamar vía telefónica a las familias de los niños/as o fisioterapeuta con la finalidad de resolver dudas y realizar un seguimiento del programa de fortalecimiento en el hogar. En el grupo de intervención organizaremos las citas para acudir a las sesiones de fisioterapia en el Centro de COGAMI, y semanalmente registraremos los datos de las distintas intervenciones de escalada.

En una tercera fase, a las 12 semanas, realizaremos la reevaluación de las variables de estudio a través de las mediciones correspondientes en ambos grupos. Tras la recopilación de toda la información en ambos grupos, se estipula un mes de análisis de datos y una comparativa en ambos grupos.

A los tres y a los seis meses de finalizar la intervención reevaluaremos las variables clínicas de interés con la finalidad de comprobar si se mantienen los resultados obtenidos. Tras la extracción de los datos finales a medio plazo, procede un mes de análisis de estos últimos datos, con la finalidad de extraer las últimas conclusiones.

Al finalizar la obtención de los resultados y datos concluyentes, se les informará a las familias con el objetivo que conozcan las posibilidades de intervención con este tipo de programa.

Con el objetivo fundamental de dar a conocer los resultados del estudio, el investigador principal llevará a cabo las siguientes acciones: participación en congresos y publicación en revistas nacionales e internacionales.

Tabla 1 Plan de trabajo

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES													
ACTIVIDADES	AÑO 2018				AÑO 2019								
	MESES				MESES								
	SEP	OCT	NOV	DIC	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN	JUL	AG	SEP
1. Primera fase. Captación de datos													
Solicitud CEIC Galicia													
Autorización colaboración UAT.													
Solicitud de autorizaciones familias.													
Llamadas telefónicas a las familias													
Recopilación información pacientes													
Medición variables clínicas de interés													
2. Segunda fase. Intervención en ambos grupos													
Grupo intervención (Sala de fisioterapia COGAMI)													
Grupo control (programa de ejercicios hogar o con el fisioterapeuta habitual)													
3. Tercera fase. Medición variables post-intervención													
4. Análisis de los datos													
5. Reevaluación post-intervención (a los 3 meses)													
6. Reevaluación post-intervención (a los 6 meses)													
7. Análisis de datos													
8. Plan de difusión resultados													

10. Aspectos éticos

Para poder llevar a cabo este estudio será necesario reunir: la Autorización del Comité Ético de Investigación Clínica de Galicia (CEIC) (Anexo V); el modelo de información a las familias de los participantes para estudios de investigación (Anexo VI); la hoja de firma de consentimiento informado para la participación del estudio (Anexo VIII); el documento para la solicitud de colaboración en el estudio a la gerencia de la Unidad de Atención Temprana de Santiago (UAT-Santiago) (Anexo VII); el certificado de Delitos de Naturaleza Sexual del investigador principal y del fisioterapeuta que colabora en el estudio. Además, la Garantía de la confidencialidad de la información según la Ley Orgánica de Protección de Datos 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal (incluida en la propia hoja de información al participante) y por último, las normas de buena práctica clínica de la Declaración de Helsinki.

11. Aplicabilidad

La realización del presente proyecto de investigación tiene como principal objetivo proporcionar un nuevo enfoque de tratamiento en la intervención de la fisioterapia a través de la práctica de la escalada en el ámbito de la pediatría neurológica, más concretamente en las enfermedades neuromusculares. Este estudio piloto se ha centrado en la enfermedad Charcot Marie-Tooth, una de tantas enfermedades neuromusculares progresivas. En base a los resultados obtenidos y si se demuestran la eficacia del programa de intervención de fisioterapia basado en escalada, se planteará la realización de un ensayo clínico aleatorizado para conocer el alcance, los efectos y su posible significado clínico. Este estudio piloto es una premisa en la investigación de una metodología clara y diseño de programas basados en la escalada que aporten mejoras en las variables de estudio en niños/as con CMT. Debido a las similares manifestaciones clínicas con las que cursan muchas de las enfermedades neuromusculares y que se asemejan a la CMT, consideramos que los resultados obtenidos en el estudio podrían ser de gran utilidad para un amplio sector de población.

12. Plan de difusión de resultados

Los resultados obtenidos en este estudio de investigación se pretenden divulgar en diferentes revistas, tanto de ámbito nacional como internacional. Asimismo, también se pretende que dichos resultados sean dados a conocer en diferentes jornadas y congresos, mediante formato comunicación o póster.

Entre las revistas que se pretende publicar los resultados se encuentran las siguientes:

A nivel Internacional:

- Pediatrics, con factor de impacto 5.705, año 2016.
- Journal of Physiotherapy, con factor de impacto de 4.083, año 2016.
- Physiotherapy, con factor de impacto 3.010, año 2016.
- Neuromuscular Disorders, con factor de impacto 2.969, en el año 2016.
- BMC Neurology, con factor de impacto 2.006, en el año 2016.
- Disability and Rehabilitation, con factor de impacto 1.804, año 2016.
- Pediatric Exercise Science, con factor de impacto 1.704, en el año 2016.
- Pediatric Physical Therapy con factor de impacto de 0.44, en el año 2017.

A nivel Nacional:

- Neurología, factor de impacto 2.103, año 2016.
- Anales de Pediatría, factor de impacto 1.140, año 2016.
- Fisioterapia y Rehabilitación
- Fisioterapia

Entre las principales jornadas y congresos donde se intentarán presentar los resultados obtenidos en la investigación se encuentran:

- Congreso Internacional de Enfermedades Neuromusculares
- Congreso Internacional de Deporte Inclusivo
- Congreso Nacional de Enfermedades Neuromusculares (ASEM)
- Congreso de la Sociedad Española de Fisioterapia en Pediatría (SEFIP)
- Jornadas de Fisioterapia Escolar y Diversidad Funcional (ICOFCV)

13. Financiación de la investigación

13.1. Recursos necesarios

13.1.1. Infraestructura

Este estudio se desarrollará en las instalaciones de fisioterapia de la Confederación Gallega de Personas con Discapacidad (COGAMI). En ellas disponemos de una sala amplia con pared de rocódromo interior donde se puede llevar a cabo la evaluación de las distintas variables del estudio a través de las escalas de valoración. Para las entrevistas iniciales con las familias y la correspondiente recogida de datos, se disponen de despachos equipados al efecto. En este aspecto, el coste es de cero.

13.1.2. Recursos humanos:

Se requiere de un fisioterapeuta del centro a media jornada durante tres meses en el estudio. Se precisará la colaboración de un fisioterapeuta para ayudar en la realización de las diferentes evaluaciones y recogida de datos iniciales. El coste en este aspecto es de 2100 euros.

13.1.3. Recursos materiales:

Dentro del material fungible consideramos el material de oficina (ordenador, impresora multifunción, USB 500GB, paquete de 500 folios, bolígrafos y grapadora).

Dentro del material inventariable se necesita para el estudio la Batería Escala CMTPedS.

Para la difusión de los resultados, se asistirán a diversos congresos, lo que incluye gastos de inscripción, desplazamientos y dietas.

El coste de este apartado es de 7143 euros.

Por último, el coste total del proyecto asciende a 9234 euros.

Tabla 2. Coste económico

INFRAESTRUCTURA NECESARIA		COSTE
Instalaciones del centro de Fisioterapia de la Confederación Gallega de Personas con Discapacidad (COGAMI)- Sala de fisioterapia con rocódromo		0€
RECURSOS HUMANOS		
Un/a fisioterapeuta (personal del centro). Durante 3 meses a media jornada.		1800€
Un/a fisioterapeuta (personal del centro). Incentivo por colaboración.		300€
RECURSOS MATERIALES		
MATERIAL FUNGIBLE (Oficina)	Paquete 500 folios DIN-A4 (x3)	12€
	Bolígrafos	
	Grapadora, impresora multifunción, ordenador portátil. (Material propio del departamento de fisioterapia)	0€
	USB 500 GB	75€
MATERIAL INVENTARIABLE	Batería Escala CMTPedS (Incluye dinamómetro manual hand-held CITEC e inclinómetro)	3.047€
VIAJES Y DIETAS (Asistencia a Congresos)	Inscripciones	2.000€
	Gastos de desplazamiento	1.500€
	Otros gastos derivados de la difusión	500€
TOTAL		9.236€

13.2. Fuentes de financiación

Con la finalidad de poder cubrir los gastos del desarrollo del presente proyecto de estudio piloto, se planea solicitar financiación en las siguientes convocatorias:

- Ayudas de Acción Estratégica de Salud convocadas por el Instituto de Salud Carlos III: ofertan subvenciones para la cobertura de gastos derivados de personal y equipo, siempre y cuando se encuentren ligados de manera inequívoca a la naturaleza de la actividad que se subvenciona.

- Becas de la Fundación Mutua Madrileña para Jóvenes Investigadores en Salud: con cobertura a los gastos directos de la investigación en relación al material fungible e inventariable.

- Programa Estatal de fomento de la Investigación y Técnica de Excelencia: dirigido a cubrir los gastos de personal, así como de pequeño equipamiento en proyectos de investigación de I + D realizados de forma individual o por grupos y entidades sin ánimo de lucro.

- Ayudas a la Investigación Científica de la Fundación Banco Herrero (Banco Sabadell): orientadas a la cobertura de gastos relacionado con el material fungible e inventariable.

- Becas de la Fundación MAPFRE para Investigación en materia de salud, destinadas a estudiantes de postgrado.

ANEXOS

Anexo I

TIPOS DE INTERVENCIONES EN CUANTO A FUERZA MUSCULAR EN CMT

Tabla 3. Tipos de intervenciones en cuanto a fuerza muscular (1)

ART. REVISION	ESTUDIOS	PATOLOGÍA	N	DURACION SESION	DIAS/ SEMANA	TIPO DE ROCODROMO	DURACION TOTAL	TIPO DE INTERVENCION	TIPO DE VÍA	OBSERVACIONES	
Buechter RB, Fechtelpeter D. Climbing for preventing and treating health problems: a systematic review of randomized controlled trials. Vol. 9, German medical science : GMS e-journal. 2011. (24)	4 ECAS	1	DOLOR LUMBAR CRÓNICO	10 Grupo intervención, 13 en el Grupo control.	Grupo intervención Calentamiento 10-15min_Escalada 30min= 45min Grupo control: Ejercicios en pelota fitness, fortalecimiento y trabajo de core_estabilización y tronco+ enfriamiento 10minutos.	1 día /semana (Grupo intervención) 4días/semana (G.control)	Rocódromo interior - Pared de 4 metros de ancho y 2,5 metros de alto	4 veces/semana durante 4semanas	Grupo intervención: Calentamiento 10-15min de travesía lateral por la pared, cogiendo todo tipo de presas. Después 30min de escalada: ejercicios individualizados, adaptados a cada perfil usuario con la finalidad de trabajar tronco y estabilización. La dificultad se graduaba aumentando o disminuyendo el tamaño del agarre o eliminando presas. Grupo control _ Ejercicios de fitness y enfriamiento 10minutos	Travesía horizontal	No se permitió, por razones de seguridad a tener más de 2 personas en la pared escalando a la vez.
		2	ESCLEROSIS MULTIPLE	N/A	Grupo de intervención: 10 sesiones monitorizadas por instructores de escalada. Grupo control: 10 sesiones de Hatha Yoga.	10 v/semana	Rocódromo de altura_5 metros. Inclinación de 90°	No especifica	Grupo intervención: ejercicios en muro escalada. No especificados. Grupo control: recibieron sesiones de Hatha yoga de un experto en discapacidad	Grupo de intervención: escalada con cuerda modalidad Top-rope	
		3	PACIENTES GERIÁTRICOS	N/A	30munutos cada una	5v/ semana	Pared más baja que lo habitual. Agarres más grandes, tipo asideros.	No especificado el tiempo	Grupo intervención: calentamiento con ejercicios específicos de fuerza de dedos. Grupo control: realizaron ejercicios de fuerza muscular y control postural con un fisioterapeuta.	No especifica	
		4	NIÑOS CON DISCAPACIDAD	10 Grupo intervención, 8 en el Grupo control.	Grupo intervención: 1 hora. Grupo control no especifica.	6 v/semana de 1 hora el Grupo de intervención. Grupo control, no especifica	Rocódromo interior (público)	Sin especificar cuantas semanas	No especifica el tipo de travesía o modalidad de escalada. Recalcan la importancia del acompañamiento en el grupo de intervención (en los niños con más discapacidad), por 1 o 2 fisios, Objetivos principales: el divertimento y participación social, enseñar los elementos clave esclada: maniobra de la cuerda, como bajar seguro, medidas de seguridad en la pared... Empezaron escalando una pared más sencilla, y posteriormente, les dejaron probar en otra pared de mayor dificultad.	No especifica	Cada niño del grupo de intervención supervisado por 1 o 2 fisioterapeutas, según las necesidades físicas .
Modalidad de escalada Top Rope: aquella modalidad de escalada en el que la cuerda que asegura al escalador esta desde arriba. Se emplea cuando los escaladores se están iniciando o sienten miedo al escalar de primero y así puedan disfrutar de este deporte de manera segura y controlada.											

TIPOS DE INTERVENCIONES EN CUANTO A FUERZA MUSCULAR EN CMT

Tabla 4. Tipos de intervenciones en cuanto a fuerza muscular (2)

REVISIÓN SISTEMÁTICA	REFERENCIA	ESTUDIO	N	INTERVENCIÓN	RESULTADOS	INTRUMENTOS MEDICION	RESUMEN REVISION /CONCLUSION
Kenis-Coskun O, Matthews DJ. Rehabilitation issues in Charcot-Marie-Tooth disease. J Pediatr Rehabil Med. 2016;9(1):31-4.	Ramdharry et al. (2009) (6)	Ensayo clínico controlado aleatorizado	32 sujetos	Grupo de intervención: 18 sujetos y 14 controles. Criterios inclusión; diagnóstico de CMT, la capacidad de caminar 100 m realizarla en al menos 10 minutos. Excluidos los sujetos con dolor o otras enfermedades asociadas cardíacas... Los sujetos sanos fueron emparejados por edad, sexo peso y altura.	Estudiaron el efecto de los flexores de cadera en este perfil de pacientes. Se observó una reducción significativa en la velocidad de la marcha por disminución de la contracción voluntaria máxima del flexor de cadera. Después de esta observación, continuaron con la marcha en cinta rodante y tras la fatiga selectiva de los flexores de la cadera, la duración de la marcha se redujo en gran medida. Disminuyendo la distancia y el tiempo en la marcha.	Los grupos musculares evaluados fueron los flexores de la cadera y extensores, extensores de rodilla, flexores plantares y dorsiflexores. El pico máximo voluntario contracción (MVC) isométrica de tres intentos se registró, se evaluó con dinamometría isocinética. La fatiga con la Escala de fibrofátiga (FFS). Dolor evaluado con escala analógica visual de 0-10.	Este estudio sugieren que los flexores de la cadera pueden compensar la debilidad distal y que la fatiga en los flexores de la cadera puede limitar la duración de la caminata. Por lo que la línea de tratamiento puede ir orientada a fortalecer a nivel proximal.
	Sman AD et al (2014) (18)	Ensayo clínico controlado aleatorizado	60 niños (de 6 a 17 años) con CMT	Programa de ejercicios de fortalecimiento de pie y tobillo de 24 semanas, tres veces por semana, de alta intensidad progresiva y de baja intensidad. Otro programa en el grupo control del ejercicio de tobillo de baja intensidad.	El resultado primario es la fuerza de dorsiflexión isométrica medida por dinamometría de mano. Los resultados secundarios incluyen la discapacidad, la marcha, la calidad de vida, la inestabilidad funcional del tobillo y el volumen muscular y la infiltración grasa del compartimento anterior de la pierna baja (determinada por resonancia magnética).	Dinamómetro de mano. Medida de resultado como la fuerza de dorsiflexión y una medida de resultado secundaria de una escala compuesta más específica como CMTPedS son altamente recomendadas.	En este estudio no está completo el protocolo, no open acces. Un nuevo protocolo de prueba está siendo conducido por Sman et al. establecer la seguridad y eficacia de fortalecer el pie y tobillo en niños con CMT
	El Mandhi et al (2007)	Estudio descriptivo	8 sujetos. Cuatro hombres CMT1 y otros 4 hombres CMT2 (entre 20-44 años)	Programa de ciclismo. Durante 24 semanas, 3 veces/semana y días no consecutivos	Un programa de ciclismo de 24 semanas mejora la función cardiorrespiratoria capacidades, fuerza muscular y habilidades funcionales aunque no hubo cambios significativos en la resistencia a la fatiga	Medida capacidad cardiovascular. Fuerza, dinamómetro isocinético (flexo-estensores de rodilla y cadera). Medición subjetiva de dolor y fatiga, escala analógica autocalificada (VAS= de 0-10.	En ambos estudio, el número de sujetos de la intervención parece no ser suficiente para extraer conclusiones significativas. Por lo que no se pueden determinar metodologías claras de intervención sobre ejercicios aeróbicos en pacientes con CMT.
	Maggi et al (2011)	Estudio descriptivo	8 sujetos con CMT(18-75 años)	Programa combinado de cinta de marcha y ejercicios propioceptivos. Durante 8 semanas y 2 veces/semana	Ha habido mejoras de rangos articulares en el tobillo y aumento de la distancia recorrida en el Test de 6 minutos marcha. Estas fueron las únicas medidas que mejoraron significativamente después del tratamiento. Concluyen que las herramientas de medición de resultados utilizadas en este protocolo son útiles para detectar el deterioro clínico en personas con enfermedad de CMT.	Fuerza- dinamómetro. Medical Research Council scale para medir la fuerza en extremidades inferiores. Tinetti Balance Scale para marcha y equilibrio. Physical Performance Battery para medir oxígeno consumido y rendimiento físico. Medición de la velocidad de la marcha máxima en el cicloergómetro. Teste de marcha 6 minutos y Escala de CMT .	

Anexo II:

TABLAS DE ENTRENAMIENTO DE ESCALADA TERAPÉUTICA Tabla 5. Tablas de entrenamiento de escalada terapéutica (1)

ART. REVISION	ESTUDIOS	PATOLOGÍA	N	DURACION SESION	DIAS/ SEMANA	TIPO DE ROCODROMO	DURACION TOTAL	TIPO DE INTERVENCION	TIPO DE VÍA	OBSERVACIONES
Buechter RB, Fechtelpeter D. Climbing for preventing and treating health problems: a systematic review of randomized controlled trials. Vol. 9, German medical science : GMS e-Journal. 2011. (24)	4 ECAS	1 DOLOR LUMBAR CRÓNICO	10 Grupo intervención, 13 en el Grupo control.	Grupo intervención: Calentamiento 10-15min_Escalada 30min=45min Grupo control: Ejercicios en pelota fitness, fortalecimiento y trabajo de core_estabilizacion y tronco+enfriamiento 10minutos.	1 día /semana (Grupo intervención) 4días/semana (G.control)	Rocódromo interior - Pared de 4 metros de ancho y 2,5 metros de alto	4 veces/semana durante 4semanas	Grupo intervención:Calentamiento 10-15min de travesía lateral por la pared, cogiendo todo tipo de presas. Después 30min de escalada: ejercicios individualizados, adaptados a cada perfil usuario con la finalidad de trabajar tronco y estabilización. La dificultad se graduaba aumentando o disminuyendo el tamaño del agarre o eliminando presas. Grupo control _ Ejercicios de fitness y enfriamiento 10minutos	Travesía horizontal	No se permitió, por razones de seguridad a tener más de 2 personas en la pared escalando a la vez.
		2 ESCLEROSIS MULTIPLE	N/A	Grupo de intervención: 10 sesiones monitorizadas por instructores de escalada. Grupo control: 10 sesiones de Hatha Yoga.	10 v/semana	Rocódromo de altura_ 5 metros. Inclinación de 90º	No especifica	Grupo intervención:ejercicios en muro escalada. No especificados. Grupo control: recibieron sesiones de Hatha yoga de un experto en discapacidad	Grupo de intervención: escalada con cuerda modalidad Top-rope	
		3 PACIENTES GERIÁTRICOS	N/A	30minutos cada una	5v/ semana	Pared más baja que lo habitual. Agarres más grandes, tipo asideros.	No especificado el tiempo	Grupo intervención: calentamiento con ejercicios específicos de fuerza de dedos. Grupo control: realizaron ejercicios de fuerza muscular y control postural con un fisioterapeuta.	No especifica	
		4 NIÑOS CON DISCAPACIDAD	10 Grupo intervención, 8 en el Grupo control.	Grupo intervención: 1 hora. Grupo control no especifica.	6 v/semana de 1 hora el Grupo de intervención. Grupo control, no especifica	Rocódromo interior (público)	Sin especificar cuantas semanas	No especifica el tipo de travesía o modalidad de escalada. Recalcan la importancia del acompañamiento en el grupo de intervención (en los niños con más discapacidad), por 1 o 2 fisios. Objetivos principales: el divertimento y participación social, enseñar los elementos clave esclada: maniobra de la cuerda, como bajar seguro, medidas de seguridad en la pared... Empezaron escalando una pared más sencilla, y posteriormente, les dejaron probar en otra pared de mayor dificultad.	No especifica	Cada niño del grupo de intervención supervisado por 1 o 2 fisioterapeutas, según las necesidades físicas .
Modalidad de escalada Top Rope: aquella modalidad de escalada en el que la cuerda que asegura al escalador esta desde arriba. Se emplea cuando los escaladores se están iniciando o sienten miedo al escalar de primero y así puedan disfrutar de este deporte de manera segura y controlada.										

Tabla 6. Tablas de entrenamiento de escalada terapéutica (2)

REFERENCIA	ESTUDIO	N	DURACION SESION	DIAS/SEMANA	TIPO DE ROCODROMO	DURACION TOTAL	TIPO DE INTERVENCION	TIPO DE VÍA	HERRAMIENTAS DE EVALUACIÓN	RESULTADOS ESTUDIO
Christensen MS, Jensen T, Voigt CB, Nielsen JB, Lorentzen (2017) (33)	Estudio de intervención, de viabilidad	PCI (11-13 años). Participantes 11 niños con PCI y 6 niños sin PCI. TOTAL 17 NIÑOS. Se establecieron dos grupos mezclados de niños con PCI y sin ella.	2Horas y media/sesión	3ses/semana	Indoor Climbing (edificio exterior) 600m2. Altura de 12 metros	3 semanas(9 sesiones en total)	Se establecieron los primeros 30 minutos de calentamiento. EL tiempo de la intervención en paredes de aproximadamente 1 hora. Tras la misma todos los participantes de ambos grupos se agrupaban para intercambiar la experiencia.	Rutas transversales de escalada de "búlder" principalmente y también según tolerancia subieron algunas vías de altura con cuerda. La intensidad y aumento de exigencia se realizaba en base al tipo de agarres (más fáciles, son lo que tienen más superficie de agarre y los más complejos, solo permiten agarre de pinza de dedos)	En cuanto a la fuerza de los dedos, se realizó la prueba de precisión pinza índice-pulgar, prueba de fuerza y agarre de la mano. En cuanto a miembros inferiores, se evaluó la fuerza en flexo-extensores de rodilla y el rango de movimiento. La fuerza se valoró con un dinamómetro manual . <u>Pruebas funcionales:</u> Gross Motor Function Measure (GMFM), prueba Sit to Stand, Romberg 30seg Balance. <u>Pruebas cognitivas:</u> Cogstate. <u>Pruebas psicológicas:</u> Evaluation of personal and social competences. Un día emplearon el dispositivo electrónico de medición de la actividad física, (SenseWear brazaletes).	Demostaron mejorías en las habilidades de la escalada, en las medidas fisiológicas y funcionales tomadas. Entre estas medidas, se observaron mayores rangos de ROM en los miembros inferiores y a nivel funcional, mejorías en la escala Sit to Stand. No pudieron en cambio, ver efectos en las mediciones empleadas relacionadas con aspectos mentales de gestión del miedo, cognitivos de toma de decisiones o planificación motora.
Stemberger M, Schmit E, Kurnik K, Spannagl M. (2015) (26)	Estudio piloto.	Sujetos: 9 Pacientes Hemofilia. Edades entre 16-35 años	2horas	1 vez/semana	Indoor climbing durante estos ocho meses y un campamento en Alpes de 3 días	8 meses y medio	Escalada en tope-rope (con cuerda) y altura.	Tope rope, escalada de cuerda	Se empleó la escala de escalada de la Unión Internacional des Associations d'Alpinisme. Además, la escala de Calidad de vida pacientes hemofilia QoL-A. Se observaron mejorías en la calidad de vida en 3 de los 9 pacientes, con puntuación superior al 90%.	En resumen, este estudio demuestra que la escalada terapéutica fue adecuada en los pacientes varones jóvenes con hemofilia severa y que el programa combinado de escalada y profilaxis redujo la anualidad índice de sangrado

CUADERNO DE RECOGIDA DE DATOS

Fecha:de.....de 201...

Código del paciente Código del investigador

CRITERIOS DE INCLUSIÓN/EXCLUSIÓN

Criterios de inclusión (*comprobar que los participantes reúnan TODOS los siguientes criterios*)

- Niño o niña de 3 a 18 años. Sí No
- Residente en el área sanitaria de Santiago Sí No
- Que esté dispuesto a participar en el estudio voluntariamente mediante la firma del Consentimiento Informado Sí No

Criterios de exclusión (*comprobar que los participantes no reúnan NINGUNO de los siguientes criterios*)

- No ha firmado el consentimiento informado Sí No
- Cirugía osteo -articular o tendinosa Sí No

VARIABLES SOCIODEMOGRÁFICAS

Edad:años **Sexo:** Hombre / Mujer

Tipo de CMT:

Año de diagnóstico del CMT:

Recibe intervención de fisioterapia en otro centro:

ANTECEDENTES (en caso de respuesta afirmativa indicar cuáles)

Enfermedades cardiovasculares Sí No

Enfermedades osteoarticulares Sí No

Enfermedades infecto-contagiosas Sí No

Enfermedades respiratorias Sí No

VARIABLES CLÍNICAS

Registro de la puntuación de las escalas:

	Puntuación Pre- intervención	Puntuación post- intervención	A los 3 meses	A los 6 meses
Escala CMTPedS				
Escala PBBS				
Escala Wee-Fim				
Escala PEM-CY				
Registro caídas				
Fatiga/dolor				







Registro del dolor y la fatiga (Escala Analógica visual):

	Fase 1	Fase 2	Fase 3
Semana 1	Día1: Día2: Día3:	Día1: Día2: Día3:	Día1: Día2: Día3:
Semana 2	Día1: Día2: Día3:	Día1: Día2: Día3:	Día1: Día2: Día3:
Semana 3	Día1: Día2: Día3:	Día1: Día2: Día3:	Día1: Día2: Día3:
Semana 4	Día1: Día2: Día3:	Día1: Día2: Día3:	Día1: Día2: Día3:
TOTAL			

Escala analógica visual: Escala de caras de Wong-Baker

**De 3 a 7 años colaboradores:
Escala de caras de Wong-Baker**

Escala de caras de Wong-Baker: elija la cara que mejor describe la manera de como se siente.

					
0	2	4	6	8	10
Sin dolor	Duele un poco	Duele un poco más	Duele aún más	Duele mucho	El peor dolor

0: no dolor; 2: dolor leve; 4-6: dolor moderado; 8: dolor intenso; 10: máximo dolor imaginable

Anexo V

CARTA DE PRESENTACIÓN DA DOCUMENTACIÓN AO COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA DE GALIZA

D/Dna. Marta Dapena Gómez

Con teléfono de contacto: 6 e correo-e: @.....

Dirección postal:

SOLICITA a avaliación por parte do Comité de:

- Protocolo **novo** de investigación referido
- Resposta ás aclaracións** solicitadas polo Comité
- Modificación** do protocolo

Do estudo:

Título: Programa de intervención de fisioterapia baseado en la escalada en niños con la enfermedad de Charcot- Marie- Tooth

Investigador/aPrincipal: Marta Dapena Gómez

Promotor:.....

- Comercial:
- Non comercial: (confirma que cumple os requisitos para a exención de taxas segundo o artigo 57. Da Lei 16/2008, de 23 de decembro, de presupostos xerais da Comunidade Autónoma de Galicia para o ano 2009. DOGA de 31 de decembro de 2008)

Código:.....

Versión:.....

Tipo de estudo:

- Ensaio clínico con medicamentos**
- CEIC de referencia:**.....
- Ensaio clínico con produtos sanitarios**

- EPA-SP** (estudo post-autorización con medicamentos seguimento prospectivo)
- Outros estudos non incluídos nas categorías anteriores**
- Listado de centros* de Galicia cos seus investigadores correspondentes

***Deberá existir polo menos un investigador responsable en cada centro onde se pretendan recrutar pacientes ou se obteñan mostras biolóxicas de orixe humano ou rexistros que conteñan datos de carácter persoal.**

Xunto achégase a documentación necesaria en base aos requisitos que figuran na web do CEIC de Galicia.

En.....a.....de.....de.....
.

Asdo.:

PRESIDENTE DO CEIC DE GALICIA

MODELO DE HOJA DE INFORMACIÓN A LAS FAMILIAS DE LOS PARTICIPANTES PARA ESTUDIOS DE INVESTIGACIÓN QUE NO EVALÚAN MEDICAMENTOS NI PRODUCTOS SANITARIOS

Hoja de información para las familias de los participantes menores de edad, en un estudio de investigación.

Título del estudio: Programa de intervención de fisioterapia basado en la escalada en niños con Charcot Marie Tooth.

Investigador: Marta Dapena Gómez. Diplomada en Fisioterapia y Terapia Ocupacional. Estudiante de Máster de Asistencia e Investigación Sanitaria. Universidad de A Coruña

Este documento tiene por objeto ofrecerle información sobre un estudio de investigación en el que se invita a participar a su hijo/a. Este estudio se va a realizar en el Centro de fisioterapia y terapia ocupacional de COGAMI en Santiago de Compostela y fue aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica de Galicia. Dicho estudio piloto está asociado al proyecto de investigación presentado en el Trabajo Fin de Máster del Máster de Asistencia e Investigación Sanitaria en la especialidad de investigación clínica, del curso 2017-2018 de la Universidad de A Coruña, tutorizado por Verónica Robles García.

Si decide participar en el mismo, debe recibir información personalizada del investigador, leer antes este documento y hacer todas las preguntas que precise para comprender los detalles sobre el mismo. Si así lo desea, puede llevar el documento, consultarlo con otras personas, y tomar el tiempo necesario para decidir si quiere que su hijo/a participe o no.

La participación en este estudio es completamente voluntaria. Ud. puede decidir si quiere que su hijo/a participe, o, si acepta hacerlo, cambiar de parecer retirando el consentimiento en cualquier momento sin obligación de dar explicaciones.

¿Cuál es el propósito del estudio?

El propósito de este estudio es poder determinar la efectividad de un programa de fisioterapia en niños/as y adolescentes entre 5 y 17 años diagnosticados de la enfermedad de Charcot- Marie- Tooth (CMT) y medir los efectos en las capacidades físico- funcionales, de equilibrio, en la fatiga y participación social.

¿Por qué me ofrecen participar a mí?

La selección de las personas invitadas a participar depende de unos criterios que están descritos en el protocolo de investigación. Estos criterios sirven para seleccionar la población en la que se responderá al interrogante de la investigación. Se ha invitado a participar a su hijo/a porque cumple los criterios del estudio.

Se espera que participen 20 personas en este estudio.

¿En qué consiste mi participación?

Su participación consiste en acudir a una primera valoración y toma de datos de interés seleccionados en el estudio, en la Clínica de Fisioterapia y Terapia Ocupacional que tiene la Confederación Galega de persoas con discapacidade (COGAMI).

Se distribuirán a los participantes de manera aleatoria en dos grupos. En función del grupo al que pertenezca, su participación variará.

Posteriormente, según al grupo que os sea asignado, deberán acudir a las sesiones del programa en el rocódromo interior dentro de las instalaciones presentes en COGAMI, y/o realizar un programa de fortalecimiento en el hogar que posteriormente os detallaremos.

Independientemente del grupo al que sea asignado, deberá cumplimentar dos escalas de valoración y tres hojas de registro (una de la frecuencia de caídas y otra de la percepción de fatiga y dolor) con información relativa a su hijo/a. Las escalas de valoración son las siguientes: la medida de la independencia en la funcionalidad de la vida diaria (Wee-FIM) y la medida de la participación social (PEM-CY). En el momento de la primera entrevista, recibirá información detallada sobre la cumplimentación de dichas escalas y una hoja informativa.

Aproximadamente para la administración de la escala Wee-FIM, toma en promedio 20 minutos y para la escala de participación social PEM- CY, toma entre 20 y 25 minutos. Estas escalas se medirán cuatro veces: antes y después de la intervención, a los tres y a los seis meses de finalizar el programa. Las hojas de registro de caídas del niño/a, se cumplimentan dos veces: una previa a la intervención y otra posterior con la finalidad de evaluar los cambios en la frecuencia de las mismas, Por último, el registro de la fatiga y dolor percibido, se cumplimentará al finalizar cada uno de los días de la realización de los ejercicios en la semana.

Para la cumplimentación de dichas escalas y registros, dispondrá de un periodo de un mes en cada uno de los momentos oportunos para llevarlos a cabo.

A todos los participantes del estudio se les dará un pequeño incentivo para gastos de desplazamiento y dietas.

En el grupo de intervención:

Este grupo participará en el programa de intervención de escalada en el centro y además realizará el programa de fortalecimiento en el hogar de fortalecimiento.

La participación de su hijo/a tendrá una duración estimada total de 50-60 minutos para la primera sesión en la clínica de fisioterapia y de 1,5 horas para el resto de las sesiones durante el programa. Con una frecuencia de 3 veces a la semana durante 12 semanas. Además, se os instruirá para la realización de los ejercicios del programa de fortalecimiento en el domicilio, se os facilitará una hoja de instrucciones y un vídeo explicativo. Dichos ejercicios en el hogar, se deben realizar también con la misma frecuencia de 3 veces por semana durante las 12 semanas. Para la cumplimentación de los cuestionarios tendrán un periodo de un mes, en cada momento oportuno (antes y después de la intervención y a los 3 y 6 meses de la finalización del programa).

En el grupo control:

La participación de su hijo/a tendrá una duración estimada total de 50-60 minutos para la primera sesión en la clínica de fisioterapia. El grupo control solamente realizará el programa del domicilio. Recibiréis instrucciones e información sobre los ejercicios de fortalecimiento a realizar en el domicilio o por su fisioterapeuta, de una duración de 30 minutos, 3 veces a la semana, durante 12 semanas.

El investigador puede decidir finalizar el estudio antes de lo previsto o interrumpir su participación por aparición de nueva información relevante, por motivos de seguridad, o por incumplimiento de los procedimientos del estudio.

¿Qué riesgos o inconvenientes tiene?

Puede que su hijo/a perciba alguna molestia o fatiga muscular a la hora de realizar algunos de los ejercicios, en este caso, se disminuirá la intensidad o se parará. En este último caso puede existir el riesgo de que se produzcan falsos negativos por una muestra escasa o no representativa.

¿Obtendré algún beneficio por participar?

Se espera que su hijo/ a obtenga beneficio directo por participar en el estudio. La investigación pretende descubrir los posibles beneficios de la intervención de fisioterapia basado en la escalada. Ambos grupos se verán beneficiados porque de ambas intervenciones, se esperan conseguir mejorías. Es posible que mejoren ciertos aspectos y características clínicas de su enfermedad, aunque también puede que los resultados no sean los esperados.

¿Recibiré la información que se obtenga del estudio?

Si Ud. lo desea, se le facilitará un resumen de los resultados del estudio.

También podrá recibir los resultados de las pruebas que se le practiquen si así lo desea. Estos resultados pueden no tener aplicación clínica ni una interpretación clara, por lo que, si quiere disponer de ellos, deberían ser comentados con el encargado del estudio.

¿Se publicarán los datos de este estudio?

Los resultados de este estudio serán remitidos a publicaciones científicas para su difusión, pero no se transmitirá ningún dato que pueda llevar a la identificación de los participantes.

¿Cómo se protegerá la confidencialidad de mis datos?

El tratamiento, comunicación y cesión de sus datos se hará conforme a lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de protección de datos de carácter personal. En todo momento, Ud. podrá acceder a sus datos, corregirlos o cancelarlos.

Solo el equipo investigador, tienen deber de guardar la confidencialidad, tendrán acceso a todos los datos recogidos por el estudio.

¿Qué ocurrirá con las muestras obtenidas?

El responsable de la custodia de las muestras es Marta Dapena Gómez, y serán almacenadas en la Clínica de Fisioterapia y Terapia Ocupacional de COGAMI (Santiago) durante el tiempo necesario para acabar el estudio, que es de 1 año.

Al acabar el estudio, las muestras serán destruidas.

¿Existen intereses económicos en este estudio?

El investigador no recibirá retribución específica por la dedicación al estudio.

Ud. no será retribuido por participar. Así y todo, el promotor le reintegrará los gastos de desplazamiento y comidas cuando se produzcan como consecuencia de la participación en el estudio.

Es posible que de los resultados del estudio se deriven productos comerciales y patentes. En este caso, Ud. no participará de los beneficios económicos originados.

¿Quién me puede dar más información?

Puede contactar con Marta Dapena Gómez en el teléfono 6..... para más información.

Muchas gracias por su colaboración.

**CARTA DE SOLICITUD A LA GERENCIA DE ATENCIÓN TEMPRANA DEL
ÁREA SANITARIA DE SANTIAGO DE COMPOSTELA**

Estimado/a Dir/a Gte:

Mi nombre es Marta Dapena Gómez y soy diplomada en Fisioterapia y Terapia Ocupacional. Tengo el placer de ponerme en contacto con usted para informarle del estudio de investigación que estamos desarrollando con el objetivo de determinar la efectividad de un programa de fisioterapia basado en la escalada en niños con la enfermedad de Charcot- Marie-Tooth, en la población de 5 y 17 años del área sanitaria de Santiago. Este estudio, que cuenta con la aprobación del Comité Ético de Investigación Clínica de Galicia y está asociado al Trabajo Fin de Máster del curso 2017-2018 de la Universidad de A Coruña. Pretende evaluar posibles resultados de mejora en variables clínicas de interés en este tipo de pacientes (capacidades físico-funcionales, de equilibrio y marcha, y de participación social) tras la realización de un programa de intervención de fisioterapia basado en la escalada.

Con el fin de desarrollar este estudio, necesitaríamos que colaborasen en la solicitud de participación e información sobre el estudio a las familias con niños de CMT del área de Santiago de la población diagnosticada de CMT de entre 5 y 17 años.

Muchas gracias por su colaboración.

Atentamente, Marta Dapena Gómez

Anexo VIII

HOJA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO DE LOS PADRES/ MADRES O TUTORES PARA PARTICIPAR EN EL ESTUDIO

Estudio: Programa de intervención de fisioterapia basado en la escalada en niños/as con la enfermedad de Charcot- Marie-Tooth.

Yo _____ con DNI _____ en calidad de padre, madre, tutor o representante legal de _____, con DNI _____, autorizo a mi hijo/a mejor de edad a la participación en el programa del estudio arriba mencionado.

- He leído la hoja de información al participante del estudio arriba mencionado que se me entregó, he podido hablar con Marta Dapena Gómez y hacerle todas las preguntas sobre el estudio necesarias para comprender sus condiciones y considero que he recibido suficiente información sobre el estudio.
- Comprendo que mi participación es voluntaria, y que puedo retirarme del estudio cuando quiera, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en mis cuidados médicos.
- Accedo a que se utilicen mis datos en las condiciones detalladas en la hoja de información al participante.
- Presto libremente mi conformidad para participar en el estudio.

En cuanto a los resultados de las pruebas realizadas,

- DESEO conocer los resultados de mis pruebas
- NO DESEO conocer los resultados de mis pruebas

El/la participante,

Fdo.: Fecha:

El/la investigador/a,

Fdo.: Fecha:

Metodología estrategia de búsqueda bibliográfica

Fecha y bases de datos

Se trata de una revisión bibliográfica realizada entre el 8 y 14 de abril de 2018. Para la localización de literatura sobre la enfermedad CMT y programas de fisioterapia se ha procedido a realizar una búsqueda en las bases de datos Pubmed/ Medline, Physiotherapy Evidence Database (PEDro) y Scopus.

Para la localización de evidencia sobre escalada hemos empleado las bases de datos de Pubmed/Medline, Scopus y Physiotherapy Evidence Database (Pedro).

Criterios de inclusión

Localización de literatura científica sobre la enfermedad CMT y los programas de intervención de fisioterapia y fortalecimiento muscular:

En cuanto al tipo de estudio: ensayos clínicos aleatorizados (ECA), revisiones sistemáticas (RS) y guías de práctica clínica (GPC), en una cohorte de al menos 10 personas.

En cuanto al tipo de pacientes, se incluyen edades comprendidas entre 2 y 80 años. Se incluyen las intervenciones de fisioterapia, fortalecimiento muscular y de análisis de resultados con escalas estandarizadas que sean de interés para resolver nuestra pregunta de estudio.

Sobre los idiomas de los artículos y la cobertura cronológica: estudios en Inglés, Español y Portugués, de los últimos 5 años.

Para extraer la información relevante en relación a la escalada terapéutica.

Los criterios de inclusión en cuanto al tipo de pacientes fueron los mismos que en la anterior búsqueda. El tipo de estudio seleccionado para la búsqueda: ensayo clínico aleatorizado (ECA) y revisiones sistemáticas (RS). En cuanto a los idiomas: estudio de inglés, español y portugués de los últimos 10 años.

Criterios de exclusión:

Se excluyen las intervenciones de tipo ortésico, farmacológico, médico o quirúrgico que no interesan para responder a la pregunta del estudio en los programas de intervención de fisioterapia y fortalecimiento muscular.

Se excluyen artículos no accesibles a texto completo a través de las bases de datos de la biblioteca universitaria o repositorios que permitan el acceso abierto. Se excluyeron además los artículos de escalada que no se realizasen en rocódromo interior.

Se ha utilizado el gestor bibliográfico *Mendeley* para administrar las referencias bibliográficas y crear la bibliografía en formato Vancouver.

En el diagrama de flujo se explica cómo se realizó el proceso de selección de los artículos.

Términos de búsqueda

PUBMED/MEDLINE

Términos: "charcot-marie-tooth disease"[MeSH Terms], Physical therapy[Text Word], physical activity [Mesh Terms], muscle training[text word] combinándolos y con operadores booleanos "AND" y "OR".

("charcot-marie-tooth disease"[MeSH Terms] AND ("physical therapy modalities"[MeSH Terms] OR "exercise"[MeSH Terms] OR rehabilitation[text] OR muscle training[text] OR (strenght[All Fields] AND training[text])) AND (systematic[sb] AND "2013/04/17"[PDat] : "2018/04/15"[PDat])

Términos: "rehabilitation" (Mesh Terms), climbing [text word], sport climbing [text word], physical activity [Mesh], combinándolos con el operador booleano AND.

("climbing"[title] or "climbling"[text]) or "sport climbing" AND rehabilitation [Mesh])

SCOPUS

Términos: "charcot-marie-tooth disease"[MeSH Terms], Physical therapy[Text Word], physical activity [Mesh Terms], rehabilitation [text], combinándolos y con operadores booleanos "AND" y "OR"

(Charcot Marie-tooth disease [Mesh]) AND (physical therapy [Mesh Terms] OR physical activity[Mesh] OR rehabilitation [text] OR strength[text])

Términos: "sport climbing" and "rehabilitation[Mesh]"
(sport climbing AND rehabilitation)

PEDRO

Términos Mesh "charcot-marie-tooth-disease, strength training [text word] con el operador booleano AND.

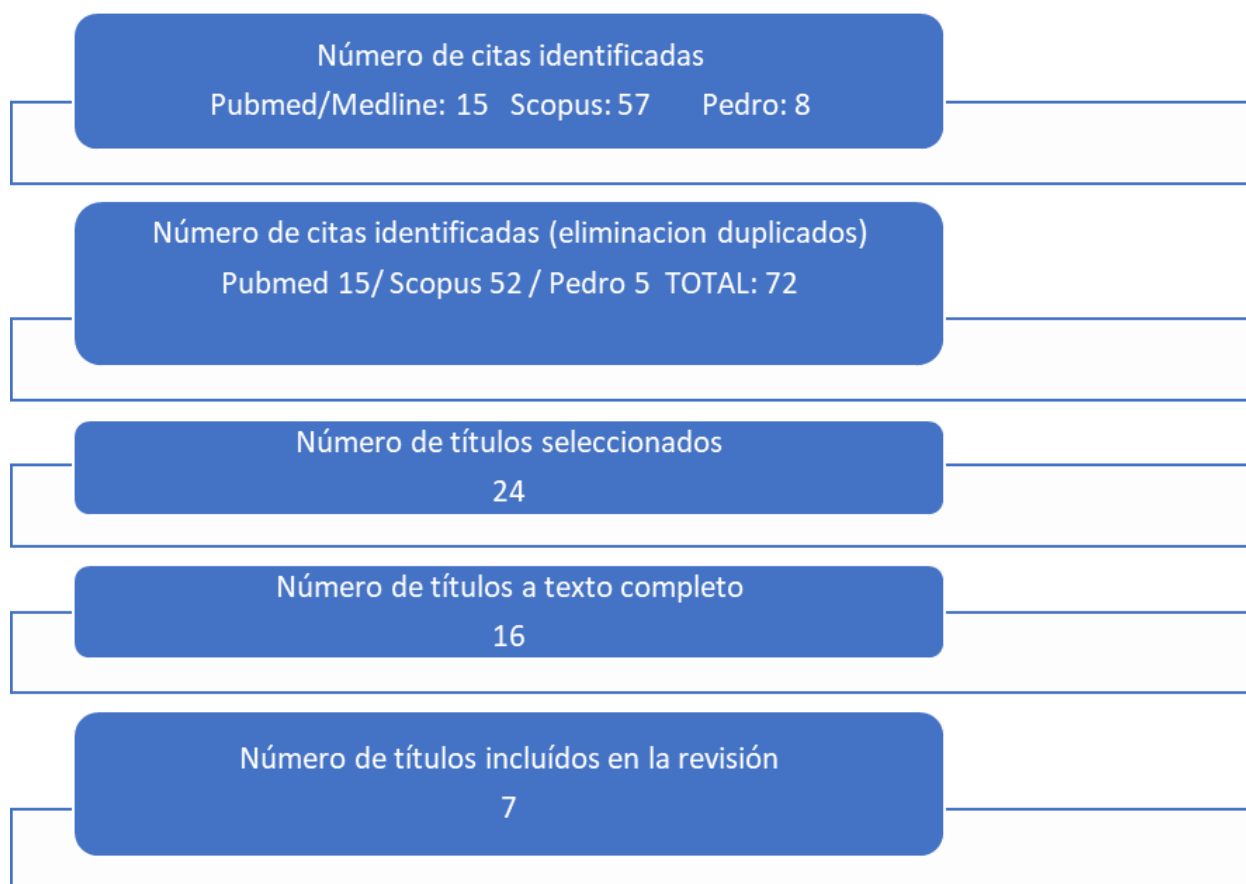
(Charcot Marie-tooth disease AND Strength training)

Términos: "sport climbing" and "rehabilitation[Mesh]"
(sport climbing*rehabilitation)

Anexo X

Diagrama de flujo

En cuanto a las intervenciones de fisioterapia y fortalecimiento muscular en CMT:



En cuanto a las intervenciones de escalada:

