



UNIVERSIDADE DA CORUÑA

# TRABALLO DE FIN DE GRADO

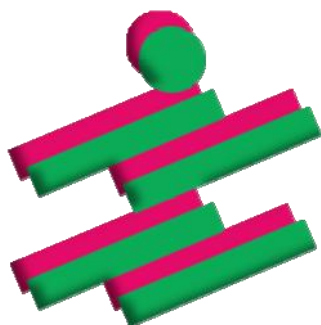
---

## GRADO EN FISIOTERAPIA

**“Efectividade dun programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha para nenos e nenas con distrofia muscular de Duchenne”**

*“Effectiveness of a physical therapy program about balance and gait for children with Duchenne muscular dystrophy”.*

*“Efectividad de un programa de fisioterapia sobre el equilibrio y la marcha para niños y niñas con distrofia muscular de Duchenne”*



Facultade de Fisioterapia

**Alumna:** Andrea García Ramilo

**DNI:** 79.346.655 J

**Titora:** Dra. Verónica Robles García

**Convocatoria:** Xuño 2022

## AGREDECEMENTOS

*En primeiro lugar, gustaríame comezar estas liñas dando as grazas a Verónica Robles García, titora deste traballo de fin de grao, por asesorarme na realización deste proxecto e por motivarme en todo este proceso.*

*Por outra banda, dar as grazas aos meus pais, á miña curmá e á miña madriña por acompañarme durante este camiño universitario, por apoiarme en todas as miñas decisións e por confiar en min en todo o que me propoño. Agradecer a María Roo, por estar ao meu lado nos mellores e peores momentos que vivimos durante a carreira e, non podo esquecerme do meu gran apoio Sara Garda, por ser a miña amiga e compañeira de vida. Por suposto, moitas grazas, aos meus amigos/as que me acompañaron neste longa etapa.*

*Tamén teño que darlle as grazas ao Servizo de Normalización Lingüística da universidade da Coruña e a Alejandro Quintenla, por orientarme e encarrilarme en diversos aspectos deste proxecto.*

*Por último, agradecer á fisioterapia por ensinarme moitos valores e a crecer como persoa.*

## Índice

1	Resumo idioma oficial estruturado .....	7
2	Abstract (structured) .....	8
3	Resumo noutro idioma oficial estruturado .....	9
4	Introdución .....	10
4.1	Tipo de traballo .....	10
4.2	Motivación persoal .....	10
5	Contextualización .....	10
5.1	Antecedentes .....	10
5.2	Epidemioloxía e etioloxía .....	11
5.3	Manifestacións clínicas .....	12
5.3.1	Debilidade muscular .....	12
5.3.2	Fatiga muscular .....	13
5.3.3	Déficits de equilibrio .....	13
5.3.4	Alteracións no patrón de marcha .....	14
5.3.5	Problemas ortopédicos, cardíacos e respiratorios .....	17
5.4	Nivel de participación, ámbito educativo e calidade de vida .....	17
5.5	Manexo nos pacientes con enfermidade de Duchenne .....	18
5.5.1	Terapia con corticosteroides .....	19
5.5.2	Manexo respiratorio e cardíaco .....	20
5.5.3	Programas de fisioterapia .....	20
6	Xustificación del traballo .....	22
7	Pregunta de investigación .....	23
8	Hipótese e obxectivos .....	24
8.1	Hipóteses .....	24
8.1.1	Hipótese nula .....	24
8.1.2	Hipótese alternativa .....	24
8.2	Obxectivos: xeral e específicos .....	24
8.2.1	Obxectivo xeral: .....	24
8.2.2	Obxectivos específicos: .....	24
9	Metodoloxía .....	25
9.1	Estratexia de busca bibliográfica .....	25
9.2	Ámbito de estudo .....	26
9.3	Período de estudo .....	26
9.4	Tipo de estudo .....	26

9.5	Criterios de selección.....	26
9.6	Xustificación do tamaño da mostra.....	27
9.7	Selección da mostra.....	27
9.8	Descrición das variables que se van a estudar.....	28
9.9	Medicións e intervención.....	30
9.9.1	Medicións.....	30
9.9.1.1	Descrición de los instrumentos de valoración.....	30
9.9.1.2	Protocolo de avaliación.....	35
9.9.2	Intervención.....	39
9.9.2.1	Descrición dos instrumentos de intervención.....	39
9.9.2.2	Protocolo de intervención.....	42
9.10	Análise estatística dos datos.....	50
9.11	Limitacións do estudo.....	51
9.12	Cronograma e plan de traballo.....	51
9.13	Aspectos ético-legais.....	54
9.14	Aplicabilidade do estudo.....	54
9.15	Plan de difusión dos resultados.....	55
9.16	Memoria económica.....	56
10	Bibliografía.....	58
11	Anexos.....	65

## Índice de táboas:

Táboa 1. Variables a estudar.....	28
Táboa 2. Instrumentos de valoración.....	30
Táboa 3. Colocación dos eléctrodos na EMG de superficie (70) .....	37
Táboa 4. Protocolo estandarizado para a avaliación do rango de movemento (67).....	38
Táboa 5. Músculos valorados con respecto ao rango articular e a forza muscular (62,73) ....	39
Táboa 6. Progresión dos exercicios de equilibrio.....	47
Táboa 7. Cronograma e plan de traballo .....	53
Táboa 8. Memoria económica .....	57

## Índice de figuras:

Figura 1. Equipo de electromiografía y eléctrodos.....	34
Figura 2. AFOS .....	40
Figura 3. Tapiz rodante .....	41
Figura 4. Protocolo de intervención .....	43
Figura 5. Exercicios de equilibrio.....	47
Figura 6. Exercicios de Core. ....	49

## Índice de abreviaturas:

- **DMD:** distrofia muscular de Duchenne
- **EMG:** electromiografía
- **CEE:** Colexio de Educación Especial
- **Avds:** Actividades Básicas da Vida Diaria
- **CPK:** Creatina-Cinasa
- **KAFO** Knee-Anckle-Foot Orthosis
- **AFO:** Anckle-Foot Orthosis
- **ASEM:** Asociación de Enfermedades Neuromusculares
- **CHUAC:** Complexo Hospitalario Universitario de A Coruña
- **NSAA:** North Star Ambulatory Assessment
- **6MWT:** 6 Minutes Walk Test
- **BBS:** Berg Balance Scale
- **PBBS:** Pediatric Berg Balance Scale
- **MRC:** Medical Research Council
- **mMRC:** Modified Medical Research Council
- **MMT:** Muscular Manual Testing
- **ROM:** Range Of Movement
- **SENIAM:** Surface ElectroMyoGraphy for the Non-Invasive Assessment of Muscles
- **PEM-CY:** Participation and Environment Measure for Children and Youth
- **PedsQL™:** Pediatric Quality of Life Inventory
- **ATS:** American Thoracic Society
- **Ag/AgCl:** plata/cloruro de plata
- **SPSS:** Statistical Package for Social Sciences
- **CEIC:** Comité de Ética de Investigación Clínica
- **mm:** milímetros
- **Km/h:** kilómetro/hora
- **Kg:** kilogramo
- °: graos

## 1 Resumo idioma oficial estruturado

**Introdución:** A distrofia muscular de Duchenne é o tipo de distrofia muscular máis común na infancia e prodúcese polo deterioro estrutural da proteína distrofina. A sintomatoloxía principal que presenta esta enfermidade neuromuscular, é a debilidade muscular proximal progresiva que está estreitamente relacionada coa aparición de contracturas e deformidades que dan lugar a alteracións no equilibrio e na marcha. Debido a isto, o nivel funcional diminúe paulatinamente e percíbese en gran medida, cando aproximadamente aos 12 anos, os/as nenos/as, quedan confinados nunha cadeira de rodas xerando altos niveis de discapacidade. Neste tempo, aparecen alteracións na realización das actividades básicas da vida diaria, na participación social e no ámbito comunitario o que, na maioría dos casos, causa empeoramento da calidade de vida. Actualmente, a evidencia científica, céntrase en programas de cinesiterapia e estiramientos musculares, pero apenas existen investigacións sobre a intervención do equilibrio e da marcha que melloren os niveis de funcionalidade e autonomía dos nenos e nenas con distrofia muscular de Duchenne. **Obxectivo:** Determinar si un programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha, é efectivo para prolongar a capacidade de deambulación e aumentar a autonomía e participación en nenos/as con distrofia muscular de Duchenne. **Metodoloxía:** propónse un estudo controlado aleatorizado dobre cego, no cal se recrutarán 50 neno/as de entre 6 e 10 anos, diagnosticados/as de distrofia muscular de Duchenne, e que se atopen nos niveis I, II o III da escala “Brooke Lower Extremity Functional Classification”. Os participantes no estudo dividiránse de forma aleatoria nun grupo control, que levará a cabo programas de fisioterapia habitual e nun grupo intervención, que realizará o mesmo que o grupo anterior e ademais, un programa de fisioterapia baseado no equilibrio e na marcha. A intervención levarase a cabo durante 6 meses, con 3 sesións semanais individuais de unha duración de 20 minutos para o grupo control e 75 minutos para o grupo intervención. Avaliaranse a capacidade de deambulación, o nivel funcional dos membros inferiores, o equilibrio e o número de caídas, o rango articular, a forza muscular, a fatiga muscular, o nivel de participación e a calidade de vida. Estas variables avaliaranse ao comezo da intervención, durante, inmediatamente despois da súa finalización e dous meses despois do seu remate. **Aplicabilidade:** a realización deste proxecto permitirá coñecer se a intervención fisioterapéutica da marcha e do equilibrio, é eficaz para prolongar a fase da marcha nos/as nenos/as con distrofia muscular de Duchenne, e plantearase a súa aplicación noutras poboacións similares e noutros contextos.

**Palabras clave:** fisioterapia, distrofia muscular de Duchenne, marcha, equilibrio postural

## 2 Abstract (structured)

**Introduction:** Duchenne muscular dystrophy is the most common type of muscular dystrophy in childhood and is caused by structural deterioration of the dystrophin protein. The main symptomatology that presents this neuromuscular disease is progressive proximal muscle weakness that is closely related to the appearance of contractures and deformities that lead to alterations in balance and gait. Due to this, the functional level decreases gradually and is perceived to a large extent, when at approximately 12 years of age, children, are confined in a wheelchair generating high levels of disability. During this time, changes appear in the performance of the basic activities of daily life, in social participation and at the community level which, in most cases, causes a deterioration in the quality of life. Currently, scientific evidence focuses on kinesitherapy programs and muscle stretching, but there is little research on the intervention of balance and gait that improve the levels of functionality and autonomy of children with DMD. **Objective:** To determine whether a physical therapy program on balance and gait is effective to prolong the ability to walk and increase the autonomy and participation in child with Duchenne muscular dystrophy. **Methodology:** a randomized double-blind controlled study is proposed, in which 50 children between 6 and 10 years old, diagnosed with Duchenne muscular dystrophy will be recruited, and are at levels I, II or III of the scale "Brooke Lower Extremity Functional Classification". Participants in the study will be randomly divided into a control group, which will carry out routine physiotherapy programs and an intervention group that will perform the same as the previous group and a physical therapy program based on balance and gait. The intervention will be carried out for 6 months, with 3 individual weekly sessions lasting 20 minutes for the control group and 75 minutes for the intervention group. Walking ability, functional level of lower limbs, balance and number of falls, joint range, muscle strength, muscle fatigue, level of participation and quality of life will be evaluated. These variables will be evaluated at the beginning of the intervention, during, immediately after and two months after its completion. **Applicability:** the realization of this project will allow to know if the physiotherapeutic intervention of walking and balance is effective to prolong the phase of walking in the children with Duchenne muscular dystrophy and will consider its application in other populations and in other contexts.

**Key words:** physical therapy, Duchenne muscular dystrophy, gait, postural balance



### 3 Resumen noutro idioma oficial estructurado

**Introducción:** La distrofia muscular de Duchenne es el tipo de distrofia muscular más común en la infancia y se produce por el deterioro estructural de la proteína distrofina. La sintomatología principal que presenta esta enfermedad neuromuscular, es la debilidad muscular proximal progresiva que está estrechamente relacionada con la aparición de contracturas y deformidades que dan lugar a alteraciones en el equilibrio y en la marcha. Debido a esto, el nivel funcional disminuye paulatinamente y se percibe en gran medida, cuando aproximadamente a los 12 años, los/as niños/as, quedan confinados en una silla de ruedas generando altos niveles de discapacidad. En este tiempo, aparecen alteraciones en la realización de las actividades básicas de la vida diaria, en la participación social y en el ámbito comunitario lo que, en la mayoría de los casos, causa empeoramiento de la calidad de vida. Actualmente, la evidencia científica, se centra en programas de cinesiterapia y estiramientos musculares, pero apenas existen investigaciones sobre la intervención del equilibrio y de la marcha que mejoren los niveles de funcionalidad y autonomía de los niños y niñas con distrofia muscular de Duchenne. **Objetivo:** Determinar si un programa de fisioterapia sobre el equilibrio y la marcha es efectivo para prolongar la capacidad de deambulación y aumentar la autonomía y participación en niño/as con distrofia muscular de Duchenne. **Metodología:** se propone un estudio controlado aleatorizado doble ciego, en el cual se reclutarán 50 niño/as de entre 6 y 10 años, diagnosticados/as de distrofia muscular de Duchenne, y que se encuentren en los niveles I, II o III de la escala “Brooke Lower Extremity Functional Classification”. Los participantes en el estudio se dividirán de forma aleatoria en un grupo control, que llevará a cabo programas de fisioterapia habitual y en un grupo intervención, que realizará lo mismo que el grupo anterior y además, un programa de fisioterapia basado en el equilibrio y en la marcha. La intervención se llevará a cabo durante 6 meses, con 3 sesiones semanales individuales con una duración de 20 minutos para el grupo control y 75 minutos para el grupo intervención. Se evaluarán la capacidad de deambulación, el nivel funcional de los miembros inferiores, el equilibrio y el número de caídas, el rango articular, la fuerza muscular, la fatiga muscular, el nivel de participación y la calidad de vida. Estas variables se evaluarán al principio de la intervención, durante, inmediatamente después de su finalización y dos meses después de su término. **Aplicabilidad:** la realización de este proyecto permitirá conocer si la intervención fisioterapéutica de la marcha y del equilibrio, es eficaz para prolongar la fase de la marcha en los/as niños/as con distrofia muscular de Duchenne, y se planteará su aplicación en otras poblaciones similares y en otros contextos.

**Palabras clave:** fisioterapia, distrofia muscular de Duchenne, marcha, equilibrio postural

## 4 Introducción

### 4.1 Tipo de traballo

Este traballo, trátase dun proxecto de investigación para a realización dun estudo cuxa finalidade é valorar a efectividade dun programa de equilibrio e marcha en nenos e nenas con distrofia muscular de Duchenne.

### 4.2 Motivación persoal

A motivación principal da realización deste proxecto, parte do interese xerado dende o comezo do grao en Fisioterapia en pacientes con patoloxía neurolóxica.

A materia de “Fisioterapia das Discapacidades Neurolóxicas e do Envellecemento” ofreceume a oportunidade de achegarme ao campo da pediatría. Deste xeito, puiden continuar formándome neste ámbito durante este último curso, grazas á opción de “Fisioterapia na Discapacidade e Dependencia” que se propón como alternativa nas Estancias Clínicas II. Isto brindoume grandes coñecementos, e achegoume beneficios tanto a nivel académico como persoal. Tanto a Unidade de Atención Temperá do Hospital Materno Infantil como o CEE María Mariño conseguiron reafirmar a percepción que posuía sobre a pediatría, a pesar de seren intervencións que requiren unha grande implicación emocional.

Ata o momento, nunca tivera a oportunidade de intervir en persoas que padecen enfermidades neuromusculares, mais, a pesar disto, interesoume e decanteime sobre a investigación da fisioterapia na distrofia muscular de Duchenne (DMD). Esta enfermidade presenta progresivamente alteracións na marcha e no equilibrio que diminúen a funcionalidade dos individuos que a sofren. Por esta razón, considero importante avaliar como inflúe a terapia proposta neste proxecto, na calidade de vida e na participación das persoas con DMD.

## 5 Contextualización

### 5.1 Antecedentes

A distrofia muscular de Duchenne é un trastorno neuromuscular grave e rapidamente progresivo ligado ao cromosoma X (1) que causa debilidade a nivel muscular e, nalgúñas ocasións pódese apreciar un leve atraso nos fitos motores. Ademais, esta doenza hereditaria provoca altos niveis de discapacidade e, a maioría dos nenos e nenas con DMD non poden levar un estilo de vida autónomo (1–3).

A DMD prodúcese como resultado de mutacións (principalmente deleccións) no xene da distrofina (DMD ; locus Xp21.2). As mutacións conducen á ausencia ou defecto na proteína distrofina, o que resulta na dexeneración progresiva dos músculos e á perda da capacidade de camiñar de forma independente a partir da adolescencia (1,4).

Polo xeral, a DMD diagnósticase entre os 3 e os 5 anos e, aínda que apenas presenta sintomatoloxía ata esta idade, existen casos nos cales o diagnóstico pode sospeitarse antes debido a retrasos nos fitos lingüísticos, cognitivos, sociais e psicomotores. As súas manifestacións clínicas comezan con lixeira debilidade a nivel proximal e aparecen primeiro nas extremidades inferiores. Posteriormente, e a medida que progresan os síntomas, prodúcense contracturas e deformidades como, por exemplo, a aparición do pé equino e da escoliose (5).

A medida que se manifestan a escoliose e as contracturas nos MMII, xorden dificultades para o mantemento da estabilidade postural. Isto ten consecuencias negativas no equilibrio e na marcha, que xeran un aumento do gasto enerxético, un aumento da frecuencia das caídas e dificultades para erguerse do chan. O carácter progresivo desta enfermidade, fai necesario o uso dunha cadeira de rodas, e polo tanto, o nivel de execución das actividades básicas da vida diaria (AVDs) vaise deteriorando (5). Entre as AVDs que se atopan máis limitadas destacan a mobilidade funcional, a hixiene persoal, a alimentación e o vestido e desvestido.

## 5.2 Epidemioloxía e etioloxía

Con respecto á epidemioloxía, existen diferentes tipos de distrofia muscular que varían considerablemente en gravidade, idade de aparición e esperanza de vida. A DMD é a máis común e grave, afectando a 1 de cada 5000–6000 nados vivos de sexo masculino (3,6).

A prevalencia da DMD é inferior a 10 casos por cada 100.000 varóns e parece ser a mesma

entre rexións (6). Os datos sobre a idade da mortalidade na DMD tamén son variables. Algúns factores dos que depende a idade de mortalidade dos pacientes son padecer unha cardiomiopatía, a utilización de ventilación mecánica, o tratamento con corticosteroides, influíndo tamén, o xenotipo da enfermidade (7).

A etiloxía desta enfermidade baséase principalmente nas mutacións no xene DMD xa que conducen á ausencia ou defecto da proteína distrofina. A distrofina é unha proteína que conecta a membrana plasmática e a actina do citoesqueleto intracelular. Deste modo, esta proteína é un elemento fundamental para a estabilidade estrutural do músculo (8). A deficiencia da distrofina causa nas primeiras etapas da DMD, desgaste muscular nas miofibras debido á alteración da sinalización intracelular, que produce necrose dos miocitos e infiltración inflamatoria. Tras isto, substitúese o tecido muscular por tecido fibrótico e adiposo e, no momento que as células rexenerativas se esgotan, aparece a dexeneración muscular (9,10).

Por outra banda, o defecto de cantidades de creatina-cinase (CPK) é a causa da debilidade muscular presente na enfermidade de Duchenne. A CPK trátase dunha encima que participa no proceso de produción de enerxía para o funcionamento do músculo. Por isto, cando esta encima se ve diminuída, redúcese a capacidade de funcionamento do músculo e os/as nenos/as con DMD manifestan debilidade muscular.

### 5.3 Manifestacións clínicas

A medida que progresa a enfermidade van aparecendo, en maior e menor medida dependendo do caso, as seguintes manifestacións clínicas:

#### 5.3.1 Debilidade muscular

A debilidade muscular progresiva é un dos síntomas principais da DMD. Esta debilidade preséntase nun primeiro momento, a nivel da musculatura proximal, é dicir, inicialmente vense afectados os extensores de cadeira, a musculatura da pelve, musculatura abdominal, musculatura flexora do pescozo e os interescapulares. Posteriormente, vense prexudicados grupos musculares máis distais, como os cadríceps e os flexores dorsais do nocello (11).

De maneira xeral, a debilidade progresiva comeza nas extremidades inferiores e no tronco, seguida máis tarde, pola afectación dos grupos musculares das extremidades superiores.

Pero, aínda que en menor medida que os seus compañeiros sen afectación, a maioría dos nenos e nenas adquiren forza muscular e habilidades motoras ata os 6 anos de idade. Despois desta etapa, comeza a producirse unha redución progresiva da forza e, sobre todo, cando a fragilidade se estende ata os flexores do pescozo, aumentan as dificultades para realizar actividades motoras complexas (12).

### 5.3.2 Fatiga muscular

Na distrofia muscular de Duchenne, a perda de forza muscular ou a perda de capacidade para manter un determinado nivel de forza máximo é unha causa de fatiga muscular (13).

Nestes nenos/as, a fatiga pode aumentar tras o esforzo muscular requirido para a realización dunha tarefa ou para a realización das AVDs. Nos pacientes con DMD é moi común que se manifeste esgotamento e debilidade muscular durante o exercicio. Por esta razón, esta fatiga considérase un dos factores máis significativos que inflúen negativamente na súa calidade de vida (13).

Polo tanto, o desacondicionamento físico que se exhibe neste trastorno muscular é consecuencia da falta de realización de exercicio físico. O resultado desta redución da capacidade física, poden causar complicacións cardiopulmonares, como miocardiopatías dilatadas e arritmias (12), que afectan gravemente á saúde do paciente (13).

### 5.3.3 Déficits de equilibrio

As manifestacións clínicas da DMD, como son a debilidade muscular progresiva, a diminución dos rangos de movemento, as contracturas e a perda de aliñación postural son causa de perda de equilibrio (14). O aumento da base de sustentación (11,15) é a principal alternativa para solucionar a perda de estabilidade tanto en estático como en dinámico (16,17).

En relación co mencionado anteriormente, tanto o equilibrio estático como o dinámico, deben conservarse para a realización da maioría das actividades funcionais como son camiñar, correr ou sentarse, xa que senón poderían manifestarse dificultades na execución das actividades da vida diaria, na independencia e na vida social (14,16,18).

Esta falta de equilibrio asóciase tamén, cun maior número de caídas na distrofia muscular de Duchenne. Aparte da crecente frecuencia de caídas que exhiben, estes pacientes teñen dificultades para levantarse do chan debido a debilidade que presentan. Como consecuencia, aparece o signo de Gowers, o que significa que, necesitan levantar primeiro a cadeira e posteriormente utilizan os membros superiores como soporte apoiándoos e arrastrándoos polas coxas, ata incorporarse á vertical (11).

Así mesmo, as caídas nos pacientes con DMD, prodúcense por unha incapacidade para manter a aliñación corporal en bipedestación (19). Ademais, estas caídas aumentan o medo a volver a caer, polo que os/as nenos/as reducen a práctica de actividade física e prodúcese o desuso dos sistemas musculoesquelético e cardiorrespiratorio (20).

De maneira moi importante, as caídas son a causa principal de fracturas. Estas fracturas prodúcense tanto en persoas ambulantes, como dependentes de cadeira de rodas. Aínda así, son máis comúns en persoas que deambulan debido a diminución da axilidade motriz e a menor densidade ósea no fémur proximal. A fracturas producidas por caídas son máis comúns en membros inferiores. Sen embargo, en persoas que utilizan KAFOs, e polo tanto, presentan os membros inferiores en extensión, prodúcense fracturas en membros superiores debido ós intentos de frear unha caída. O mecanismo lesional desta fractura, prodúcese como consecuencia das desviacións na aliñación postural que presentan estes individuos, xa que ao estar os ombreiros posteriorizados con respecto ao tronco, o peso do individuo no momento da caída recae sobre o cóbado que se atopan en extensión e sobre o pulso que se atopa en flexión dorsal (20,21).

#### 5.3.4 Alteracións no patrón de marcha

Outra manifestación clínica que presentan os pacientes con DMD, a medida que avanza a enfermidade, é o deterioro da marcha. Pouco a pouco, a falta de equilibrio e a desaliñación postural provocan que a marcha destes nenos e nenas vaia perdendo calidade, observándose características comúns entre eles (11).

Entre as peculiaridades que posúe esta marcha, destaca a súa velocidade, que comeza a ser máis lenta, e o aumento do balanceo lateral do tronco, para descargar os abdutores da cadeira en apoio monopodal (22). Ademais, para mellorar a estabilidade prodúcense cambios posturais que aumentan a base de sustentación. Estes cambios son: cabeza lixeiramente

adiantada, abdome adiantado e ombreiros posteriorizados, membros superiores un pouco separados do tronco e membros inferiores en abducción. Hai que destacar a presenza dunha acentuada anteversión pélvica con lordose lumbar, e o posicionamento en equino dos nocellos en fase de apoio e balanceo (11,15). A anteversión pélvica e lordose lumbar é provocada pola debilidade dos músculos estabilizadores de cadeira e, a posición en equino, prodúcese debido á debilidade dos dorsiflexores e/ou as contracturas dos flexores plantares (23).

As alteracións dos parámetros espaciotemporais da marcha máis características son: unha menor velocidade de marcha, unha maior anchura de paso, unha menor lonxitude do paso e o aumento da base de sustentación. O principal factor que provoca cambios a nivel destes parámetros, é a marcada flexión plantar, tanto na fase de apoio como na fase de balanceo (15).

En canto a fase de apoio, para lograr unha maior estabilidade e manter a postura erguida durante a fase de apoio completo, a pelve tracciona dos isquiotibiais cara craneal, e isto podería causar acurtamento nos músculos flexores da cadeira. Na articulación do xeonllo, aparece hiperextensión e xenu recurvatum, porque a forza de reacción do chan está máis preto do centro desta articulación, reducindo a rotación interna da mesma e axudando na activación do cuadríceps como extensor de xeonllo, xa que está debilitado nos pacientes con DMD (24).

Na fase de oscilación, prodúcese un aumento da elevación e da rotación da pelve como estratexia para gañar lonxitude de paso. Do mesmo xeito, obsérvase un aumento no rango de flexión de xeonllo para compensar a diminución da dorsiflexión de nocello, axudando no despegue e así, evitar tropezos e/ou caídas (23,24).

A DMD pódese dividir en varias etapas segundo a progresión da enfermidade (8):

1. Presintomático muscular ou pre-debilidade (0-2 anos): os/as nenos/as nesta etapa aínda non tan diagnosticados de DMD, xa que os síntomas de debilidade non son visibles ao nacemento. Sen embargo, unha proporción de individuos manifesta de maneira temperá un atraso no neurodesenvolvemento, mostrando atraso da linguaxe e dificultades de relación-comunicación. Nestes casos o diagnóstico exprésase antes do habitual.
2. Ambulante inicial (2-3 anos): nesta etapa a maioría dos/as nenos/as experimentan un desenvolvemento motor normal, aínda que nalgúns casos máis severos xa empezan

a observarse os primeiros síntomas como caídas frecuentes, dificultade para subir escaleiras sen apoio, camiñar no bico dos pés pola debilidade dos flexores dorsais de nocello e, xeralmente, xa se pode apreciar a pseudohipertrofia dos gastronecmios.

3. Ambulante tardío (5-12 anos): nesta etapa maniféstanse o signos clásicos da DMD en persoas que teñen a capacidade de camiñar. Ata os 8 anos o deterioro motor é lento, pero cando se alcanza dita idade, prodúcese un declive progresivo na que a perda de forza muscular acentúase e, as capacidades motoras adquiridas, vanse perdendo. Neste período aparece unha marcada debilidade da cintura pélvica, hipertrofia muscular en isquiotibiais e flexores de cadeira, signo de Gowers positivo e contracturas e retraccións en cadeira, xeonllo e nocello. Esta, considérase a última etapa na que os nenos con DMD camiñan de forma autónoma.
4. Non ambulante inicial (12-14 anos): nesta fase maniféstase a perda da marcha e a incapacidade para permanecer de pé. Ademais, a debilidade da extremidade superior e dos músculos paraespinais progresa, o que desencadea o aumento do desenvolvemento da escoliose.
5. Non ambulante tardío (14 anos en adiante): tamén coñecida como a fase de cadeira de rodas. Neste período aumenta a debilidade da musculatura do tronco e dos membros superiores, polo que os/as nenos/as, van perdendo a capacidade para manterse sentados. Nesta etapa iníciáanse os problemas respiratorios, sendo primeiramente visibles durante o sono, cursando con hipoventilación nocturna e provocando apneas periódicas, cefaleas matutinas, náuseas, fatiga, perda de apetito e deterioro cognitivo. Ademais, alteración desta función respiratoria vese agravada pola escoliose. Por outra banda, as afectacións cardíacas son as últimas en aparecer cursando con miocardiopatías e arritmias e a súa predisposición, aumenta pola utilización de diferentes formas de soporte ventilatorio no tratamento respiratorio.

O ritmo de progresión e a gravidade da enfermidade difire entre individuos con DMD e, esta diferenza, dependerá de factores ambientais e/ou xenéticos que condicionan esta evolución. O axente máis importante para determinar a evolución da enfermidade trátase da perda de deambulación e a autonomía na marcha. Isto dependerá de múltiples factores: tipo de mutación, rehabilitación, uso de corticoides ou doutras terapias que modifican o tempo de aparición da perda da marcha, etc (5).



### 5.3.5 Problemas ortopédicos, cardíacos e respiratorios

A escoliose é a principal alteración ortopédica estando presente en toda a poboación con DMD en diferentes momentos do transcurso de dita enfermidade. A aparición da escoliose está relacionada coa forza e o tono muscular, de maneira que, se estes están diminuídos, a posibilidade de que se produzan deformidades de columna será maior (25). A desaliñación progresiva conduce a posibles problemas respiratorios pola redución do volume da caixa torácica (12).

As manifestacións cardíacas inclúen miocardiopatía dilatada e arritmias. Isto prodúcese pola fibrose dos miocitos e a perda de forza na musculatura cardíaca, producindo ambas que as cavidades do corazón se agranden e as paredes do mesmo se volvan máis delgadas. O compromiso cardíaco xera síntomas como fatiga, perda de peso, dor abdominal, alteración do sono e incapacidade para tolerar as AVDs. A miocardiopatía clinicamente aparente está presente en todos os pacientes maiores de 18 anos pero, é inusual, que a afectación cardíaca estea presente nos pacientes menores de 6 anos. Aínda así, como a maioría dos nenos con DMD non son moi activos fisicamente nas primeiras fases da enfermidades, o compromiso cardíaco pasa desapercibido ata a fase de cadeira de rodas (1,3,12).

Dentro dos problemas respiratorios, destaca a insuficiencia respiratoria crónica secundaria a enfermidade pulmonar restritiva por diminución da capacidade da caixa torácica. Así mesmo, a debilidade muscular tamén afecta a musculatura que participa na respiración. A primeira afectación respiratoria visible é a apnea obstrutiva do sono que aparece cando o paciente deixa de camiñar o que fai que aumentae a hipoxemia e hipercapnia nocturnas. En etapas máis tardías, aparecen síntomas de hipoventilación, como disnea, fatiga, cefaleas matutinas ou continuas, hipersonolencia, pesadelas e dificultade para concentrarse, a pesar do uso de ventilación asistida durante o sono (1,3,12).

### 5.4 Nivel de participación, ámbito educativo e calidade de vida

O deterioro da participación social e coa contorna, vai da man co declive das habilidades psicomotoras que produce a enfermidade. Cando os síntomas da enfermidade comezan a ser visibles, a participación destes nenos/as con DMD comeza a diminuír. Pero este descenso, faise moito máis visible a partir da fase de perda da deambulación xa que, a participación en

actividades sociais baseadas na comunidade tales como, visitar amigos, ir a festas ou ir ao cinema é significativamente menor en persoas con DMD, provocando que a calidade de vida tamén se atope afectada (26). Os principais problemas na participación prodúcense na escola, no traballo (en pacientes con DMD maiores de dezoito anos), no transporte, no involucramento nas relacións íntimas e nas actividades de lecer (27).

En xeral os/as nenos/as con DMD, debido á debilidade muscular, elixen un menor número de actividades que mostren un compromiso físico importante, en comparación a nenos sans da súa idade. A percepción de inferioridade motora que teñen estes individuos con respecto ao resto da poboación, sumado ó medo ás caídas recorrentes da enfermidade, presenta consecuencias negativas na esfera física, reducindo a cantidade de actividade física que realizan. Así mesmo, os aspectos mencionados, tamén teñen efectos negativos na participación e no ámbito social, porque a interacción con outros individuos e os lazos interpersoais vense diminuídos (27).

Con respecto a escolarización, hai que destacar que estes nenos/as acoden a escolas ordinarias e por iso débese ter en conta, que moitos dos nenos e adolescentes poden atoparse hospitalizados longos períodos de tempo, o que pode supoñer un atraso a nivel educativo con respecto aos seus compañeiros e compañeiras. Por outro lado, a escolarización para eles/as, na maioría dos casos, está adaptada coa presenza de equipos multidisciplinares nos centros que contribúen ó acondicionamento do mobiliario e do currículo, segundo as necesidades de cada neno/a coa finalidade de alcanzar o máximo desenvolvemento das capacidades de expresión, relación e comunicación (28). É fundamental avaliar a ergonomía postural do/a neno/a na aula, xa que este aínda non precisa de cadeira de rodas e haberá que adaptar o entorno da aula para previr posibles problemas que poida causar a sedestación mantida durante varias horas nestes nenos/as (11).

Segundo nesta liña, a accesibilidade nos colexios ten que favorecer a mobilidade autónoma dos alumnos, é dicir, non deberían existir barreiras arquitectónicas que impidan o/a alumno/a desenvolverse polo entorno. No caso de que estes nenos/as se atopen excluídos das actividades escolares e extraescolares, pode ter repercusións a nivel cognitivo e na integración social (11).

## 5.5 Manexo nos pacientes con enfermidade de Duchenne

### 5.5.1 Terapia con corticosteroides

A terapia con corticosteroides é un estándar no tratamento dos pacientes con DMD, porque son o único axente farmacolóxico que demostrou ser eficaz neste trastorno. Os corticosteroides Deflazacort e Prednisona son os máis usados pola súa gran eficacia (29).

Está demostrado que o consumo de corticosteroides, reduce a deterioración da función motora e ten efectos positivos con respecto á forza muscular. Ademais, o uso diario de deste tratamento reduce o risco de desenvolver escoliose atrasando tamén, a deterioración da función pulmonar. Todo este conxunto de melloras prolonga o tempo de vida dos nenos e nenas diagnosticados de DMD (12,29).

Pese a que os corticosteroides aporten efectos positivos nos pacientes con DMD, cabe destacar que existen efectos secundarios atopándose entre os máis comúns o aumento de peso nos pacientes e o aumento da osteoporose. A longo prazo, tamén aparecen cambios no comportamento, cataratas e outros posibles efectos secundarios, como hipertensión, susceptibilidade ás infeccións, intolerancia á glicosa e enfermidades gastrointestinais (29).

Esta terapia, sumada á redución da actividade física, amosa consecuencias negativas na mobilidade pola presenza de sobrepeso e polo incremento no risco de fracturas, provocada pola fragilidade ósea nos ósos longos e nos corpos vertebrais(5,30).

Nun esforzo por minimizar os efectos secundarios, utilízanse diversos réximes alternativos en función da tolerancia aos efectos secundarios que mostra cada individuo. Estes réximes alternativos baséanse na modificación da dose e do seu consumo habitual: en lugar do consumo diario de corticosteroides, poderán ser inxeridos unicamente o fin de semana, ou os dez primeiros días de cada mes de tratamento, pero con unha dose máis alta (30). A pesar disto, a eficacia destes réximes discontinuos é menor que cando se consomen diariamente (5).

Recoméndase que o tratamento con corticosteroides se inicie entre os 2 e os 5 anos de idade nos nenos cuxa forza xa se estabilizou ou comeza diminuír e, en base a isto, un tratamento máis temperán pode ser beneficioso a longo prazo (30).

Tras a perda da deambulaci3n, o uso de baixas doses de corticosteroides 3 controveitado, xa que por unha banda, pode ter efectos positivos preservando a forza nas extremidades superiores, reducindo a progresi3n da escoliose e atrasando o declive das funci3ns respiratorias e cardiacas, pero pola outra, d3bese ter extremo coidado cos efectos secundarios que producen neste tipo de pacientes, sobre todo coa presenza de miocardiopatía avanzada (1).

### 5.5.2 Manexo respiratorio e cardíaco

A principal necesidade de atenci3n pulmonar at3pase no per3odo posterior 3 perda da deambulaci3n independente. O manexo da ventilaci3n non invasiva e uso rutineiro de dispositivos de insuflaci3n/exuflaci3n mecánica, diminúe a morbilidade pulmonar. Para reducir a hipoxemia e hipercapnia nocturnas, introdúcese de maneira com3n, a ventilaci3n con presi3n positiva continua nas v3as respiratorias durante o sono deste nenos. Tam3n, para solucionar os problemas relacionados coa diminuci3n da capacidade respiratoria, debido a diminuci3n do volume da caixa torácica, en moitas ocasi3ns, rec3rrese a unha cirurxía de fixaci3n espinal da columna vertebral, coa finalidade de evitar que se reduza dito volume co empeoramento da escoliose (1,5,30).

Por outra banda, a miocardiopatía adoita tratarse cunha reduci3n da poscarga, utilizando inhibidores da encima convertidora da anxiotensina ou bloqueadores dos receptores da anxiotensina. Ademais, os pacientes con DMD que presentan disfunci3n cardíaca grave, recibirán tratamentos anticoagulantes para a prevenci3n de eventos tromboemb3licos sist3micos. E, cando a miocardiopatía mostra un pron3stico grave, p3dese considerar necesario un transplante cardíaco (1,5).

### 5.5.3 Programas de fisioterapia

Os obxectivos do tratamento de fisioterapia variarán segundo a fase na que se atopen os pacientes e en funci3n das súas necesidades. Para a súa pauta recom3ndase realizar revisi3ns cada 6 meses, para valorar a fase na que se atopa o paciente e determinar se existen cambios nos requirimentos. Nestas avaliaci3ns 3 aconsellable medir a forza muscular, o rango articular, a capacidade funcional e o acondicionamento f3sico (5).

Por un lado, a medida que evoluciona a enfermidade e os/as nenos/as xa dependen dunha cadeira de rodas para o seu desprazamento, o tratamento fisioterapéutico máis adecuado irá encamiñado á prevención do deterioro das contracturas, ó mantemento dunha correcta aliñación postural na cadeira de rodas á conservación da función respiratoria. Ademais, é necesario, orientar as familias para que o seu fillo/a leve a cabo actividades lúdicas e recreativas que manteñan un estilo de vida activo dentro das súas posibilidades (11).

Para reducir o empeoramento das contracturas nos membros inferiores, soen empregarse programas de bipedestación, que evitan a aparición de osteoporose xa que, retrasan a perda de densidade mineral ósea (11). Aínda así, tamén é importante realizar cinesiterapia pasiva e estiramientos nos membros superiores para evitar deformidades, como por exemplo, a contractura de flexión dorsal de pulso, que dificulten o uso da man para o manexo da cadeira rodas. Igualmente, é primordial a actuación sobre a función respiratoria a través de técnicas de tose asistida e drenaxe postural para evitar complicacións, no caso de presentar infeccións respiratorias (1,5,30). Por outra parte, é fundamental por parte do fisioterapeuta, valorar a necesidade de adaptacións posturais na cadeira de rodas (corsé lumbar, asentos moldeados, etc.) e asesorar aos familiares neste proceso (11).

Sen embargo, en nenos e nenas con DMD que teñen a capacidade de camiñar e, aínda manteñen altos niveis de funcionalidade, é indispensable que leven un estilo de vida activo realizando actividades funcionais como a natación, camiñar e/ou xogar con amigos xa que, o exercicio aerobio nestes pacientes mellora a función muscular, grazas a maior obtención e aproveitamento de osíxeno durante o exercicio (31,32). Pola contra, débense evitar os exercicios con altas intensidades e os exercicios excéntricos debido a que, a falta de distrofina no músculo pode aumentar a inestabilidade do sarcolema e provocar dano muscular inducido por este tipo de contracción (32). Coas actividades funcionais a baixa intensidade conséguese reducir a atrofia dos músculos por falta de uso e, así, poténciase a función cardiorrespiratoria a corto prazo (11,30,32).

Así mesmo, mentres o neno é deambulante ou se atopa nunha fase non ambulatoria temperá realízanse programas específicos de estiramientos regulares activos, activo-asistidos e pasivos no nocello, xeonllo e cadeira para previr ou minimizar as contracturas. Tamén, se utilízan ortésis correctoras de nocello – pé (AFO) de uso nocturno para evitar as contracturas en flexión plantar (equino) destes pacientes, debido a que proporcionan un estiramento continuo dos flexores plantares durante toda a noite. De igual xeito, empréganse ortesis de

nocello-pé-xeonllo (KAFO) de uso diúrno, para prolongar a fase de marcha en pacientes que entran en fases máis próximas a cadeiras de rodas (5,25,30).

Así, e de maneira xeral, os obxectivos das sesións de fisioterapia antes da perda total da deambulación, oriéntanse principalmente cara á prolongación da capacidade de marcha, mediante intervencións que retrasen a perda de forza muscular nas extremidades inferiores e no tronco e, así mesmo, conserven a extensibilidade dos músculos máis afectados en cada caso para previr as contracturas que poidan manifestarse. Ademais, con todos estes obxectivos búscase mellorar a calidade de vida e a participación destes nenos/as (11). Pola contra, existe escasa evidencia científica sobre a efectividade do adestramento da marcha e do equilibrio, para conseguir demorar a transición a cadeira de rodas, nos individuos con DMD.

Recentemente, o estudo aleatorizado e controlado de Abd El Aziz A. Sherief et al.(33) investiga cal é a opción máis axeitada para mellorar a capacidade funcional da deambulación e o equilibrio, chegando á conclusión de que o adestramento en cinta rodante como exercicio aerobio aporta beneficios tanto na marcha como no equilibrio. Neste ensaio dividiron de maneira aleatoria a 30 nenos con DMD de entre 6 e 10 anos en dous grupos (grupo A e B). O grupo A levou a cabo un programa de fisioterapia de exercicio aerobio mediante o adestramento en cicloergometro, mentres que o grupo B, someteuse ao mesmo programa que o grupo A pero para traballar o exercicio aerobio empregaron unha cinta de marcha. A duración deste estudo foi de tres meses, nos cales realizaban tres sesións semanais de unha hora. A capacidade de marcha funcional avaliouuse mediante a proba 6MWT e o equilibrio mediante o sistema de equilibrio Biodex. Tras a realización do estudo, ambos grupos de tratamento melloraron significativamente a capacidade funcional da marcha e o equilibrio, aínda así, observouse unha mellora todas as variables medidas a favor do adestramento en cinta rodante (grupo B).

## 6 Xustificación del trabajo

A día de hoxe coñécese que, o adestramento da marcha a través da utilización da cinta rodante (33) é eficaz para o aumento da capacidade de marcha funcional e o equilibrio en nenos e nenas con distrofia muscular de Duchenne. Sen embargo, existe moi pouca evidencia sobre cómo, a intervención de fisioterapia pode prolongar a fase deambulación en estes pacientes e, por esta razón, é necesario afondar en maior medida na súa efectividade. Deste xeito, e baseándome nas investigacións mencionadas e nas variables que empregaron, neste

proxecto de investigación estudaranse novas opcións terapéuticas a través do adestramento da marcha e do equilibrio que persigan dito obxectivo na evolución da DMD.

A distrofia muscular de Duchenne é un trastorno neuromuscular dexenerativo que padecen algúns nenos e nenas e que producen manifestacións clínicas características que van minguando a súa funcionalidade (1). A debilidade muscular xunto coas retraccións e contracturas das extremidades inferiores características desta enfermidade son os principais factores desencadeantes da perda progresiva da deambulación. Isto sucede a diferentes idades e limita enormemente a actividade do neno, causando unha diminución do nivel de participación e da súa calidade de vida.

A intervención de fisioterapia comézase a aplicar cando aparecen os primeiros signos e síntomas, enfocándose ó mantemento das habilidades funcionais a través de métodos para conservar a correcta aliñación postural e os rangos de movemento óptimos para a marcha (5), sempre orientando as intervencións dunha maneira lúdica e participativa, a través do xogo, que se coñece que aumenta a motivación dos/as nenos/as e inflúe na adherencia ao tratamento (34). Ademais, na capacidade de deambulación, tamén inflúe o equilibrio (14) que se ve mermado en gran medida pola debilidade muscular proximal e que se mellora a través de programas de fisioterapia, que consigan prolongar a fase de deambulación e reducir o número de caídas.

Na actualidade, carecese de literatura científica que estude a eficacia da intervención fisioterapéutica para mellorar a marcha. Sen embargo, a súa eficacia está altamente demostrada en outras afectacións neurolóxicas como a síndrome de Down (35), a parálise cerebral (36) ou a ataxia cerebelosa (37).

Por todo isto, parece necesario investigar sobre a efectividade dunha intervención de fisioterapia baseada nun programa de equilibrio e marcha e realizada a través do xogo para prolongar o tempo de deambulación e, que a súa vez, teña efectos positivos na calidade de vida e participación destes pacientes.

## 7 Pregunta de investigación

É efectivo un programa fisioterapéutico sobre o equilibrio e a marcha para manter, durante máis tempo, a fase ambulatoria e obter unha maior autonomía da marcha en pacientes con

distrofia muscular de Duchenne?

- P: nenos e nenas entre 5 e 10 anos con distrofia muscular de Duchenne que se encontran na fase ambulatoria (5,33).
- I: programa de fisioterapia baseado no adestramento do equilibrio e da marcha (33–35,37,38).
- C: comparación cun grupo control de nenos e nenas con similares características que seguen un tratamento de fisioterapia habitual (11,30,39,40) para a distrofia muscular de Duchenne
- O: conseguir prolongar a fase ambulatoria e obter unha maior autonomía na poboación de estudo (5,11,15,22–24,27).

## 8 Hipótese e obxectivos

### 8.1 Hipóteses

#### 8.1.1 Hipótese nula

O programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha non prolonga a fase de deambulación dos pacientes con DMD.

#### 8.1.2 Hipótese alternativa

O programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha prolonga a fase de deambulación dos pacientes con DMD.

### 8.2 Obxectivos: xeral e específicos

#### 8.2.1 Obxectivo xeral:

- Coñecer si a intervención de fisioterapia a través dun programa de equilibrio e marcha prolonga a fase ambulatoria e xera unha maior autonomía en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne.

#### 8.2.2 Obxectivos específicos:

- Analizar se se conseguen efectos positivos nos diferentes parámetros da marcha



(altura e a lonxitude de paso, amplitude da base de sustentación, cadencia, velocidade da marcha, etc.) tras o programa fisioterapéutico de adestramento de equilibrio e da marcha.

- Comprobar se o programa fisioterapéutico de adestramento de equilibrio e da marcha atrasa a dependencia de cadeira de rodas ou dalgún tipo de axuda técnica para desprazarse.
- Comprobar si o programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha diminúe a frecuencia de caídas en nenos e nenas con DMD.
- Determinar se tras un programa fisioterapéutico de equilibrio e marcha se producen melloras na debilidade dos principais grupos musculares afectados nos nenos e nenas con DMD.
- Estudar se se producen melloras na aliñación e no mantemento da postura durante a marcha, cun programa de fisioterapia de adestramento do equilibrio e marcha en pacientes con DMD.
- Medir o efecto sobre a fatiga muscular dos membros inferiores que se obtén cun programa fisioterapéutico de adestramento de equilibrio e da marcha.
- Determinar se os resultados obtidos con esta intervención aumentan a participación coa contorna e a calidade de vida en pacientes con DMD.

## 9 Metodoloxía

### 9.1 Estratexia de busca bibliográfica

Para a procura de información deste proxecto e co obxectivo de contextualizalo, realizouse unha procura bibliográfica en diferentes bases de datos: PubMed, Pedro, Cochrane Lybrary e Scopus. As palabras chave utilizadas para conseguir unha procura máis específica foron: “Duchenne muscular dystrophy”, “physical therapy”, “balance”, “Dynamic balance”, “static balance”, “gait”, “children”, “stretching”, “fatigue”, “falls”, “walkin capacity”.

Estas palabras combináronse entre elas para chegar un maior número de información. Nalgunhas ocasións aplicáronse filtros relacionados coa idade, seleccionando nenos entre 6 e 12 anos. Os ensaios máis utilizados para a creación deste programa atópanse resumidos no Anexo 1 (Ver Anexo 1)

## 9.2 Ámbito de estudo

A poboación que formará parte deste programa será recrutada da provincia da Coruña. A poboación de estudo serán nenos e nenas diagnosticados de DMD da Unidade de Atención Temperá do Hospital Materno Infantil da Coruña, así como de centros educativos e de diferentes asociacións dirixidas a persoas con discapacidade, como a ASEM Galicia, a asociación de enfermidades neuromusculares de Galicia.

## 9.3 Período de estudo

O período no que se levará a cabo este programa de fisioterapia será de seis meses, desde outubro 2023 ata o mes de xaneiro do ano 2025.

## 9.4 Tipo de estudo

Trátase dun ensaio clínico controlado e aleatorizado en paralelo, no que unicamente un grupo, recibirá a terapia proposta. Realizarase un enmascaramento dobre cego para que, tanto o avaliador como as familias dos participantes, descoñezan a que grupo pertence cada neno/a que é avaliado. Crearanse dous grupos: un grupo control que realizará un programa de fisioterapia habitual e un grupo de investigación (grupo intervención) que realizará o programa de equilibrio e marcha, ademais do programa de fisioterapia habitual.

Por tanto, este estudo é de tipo analítico e experimental, xa que se asigna un factor de estudo e contrólase de maneira deliberada para investigar sobre unha relación causa/efecto. Ademais, é unha investigación lonxitudinal posto que, existe un lapso de tempo entre as avaliacións das diferentes variables estudadas, e desta maneira, estudar os cambios producidos durante un período de tempo.

## 9.5 Criterios de selección

- Criterios de inclusión:
  - Nenos e nenas con idades comprendidas entre os 6 e 10 anos.
  - Nenos e nenas con Diagnóstico de distrofia muscular de Duchenne confirmado por proba xenética.
  - Nenos e nenas que presenten un nivel 1,2,3 na escala de “Brooke Lower Extremity Functional Classification”.

- Nenos e nenas capaces de cooperaren coas instrucións do fisioterapeuta.
- Criterios de exclusión:
  - Nenos e nenas con epilepsia non controlada.
  - Nenos e nenas con contracturas severas a nivel de MMII.
  - Nenos e nenas con diagnóstico de enfermidade neurolóxica, diferente a DMD.
  - Nenos e nenas sometidos a cirurxía ortopédica ou neurolóxica seis meses antes de comezar o estudo ou durante este.

## 9.6 Xustificación do tamaño da mostra

Posto que as investigacións sobre os programas de equilibrio e marcha na enfermidade de Duchenne son escasas, utilizaranse os datos dun ensaio clínico aleatorizado (33) para calcular o tamaño da mostra mediante o programa G\* Power. Para iso, considérase unha potencia do 95%, cun valor para alfa do 5%. Desta maneira obtense un tamaño total da mostra de N=38, e considerando que aproximadamente un 15% da mostra total poden abandonar o estudo, fixarase un tamaño de mostra de N=44, dos cales 22 serán asignados ao grupo control e 22 ao grupo intervención.

## 9.7 Selección da mostra

Para realizar a selección da mostra e recrutar o número suficiente de nenos e nenas con DMD, primeiro contactaremos, a través de correo electrónico ou de correo postal, coa Unidade de Neonatoloxía, Neuropediatría e Rehabilitación Infantil do CHUAC para a posible colaboración neste proceso.

No caso de que acepten colaborar, programarase unha reunión co persoal sanitario encargado desta función e, os investigadores explicaran detalladamente en que consiste o estudo, cales son os seus obxectivos e que aspectos deben ter en conta no proceso de recrutamento. Ao mesmo tempo, as persoas pertencentes ás unidades mencionadas anteriormente serán as encargadas de lles entregar ás familias interesadas a carta de información (Anexo 2) na que se expoñen os obxectivos, os investigadores, o tipo de intervención, os riscos, etc.

Por último, o investigador principal reunirase coas familias que acepten participar no estudo e

resolver dúbidas se as houberse. Ademais, nesa reunión entregárase o consentimento informado (Anexo 3) no cal o/a paciente autoriza coa súa sinatura a participación e a normativa pautada.

Cando xa se coñecen os nenos e nenas participantes, procederáase a aleatorizar a mostra. Realizaráase unha aleatorización simple a través dunha aplicación web. Desta maneira, con esta aplicación dixital para aleatorizar mostras, produciráase unha táboa que especifique a que grupo pertence cada participante. Na táboa, seguido do nome de cada paciente aparecerá un 0 (grupo control) ou un 1 (grupo de intervención) en función do grupo o que pertenza. Unicamente o fisioterapeuta que leve a cabo a intervención terá acceso a esa información.

## 9.8 Descrición das variables que se van a estudar

Táboa 1. Variables a estudar

<b>VARIABLES A ESTUDAR</b>	Capacidade de deambulación
	Funcionalidade de membros inferiores
	Equilibrio e risco de caídas
	Forza muscular
	Rango de movemento
	Fatiga de membros inferiores
	Nivel de participación
	Calidade de vida

- **Capacidade de deambulación**

Para valorar a capacidade de deambulación, avaliaremos as habilidades necesarias para permanecer funcionalmente ambulante (41). Para isto, empregaremos a escala “North Star Ambulatory Assessment (NSAA)” creada por Mazzone et al., xa que é específica para utilizar con pacientes diagnosticados de distrofia muscular de Duchenne, que se atopan en fase de marcha independente (42). Ademais, para medir esta variable empregárase tamén, a proba submáxima de esforzo, 6MWT, por ser unha medida global integrada da función ambulatoria na DMD (43).

- **Funcionalidade de membros inferiores**

A función dos membros inferiores enfócase cara a bipedestación e ao soporte de peso, polo tanto, o seu obxectivo basease no apoio e na estabilidade (44). Para valorar a función dos

membros inferiores utilizaremos a escala “The Brooke Lower Extremity Functional Classification”. Esta escala indica o grao de afectación das extremidades inferiores e clasifica en 10 categorías en relación a súa capacidade para camiñar das persoas con DMD (18,45).

- **Equilibrio e risco de caídas**

A falta de equilibrio, é dicir, a incapacidade para manter o centro de gravidade dentro da base de sustentación asóciase cun maior risco de fracturas debido a caídas na distrofia muscular de Duchenne. Desta maneira, a falta de equilibrio inflúe negativamente nas principais habilidades da motricidade grosa, nas actividades da vida diaria, na independencia e na vida social (14). Para avalialo empregaremos a Pediatric Balance Scale, que consiste nunha adaptación da escala de equilibrio de Berg (BBS) e está validada en castelán (46) para as idades dos pacientes que participan neste estudo.

- **Forza muscular**

A forza muscular é a capacidade que ten un músculo para activarse cando existe unha resistencia ou forza externa. Para avaliar a forza muscular empregaremos a escala mMRC, co fin de observar se os pacientes manteñen o nivel de forza muscular ou, pola contra, aumenta a debilidade como é característico da DMD.

- **Rango de movemento**

Coñécese como rango de movemento os graos que describen dous segmentos do corpo con respecto a un plano de referencia (47). A avaliación do ROM é importante para observar o progreso do programa de fisioterapia proposto. Este estudo centrarase no ROM das articulacións dos MMII, xa que son fundamentais para a fase de deambulación que é o noso principal obxectivo. O dispositivo máis empregado e que se considera o estándar de referencia na clínica para medir o ROM é o goniómetro universal (48) e, a unidade de medida son os graos (48,49).

- **Fatiga muscular**

Para medir a fatiga muscular usaremos a electromiografía de superficie, por ser unha técnica

non invasiva e por dispoñer dos procedementos estandarizados para levar a cabo correctamente dita avaliación. Os eléctrodos colocaranse seguindo o atlas das zonas de inervación muscular da “European recommendations for surface electromyography” (SENIAM) (50).

- **Participación**

Para valorar se o programa de fisioterapia produce melloras no nivel de participación e nos factores ambientais do contorno, empregaremos a escala “Participation and Environment Measure for Children and Youth” (PEM-CY). Nesta ferramenta visualizarase a percepción sobre nivel de participación, que as familias denoten dos/as nenos/as participantes (51).

- **Calidade de vida**

Para avaliar a calidade de vida empregaremos o módulo neuromuscular da PedsQL™ (52). Este instrumento está validado en castelán e é aplicable en pacientes entre 5 e 18 anos que presenten algún trastorno neuromuscular. O cuestionario será aplicado aos pais dos nenos e nenas con DMD e, utilizarase para observar se se producen melloras na calidade de vida dos participantes.

## 9.9 Medicións e intervención

### 9.9.1 Medicións

#### 9.9.1.1 Descrición de los instrumentos de valoración

*Táboa 2. Instrumentos de valoración*

Variable	Instrumento
Capacidade de deambulación	<ul style="list-style-type: none"> <li>- North Star Ambulatory Assessment</li> <li>- 6MWT</li> </ul>
Equilibrio e risco de caídas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pediatric Berg Balance Scale</li> <li>- Medición de número de caídas</li> </ul>
Funcionalidade de membros inferiores	<ul style="list-style-type: none"> <li>- The Brooke Lower Extremity Functional Classification</li> </ul>
Forza muscular	<ul style="list-style-type: none"> <li>- mMRC</li> </ul>

Rango de movemento	- Goniometría
Fatiga muscular	- Electromiografía de superficie
Nivel de participación	- Cuestionario PEM-CY)
Calidade de vida	- Módulo neuromuscular PedsQL™

- **North Star Ambulatory Assessment**

A North Star Ambulatory Assessment (NSAA) (Anexo 4) é unha escala que se utiliza para medir a función motora dos nenos/as con DMD en fase ambulatoria e, a evolución da fase de marcha dos mesmos (11). Está estruturada por 17 ítems que avalían as habilidades que son necesarias para permanecer funcionalmente ambulante e tamén, a capacidade de realizar unha serie de actividades como saltar ou correr que polo xeral, nunca se alcanzan por completo en nenos/as con DMD, a non ser que estean tratados diariamente con medicación esteroidea (42). Cada ítem pode avaliarse con unha puntuación de 0,1 ou 2. Unha puntuación de 2 significa que, o usuario realiza a acción de maneira independente; unha puntuación de 1 significa que, consegue realizar a acción independentemente da axuda física doutra persoa, pero de maneira modificada; unha puntuación de 0, significa que o paciente non é capaz de realizar a acción de maneira independente (53).

Ademais a escala NSAA inclúe ítems que poden rexistrar elementos cronometrados, coñecidos como “Time Function Tests”. A proba de marcha/carreira cronometrada de 10 m, subir 4 escalóns e levantarse do chan e poñerse de pé son o conxunto de probas que se engloban dentro dos “Time Function Tests”. O tempo que tardan en realizar estas probas non se incluírá na puntuación global pero permite monitorizar e observar a progresión das habilidades destes pacientes en función do tempo (54–56).

- **6MWT**

A escala 6MWT é unha proba de esforzo submáxima validada en numerosos grupos poboacionais, sobre todo, en pacientes que padecen disfuncións cardiopulmonares. Neste proxecto de investigación, o 6MWT ten o obxectivo de avaliar a capacidade funcional e o acondicionamento físico dos nenos/as con algún tipo de trastorno neuromuscular, grazas as modificacións na realización deste test, elaboradas pola “The American Thoracic Society” (ATS) (57). Esta proba, ademais de proporcionar información clínica sobre as capacidades de marcha dos pacientes, ofrece un bo reflexo das AVDs (33,58). Ademais, no artigo de

Henricson et al., (59) verifican que a proba de camiñata de 6 minutos modificada está estandarizada e é segura e confiable para nenos e nenas con DMD que aínda non empregan a cadeira de rodas na maioría das AVDs. Así mesmo, utilízase por estar validada (55) e por ser sinxela de comprender, xa que algúns destes pacientes poden presentar alteracións cognitivas. A visualización dun vídeo de orientación con anterioridade a realización da proba, correspóndese cunha das modificacións máis representativas que estableceu a ATS (43).

- **PBBS**

A escala Pediatric Berg Balance Scale (Anexo 5) trátase dunha modificación da escala de equilibrio de Berg. Coa PBBS podemos avaliar o equilibrio funcional a través de 14 tarefas que teñen semellanza coas actividades da vida diaria. No artigo de Franjoine, MR et al. especificáase unha puntuación de 0, 1, 2, 3 ou 4 para cada un dos ítems, sendo a puntuación máxima 56 puntos. O 0 denota unha incapacidade para realizar a actividade sen axuda e, o 4 expresa a capacidade de realizar a tarefa con total independencia. A proba realízase cos produtos de apoio e/ou dispositivos de axuda para a marcha, que utilizan os nenos e nenas na súa vida diaria (60–62).

- **The Brooke Lower Extremity Functional Classification**

A escala Vignos (45) é un sistema de clasificación funcional desenvolvido por Vignos et al. que identifica o estado funcional das extremidades inferiores e superiores durante a avaliación clínica da DMD. “The Brooke Lower Extremity Functional Classification” (Anexo 6), está baseada na escala de Vignos pero unicamente avalía a función dos membros inferiores. Para levar a cabo esta valoración realízanse unha serie de probas cronometradas para estadificar o nivel no que se atopa o paciente con DMD. Esta clasificación divídese en 10 niveis, segundo o que o paciente, é ou non capaz de realizar (63,64). Os participantes do estudo debén posicionarse nos niveis 1, 2 ou 3. No nivel 1, o individuo pode camiñar e subir catro escalóns sen axuda, no nivel 2, o individuo pode camiñar e subir catro escalóns agarrándose o pasamáns en menos de 12 segundos e, no nivel 3, o individuo pode subir lentamente catro escalóns agarrándose o pasamáns en máis de 12 segundos (18).

- **mMRC**

O sistema do Consello de Investigación Médica de Gran Bretaña (MRC) considérase a escala



máis coñecida para cuantificar a forza muscular utilizando a proba muscular manual (MMT) (65). Esta escala está validada a nivel clínico e proporciona puntuacións fiables, cando as probas se repiten polo mesmo examinador nos grupos musculares que se atopan débiles nos pacientes con DMD (66). A escala MRC gradúa a forza muscular de 0 a 5, de acordo coa forza máxima esperada para un determinado músculo (67). Non obstante, existe unha escala modificada da MRC, coñecida como “Modified Medical Research Council” ou mMRC (Anexo 7), que se adapta maiormente á contorna clínica (63), xa que inclúe o rango de movemento dentro da avaliación, conseguíndose uns resultados máis específicos. Desta maneira, na escala modificada, os graos 3, 4 e 5 subdivídense en 5, 5-, 4+, 4, 4-, 3+, 3, 3- (66). Neste estudo, tendo en conta os grupos musculares máis afectados, avaliaremos a forza nos flexores e extensores de cadeira, nos flexores e extensores de xeonllo, nos flexores dorsais e plantares dos nocello e nos inversores e eversores de nocello.

- **Goniometría**

Para avaliar os rangos de movemento, primeiro valoramos o ROM activo e despois o ROM pasivo cun goniómetro universal. Nas mobilizacións activas, o paciente é quen realiza o movemento, e as mobilizacións pasivas levaraas a cabo o fisioterapeuta para observar, a resistencia ao movemento e a sensación ao final do rango. As medidas, neste estudo, tomaranse na articulación da cadeira, do xeonllo e do nocello. A posición do goniómetro estableceuse seguindo un protocolo estándar descrito pola “Academia Americana de Cirujanos Ortopédicos (68)”.

- **Electromiografía de superficie**

Para levar a cabo a medición da fatiga muscular, utilizarase o equipo de electromiografía de superficie inalámbrico “Mini Wave EMG de superficie” (Cometa wave, IT) (50). A través da EMG de superficie mediremos a fatiga muscular de MMII a través dunha contracción isométrica máxima voluntaria nos músculos tibial anterior, recto femoral, vasto lateral, bíceps femoral, semitendinoso, gastrocnemios, sóleo e glúteo medio antes de realizar o test de 6 MWT e despois do mesmo. Os sinais da EMG de superficie filtraranse con paso de banda (10-500 Hz) e serán mostreadas a 1000 Hz (69), utilizando unha sonda de EMG de superficie inalámbrica (50). Ademais, utilizaranse eléctrodos bipolares de Ag/AgCl prexelicados na localización recomendada pola SENIAM (ver táboa 1), cunha distancia fixa entre eléctrodos de 20 mm. Os músculos que avaliaremos neste estudo serán: tibial anterior, recto femoral,

vasto lateral, bíceps femoral, semitendinoso, glúteo medio, gastronemio medial, gastronemio lateral e sóleo (50,69,70).

Figura 1. Equipo de electromiografía y eléctrodo



- **Medida de la frecuencia de caídas:**

Diario de caídas semanais. Realizárase a través dun diario de caídas semanais (ver Anexo 8). Recollerase un primeiro rexistro durante o primeiro mes de toma de datos. Posteriormente á intervención solicitaráselle de novo ás familias o rexistro, coa finalidade de avaliar se hai cambios na frecuencia.

- **PEM-CY**

O PEM- CY(Anexo 9) é un cuestionario para as familias ou para o cuidador principal de nenos e nenas entre cinco e dezasete anos, con ou sen discapacidade, que examina a participación e a contorna en actividades do fogar, da escola e da comunidade (51).

Esta ferramenta está composta de 25 ítems; 10 ítems correspóndense con participación no fogar; 5 ítems correspóndense coa participación na escola; e 10 ítems miden a participación na comunidade. Para cada ítem, o cuidador informa sobre, a frecuencia de participación, sendo 0 “nunca” e 7 “a diario”; o nivel de involucramento na participación, sendo 1 “participación mínima” e 5 “gran participación”; e se existe o desexo de cambiar a participación do neno (0 “non”, 1 “se”) e en que aspecto precisan este cambio, na frecuencia, nivel e/ou variedade (51).

Tamén se pregunta aos pais se existen certas axudas ou barreiras na contorna que inflúan na participación do seu fillo en determinadas actividades. Por último, pregúntaselles sobre a

adecuación e dispoñibilidade percibida dos recursos de apoio (51).

- **Módulo neuromuscular PedsQL™**

O módulo neuromuscular de PedsQL™ (Anexo 10) consta de tres dimensións sobre a percepción que os pais teñen sobre a calidade de vida dos seus fillos. As dimensións son: problemas que xera a enfermidade, problemas relacionados coa comunicación e problemas no funcionamento familiar (52).

Está composta por 17 ítems que se corresponden cos problemas que xera a enfermidade, 3 ítems relacionados cos problemas relacionados coa comunicación e 5 ítems que avalían os problemas no funcionamento familiar. As respostas son de tipo Likert con cinco opcións: desde 0 ('nunca') a 4 ('case sempre') (52).

A puntuación do cuestionario transfórmase á escala de 0 a 100, e dase un valor de 100 á resposta 'nunca', 75 a 'case nunca', 50 a 'ás veces', 25 a 'frecuentemente' e 0 a 'case sempre'. O cálculo das puntuacións por dimensións efectúase dividindo a suma das puntuacións dos ítems polo número de ítems respondidos (52).

#### 9.9.1.2 Protocolo de avaliación

Antes de comezar coa avaliación a familia do/a neno/a será informada deste proceso. Tras a selección dos/as nenos/as para participar no estudo e a súa correspondente aleatorización en dous grupos, presentarase o fisioterapeuta que avaliará aos participantes.

En primeiro lugar recolleranse os datos sociodemográficos de cada participante, como son, a idade, o peso e altura dos mesmos. Tras isto, procederase a avaliar as variables de medición descritas no apartado anterior. Estas variables serán medidas en catro ocasións: anteriormente á intervención, na metade do programa, o último día da intervención e dous meses posteriores á finalización do programa.

No comezo das catro avaliacións, os pais/coidadores han de entregar ó fisioterapeuta encargado de levar a cabo as avaliacións, a medida de frecuencia das caídas, que se explicou como se cubría na reunión presencial coas familias; o cuestionario de participación PEM-CY, puntuando a frecuencia, o nivel de participación e o desexo de cambio na participación dos/as

fillos/as nos diferentes ítems que compoñen; e o cuestionario PedsQL™ que valora a calidade de vida nas tres dimensións que se explicaron con anterioridade.

A continuación, ese mesmo fisioterapeuta realizará a avaliación da función dos membros inferiores a través da escala “The Brooke Lower Extremity Functional Classification” (Anexo 6). Empezarase a avaliar polo nivel un, e se o paciente o completa, ese será o seu nivel. Se o paciente non completa a proba, anótase unha “T” no formulario e pasaremos ao seguinte nivel, e así co resto de niveis. Como nos criterios de inclusión do estudo especificábase estar no nivel un, dous ou tres, unicamente precisaremos un corredor longo e unhas escaleiras con varanda, xa que as probas consisten en camiñar e na subida e baixada de escaleiras.

Posteriormente, valorarase a capacidade de deambular mediante a avaliación dos ítems que se describe detalladamente na escala NSAA (Anexo 4). Como se explicou no apartado anterior, tamén valoraremos os ítems cronometrados que forman parte da NSAA. Os “Time Function Tests” realizaranse na seguinte orde: camiñar/correr 10 metros, subir e baixar catro escaleiras, levantarse do chan e poñerse de pé. Para a levar a cabo a realización da NSAA, necesitaríamos un escalón, unha cadeira con respaldo e a poder ser sen repousabrazos, unha esteira e un cronómetro.

A continuación, agardando 15 minutos de descanso, avaliaremos a fatiga muscular de MMII co equipo de electromiografía de superficie que se mencionou anteriormente (50). A colocación dos eléctrodos para cada músculo recóllese na táboa 3. Os cables deben fixarse con cinta adhesiva posteriormente á preparación da pel. A preparación da pel consiste na depilación da zona, se o paciente ten moito pelo, limpar a pel con alcol e deixar que o alcol se vaporice para que a pel estee seca antes de colocar o sensor. Unha vez conectados os eléctrodos ao aparello, pedimos ao paciente que camiñe ao longo do corredor duns 10 metros aproximadamente e cuantificamos os valores da máxima contracción voluntaria isométrica de cada músculo previamente a realización de exercicio.

Táboa 3. Colocación dos eléctrodos na EMG de superficie (71)

MÚSCULO	COLOCACIÓN DOS ELÉCTRODOS
Tibial anterior	Terzo superior da liña entre a cabeza do peroné e o maléolo medial.
Recto femoral	Na metade da que une a espiña ilíaca anterior e a parte superior da rótula
Vasto lateral	Terzo inferior da liña que vai da espiña ilíaca anterior á cara lateral da rótula
Bíceps femoral	Na metade da liña que une a tuberosidade isquiática e o epicóndilo lateral da tibia.
Semitendinoso	Na metade da liña que une a tuberosidade isquiática e o epicóndilo medial da tibia.
Gastrocnemio medial	Na zona máis prominente do ventre muscular
Gastrocnemio lateral	Na zona máis prominente do ventre muscular
Sóleo	Terzo inferior da liña entre o cóndilo medial do fémur e o maléolo medial.
Glúteo medio	Na metade da liña que vai da crista ilíaca ao trocánter maior.

Tras isto, continuaremos co test de camiñata de 6 minutos modificada ou 6MWT, para valorar a mobilidade funcional e o acondicionamento/rendemento físico. Levarase a cabo nun corredor de 30 metros, libre de obstáculos, e necesitaremos unha cadeira, un pulsioxímetro, a escala de Borg modificada (puntuación de 0-10) para fatiga de MMII e disnea impresa (Anexo 11) (72). Para comezar, o paciente colocárase nunha cadeira con calzado cómodo, mentres visualiza o vídeo de orientación que comentamos con anterioridade. Neste momento o fisioterapeuta debe rexistrar a saturación de osíxeno, a fatiga de MMII e disnea en repouso. Posteriormente o fisioterapeuta deberá recordarlle que camiñe, pero sen chegar a correr, durante 6 minutos. Tamén deberá indicarlle que pode parar se o precisa e que se presenta dor no peito ou sensación de mareo deterase a proba. Mentres realiza a proba, o fisioterapeuta camiñará detrás do avaliado por seguridade pero sen influir na súa velocidade e proporcionaranse estímulos verbais estandarizados (57) en cada minuto para guiar e animar ao paciente (73). Ao final da proba rexistrouse a distancia percorrida polo/a neno/a e volviuse a medir, a saturación de osíxeno, a fatiga de MMII e disnea.

Ao finalizar a proba de 6MWT volvemos avaliar a contracción voluntaria posterior ao exercicio ao longo do corredor de 10 metros, coa EMG de superficie, para poder comparar os cambios na fatiga muscular de MMII.

Tras isto, haberá un descanso de 30 minutos e continuaremos coas probas de equilibrio realizando os 14 ítems da escala PBBS (Anexo 5). Precisaremos unha cadeira, un escalón e un cronómetro.

Para rematar, mediremos a forza muscular e os rangos de movemento nos grupos musculares anteriormente citados. Primeiro valoraremos a mobilidade articular activa e pasiva a través de goniometría e seguindo o protocolo estandarizado da “Academia Americana de Cirujanos Ortopédicos”, que se amosa na táboa 4. A forza muscular avaliarase coa escala mMRC (Anexo 7), utilizando as posicións descritas na táboa 5.

*Táboa 4. Protocolo estandarizado para a avaliación do rango de movemento (68)*

<b>Movemento explorado</b>	<b>Posición do paciente</b>	<b>Colocación do pivote</b>
Flexión de cadeira	Decúbito supino	Trocánter maior
Extensión de cadeira	Decúbito prono	Trocánter maior
Abducción-aducción de cadeira	Decúbito supino	Punto anterior da articulación da cadeira
Rotación interna-externa de cadeira	Sedestación	Tuberosidade tibial anterior (TTA)
Flexión de xeonllo	Decúbito prono	Cóndilo femoral lateral
Extensión de xeonllo	Decúbito supino	Cóndilo femoral lateral
Flexión dorsal de nocello	Decúbito supino	Maléolo lateral
Flexión plantar de nocello	Decúbito supino	Maléolo lateral

Táboa 5. Músculos valorados con respecto ao rango articular e a forza muscular (63,74)

Músculos valorados	Posición do paciente
Flexores de cadeira	Sedestación con flexión de xeonllo e cadeira de 90°.
Extensores de cadeira	Decúbito prono, con cadeiras e xeonllos en extensión
Flexores de xeonllo	Decúbito prono.
Extensores de xeonllo	Sedestación con flexión de xeonllo e cadeira de 90°.
Flexores dorsais de nocello	Decúbito supino co nocello relaxado e as cadeiras e os xeonllos en extensión
Flexores plantares de nocello	Decúbito supino co nocello relaxado e as cadeiras e os xeonllos en extensión
Inversión de nocello	Sedestación con flexión de xeonllo e cadeira de 90°.
Eversión de nocello	Sedestación con flexión de xeonllo e cadeira de 90°.

Todo o proceso de avaliación realizarase nas instalacións (salas, laboratorios, corredores, etc.) da Facultade de Fisioterapia da Universidade de A Coruña. A persoa encargada de levar a cabo este proceso será, un ou unha fisioterapeuta especializado/a na fisioterapia pediátrica. Este/a fisioterapeuta non realizará ningún tipo de intervención xa que, estarán cegados á asignación dos grupos e ao estado inicial dos nenos/as.

## 9.9.2 Intervención

### 9.9.2.1 Descrición dos instrumentos de intervención

- Órtesis

Nestes pacientes que aínda manteñen a fase ambulatoria, utilizaranse órtesis AFO no descanso nocturno como parte do tratamento. Os AFOs abarcan o nocello e o pé e, están compostos de polietileno de alta densidade. Estas órtesis de uso nocturno axudan a manter o rango de movemento do nocello, diminúen as contracturas en flexión plantar na articulación do nocello e reducen a aparición do pé equino e as consecuencias que isto carrega na marcha. Con isto, mellorarase a calidade e a estabilidade da deambulacón destes pacientes (1,11,40).

Figura 2. AFOS



- Estiramientos musculares

Os estiramientos musculares son necesarios para evitar a aparición de contracturas nas articulacións de cadeira, xeonllo e nocello. A presenza de contracturas ten consecuencias negativas sobre os pacientes con DMD que se atopan en fase de deambulación, xa que ao pouco tempo de instaurarse, van provocar que estes perdan a capacidade de camiñar. Nas sesións levaremos a cabo estiramientos activos, activo asistidos e pasivos (1,11).

- Actividades funcionais

Para evitar nos pacientes con DMD, a atrofia por desuso e outras complicacións secundarias de inactividade, é necesario que os nenos e nenas, participen en actividades funcionais submáximas e regulares. Neste caso, realizaremos andainas en exteriores (1).

- Tapiz rodante

Para o traballo da marcha utilizaremos o tapiz rodante “*h/p/cosmos locomotion*”. O tamaño da superficie de marcha é de 1,50 metros por 0,50 metros. A velocidade máxima que acadada é de 10 km/h e a elevación máxima é de un 15%. O peso do paciente para traballar co tapiz rodante “*h/p/cosmos locomotion*”, non pode superar os 200kg. Elixiuse este tapiz porque, dispón de barras laterais axustables facilmente en altura e anchura, para adaptarnos as características dos nenos e nenas co obxecto, de facilitar o traballo de rehabilitación. Esta cinta de marcha pode xirarse bidireccionalmente, para poder realizar tamén exercicios baixando unha pendente ou mirando cara a cara ao fisioterapeuta, para facer simultaneamente outros



exercicios. Ademais posúe asentos regulables, para que o fisioterapeuta poida traballar con comodidade a axuda manual do paso do paciente, e un mando a distancia para controlar a velocidade e a pendente dende calquera posición (33,75,76).

*Figura 3. Tapiz rodante*



- Exercicios de equilibrio

Os exercicios de equilibrio son aqueles que empregan diferentes posicións corporais e superficies de sustentación, que consigan xerar desestabilizacións e así, conseguir mellorar o equilibrio estático e dinámico. Con estes exercicios, aumentamos a intensidade e velocidade de contracción de grupos musculares encargados das estratexias de control motor e relacionados co mantemento da postura e dos movementos específicos. Por outra banda, as superficies inestables potencian a activación de maneira coordinada e inconsciente do órgano da vista, do oído interno, da sensibilidade profunda e do sistema nervioso central. Co adestramento desta acción conxunta e inconsciente, observaremos beneficios sobre a capacidade de equilibrio, nas condicións cambiantes do entorno exterior (35). Incluíronse exercicios en bipedestación, xa que é o que queremos mellorar nos pacientes con DMD que participan neste estudo. Moitos destes exercicios simulan algunhas das actividades da vida diaria, nas cales o neno ou nena pode atoparse con dificultades para manter a estabilidade e chegar a caer (38,77).

- Exercicios de Core

Os exercicios de Core tamén denominados exercicios de Jeffreys (78), incluíranse neste programa para mellorar a eficiencia do sistema neuromuscular e lograr unha mellor artrocinemática e unha mellor estabilización do complexo lumbopelvico-cadeira. Para realizar estes exercicios levaranse a cabo contraccións musculares, en posicións estáticas e dinámicas, a diferentes velocidades, realizadas en bases estables e progresando cara a bases máis inestables. Con estes exercicios melloraremos a propiocepción lumbo-pélvica e a forza muscular dos músculos que conforman o Core e, ademais conseguiremos mellorar a estabilidade postural da pelve e a parte inferior do tronco, que dará como resultado unha maior capacidade de equilibrio estático e dinámico (36,38).

### 9.9.2.2 Protocolo de intervención

Os participantes distribuiranse de maneira aleatoria en dous grupos:

- Grupo control: este grupo realizará a intervención de fisioterapia habitual, que se compón de estiramientos, actividades funcionais e colocación de órtesis.
- Grupo de intervención: este grupo realizará a intervención de fisioterapia habitual, e ademais, levará a cabo o programa específico de equilibrio e marcha.

As sesións tanto do grupo control como do grupo de intervención, realizaranse tres días á semana, en días alternos na Facultade de Fisioterapia. O tempo de tratamento para o grupo control será de 20 minutos e o do grupo de intervención será de 75 minutos.

As sesións tanto do grupo control como do grupo intervención serán individuais e as familias non estarán presentes á hora do tratamento, para evitar que saiban á que grupo de tratamento pertencen os seus fillos/as (dobre cego), pero poderán esperara fóra da sala de tratamento por se puidese pasar calquera contratempo. Ademais, queremos conseguir unha boa adherencia ao tratamento e, para iso os exercicios que realicemos, teñen que estar baseados no xogo (34). Para levar a cabo tratamento, realizarase con unha temática específica, que neste caso, tratarase do videoxogo “Súper Mario”. Simularase que cada exercicio é unha pantalla do videoxogo e terán que conseguir superala. Os pacientes poderán elixir o personaxe do xogo de Mario cada día. Ademais, os nomes dos exercicios estarán adaptados e en consonancia co xogo.

A intervención estruturarase da seguinte maneira segundo se pertenza ao grupo intervención ou o grupo control:

Figura 4. Protocolo de intervención

## GRUPO CONTROL

### Fisioterapia habitual

- Estiramientos activos, activo-asistidos, pasivos
- Actividad funcional: caminar por la playa
- Uso de ortesis

20 minutos

## GRUPO INTERVENCIÓN

### Fisioterapia habitual

- Estiramientos activos, activo-asistidos, pasivos
- Actividad funcional: caminar por la playa
- Uso de ortesis

20 minutos

### Programa de Equilibrio y Marcha

- Tapiz rodante
- Ejercicios de equilibrio
- Ejercicios de Core

55 minutos

75 minutos

Comezarse co programa do grupo control:

- O primeiro día de tratamento, instruírse a todas familias dos participantes do estudo, da correcta colocación das órtesis nocturnas.
- A continuación, ambos grupos comezarán cos estiramientos pasivos, activo-asistidos e activos cunha duración de 10 minutos. Estes estiramientos realizaranse nos flexores de cadeira, nos flexores de xeonllo, no tensor da fascia lata e no tríceps sural. Os estiramientos activos explicaranse ós pacientes mediante unha representación por parte do fisioterapeuta e serán reforzados mediante imaxes impresas.
- Posteriormente, realizarase traballo de marcha polo paseo e pola praia de Oza, durante 10 minutos, a unha intensidade leve-moderada, sobre terreo chan e sobre a area. O paciente irá acompañado do fisioterapeuta.
- Tras isto os participantes do grupo intervención comezarán co programa de equilibrio e marcha proposto e o grupo control agardará nunha sala da facultade, para que se manteña o dobre cego e, as familias non saiban a que grupo pertence.

O protocolo do grupo de intervención será o seguinte

Non será necesario realizar un quecemento específico para o grupo intervención porque, o que se incluíría nesta primeira parte, serían estiramientos e camiñar cara adiante e, como o tratamento do grupo control inclúe isto, pasaremos directamente a parte principal do programa de fisioterapia de equilibrio e marcha.

➤ Parte principal:

- Traballo de marcha

Na cinta rodante, o neno colocarase en bipedestación mirando cara adiante, onde haberá un espello. O fisioterapeuta adapta as varandas á altura do paciente e indica ao mesmo que, en caso de dor, fatiga ou dificultade para respirar, deteremos o exercicio. A continuación, o fisioterapeuta pon en marcha a cinta. Nas primeiras sesións corríxiranse posibles alteracións nas diferentes fases da marcha dos pacientes e, para isto, a cinta de marcha inclúe uns asentos regulables que permiten ao fisioterapeuta, traballar máis comodamente cando se require axuda manual do paso. A súa vez, para aumentar a atención do/a neno/a, o profesional acompañará a intervención manual con instrucións verbais adecuadas a cada caso.

O adestramento en cinta rodante realizase cunha inclinación de cero graos e unha velocidade do 75% da velocidade que o/a neno/a camiña habitualmente. Para calculala usaremos os resultados do test 6 MWT. Para iso, dividimos o número de metros que percorreu no test dividido entre os 6 minutos, o resultado será a velocidade. Para introducir a velocidade da cinta, faremos o 75% desa cantidade(33).

O tempo na cinta rodante será de 20 minutos. Cada minuto o participante ha de repetir a seguinte secuencia: durante 15 segundos, o neno poderá agarrarse ás varandas con ambas mans; durante os seguintes 15 segundos, cunha man e, finalmente sen mans nos pasamáns durante 30 segundos. Cada neno repetiu este procedemento 20 veces (38).

Para incluír este exercicio na temática de Súper Mario, neste caso imos “xogar ao Mario Kart”. Cada neno/a escollerá o nome do seu vehículo que, neste caso é a cinta rodante e, ao rematar o adestramento simularemos a liña de meta onde lle poremos unha medalla.

- Exercicios de equilibrio (37)

- Pisando as tartarugas de Bowser: A posición inicial do paciente será en bipedestación. Dende aí colocarase un escabel diante del e pedíremoslle que se suba a el con apoio monopodal. Nesta posición deberá aguantar 5 segundos.
- Atrapando aos champiñóns de Toad: A posición inicial do paciente será en bipedestación con posición de tándem. Colocarase diante paciente un aro a unha distancia considerable e detrás un cono. O exercicio consiste, en alcanzar o aro cun dos MMSS e encestar o aro no cono. Cando o paciente colla o aro prodúcese a unha desestabilización anterior do tronco e, cando o posiciona dentro do cono, prodúcese unha rotación de tronco cunha desestabilización posterior do tronco.
- Ceo de grandes nubes: A posición inicial do paciente será en bipedestación. Dende esa posición solicitafremos un apoio monopodal con elevación dos membros superiores. A elevación dos MMSS será resistida portando entre as mans un balón medicinal.
- Recolle moedas: A posición inicial do paciente será en bipedestación e colocarase

diante del, un bloque. Posteriormente pediráselle un apoio monopodal e dende esa posición, deberá coller un bloque do chan cos MMSS en flexión de 90° e cos cóbados en extensión.

- Coidado coas balas: A posición inicial do paciente será en bipedestación. Dende aí pediráselle que estenda a cadeira cara atrás, o máis arriba que poida, coa xeonllo lixeiramente en extensión e, ao mesmo tempo que incline o corpo cara a adiante. Ademais, o paciente deberá estender os membros superiores cara diante en flexión e cos cóbados en extensión.
- Deserto ardente: Marcarase un círculo con conos. O paciente deberá camiñar cara adiante ao redor dos conos. Cando escoiten unha palmada, deberán cambiar de sentido. Se andan no sentido das agullas do reloxo, deberán cambiar a sentido antihorario, e viceversa.
- Agóchate das momias: O paciente deberá camiñar en diferentes direccións ao ritmo da música. Cando deixe de soar a musica, terán que pararse na posición que eles elixan, ata que a música volva soar.
- Cañón montañoso: Trátase de unha carreira de obstáculos. Colocarase un escalón, un cono e un aro. Primeiro terán que sobrepasar o escalón, despois dar un xiro de 360° ao cono e sobrepasalo e, por último, saltar o aro. O circuito realizarase camiñando cara adiante.

Figura 5. Exercicios de equilibrio.



Cando un participante consiga realizar o exercicio sen ningunha dificultade, iremos progresando na mesma (37). Para unificar isto en todos os participantes, realizaremos o seguinte:

Táboa 6. Progresión dos exercicios de equilibrio

	EXERCICIO	PROGRESIÓN
1	“Pisando as tartarugas de Bowser”	A realización do exercicio será a mesma pero cando teñamos que permanecer os 5 segundos enriba do step farase con ollos pechados.
2	“Atrapando aos champiñóns de Toad”	A realización do exercicio será a mesma pero realizáremolo sobre un tapete para aumentar a base inestable. Tamén se separarán os obxectos (aros e cono) da posición do participante
3	“Ceo de grandes nubes”	A realización do exercicio será a mesma pero cos ollos pechados.
4	“Recolle moedas”	A realización do exercicio será a mesma, pero sobre un tapete, para engadir unha base inestable
5	“Coidao coas balas”	A realización do exercicio será a mesma, pero sobre un tapete e aumentando a velocidade da realización.
6	“Deserto ardente”	A realización do exercicio será a mesma, pero

		aumentarase a velocidade.
7	“Escóndete das momias”	A realización do exercicio será a mesma, pero aumentarase a velocidade.
8	“Canón Montañoso”	A realización do exercicio agora será camiñando cara atrás e sobre un tapete para aumentar a inestabilidade.

Os exercicios no tapete realizaranse descalzos e sen calcetíns.

Os exercicios de equilibrio han de realizarse en 10 minutos. Realizaremos 3 repeticións de cada exercicio.

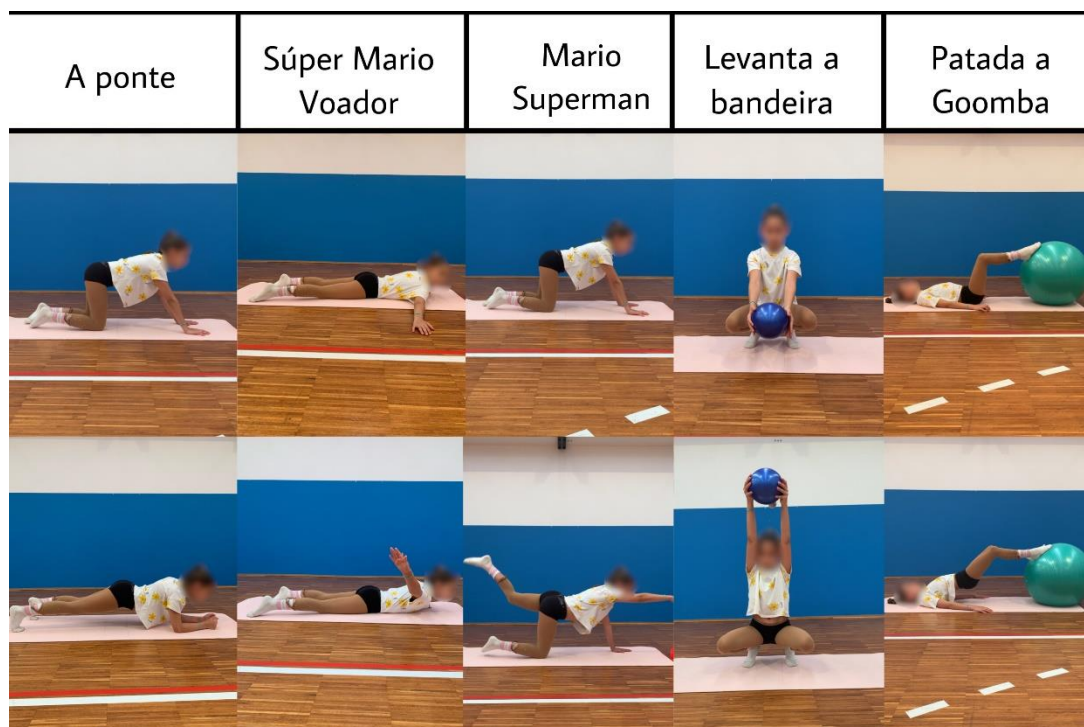
- Exercicios de Core (35,38,78)
  - A ponte: o paciente posicionarase inicialmente en decúbito prono sobre unha esteira. Posteriormente, apoiará os antebrazos na esteira cos cúbados en flexión de 90º e aliñados cos ombreiros. Cando estean correctamente posicionados, levantará a pelve do plano da esteira e manteraa en posición neutra co abdome contraído. O corpo ten que trazar un liña recta dende a pelve ata os ombreiros.
    - 3 series de 20 segundos
  - Super Mario Hélice: o paciente posicionarase inicialmente en decúbito prono sobre unha esteira. O paciente colocará os MMSS en ABD de 90º apoiados no chan. Dende esta posición, separará as mans do plano de apoio, aproximando as escapulas.
    - 3 series de 20 repeticións
  - Mario Superman: o paciente posicionarase inicialmente en cuadrupedia sobre unha esteira cos xeonllos e coas cadeiras aliñados, é dicir, con flexión de cadeira e xeonllos de 90º. A continuación, flexionamos un MMSS cara adiante e esténdemos a perna contraria cara atrás. Hai que conseguir que, o MMSS e o MMII que se atopan estendidos, estean aliñados.
    - 3 series de 10 repeticións con cada MMSS e MMII levantado
  - Levantando a bandeira: o paciente posicionarase inicialmente en posición de



crequenas. Tras isto, facilitámoslle unha pelota e agarraraa coas mans. Dende aí, o paciente terá que elevar os MMSS por enriba da cabeza, coa máxima antepulsión de ombreiros posibles.

- 3 series de 20 repeticións
- Patada a Goomba: o paciente posicionarase inicialmente en decúbito supino sobre unha esteira. Ademais deberá posicionar os pes sobre un fitball, de maneira que as cadeiras e os xeonllos se sitúen en flexión de 90°. Nesta posición, o paciente elevará as cadeiras do plano de apoio e contraerá os glúteos, para evitar que a pelve caia cara abaixo. O corpo terá que formar unha liña recta dende os xeonllos ata os ombreiros.
  - 3 series de 10 repeticións con cada perna.

Figura 6. Exercicios de Core.



Os exercicios de Core, como os de equilibrio, foron denominados con nomes relacionados cos xogos do Súper Mario, para que fosen máis atractivos e aumentase o grado de participación no tratamento. Estes exercicios han de realizarse en 10 minutos.

As figuras que detallan a realización de cada exercicio e, todas as fotos a menores incluídas neste estudo, están permitidas pola sinatura do consentimento de Imaxes a menores (Anexo 12).

➤ Volta a calma:

Esta última parte terá un duración de 5 minutos. O paciente sentarase nunha cadeira para recuperar as constates vitais e para observar si aparecen síntomas como dor ou mareos.

#### 9.10 Análise estatística dos datos

Para a obtención dos resultados deste estudo levarase a cabo a análise estatística dos datos e para iso utilizarase o programa estatístico SPSS (IBM SPSS Statistics versión 24.0).

En primeiro lugar, analizaranse as variables descritivas da mostra: xénero, idade, peso, altura e o nivel funcional segundo a escala “The Brooke Lower Extremity Functional Classification”. A continuación, realizarase unha análise das variables que avaliamos durante o estudo. Estas variables divídense en continuas e discretas. Forman parte das variables continuas o rango articular e a fatiga muscular. Por outra banda, inclúense dentro das variables discretas do estudo: capacidade de deambulación, función de MMII, forza muscular, equilibrio, participación e calidade de vida. O seguinte paso é comprobar se as variables seguen unha distribución normal e se a mostra é homoxénea. Se isto é así, utilizaremos unha proba paramétrica de análise de varianza de medidas repetidas (ANOVA- MR) para cada variable do estudo. Así, pescudarase os efectos da intervención en cada variable.

No ANOVA- MR teranse en conta un factor inter-suxeito, con dous niveis correspondentes a cada grupo do programa (control e intervención) e un factor intra-suxeito, con catro niveis correspondentes a cada unha das avaliacións realizadas (anteriormente á intervención, na metade do programa, o último día intervención e un mes posterior á finalización do programa)

Considerando que nos enfrontamos a múltiples repeticións da análise, a corrección de Bonferroni realizarase despois de aplicar ANOVA- MR. O tamaño do efecto do estudo calcularase mediante o  $d$  de Cohen. Os datos obtidos nos resultados estarán reflectidos a través, da media e desviación típica, aceptándose a significación estatística cando o valor de  $p$  sexa inferior a 0,05.

### 9.11 Limitacións do estudo

Aínda que co presente proxecto de investigación se pretende guiar futuras investigacións deste campo, mostra algunhas limitacións que, haberá que considerar á hora de interpretar os resultados:

- O perfil de paciente con DMD incluído neste estudo está limitado en idade e nivel de funcionalidade. Polo tanto, moitos dos resultados deste estudo, non serán aplicables a outros nenos e nenas con DMD que non reúnan as ditas características.
- Existen limitacións coa escasa evidencia sobre o número de series e repeticións nos programas de core e equilibrio e, con respecto ao tipo, intensidade, frecuencia e duración das actividades funcionais.
- A progresión nos exercicios de equilibrio propostos no programa do grupo de intervención dependerá en todo momento da evolución de cada paciente. Con todo, esta evolución será diferente en cada individuo.

### 9.12 Cronograma e plan de traballo

Todo o proceso para levar a cabo este programa terá unha duración de, aproximadamente dous anos, comprendidos entre febreiro de 2023 e xaneiro de 2025. Primeiramente, planificarase o deseño da intervención e o seu correspondente desenvolvemento, cunha duración estimada, de tres meses aproximadamente. Tras isto, solicitarase a autorización ao Comité de Ética de Investigación Clínica de Galicia (CEIC) para levar a cabo o devandito estudo (Anexo 13), enviarase á Facultade de Fisioterapia unha solicitude para a realización das avaliacións e da intervención nos seus laboratorios (Anexo 14) e mandaremos tamén, unha solicitude de colaboración no recrutamento de pacientes ao CHUAC (Anexo 15). Todo este proceso terá unha duración aproximada de dous meses.

Posteriormente, durante os tres meses seguintes, realizarase a difusión do programa para o recrutamento dos nenos e nenas participantes e a recollida do consentimento informado. No mes de setembro levarase a cabo a primeira avaliación. O grupo control e o grupo intervención empezarán o programa de fisioterapia correspondente, en cada caso, o 2 de outubro de 2023. A intervención terá unha duración de seis meses, dende outubro de 2023 a marzo de 2024. Durante o mes de xaneiro de 2024, á metade de intervención, realizarase a segunda avaliación, utilizando un día de tratamento para a devandita avaliación.

Unha vez rematada a intervención, realizarase a terceira avaliación dos/as nenos/as, e 2 meses despois, levarase a cabo a última valoración do estudo. Desta maneira, poderemos tirar conclusións sobre os resultados a curto e longo prazo. Ao finalizar todas as avaliacións, procederase á análise dos datos para emitir os resultados cunha duración de tres meses. Cando se publiquen os resultados realizarase unha reunión coas familias, para lles comunicar os resultados e que coñezan as posibilidades de tratamento para os seus fillos.

Para finalizar o desenvolvemento do programa confeccionarase o artigo científico nos dous seguintes meses e, a súa posterior publicación e difusión á comunidade científica e profesional.

Na táboa 7, esquematízase o cronograma e o plan de traballo.

Táboa 7. Cronograma e plan de traballo

Ano	2023												2024											
Mes	Fe	Mar	Ab	Ma	Jun	Ju	Ag	Se	Oc	No	Di	En	Fe	Mar	Ab	Ma	Jun	Ju	Ag	Se	Oc	No	Di	En
Deseño do estudo	■	■	■																					
Solicitude ao Comité de Ética e a Facultade de Fisioterapia				■	■																			
Difusión do estudo						■	■	■																
Recrutamento de pacientes						■	■	■																
Sinatura consentimento informado						■	■	■																
1ª avaliación								■																
2ª avaliación													■											
3ª avaliación																■								
4ª avaliación																		■						
Intervención										■	■	■	■	■	■	■	■							
Análise dos datos																			■	■	■			
Elaboración de conclusións																						■		
Presentación de resultados																						■		
Elaboración artigo científico e difusión																							■	■

### 9.13 Aspectos ético-legais

O presente estudo será levado ao Comité de Ética de Investigación Clínica de Galicia (CEIC), para que autoricen a súa realización. Ademais, réxese e respecta a normativa correspondente aos principios éticos da resolución actual da declaración de Helsinqui do ano 2013, relativos aos dereitos humanos e a bioética. Así mesmo, da cumprimento ao artigo 3 da Lei 14/2007, do 3 de xullo, de investigación biomédica española.

Toda a información en relación coa intervención proposta (procedemento, obxectivos, efectos positivos e negativos, etc.) estará recollida nunha folla de papel (anexo 2) que se entregará ás familias dos participantes. Así mesmo, entregarase o consentimento informado aos pais ou titores dos nenos e nenas para a súa sinatura. Este consentimento informado (Anexo 3) é unha folla que cumpre coa Lei 41/2002, do 14 de novembro, básica reguladora da autonomía do paciente e de dereitos e obrigas en materia de información e documentación clínica.

Os datos correspondentes a cada participante serán confidenciais e esta confidencialidade garantirase a través da Lei orgánica 3/2018, do 5 de decembro, de protección de datos persoais e garantía dos dereitos dixitais. Permitirase o acceso a estes datos única e exclusivamente aos investigadores que traballen no estudo. A información estará gardada nun cartafol con contrasinal de acceso que será cambiado cada mes do estudo. Todos os datos eliminaranse cinco anos despois da finalización do estudo.

Por último, os avaliadores e fisioterapeutas estarán obrigados a entregar o Certificado de Delitos de Natureza Sexual para o traballo con menores de idade, conforme o establecido na Lei orgánica 1/1996, do 15 de xaneiro, de protección xurídica do menor, modificada pola Lei 45/2015.

### 9.14 Aplicabilidade do estudo

A finalidade principal deste estudo é coñecer os efectos positivos e negativos, tanto a curto como a longo prazo, da intervención fisioterapéutica da marcha e do equilibrio combinado coa fisioterapia habitual fronte, unicamente, a realización de programas de fisioterapia habitual en pacientes con DMD. Ademais, coa realización deste estudo preténdese cuantificar a importancia da actuación proposta, non soamente a nivel da mellora da marcha e do equilibrio nos pacientes con distrofia muscular de Duchenne, senón tamén, sobre o incremento da autonomía, da participación e da calidade de vida.

Así mesmo, este proxecto ten como propósito ampliar as opcións terapéuticas no manexo fisioterapéutico dos pacientes con DMD e, podería supoñer unha motivación para seguir afondando sobre estas opcións terapéuticas en futuras investigacións sobre este tipo de distrofia ou sobre outras enfermidades neuromusculares.

Posteriormente, analizados os datos e establecidas as conclusións, difundirase o emprego deste programa entre a comunidade científica, profesional, educativa e no ámbito familiar co obxectivo de visibilizar a súa eficacia, o promocionar o seu uso e sensibilizar a poboación da importancia dos programas de fisioterapia especializados na mellora dos nenos/as con DMD.

#### 9.15 Plan de difusión dos resultados

Unha vez que o proxecto se leve a cabo e se establezan os resultados e as conclusións, difundirase nos ámbitos científico, profesional, educativo e comunitario. Primeiramente, difundirase a información a comunidade científica e no momento que o estudo sexa avalado pola mesma continuarase coa difusión a través da exposición en congresos de diferentes índoles, como os seguintes:

- Congreso anual da Sociedade Española de Fisioterapia en Pediatría (SEFIP).
- Xornadas anuais científicas da Sociedade Española de Rehabilitación Infantil (SERI).
- Congreso anual da Asociación Española de Fisioterapeutas (AEF).
- Congreso Internacional de Duchenne Parent Project España
- Congreso Nacional de Enfermidades Neuromusculares (ASEM)
- Congreso anual Nacional de Estudantes de Fisioterapia da Universidade da Coruña.
- Congreso anual Nacional de Estudantes de Fisioterapia (CNEF).
- Congreso anual da Academia Europea de Discapacidade Infantil (EACD).
- Xornadas de Fisioterapia Escolar e Diversidade Funcional (ICOFCV)
- Congreso Internacional de Enfermidades Neuromusculares (ICNMD)
- Congreso anual Internacional da Academia Europea de Discapacidade Infantil

Así mesmo, emitiranse os resultados obtidos en publicacións internacionais de impacto, como as seguintes:

- *JAMA Pediatrics* (factor de impacto JCR:16,193).
- *Journal of Physiotherapy* (factor de impacto JCR: 7,000).

- *Neuromuscular Disorders* (factor de impacto JCR: 4,296).
- *Pediatric Physical Therapy* (factor de impacto JCR: 3,049).
- *Disability and Rehabilitation* (factor de impacto JCR: 3,033).
- *BMC Neurology* (factor de impacto JCR: 2,474).
- *BMC Pediatrics* (factor de impacto JCR: 2,125).
- *Developmental Medicine & Child Neurology* (factor de impacto SJR: 1,400).
- *Pediatric Neurology* (factor de impacto SJR: 0,760).
- *Revista de Neurología* (factor de impacto SJR: 0,300).
- *Revista de Fisioterapia* (factor de impacto SJR: 0,304).

O seguinte paso deste proceso será, divulgar os datos extraídos do devandito estudo a centros hospitalarios e clínicos e centros educativos nos que nenos/as con DMD estean escolarizados. Ademais divulgarase ás asociacións nas que se traballe coa DMD para informar as familias e empoderalas nas decisións relacionadas co manexo da saúde dos seus fillos/as. Unha das asociacións con un gran impacto neste ámbito é a ASEM, a asociación de enfermidades neuromusculares que se encarga da difusión das necesidades específicas e dos novos avances de tratamento para este tipo de trastornos.

Tamén se informará as familias dos participantes dos resultados adquiridos con este estudo de investigación e, proporcionaráselles un documento coa intervención que realizou o seu fillo e o progreso de este.

#### 9.16 Memoria económica

Para a realización deste proxecto de investigación precísanse tanto recursos profesionais como materiais. Cando falamos dos recursos profesionais requirírase de dous fisioterapeutas, un para realizar as diferentes avaliacións e recollida de datos e, outro para a intervención dos dous grupos. Doutra banda, precísase material nas avaliacións (cronometro, cadeiras, impresión de escalas, etc.) e na intervención (un tapiz rodante, esteiras e tapetes, etc). Ademais, hai que engadir obxectos que representen o xogo “Super Mario”.

Todos os gastos para levar a cabo este proxecto de investigación expóñense na seguinte táboa 8.



Táboa 8. Memoria económica

<b>RECURSOS MATERIAIS</b>			
<i>Material</i>	<i>Unidade</i>	<i>Prezo/unidade</i>	<i>Prezo/material</i>
Cadeira sen repousabrazos	4	20€	80€
Camilla	3	Solicitarase a Facultade de Fisioterapia a súa colaboración no préstamo das mesmas	
Tapiz rodante	1	15.000€ tapiz +9.000€ suspensión	24.000€
Goniómetro	2	21,70€	43,40€
Cronómetro	2	12,70€	25,40€
Escalón	6	25€	150€
Esteiras	8	15€	120€
Tapetes	4	161€	644€
Fitball	4	14,90€	59,60€
AFOs		Cada participante ten os seus AFOs propios, adecuado a cada caso	
Reprografía (escalas para as familias, escala de Borg, etc.)		380€	380€
Equipo de electromiografía	2	10.000€	20.000€
Pulsioxímetro	2	22,99€	45,98€
Aro	10	0,60€	6€
Cono	10	0,80€	8€
Bloque de espuma	10	9,99€	99,90€
Balón medicinal	4	11,49€	45,96€
Ordenador	1	450€	450€
Altavoz	1	36,46€	36,46€
Proxector	1	Solicitarase a Facultade de Fisioterapia a súa colaboración no préstamo do mesmo	
Xogo Super Mario		100€	100€
Material Covid		150€	150€
<b>RECURSOS PROFESIONAIS</b>			
<i>Profesional</i>	<i>Tempo</i>	<i>Custo (€)</i>	
Fisioterapeuta a xornada completa (intervención)	6 meses a xornada completa	7800€	
Fisioterapeuta a xornada completa (avaliacións)	4 meses a xornada completa	5200€	
<b>PRESUPUESTO TOTAL: 59.444,67€</b>			

## 10 Bibliografía

1. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol.* 2010;9(1):77–93.
2. Bulut N, Alemdaroğlu-Gürbüz I, Topaloğlu H, Yılmaz Ö, Karaduman A. The association between trunk control and upper limb functions of children with Duchenne muscular dystrophy. *Physiother Theory Pract [Internet].* 2022;38(1):46–54. Available from: <https://doi.org/10.1080/09593985.2020.1723151>
3. Ryder S, Leadley RM, Armstrong N, Westwood M, De Kock S, Butt T, et al. The burden, epidemiology, costs and treatment for Duchenne muscular dystrophy: An evidence review. *Orphanet J Rare Dis.* 2017;12(1):1–21.
4. Hoffman EP, Brown RH, Kunkel LM. Dystrophin: The protein product of the duchenne muscular dystrophy locus. *Cell.* 1987;51(6):919–28.
5. Nascimento Osorio A, Medina Cantillo J, Camacho Salas A, Madruga Garrido M, Vilchez Padilla JJ. Consensus on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neurologia [Internet].* 2019;34(7):469–81. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.01.001>
6. Duan D, Goemans N, Takeda S, Mercuri E, Aartsma-Rus A. Duchenne muscular dystrophy. *Nat Rev Dis Prim.* 2021;7(1).
7. Szabo SM, Salhany RM, Deighton A, Harwood M, Mah J, Gooch KL. The clinical course of Duchenne muscular dystrophy in the corticosteroid treatment era: a systematic literature review. *Orphanet J Rare Dis [Internet].* 2021;16(1):1–13. Available from: <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01862-w>
8. Willis T. Recent advances in the treatment of Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Child Heal (United Kingdom).* 2021;31(9):359–63.
9. Benjamin Chun-Kit Tong. 乳鼠心肌提取 HHS Public Access. *Physiol Behav.* 2017;176(5):139–48.
10. Sun C, Shen L, Zhang Z, Xie X. Therapeutic strategies for duchenne muscular dystrophy: An update. *Genes (Basel).* 2020;11(8):1–25.
11. Fagoaga J, Macías ML. *Fisioterapia en Pediatría.* 2ª. 2018. 505 p.
12. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *J Paediatr Child Health.* 2015;51(8):759–64.
13. Angelini C, Tasca E. Fatigue in muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord [Internet].* 2012;22(SUPPL. 3):S214–20. Available from:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2012.10.010>

14. Aras B, Aras O, Karaduman A. Reliability of balance tests in children with Duchenne muscular dystrophy. *Sci Res Essays*. 2011;6(20):4428–31.
15. Townsend EL, Tamhane H, Gross KD. Effects of AFO use on walking in boys with duchenne muscular dystrophy: A pilot study. *Pediatr Phys Ther*. 2015;27(1):24–9.
16. Emara HAMA. Effect of a new physical therapy concept on dynamic balance in children with spastic diplegic cerebral palsy. *Egypt J Med Hum Genet* [Internet]. 2015;16(1):77–83. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejmhg.2014.09.001>
17. Dewar R, Love S, Johnston LM. Exercise interventions improve postural control in children with cerebral palsy: A systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2015;57(6):504–20.
18. Alkan H, Mutlu A, Firat T, Bulut N, Karaduman AA, Yılmaz ÖT. Effects of functional level on balance in children with Duchenne Muscular Dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2017;21(4):635–8.
19. Hsu JD, Furumasu J. Gait and posture changes in the Duchenne muscular dystrophy child. Vol. 288, *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 1993. p. 122–5.
20. Jansen M, Jm De Groot I, Van Alfen N, Geurts AC. Physical training in boys with Duchenne Muscular. *Biomed Cent Pediatr*. 2010;10(55).
21. McDonald DGM, Kinali M, Gallagher AC, Mercuri E, Muntoni F, Roper H, et al. Fracture prevalence in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*. 2002;44(10):695–8.
22. Salami F, Niklasch M, Krautwurst BK, Dreher T, Wolf SI. What is the price for the Duchenne gait pattern in patients with cerebral palsy? *Gait Posture* [Internet]. 2017;58:453–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.gaitpost.2017.09.006>
23. Goudriaan M, Van den Hauwe M, Dekeerle J, Verhelst L, Molenaers G, Goemans N, et al. Gait deviations in Duchenne muscular dystrophy—Part 1. A systematic review. *Gait Posture* [Internet]. 2018;62(October 2017):247–61. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2018.03.020>
24. Romano A, Favetta M, Schirinzi T, Summa S, Minosse S, D'Amico A, et al. Evaluation of gait in Duchenne Muscular Dystrophy: Relation of 3D gait analysis to clinical assessment. *Neuromuscul Disord* [Internet]. 2019;29(12):920–9. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2019.10.007>
25. Rebeca Valdebenito V, Delia Ruiz R. Aspectos relevantes en la rehabilitación de los niños con enfermedades neuromusculares. *Rev Médica Clínica Las Condes* [Internet]. 2014;25(2):295–305. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S0716-8640\(14\)70041-](http://dx.doi.org/10.1016/S0716-8640(14)70041-)

26. Pangalila RF, Van Den Bos GAM, Bartels B, Bergen MP, Kampelmacher MJ, Stam HJ, et al. Quality of life of adult men with Duchenne muscular dystrophy in the Netherlands: Implications for care. *J Rehabil Med*. 2015;47(2):161–6.
27. Bendixen RM, Senesac C, Lott DJ, Vandenborne K. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health Qual Life Outcomes*. 2012;10:1–9.
28. Osuna Macho S. Guía destinada al Sistema Educativo. Duchenne Parent Proj España [Internet]. :22. Available from: [www.duchenne-spain.org](http://www.duchenne-spain.org)
29. Salmaninejad A, Jafari Abarghan Y, Bozorg Qomi S, Bayat H, Yousefi M, Azhdari S, et al. Common therapeutic advances for Duchenne muscular dystrophy (DMD). *Int J Neurosci* [Internet]. 2021;131(4):370–89. Available from: <https://doi.org/10.1080/00207454.2020.1740218>
30. Wein N, Alfano L, Flanigan KM. Genetics and Emerging Treatments for Duchenne and Becker Muscular Dystrophy. *Pediatr Clin North Am*. 2015;62(3):723–42.
31. Siciliano G, Simoncini C, Giannotti S, Zampa V, Angelini C, Ricci G. Muscle exercise in limb girdle muscular dystrophies: Pitfall and advantages. *Acta Myol*. 2015;34(1):3–8.
32. Lanza G, Pino M, Fisicaro F, Vagli C, Cantone M, Pennisi M, et al. Motor activity and Becker’s muscular dystrophy: lights and shadows [Internet]. Vol. 48, *Physician and Sportsmedicine*. Taylor & Francis; 2020. 151–160 p. Available from: <https://doi.org/10.1080/00913847.2019.1684810>
33. Sherief AEAA, Elaziz HGA, Ali MS. Efficacy of two intervention approaches on functional walking capacity and balance in children with duchene muscular dystrophy. *J Musculoskelet Neuronal Interact*. 2021;21(3):343–50.
34. Janssen J, Verschuren O, Renger WJ, Ermers J, Ketelaar M, Van Ee R. Gamification in physical therapy: More than using games. *Pediatr Phys Ther*. 2017;29(1):95–9.
35. Aly SM, Abonour AA. Effect of core stability exercise on postural stability in children with Down syndrome. *Int J Med Res Heal Sci*. 2016;5:213–22.
36. Soliman M, Ali M, Hassan F, Elazem A, Anwar GM. Effect of Core Stabilizing Program on Balance in Spastic Diplegic Cerebral Palsy Children Department of Physical Therapy for Growth and Developmental Disorders in Children and its Surgery. 2016;9(5):129–36.
37. Milne SC, Corben LA, Roberts M, Szmulewicz D, Burns J, Grobler AC, et al. Rehabilitation for ataxia study: Protocol for a randomised controlled trial of an outpatient and supported home-based physiotherapy programme for people with

- hereditary cerebellar ataxia. *BMJ Open*. 2020;10(12):1–11.
38. Alsakhawi RS, Elshafey MA. Effect of Core Stability Exercises and Treadmill Training on Balance in Children with Down Syndrome: Randomized Controlled Trial. *Adv Ther [Internet]*. 2019;36(9):2364–73. Available from: <https://doi.org/10.1007/s12325-019-01024-2>
  39. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol [Internet]*. 2010;9(1):77–93. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70271-6](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70271-6)
  40. Gupta A, Nalini A, Arya SP, Vengalil S, Khanna M, Krishnan R, et al. Ankle-Foot Orthosis in Duchenne Muscular Dystrophy: A 4 year Experience in a Multidisciplinary Neuromuscular Disorders Clinic. *Indian J Pediatr [Internet]*. 2017;84(3):211–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s12098-016-2251-7>
  41. Awano H, Itoh C, Takeshima Y, Lee T, Matsumoto M, Kida A, et al. Ambulatory capacity in Japanese patients with Duchenne muscular dystrophy. *Brain Dev [Internet]*. 2018;40(6):465–72. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2018.02.011>
  42. Mercuri E, Coratti G, Messina S, Ricotti V, Baranello G, D'Amico A, et al. Revised north star ambulatory assessment for young boys with Duchenne muscular dystrophy. *PLoS One*. 2016;11(8):1–9.
  43. McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, Florence J, Eagle M, Gappmaier E, et al. The 6-minute walk test and other clinical endpoints in duchenne muscular dystrophy: Reliability, concurrent validity, and minimal clinically important differences from a multicenter study. *Muscle and Nerve*. 2013;48(3):357–68.
  44. Dufour M. Anatomía del miembro inferior. *EMC - Podol*. 2012;14(4):1–12.
  45. Vignos PJ, Spencer GE, Archibald KC. Management of Progressive Muscular Dystrophy of Childhood. *JAMA J Am Med Assoc*. 1963;184(2):89–96.
  46. García Guisado CI, González López-Arza M V., Montanero Fernández J. Cross-cultural adaptation and validation of the Spanish version of the Paediatric Balance Scale. *Fisioterapia [Internet]*. 2018;40(6):312–8. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ft.2018.10.002>
  47. Peña Ayala LE, Gómez Bull KG, VargasSalgado MM, Mejía GI, Máynez Guaderrama AI. Determination of Range of Motion for Upper Limbs in a Sample of Mexican University Students. *Rev Ciencias la Salud*. 2018;16(Special Issue):64–73.
  48. Marcano-Fernández F, Prada C, Johal H. Physical outcome measures: The role of

- strength and range of motion in orthopaedic research. *Injury*. 2020;51:S106–10.
49. Medina-Mirapeix F, Agustín RMS, Cánovas-Ambit G, García-Vidal JA, Gacto-Sánchez M, Escolar-Reina P. An optoelectronic system for measuring the range of motion in healthy volunteers: A cross-sectional study. *Med*. 2019;55(9).
  50. Rinaldi M, Petrarca M, Romano A, Vasco G, D'Anna C, Schmid M, et al. EMG-based Indicators of Muscular Co-Activation during Gait in Children with Duchenne Muscular Dystrophy. *Proc Annu Int Conf IEEE Eng Med Biol Soc EMBS*. 2019;3845–8.
  51. Khetani M, Marley J, Baker M, Albrecht E, Bedell G, Coster W, et al. Validity of the Participation and Environment Measure for Children and Youth (PEM-CY) for Health Impact Assessment (HIA) in sustainable development projects. *Disabil Health J* [Internet]. 2014;7(2):226–35. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.dhjo.2013.11.003>
  52. Girabent-Farrés M, Bagur-Calafat C, Amor-Barbosa M, Natera-De Benito D, Medina-Rincón A, Fagoaga J. Spanish translation and validation of the Neuromuscular Module of the Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL): Evaluation of the quality of life perceived by 5-7 years old children with neuromuscular disorders and by their parents. *Rev Neurol*. 2019;69(11):442–52.
  53. Coratti G, Pane M, Brogna C, Ricotti V, Messina S, D'Amico A, et al. North Star Ambulatory Assessment changes in ambulant Duchenne boys amenable to skip exons 44, 45, 51, and 53: A 3 year follow up. *PLoS One* [Internet]. 2021;16(6 June):1–13. Available from: <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0253882>
  54. Mazzone ES, Messina S, Vasco G, Main M, Eagle M, D'Amico A, et al. Reliability of the North Star Ambulatory Assessment in a multicentric setting. *Neuromuscul Disord* [Internet]. 2009;19(7):458–61. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2009.06.368>
  55. Mazzone E, Martinelli D, Berardinelli A, Messina S, D'Amico A, Vasco G, et al. North Star Ambulatory Assessment, 6-minute walk test and timed items in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* [Internet]. 2010;20(11):712–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2010.06.014>
  56. Mazzone E, Vasco G, Sormani MP, Torrente Y, Berardinelli A, Messina S, et al. Functional changes in Duchenne muscular dystrophy: A 12-month longitudinal cohort study. *Neurology*. 2011;77(3):250–6.
  57. Issues S, Test MW, Equipment R, Preparation P. American Thoracic Society ATS Statement : Guidelines for the Six-Minute Walk Test. 2002;166:111–7.
  58. Vinchhi R, Diwan S, Shah S, Vyas N. Test-retest reliability of six minute walk test in

- spastic ambulatory children with cerebral palsy. *Int J Contemp Pediatr*. 2014;1(1):10.
59. Henricson E, Abresch R, Han JJ, Nicorici A, Goude Keller E, de Bie E, et al. The 6-Minute Walk Test and Person-Reported Outcomes in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy and Typically Developing Controls: Longitudinal Comparisons and Clinically-Meaningful Changes Over One Year. *PLoS Curr*. 2013;(2157–3999).
  60. Grecco LAC, Zanon N, Sampaio LMM, Oliveira CS. A comparison of treadmill training and overground walking in ambulant children with cerebral palsy: Randomized controlled clinical trial. *Clin Rehabil*. 2013;27(8):686–96.
  61. Aydin Yağcıoğlu G, Alemdaroğlu Gürbüz İ, Karaduman A, Bulut N, Yılmaz Ö. Kinesiology Taping in Duchenne Muscular Dystrophy: Acute Effects on Performance, Gait Characteristics, and Balance. *Dev Neurorehabil*. 2021;24(3):199–204.
  62. Scale VA, Index ND. in C Er Ig E. 2011;47(3):381–90.
  63. Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB, Pellegrino RJ. Clinical trial in duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle Nerve*. 1981;4(3):186–97.
  64. McDonald Abresch, R. T., Carter, G. T., Fowler, W. M., Johnson, E. R., Kilmer, D. D., & Sigford, B. J. CM. Profiles of Neuromuscular Diseases. Vol. 74, *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*. 1995. p. S70–94.
  65. James MA. Use of the Medical Research Council Muscle Strength Grading System in the Upper Extremity. *J Hand Surg Am*. 2007;32(2):154–6.
  66. Florence JM, Pandya S, King WM, Robison JD, Baty J, Miller JP, et al. Intrarater reliability of manual muscle test (Medical Research Council scale) grades in Duchenne’s muscular dystrophy. *Phys Ther*. 1992;72(2):115–26.
  67. Kiper P, Rimini D, Falla D, Baba A, Rutkowski S, Maistrello L, et al. Does the score on the mrc strength scale reflect instrumented measures of maximal torque and muscle activity in post-stroke survivors? *Sensors*. 2021;21(24).
  68. Hallaçeli H, Uruç V, Uysal HH, Özden R, Hallaçeli Ç, Soyuer F, et al. Normal hip, knee and ankle range of motion in the Turkish population. *Acta Orthop Traumatol Turc*. 2014;48(1):37–42.
  69. Janssen MMHP, Harlaar J, de Groot IJM. Surface EMG to assess arm function in boys with DMD: A pilot study. *J Electromyogr Kinesiol* [Internet]. 2015;25(2):323–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jelekin.2015.01.008>
  70. Hermens HJ, Freriks B, Disselhorst-Klug C, Rau G. Development of recommendations for SEMG sensors and sensor placement procedures [Internet]. 2000. Available from: [www.elsevier.com/locate/jelekin](http://www.elsevier.com/locate/jelekin)



71. Stegeman D, Hermens H. Standards for surface electromyography: The European project Surface EMG for non-invasive assessment of muscles (SENIAM). *Línea* Dispon en [http://www med ...](http://www.med...) [Internet]. 2007;(January):108–12. Available from: <http://www.seniam.org/%5Cnhttp://www.med.uni-jena.de/motorik/pdf/stegeman.pdf>
72. López-de-Uralde-Villanueva I, Sarría Visa T, Moscardó Marichalar P, del Corral T. Minimal detectable change in six-minute walk test in children and adolescents with cystic fibrosis. *Disabil Rehabil* [Internet]. 2021;43(11):1594–9. Available from: <https://doi.org/10.1080/09638288.2019.1663947>
73. McDonald CM, Henricson EK, Han JJ, Abresch RT, Nicorici A, Elfring GL, et al. The 6-minute walk test as a new outcome measure in duchenne muscular dystrophy. *Muscle and Nerve*. 2010;41(4):500–10.
74. Mentiplay BF, Perraton LG, Bower KJ, Adair B, Pua YH, Williams GP, et al. Assessment of lower limb muscle strength and power using hand-held and fixed dynamometry: A reliability and validity study. *PLoS One*. 2015;10(10):1–18.
75. Prieske O, Krüger T, Aehle M, Bauer E, Granacher U. Effects of resisted sprint training and traditional power training on sprint, jump, and balance performance in healthy young adults: A randomized controlled trial. *Front Physiol*. 2018;9(MAR):1–10.
76. Stoller O, De Bruin ED, Schindelholz M, Schuster-Amft C, De Bie RA, Hunt KJ. Cardiopulmonary exercise testing early after stroke using feedback-controlled robotics-assisted treadmill exercise: Test-retest reliability and repeatability. *J Neuroeng Rehabil*. 2014;11(1):1–13.
77. Milne SC, Corben LA, Roberts M, Szmulewicz D, Burns J, Grobler AC, et al. Rehabilitation for ataxia study: Protocol for a randomised controlled trial of an outpatient and supported home-based physiotherapy programme for people with hereditary cerebellar ataxia. *BMJ Open*. 2020;10(12).
78. Jeffreys I. Developing a progressive core stability program. *Strength Cond J*. 2002;24(5):65–6.



## 11 Anexos

### Índice de Anexos:

- Anexo I. Táboa resumen das características dos estudos atopados na búsqueda
- Anexo II. Folla de información para as familias
- Anexo III. Consentimento informado dos pais/nais ou titores legais
- Anexo IV. Escala North Star Ambulatory Assessment
- Anexo V. Pediatric Berg Balance Scale
- Anexo VI. The Brooke Lower Extremity Functional Classification
- Anexo VII. mMRC
- Anexo VIII. Diario de caídas
- Anexo IX. Cuestionario PEM-CY
- Anexo X. Módulo neuromuscular da PedsQL™
- Anexo XI. Escala de Borg
- Anexo XII. Consentimento de imaxes a menores
- Anexo XIII. Carta de presentación ao comité ético de investigación clínica de Galicia
- Anexo XIV. Carta de colaboración á Facultade
- Anexo XV. Carta de colaboración ao CHUAC

Anexo I. Táboa resumen das características dos estudos atopados na búsqueda

AUTOR E ANO	TIPO DE ESTUDO	OBXETIVOS	IDADE/ NÚMERO DE NENOS	CRITERIOS DE INCLUSIÓN	ALEATORIZACIÓN	VARIABLES E MEDICIONES	TIPO DE INTERVENCIÓN	TEMPO E FRECUENCIA DAS SESIÓNS	EXERCICIOS	TEMPO DOS EXERCICIOS	CONCLUSIÓNS
Mostafa Soliman Ali et al., 2016 (36).	Estudo aleatorio controlado	Efectividade dun programa de estabilización do core en nenos con diplexía espástica	30 nenos entre 6-8 anos	Non recibir ningún adestramento de estabilidade do CORE durante polo menos 6 meses, altura non inferior a un metro, grado de espasticidade entre 1 e 1+ segundo a escala de Ashworth modificada, correcta flexibilidade na musculatura lumbar, ser capaces de seguir as instrucións e comprender as ordes durante o procedemento da proba.	Sobres cerrados  Grupo de control (A): - 15 nenos con parálise cerebral dipléxica que recibiron exercicios terapéuticos selectivos.  Grupo de estudio (B): - 15 nenos con parálise cerebral dipléxica que recibiron exercicios terapéuticos selectivos máis un programa de estabilización do CORE	Estabilidade global anteroposterior, medialateral mediante Byodex sistem	Cada neno de ambos grupos recibiu un programa de fisioterapia tradicional (enfoque de neurodesarrollo, facilitación da reacción postural, adestramento do equilibrio e exercicios de estiramiento) e o grupo de estudio (B) recibiu un programa de estabilización do CORE	GRUPO A: unha hora ao día e tres sesións a semana durante seis semanas  GRUPO B: oito semanas, tres veces por semana en días alternos, con 30 minutos en cada sesión	-Torsión de cadeira en decubito supino sobre fitball  -Recollida abdominal en decúbito supino  -Recollida abdominal con dobre xeonllo ao peito  -Torsión supina  -Superman  -Crunch abdominal  -Ponte glúteo  -Torsión rusa con balón medicinal sentado sobre fitball  -Ponte glúteo coa cabeza sobre fitball  -Prancha	5 minutos por exercicio	O programa de estabilización do CORE Pode ser eficaz para mellorar o equilibrio dos nenos con parálise cerebral.

AUTOR E ANO	TIPO DE ESTUDO	OBXETIVOS	IDADE/ NÚMERO DE NENOS	CRITERIOS DE INCLUSIÓN	ALEATORIZACIÓN	VARIABLES E MEDICIONES	TIPO DE INTERVENCIÓN	TEMPO E FRECUENCIA DAS SESIONS	EXERCICIOS	TEMPO DOS EXERCICIOS	CONCLUSIÓN
Sherief et al., 2021 (33)	Estudo controlado aleatorizado.	Comparar efecto da bicicleta ergométrica fronte a cinta de correr sobre a capacidade funcional da marcha e o equilibrio en nenos con distrofia muscular de Duchenne	30 nenos de entre 6 e 10 anos	<p>Diagnóstico de DMD</p> <p>Forza muscular de grao 3+ nos membros inferiores e os músculos do tronco.</p> <p>Amplitude de movemento das articulacións das extremidades superiores e inferiores</p> <p>camiñar só nivel I e II do sistema de clasificación da función de ambulación para DMD (AFCSD)</p> <p>Non presentar deformidades esqueléticas. Disfuncións cardiopulmonares, cirurxía ortopédica nas extremidades inferiores, desenvolvemento motor anormal ou enfermidade neurolóxica que afecta o equilibrio</p>	<p>Aleatorización de los sobros cerrados</p> <p>Os nenos do grupo A sometéronse a un programa deseñado de fisioterapia máis adestramento de exercicio aerobio en forma de bicicleta ergométrica</p> <p>Os nenos do B recibiron o mesmo programa que o grupo A e un adestramento de exercicio aerobio en cinta de correr durante unha hora,</p>	6MWT	<p>Grupo A: Os nenos foron adestrados no ergómetro</p> <p>Grupo B: Os nenos sometéronse a un programa de exercicio aerobio en cinta rodante</p>	As sesións de tratamento foron de 60 minutos, 3 veces por semana, durante 3 meses sucesivos.	<p>Ambos grupos realizaron un quecemento con estiramientos suaves nos diferentes grupos musculares que estarán implicados na parte principal. Serán estiramientos bilaterais de 20 s de estiramiento seguido de 20 s de relajación (5 repeticións) No quecemento realizaranse tamén, se realizaron contracción muscular isométrica para os mesmos músculos.</p> <p>Tras isto o grupo A realizara adestramento aerobio en cicloergometro e o grupo B adestramento de exercicio aerobio en cinta de correr sen apoio nas varandas, sen inclinación e a un 75 % da súa velocidade habitual.</p>	<p>Grupo A: 20 minutos no cicloergometro con 5 minutos de quecemento, 10 minutos de parte principal e 5 minutos de enfriamento.</p> <p>Grupo B 20 minutos na cinta de correr</p>	<p>O adestramento en cinta rodante como exercicio aerobio pode mellorar a capacidade de camiñar e o equilibrio máis eficazmente e que o ergómetro de bicicleta en nenos con Distrofia muscular de Duchenne</p>

AUTOR E ANO	TIPO DE ESTUDO	OBXETIVOS	IDADE/ NÚMERO DE NENOS	CRITERIOS DE INCLUSIÓN	ALEATORIZACIÓN	VARIABLES E MEDICIONES	TIPO DE INTERVENCIÓN	TEMPO E FRECUENCIA DAS SESIONS	EXERCICIOS	TEMPO DOS EXERCICIOS	CONCLUSIÓNS
Saeed Alsakha wi et al.,2019 (38)	Estudo aleatorio controlado	investigar o efecto do adestramento da estabilidade do CORE fronte aos exercicios en cinta rodante sobre o equilibrio en nenos con síndrome de Down	45 nenos entre 4 e 6 anos	<p>Ser capaces de recoñecer as ordes que se lles daban e de entender nosas ordes e estímulos verbais</p> <p>Ser capaces de poñerse de pé e camiñar de forma independente sen caerse repetidamente.</p> <p>Excluíronse os nenos que presentaban algún trastorno neurolóxico (signos de epilepsia e inestabilidade da articulación latero-axial), musculoesquelético ou de mobilidade, anomalías cardíacas ou perda de visión ou audición.</p>	<p>Aleatorización computerizada</p> <p>O grupo A para recibiu estratexias de intervención de fisioterapia tradicionais para facilitar o equilibrio dos nenos participantes.</p> <p>O grupo B recibiu o mesmo que o grupo A e un adestramento adicional de exercicios de estabilidade do núcleo.</p> <p>O grupo C recibiu as mesmas estratexias de intervención que o grupo A xunto cun programa de exercicios con cinta de correr.</p>	O equilibrio a través escala de equilibrio de Berg e do sistema de equilibrio de Biodex.	<p>O grupo A recibiu estratexias de intervención de fisioterapia tradicionais para facilitar o equilibrio dos nenos participantes</p> <p>O grupo B recibiu as mesmas estratexias de intervención que o grupo A xunto cun programa de exercicios con cinta de correr</p> <p>O grupo C recibiu o mesmo que o grupo A e un adestramento adicional de exercicios de estabilidade do CORE.</p>	As sesións de tratamento foron de 60 minutos, 3 veces por semana, durante 8 semanas consecutivas:	<p>GRUPO A: Diferentes exercicios de equilibrio en bipedestación estáticos e dinámicos</p> <p>GRUBO B: Igual que grupo A + cinta de correr a un 75% da velocidade, con baixa resistencia prescrita individualmente cunha inclinación do 0%. Realizaranse ciclos agarrados as varandas con ambas as mans, cunha man e sen mans Cada neno repetiu este procedemento 20 veces</p> <p>GRUPO C: Igual que A + Contracción dos músculos que forman o CORE en diferentes posicións. Ao mesmo tempo realizaran exercicios dinámicos de membros inferiores, tronco e membros superiores con e sen fitball e pesas.</p>	<p>Cinta de correr: 20 minutos.</p> <p>Estabilidade do CORE: 3 series de 12/15 repeticións (varían en función do exercicio)</p>	<p>Melloras significativas nos tres grupos no equilibrio funcional e en todos os índices de estabilidade e a favor dos grupos B e C.</p> <p>A estabilidade e o adestramento en cinta de correr melloraron o equilibrio en nenos con síndrome de Dow</p>

AUTOR E ANO	TIPO DE ESTUDO	OBXETIVOS	IDADE/ NÚMERO DE NENOS	CRITERIOS DE INCLUSIÓN	ALEATORIZACIÓN	VARIABLES E MEDICIONES	TIPO DE INTERVENCIÓN	TEMPO E FRECUENCIA DAS SESIONS	EXERCICIOS	TEMPO DOS EXERCICIOS	CONCLUSIÓNS
Milne et al., 2020 (37)	Proxecto de estudo Aleatorizado e controlado que aínda non se levou a cabo	<p>Examinar a eficacia dun programa de rehabilitación ambulatorio e domiciliario para mellorar a función motora dos individuos con ataxia cerebelosa hereditaria.</p> <p>Determinar o efecto dun programa de rehabilitación individualizada sobre a función motora a través da Medida de Independencia Funcional en comparación coa atención estándar para individuos cunha ataxia cerebelosa hereditaria.</p>	80 individuos con ataxia cerebelosa hereditaria maiores de 15 anos	<p>Individuos con un diagnóstico de ataxia cerebelosa herencia recesiva ou dominante.</p> <p>Mobilidade claramente anormal segundo a Escala de Evaluación e Calificación de la Ataxia</p> <p>Transferencia cama-cadeira de rodas con asistencia mínima</p> <p>Non cirurxía ortopédica nos últimos 6 meses nin deterioración cognitiva significativa.</p> <p>Non embarazo.</p> <p>Non toxina botulínica nos últimos 3 meses</p> <p>Non realizar máis de 3 horas á semana de terapia para as extremidades inferiores.</p> <p>Non poder entrar nunha piscina de hidroterapia</p>	<p>Aleatorización a cegas, de grupos paralelos a través dunha ferramenta central de aleatorización protexida por contrasinal e vinculada á instancia do Instituto de Investigación Infantil Murdoch da base de datos Research Electronic Data</p> <p>Asignación 1:1 utilizando tamaños de bloque aleatorios de dous e catro.</p>		<p>O programa de rehabilitación incluirá 6 semanas de fisioterapia terrestre e acuática en réxime ambulatorio, seguidas inmediatamente dun programa de exercicios na casa de 24 semanas de duración apoiado con sesións quincenais de fisioterapia.</p> <p>Pedirase aos participantes do grupo de atención estándar que continúen coa súa actividade física habitual</p>	<p>Grupo de intervención 30 semanas</p> <p>O programa de rehabilitación intensiva ambulatoria incluirá 2 horas de fisioterapia ambulatoria, 3 veces á semana, durante 6 semanas, seguidas dun programa de exercicios independentes na casa de 24 semanas, apoiado por sesións quincenais de fisioterapia.</p>			

## **MODELO DE CARTA DE INFORMACIÓN ÁS FAMILIAS DOS PARTICIPANTES**

**Título del estudio:** Programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha para nenos e nenas con Distrofia Muscular de Duchenne

**Investigador principal:** Andrea García Ramilo

**Centro:** Universidade de A Coruña

### **Introdución**

Este documento ten por obxecto ofrecerlle toda a información sobre o estudo de investigación que se está levando a cabo dende a Universidade da Coruña, no cal se convida a participar ao seu fillo/a. O estudo está regulado pola normativa oficial e foi aprobado polo Comité de Ética de Investigación Clínica de Galicia.

Neste documento, aparece detallada toda a información relacionado don dito estudo e recoméndolle ler con atención este informe e, ante calquera dubida, pónase en contacto coa investigadora responsable, cuxo contacto figura ao final de este documento.

A través deste estudo perséguese coñecer os efectos a curto e longo prazo, dun programa de fisioterapia baseado na marcha e no equilibrio, para conseguir unha prolongación da fase de deambulación e aumentar a autonomía e a calidade de vida dos nenos e nenas con distrofia muscular de Duchenne.

### **Participación voluntaria:**

Debe coñecer que a súa participación neste estudo é voluntaria e por esta razón pode decidir non colaborar no mesmo. Ademais, está no seu dereito de abandonar en calquera momento e por calquera motivo, sen ningún tipo de consecuencia. No caso de que decida renunciar á súa participación no proxecto, deberá informar o investigador principal enviando un e-mail a [andrea.garcia.ramilo@udc.es](mailto:andrea.garcia.ramilo@udc.es).

Por outra parte, se os investigadores ou os fisioterapeutas consideran oportuno que algún dos integrantes de programa abandone o estudo por calquera tipo de razón a familia do participante recibirá unha explicación adecuada en cada caso que aclare a retirada do estudo.

**Criterios de inclusión en el estudio:**

Para formar parte deste proxecto debe cumprir as seguintes premisas:

- Nenos e nenas cuxo responsable legal firmase o consentimento informado do estudo
- Nenos e nenas con idades comprendidas entre os seis e os dez anos
- Nenos e nenas con Diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne confirmado por proba xenética.
- Nenos e nenas que se atopen na fase de desprazamento autónomo.
- Nenos e nenas capaces de cooperar coas instrucións do fisioterapeuta

**Descripción general del estudio:**

O presente estudo é un ensaio clínico aleatorizado, no que os participantes estarán divididos en dous grupos. Un deles, o grupo de investigación, realizará un programa de fisioterapia habitual para a distrofia muscular de Duchenne á vez que un programa de fisioterapia de marcha e equilibrio. Doutra banda, existirá un grupo control que unicamente realice programas de fisioterapia habituais. Para a división dos/as neno/as e a elección a que grupo pertence o seu fillo decidírase ao azar, e soamente o fisioterapeuta que leve a cabo a intervención saberá a que grupo pertence cada neno.

Se o seu fillo pertence ao grupo intervención levará a cabo un adestramento en cinta rodante e realizará unha serie de exercicios de equilibrio e de fortalecemento dos músculos do core coa finalidade de mellorar o equilibrio e a calidade da marcha. Con isto, preténdese analizar se este programa de fisioterapia pode prolongar o tempo de deambulación e a autonomía e participación en nenos/ as con DMD.

A intervención deste estudo terá lugar na Facultade de Fisioterapia da Universidade da Coruña cunha duración de seis meses. Ambos os grupos realizarán tres sesións semanais en días alternos cunha duración de 75 minutos. As familias non estarán presentes na mesma sala de tratamento pero esperarán nunha sala próxima por se houberse algunha incidencia. Así mesmo, realizaranse avaliacións periódicas para avaliar o progreso destes nenos/as coa intervención que estean a levar a cabo. A primeira avaliación desenvolverase antes do comezo do estudo e nela comprobarase se os/as nenos/as compren os requisitos para participar no estudo. Así mesmo, realizánsense máis valoracións na metade do programa, inmediatamente despois da súa finalización e dous meses despois do seu remate.

Tanto as intervencións de fisioterapia como as avaliacións levaranas a cabo fisioterapeutas titulados e especializados en fisioterapia pediátrica, que presentan de maneira actualizada o certificado de Delitos de Natureza Sexual para o traballo con menores de idade.

### **Beneficios y riscos derivados da súa participación no estudo**

Non pode afirmarse que vaian a obterse beneficios, pero espérase coa devandita intervención de fisioterapia:

- Prolongación da fase ambulatoria y melloras na calidade da marcha
- Diminuír a frecuencia de caídas
- Mellorar a debilidade dos principais grupos musculares afectados
- Mellorar na aliñación e o mantemento da postura durante a marcha
- Atrasar a dependencia de cadeira de rodas e aumentar a autonomía personal
- Aumentar a participación nos diferentes ámbitos (social, educativo, comunitario) e a calidade de vida.

Non se prevé ningún risco asociado a dita intervención ou derivado da súa participación no estudo. Ademais as valoracións e o programa contan coa máxima seguridade para o/a neno/a e estarán supervisadas en todo momento por un equipo de profesionais. Unicamente, o/a neno/a poderá sentirse canso ao saír da sesión.

### **Comunicación dos resultados obtidos**

Tras a finalización do estudo e o análise dos datos proporcionarase os resultados e as conclusións obtidas do estudo a través dun informe individualizado, no cal se especifique o progreso de cada neno. Ademais para complementar esta información, realizarase unha reunión presencial con todas familias dos/as participantes.

### **Confidencialidade**

Toda a información recollida no estudo tratarase de acordo ao disposto na Lei Orgánica 3/2018 do 5 de decembro, de Protección de datos persoais e garantía dúas dereitos dixitais. Os datos recollidos para a realización do estudo estarán identificados mediante un código que unicamente coñecerán os investigadores. Desta maneira manterase en anónimo a identidade dos participantes, e aínda que se divulguen os resultados á comunidade científica e profesional, en todo momento manterase a confidencialidade de acordo coa lexislación vixente.



De igual forma, en todo momento, vostede poderá acceder aos seus datos, corríxilos ou cancelalos. Tamén, unha vez que abandone o estudo non se recollerá nin procesará nova información sobre vostede

**Dubidas e preguntas:**

Se teñen algunha dúbida ou precisan máis información sobre algún dos aspectos do estudo poden poñerse en contacto coa investigadora responsable a través do teléfono móbil ou correo electrónico que se mostra a continuación.

- Investigadora responsable: Andrea García Ramilo.
- Teléfono: XXX-XXX-XXX.
- Correo electrónico: andrea.garcia.ramilo@udc.es

Se está de acordo e desexa que o seu fillo/a SÍ participe no estudo, debe asinar esta folla e facilitar un número de contacto e unha dirección de correo electrónico para contactar con vostede e citarlle unha reunión que se levará a cabo para proceder á firma do consentimento informado e explicar máis detalladamente dito proxecto.

**ACEPTACIÓN E/OU SOLICITUDE DE MÁIS INFORMACIÓN:**

**Nome e Apelidos nai/pai/titor legal:** \_\_\_\_\_

**Teléfono:** \_\_\_\_\_

**Correo electrónico: :** \_\_\_\_\_

**Sinatura e data:**

## CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA TUTORES LEGALES DE MENORES DE EDAD

Título del estudio: Programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha para nenos e nenas con Distrofia Muscular de Duchenne

Investigador principal: Andrea García Ramilo

Centro: Universidad de A Coruña

- Lin e comprendín toda a información sobre o desenvolvemento do estudo que se facilitou na folla de información as familias
- Puiden poñerme en contacto, ser totalmente informada e aclarar todas as dúbidas co investigador principal.
- A participación no estudo é voluntaria e todo participante pode abandonar o estudo en calquera momento
- Recibirei todos os datos concluíntes do estudo.
- A información sobre os datos persoais do participante será confidencial e unicamente se proporcionará ao investigador principal.
- Entendo que a información obtida no estudo empregárase no ámbito científico e pode ser engadida en publicacións científicas posteriores.
- Permítese a divulgación dos resultados e das conclusións relevantes extraídas do estudo na comunidade científica e clínica.

D/Dna....., con DNI..... autorizo a que o meu fillo/a .....participe no presente estudo sendo consciente dos seus obxectivos e o seu cometido no mesmo.

A Coruña, a....., de....., de 20.....

Asinado nai,pai ou tutor/a legal do participante

Asinado Investigador

## Anexo IV. Escala North Star Ambulatory Assessment

North Star Clinical Network: the North Star Ambulatory Assessment

### North Star Ambulatory Assessment

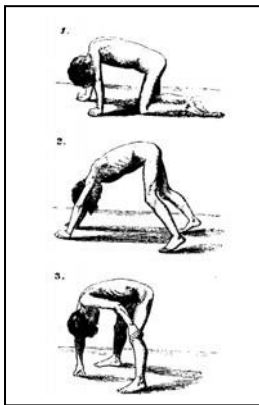
We have attempted to give clear explanations of the methods employed to achieve motor goals, but it is not possible to be exhaustive in the descriptions, particularly of modifications to activity. Whilst DMD children may generally present with recognizable adaptations to activity due to the underlying progressive muscular weakness, they may modify their activity to achieve functional goals in slightly differing ways. Generally, activities are graded in the following manner:

2 – 'Normal' – no obvious modification of activity

1 - Modified method but achieves goal independent of physical assistance from another 0 -

Unable to achieve independently

### Gowers' Manoeuvre:



**Figure: Gowers' Manoeuvre** (from W.R. Gowers' *Pseudohypertrophic muscular paralysis*, 1879)

#### Definition of Gowers' manoeuvre:

The child turns towards the floor (generally into a four-point kneeling position) to place hands on the floor to assist rising, walks hands back in towards him then uses arms to 'climb' up legs to achieve upright standing. A wide base of support is often assumed through the phases of rising from the floor.

### Stair Climb

As it is not possible to ensure standardisation, or availability, of flights of stairs, we are asking that a box step (approximately 15cm high) is used to assess single step climb and descend. A plinth or other immovable object may need to be available to provide support.

The following two pages give test details and instructions for the patient and a scoring sheet with details for grading. They should be used in conjunction. Please familiarize yourself with the test detail before starting to evaluate patients.

The **North Star Ambulatory Assessment** has been developed by the Physiotherapy Assessment and Evaluation Group of the North Star Clinical Network.

The North Star Project is supported by  
Muscular Dystrophy Campaign

For further information contact Elaine Scott, North Star Project Coordinator  
elaines@muscular-dystrophy.org



### Test Detail and Instructions to Patient

Activity	Instructions to patient	Start position/test detail	Comments
<b>1. Stand</b>	Can you stand up tall for me for as long as you can and as still as you can	Feet should be close together and heels on the ground if possible. Arms by sides. NO shoes should be worn.	Best done on the floor rather than on a mat. Whichever is chosen maintain consistency through repeated testing sessions. Minimum count of 3 seconds to score 2.
<b>2. Walk</b>	Can you walk from A to B (state to and where from) for me.	Walk without shoes/socks on. Should be enough of a distance to observe 'normal gait' for that subject	A value judgement needs to be made in scoring – if the patient generally toe walks but occasionally gets heels flat, or can on request but doesn't usually, they should score 1
<b>3. Stand up from chair</b>	Stand up from the chair keeping your arms folded if you can	Starting position 90° hips and knees, feet on floor/supported on a box step.	A size-appropriate chair or height adjustable plinth should be used. Arms should be kept crossed throughout the activity to score 2.
<b>4. Stand on one leg - Right</b>	Can you stand on your right leg for as long as you can?	Minimum count of 3 seconds to score 2. NO shoes should be worn.	Best done on the floor rather than on a mat. Whichever is chosen maintain consistency through repeated testing sessions.
<b>5. Stand on one leg - Left</b>	Can you stand on your left leg for as long as you can?	Minimum count of 3 seconds to score 2. NO shoes should be worn.	Best done on the floor rather than on a mat. Whichever is chosen maintain consistency through repeated testing sessions.
<b>6. Climb box step - right</b>	Can you step onto the top of the box using your right leg first?	Stands facing the box step. Step should be approximately 15cm high	Support may be provided by the use of a height adjustable plinth, or, if not available a 'neutral' hand from the therapist.
<b>7. Climb box step - left</b>	Can you step onto the top of the box using your left leg first?	Stands facing the box step. Step should be approximately 15cm high	Support may be provided by the use of a height adjustable plinth, or, if not available a 'neutral' hand from the therapist.
<b>8. Descend box step - Right</b>	Can you step down from the box using your right leg first?	Stands on top of the box step facing forwards. Step should be approximately 15cm high	Support may be provided by the use of a height adjustable plinth, or, if not available a 'neutral' hand from the therapist.
<b>9. Descend box step Left</b>	Can you step down from the box using your left leg first?	Stands on top of the box step facing forwards. Step should be approximately 15cm high	Support may be provided by the use of a height adjustable plinth, or, if not available a 'neutral' hand from the therapist.
<b>10. Gets to sitting</b>	Can you get from lying to sitting?	Starting position supine on a mat. No pillow should be used under head	If patient turns into prone or towards the floor to work their way into sitting 1 should be scored

<b>11. Rise from floor</b>	Get up from the floor using as little support as possible and as fast as you can (from supine)	Starting position supine with arms by sides, legs straight. No pillow to be used	Activity should be attempted without use of furniture in the first instance. Do not note time if a chair has to be used.
<b>12. Lifts head</b>	Lift your head to look at your toes keeping your arms folded	Supine on a mat. No pillow should be used.	Ask patient to keep arms crossed over chest during the activity to avoid self-assist. Also ask to look at toes to ensure neck is flexed – should be a chin to chest manoeuvre.
<b>13. Stands on heels</b>	Can you stand on your heels?	Standing on the floor. No shoes to be worn.	Watch for inversion. If substantial inversion but forefeet are still lifted – score 1. If only inversion with lateral border of foot still on the ground score 0.
<b>14. Jump</b>	How high can you jump?	Standing on the floor, feet fairly close together.	Want height, not forward movement. Small amount of forward movement acceptable
<b>15. Hop right leg</b>	Can you hop on your right leg?	Starting position standing on floor on right leg. No shoes should be worn.	Needs obvious floor clearance to score 2
<b>16. Hop left leg</b>	Can you hop on your left leg?	Starting position standing on floor on right leg. No shoes should be worn.	Needs obvious floor clearance to score 2
<b>17. Run (10m)</b>	Run as fast you can to.....(give point)	A straight 10m walkway should be clearly marked in a quiet department or corridor. A stopwatch should be used to time the walk. Be consistent as to whether shoes are worn or not. Ensure safety of patient. They should self select speed after being asked to go 'as fast as they can'.	'Duchenne jog' - not a true run (there probably IS a double support phase), but more than a walk. Typically characterized by excessive use of arms, trunk rotation, substantial 'waddle'. No real 'pushoff'

### North Star Ambulatory Assessment – Score Sheet

Activity	2	1	0	Comments
<b>1. Stand</b>	Stands upright, still and symmetrically, without compensation (with heels flat and legs in neutral) for minimum count of 3 seconds	Stands still but with some degree of compensation (e.g. on toes or with legs abducted or with bottom stuck out) for minimum count of 3 seconds	Cannot stand still or independently, needs support (even minimal)	
<b>2. Walk</b>	Walks with heel-toe or flat-footed gait pattern	Persistent or habitual toe walker, unable to heel-toe consistently	Loss of independent ambulation – may use KAFOs or walk short distances with assistance	

<b>3. Stand up from chair</b>	Keeping arms folded Starting position 90° hips and knees, feet on floor/supported on a box step.	With help from thighs or push on chair or prone turn	Unable	
<b>4. Stand on one leg - right</b>	Able to stand in a relaxed manner (no fixation) for count of 3 seconds	Stands but either momentarily or needs a lot of fixation e.g. by knees tightly adducted or other trick	Unable	
<b>5. Stand on one leg - left</b>	Able to stand in a relaxed manner (no fixation) for count of 3 seconds	Stands but either momentarily or needs a lot of fixation e.g. by knees tightly adducted or other trick	Unable	
<b>6. Climb box step - right</b>	Faces step – no support needed	Goes up sideways or needs support	Unable	
<b>7. Climb box step - left</b>	Faces step – no support needed	Goes up sideways or needs support	Unable	
<b>8. Descend box step right</b>	Faces forward, climbs down controlling weight bearing leg. No support needed	Sideways, skips down or needs support	Unable	
<b>9. Descend box step -left</b>	Faces forward, climbs down controlling weight bearing leg. No support needed	Sideways, skips down or needs support	Unable	
<b>10. Gets to sitting</b>	Starts in supine – may use one hand to assist	Self assistance e.g. – pulls on legs or uses head-onhands or head flexed to floor	Unable	
<b>11. Rise from floor</b>	From supine – no evidence of Gowers' manoeuvre*	Gowers' evident	(a) NEEDS to use external support object e.g. chair OR (b) Unable	Time (00.0s).....
<b>12. Lifts head</b>	In supine, head must be lifted in mid-line. Chin moves towards chest	Head is lifted but through side flexion or with no neck flexion	Unable	
<b>13. Stands on heels</b>	Both feet at the same time, clearly standing on heels only (acceptable to move a few steps to keep balance) for count of 3	Flexes hip and only raises forefoot	Unable	
<b>14. Jump</b>	Both feet at the same time, clear the ground simultaneously	One foot after the other (skip)	Unable	
<b>15. Hop right leg</b>	Clears forefoot and heel off floor	Able bend knee and raise heel, no floor clearance	Unable	
<b>16. Hop left leg</b>	Clears forefoot and heel off floor	Able bend knee and raise heel, no floor clearance	Unable	

<b>17. Run (10m)</b>	Both feet off the ground (no double stance phase during running)	'Duchenne jog'	Walk	Time (00.0s).....
				<b>TOTAL= /34</b>

\* See definition page 1

**PEDIATRIC BALANCE SCALE**

**Name:**

**Location:**

**Examiner:**

		<b>Date:</b>	<b>Date:</b>	<b>Date:</b>
		Score 0-4 (time- optional)	Score 0-4 (time- optional)	Score 0-4 (time- optional)
1.	<p><b>Sitting to standing</b>  <b>“ Hold your arms up and stand up”</b>                      4- able to stand without using hands and stabilize independently                      3- able to stand independently using hands                      2- able to stand using hands after several tries                      1- needs minimal assist to stand or to stabilize                      0- needs moderate or maximal assist to stand</p>			
2.	<p><b>Standing to sitting</b>  <b>“Sit down slowly without using your hands”</b>                      4- sits safely with minimal use of hands                      3- controls descent by using hands 2- uses back of legs against chair to control descent                      1- sits independently, but has uncontrolled descent 0- needs assistance to sit</p>			
3.	<p><b>Transfers</b>                      4- able to transfer safely with minor use of hands                      3- able to transfer safely; definite need of hands                      2- able to transfer with verbal cuing and/or supervision (spotting) 1- needs one person to assist 0- needs two people to assist or supervise (close guard) to be safe</p>			



4.	<b>Standing unsupported</b> 4- able to stand safely 30 seconds 3- able to stand 30 seconds with supervision (spotting) 2- able to stand 15 seconds unsupported 1- needs several tries to stand 10 seconds unsupported 0- unable to stand 10 seconds unassisted	(___ sec.)	(___ sec.)	(___ sec.)
5.	<b>Sitting unsupported</b> <b>“Sit with your arms folded on your chest for 30 seconds”</b> 4- able to sit safely and securely 30 seconds 3- able to sit 30 seconds under supervision (spotting) or may require definite use of upper extremities to maintain sitting position 2- able to sit 15 seconds 1- able to sit 10 seconds 0- unable to sit 10 seconds without support	(___ sec.)	(___ sec.)	(___ sec.)
6.	<b>Standing with eyes closed</b> <b>“When I say close your eyes, I want you to stand still, close your eyes, and keep them closed until I say open”</b> 4- able to stand 10 seconds safely 3- able to stand 10 seconds with supervision (spotting) 2- able to stand 3 seconds 1- unable to keep eyes closed 3 seconds but stays steady 0- needs help to keep from falling	(___ sec.)	(___ sec.)	(___ sec.)

7.	<b>Standing with feet together</b> 4- able to place feet together independently and stand 30 seconds safely 3- able to place feet together independently and stand for 30 seconds with supervision (spotting) 2- able to place feet together independently but unable to hold for 30 seconds 1- needs help to attain position but able to stand 30 seconds with feet together 0- needs help to attain position and/or unable to hold for 30 seconds	(___ sec.)	(___ sec.)	(___ sec.)
8.	<b>Standing with one foot in front</b> 4- able to place feet tandem independently and hold 30 seconds 3- able to place foot ahead of other independently and hold 30 seconds 2- able to take small step independently and hold 30 seconds, or required assistance to place foot in front, but can stand for 30 seconds 1- needs help to step, but can hold 15 seconds 0- loses balance while stepping or standing	(___ sec.)	(___ sec.)	(___ sec.)
9.	<b>Standing on one foot</b> 4- able to lift leg independently and hold 10 seconds 3- able to lift leg independently and hold 5-9 seconds 2- able to lift leg independently and hold 3-4 seconds 1- tries to lift leg; unable to hold 3 seconds but remains standing 0- unable to try or needs assist to prevent fall	(___ sec.)	(___ sec.)	(___ sec.)

10.	<p>Turning 360 degrees  <b>“ Turn completely around in a full circle, STOP, and then turn a full circle in the other direction”</b>  4- able to turn 360 degrees safely in 4 seconds or less each way  3- able to turn 360 degrees safely in one direction only in 4 seconds or less  2- able to turn 360 degrees safely but slowly  1- needs close supervision (spotting) or constant verbal cuing  0- needs assistance while turning</p>	(___ sec.)	(___ sec.)	(___ sec.)
11.	<p>Turning to look behind “<b>Follow this object as I move it. Keep watching it as I move it, but don’t move your feet.”</b>  4- looks behind/over each shoulder; weight shifts include trunk rotation  3- looks behind/over one shoulder with trunk rotation  2- turns head to look to level of shoulders, no trunk rotation  1- needs supervision (spotting) when turning; the chin moves greater than half the distance to the shoulder  0- needs assistance to keep from losing balance or falling; movement of the chin is less than half the distance to the shoulder</p>			
12.	<p>Retrieving object from floor  4- able to pick up chalk board eraser safely and easily  3- able to pick up eraser but needs supervision (spotting)  2- unable to pick up eraser but reaches 1-2 inches from eraser and keeps balance independently  1- unable to pick up eraser; needs spotting while attempting  0- unable to try, needs assist to keep from losing balance or falling</p>			

13.	<p>Placing alternate foot on stool</p> <p>4- stands independently and safely and completes 8 steps in 20 seconds 3- able to stand independently and complete 8 steps &gt;20 seconds 2- able to complete 4 steps without assistance, but requires close supervision (spotting)</p> <p>1- able to complete 2 steps; needs minimal assistance</p> <p>0- needs assistance to maintain balance or keep from falling, unable to try</p>	sec.) (___	sec.) (___	sec.) (___
14.	<p>Reaching forward with outstretched arm</p> <p><b>“ Stretch out your fingers, make a fist, and reach forward as far as you can without moving your feet”</b></p> <p>4- reaches forward confidently &gt;10 inches</p> <p>3- reaches forward &gt;5 inches, safely</p> <p>2- reaches forward &gt;2 inches, safely 1- reaches forward but needs supervision (spotting)</p> <p>0- loses balance while trying, requires external support</p>	in.) (___	in.) (___	in.) (___
<b>TOTAL SCORE</b>				

Anexo VI. The Brooke Lower Extremity Functional Classification

<b>Grade</b>	<b>Functional description</b>
<b>Brooke scale for upper extremity</b>	
1	Starting with arms at the sides, the patient can abduct the arms in a full circle until they touch above the head
2	Can raise arms above head only by flexing the elbow (shortening the circumference of the movement) or using accessory muscles
3	Cannot raise hands above head, but can raise an 8-oz glass of water to the mouth
4	Can raise hands to the mouth, but cannot raise an 8-oz glass of water to the mouth
5	Cannot raise hands to the mouth, but can use hands to hold a pen or pick up pennies from the table
6	Cannot raise hands to the mouth and has no useful function of hands
<b>Vignos scale for lower extremity</b>	
1	Walks and climbs stairs without assistance
2	Walks and climbs stair with aid of railing
3	Walks and climbs stairs slowly with aid of railing (over 25 seconds for 8 standard steps)
4	Walks unassisted and rises from chair but cannot climb stairs
5	Walks unassisted but cannot rise from chair or climb stairs
6	Walks only with assistance or walks independently with long leg braces
7	Walks in long leg braces but requires assistance for balance
8	Stands in long leg braces but unable to walk even with assistance
9	Is in a wheelchair
10	Is confined to a bed

---

<b>Grade</b>	<b>Definition</b>
5	Normal strength
5-	Barely detectable weakness
4+	Same as grade 4, but muscle holds the joint against moderate to maximal resistance
4	Muscle holds the joint against a combination of gravity and moderate resistance
4-	Same as grade 4, but muscle holds the joint only against minimal resistance
3+	Muscle moves the joint fully against gravity and is capable of transient resistance, but collapses abruptly
3	Muscle cannot hold the joint against resistance, but moves the joint fully against gravity
3-	Muscle moves the joint against gravity, but not through full mechanical range of motion
2	Muscle moves the joint when gravity is eliminated
1	A flicker of movement is seen or felt in the muscle
0	No movement

---



#### INSTRUCCIONES PARA ESTA ENCUESTA

La participación se refiere al grado en el cual el niño o joven se involucra en actividades importantes de la vida diaria en su hogar, su escuela, y su comunidad. La participación incluye dos elementos: Con qué frecuencia y cuánto se involucra su hijo al emprender estas actividades.

Esta encuesta incluye una serie de preguntas relacionadas con el grado de participación de su hijo en 25 tipos de actividades en tres ambientes: el hogar, la escuela y la comunidad. Encontrará varios ejemplos que describen cada actividad. Al responder a cada pregunta, piense en todas las actividades en esa categoría.

Por cada actividad se preguntará:

1. Con qué frecuencia su hijo ha participado en esa actividad en los últimos 4 meses
2. cuánto se involucra su hijo en 1 o 2 actividades de este tipo en las cuales él o ella participa más frecuentemente
3. le gustaría o no que la participación de su hijo cambiara, y de ser así, cómo le gustaría que cambiara

#### IMPORTANTE

Esta encuesta no mide el grado de independencia de su hijo al participar en cada actividad. "Cuánto se involucra" se refiere al grado en el cual su hijo se mantiene ocupado en la actividad, usando cualquier apoyo, ayuda, adaptación o método que normalmente use o tenga disponible.

Cuando seleccione su respuesta, considere el grado de atención, concentración, interés emocional o grado de satisfacción de su hijo al emprender cada actividad (usando cualquier apoyo, ayuda o adaptación usualmente disponible).

Muy Involucrado = En general, el niño se mantiene involucrado en la duración completa de la actividad. Él o ella muestra mucho interés e/o iniciativa y está muy atento a lo que él, ella u otros hacen durante la actividad.

Medianamente Involucrado = El niño se mantiene involucrado durante solo parte de la actividad. Él o ella sólo muestra cierto interés e/o iniciativa y sólo está medio atento a lo que él, ella u otros hacen durante la actividad.

Muy Poco Involucrado = El niño se mantiene involucrado durante sólo una pequeña parte de la actividad. Él o ella muestra poco interés e/o iniciativa y está poco atento a lo que él, ella u otros hacen durante la actividad.

En caso de existir factores que ayuden o que hagan la participación de su hijo más difícil, tales como equipos u otros apoyos, déjenos saber su impacto en las secciones de ambiente del hogar, escuela y comunidad de esta encuesta.





## Entorno del HOGAR

¿Algunas de las siguientes cosas <u>ayudan, impiden o hacen más difícil</u> la participación de su hijo en actividades en el hogar?	No afecta	Por lo general, ayuda	A veces ayuda; a veces hace más difícil	Por lo general, lo hace más difícil
MARQUE SÓLO UNA RESPUESTA <input type="checkbox"/>				
1. Distribución física o cantidad de espacio y mobiliario en su hogar				
2. Las cualidades sensoriales del ambiente en el hogar (p.e., nivel y/o tipo de sonido, luz, temperatura, texturas de objetos en el ambiente)				
3. Las demandas físicas de actividades típicas en el hogar (p.e., fuerza, resistencia, coordinación)				
4. Las demandas cognitivas de actividades típicas del hogar (p.e., concentración, atención, resolución de problemas)				
5. Las demandas sociales de las actividades típicas en el hogar (p.e., comunicación, interacción con otros)				
6. Las relaciones sociales de su hijo con familiares en el hogar (p.e., hermanos, padres, abuelos)				
7. Las actitudes o acciones de las niñeras, terapeutas y otros profesionales que cuidan de su hijo en el hogar				

	No afecta	Por lo general, sí	A veces sí; a veces no	Por lo general, no
MARQUE SÓLO UNA RESPUESTA <input type="checkbox"/>				
8. ¿Hay servicios disponibles en su hogar, o son estos servicios adecuados para apoyar o promover la participación diaria de su hijo en actividades en su hogar?				

## Entorno del HOGAR

¿Cuáles de los siguientes recursos están disponibles o son adecuados para fomentar la participación de su hijo en el hogar?  MARQUE SÓLO UNA RESPUESTA <input type="checkbox"/>	Por lo general, sí	A veces sí; a veces no	Por lo general, no
9. Materiales en el hogar (p.e., equipo deportivo, materiales para manualidades, materiales para lectura, aparatos de asistencia o tecnología, agendas visuales)			
10. Información (p.e., acerca de actividades, servicios, programas)			
11. ¿Tienen usted (y su familia) suficiente tiempo para fomentar la participación de su hijo en actividades del hogar?			
12. ¿Tienen usted (y su familia) suficientes recursos económicos para fomentar la participación de su hijo en actividades del hogar?			

¿Cuáles son algunas maneras mediante las cuales usted u otros miembros de su familia promueven la participación exitosa de su hijo en actividades del hogar?  POR FAVOR INDIQUE HASTA 3 ESTRATEGIAS
1.
2.
3.



## Entorno ESCOLAR

¿Algunas de las siguientes cosas ayudan, impiden o hacen más difícil la participación de su hijo en actividades en el colegio?	No afecta	Por lo general ayuda	A veces ayuda; a veces hace más difícil	Por lo general, lo hace más difícil
MARQUE SÓLO UNA RESPUESTA <input type="checkbox"/>				
1. Distribución física o cantidad de espacio y mobiliario en el aula, en el patio de recreos, o en otras áreas físicas de la escuela (p.e., diseño de aceras/caminos, disponibilidad de rampas o ascensores en el edificio escolar)				
2. Las cualidades sensoriales del ambiente escolar (p.e., ruido/nivel de sonido, muchedumbre/gentío, nivel de luz, etc.)				
3. clima (p.e., temperatura, tiempo)				
4. Las demandas físicas de las actividades escolares (p.e., fuerza, resistencia, tolerancia a la actividad, coordinación física)				
5. Las demandas cognitivas de las actividades escolares o académicas (p.e., nivel de concentración, atención, resolución de problemas)				
6. Las demandas sociales de las actividades escolares o académicas (p.e., comunicación, interrelaciones sociales con otros)				
7. Actitudes y acciones de los maestros, entrenadores y otros profesionales hacia su hijo				
8. Las relaciones sociales de su hijo con otros niños				
9. Grado de seguridad física en la escuela (p.e., grado de supervisión adulta, crimen, violencia)				
MARQUE SÓLO UNA RESPUESTA <input type="checkbox"/>				
¿Cuáles de los siguientes están disponibles o son adecuados para apoyar la participación de su hijo en la escuela?	No es necesario	Por lo general, sí	A veces sí; a veces no	Por lo general, no
10. Acceso a transporte personal para llegar a la escuela (p.e., carro o coche familiar, bicicleta)				
11. Acceso a transporte público para llegar al colegio (p.e., autobús escolar, micro, tren)				
12. Programas y servicios (p.e., después de clases, recreacional, recursos especiales, asistente o ayudante educacional)				
13. Protocolos, reglas y procedimientos escolares (p.e., criterios para la elegibilidad de servicios especiales, reglas de conducta)				

## Entorno ESCOLAR

¿Cuáles de los siguientes están disponibles o son adecuados para apoyar la participación de su hijo en la escuela?  MARQUE SÓLO UNA RESPUESTA <input type="checkbox"/>	Por lo general, sí	A veces sí; a veces no	Por lo general, no
14. Materiales escolares (p.e., aparatos de asistencia o tecnología, materiales para lectura equipo deportivo, materiales para artes manuales)			
15. Información (p.e., acerca de actividades, servicios, programas)			
16. ¿Tiene usted (y su familia) suficiente tiempo para apoyar la participación de su hijo en actividades escolares?			
17. ¿Tiene usted (y su familia) suficientes recursos económicos para apoyar la participación de su hijo en actividades escolares?			

¿Cuáles son algunas maneras mediante las cuales usted u otros miembros de su familia promueven la participación exitosa de su hijo en actividades escolares?  POR FAVOR INDIQUE HASTA 3 ESTRATEGIAS
1.
2.
3.









**Entorno en la CO-  
MUNIDAD**

<p>¿Algunas de las siguientes cosas <u>ayudan, impiden o hacen más difícil</u> la participación de su hijo en actividades en la comunidad?</p> <p>MARQUE SÓLO UNA RESPUESTA <input type="checkbox"/></p>	No afecta	Por lo general ayuda	A veces ayuda; a veces hace más difícil	Por lo general lo hace más difícil
1. Distribución física o cantidad de espacio y mobiliario fuera y dentro de edificios (p.e., distancias hacia centros comerciales, diseño de aceras/caminos, disponibilidad de rampas o ascensores)				
2. Las cualidades sensoriales del ambiente lugares de la comunidad (p.e., ruido/nivel de sonido, muchedumbre/gentío, nivel de luz)				
3. Las demandas físicas de las actividades típicas en la comunidad (p.e., fuerza, resistencia, tolerancia a la actividad, coordinación física)				
4. Las demandas cognitivas de las actividades típicas en la comunidad (p.e., nivel de concentración, atención, resolución de problemas)				
5. Las demandas sociales de las actividades típicas en la comunidad (p.e., comunicación, interrelaciones sociales con otros)				
6. Las relaciones de su hijo con otros niños o con amigos				
7. Actitudes y acciones de las personas en la comunidad hacia su hijo (p.e., comerciantes, tenderos, instructores, entrenadores, otras familias)				
8. Clima (p.e., temperatura, tiempo)				
9. Grado de seguridad física en la comunidad (p.e., tráfico, crimen, violencia)				
<p>¿Cuáles de los siguientes están disponibles o son adecuados para apoyar la participación de su hijo en la comunidad?</p> <p>MARQUE SÓLO UNA RESPUESTA <input type="checkbox"/></p>	No es necesario	Por lo general, sí	A veces sí; a veces no	Por lo general, no
10. Acceso a transporte personal en la comunidad (p.e., carro o coche familiar, bicicleta)				
11. Acceso a transporte público en la comunidad (p.e., autobús, micro, tren)				
12. Programas y servicios (p.e., programas deportivos integrados, asistente personal)				

## Entorno en la COMUNIDAD

¿Cuáles de los siguientes están disponibles o son adecuados para apoyar la participación de su hijo en la comunidad?  MARQUE SÓLO UNA RESPUESTA <input type="checkbox"/>	Por lo general, sí	A veces sí; a veces no	Por lo general, no
13. Información (p.e., acerca de actividades, servicios, programas)			
14. Equipo o materiales (p.e., equipo deportivo, materiales para manualidades, materiales para lectura, aparatos de asistencia o tecnología)			
15. ¿Tienen usted (y su familia) suficiente tiempo para apoyar la participación de su hijo en actividades comunitarias?			
16. ¿Tienen usted (y su familia) suficientes recursos económicos para apoyar la participación de su hijo en actividades comunitarias?			

¿Cuáles son algunas maneras mediante las cuales usted u otros miembros de su familia promueven la participación exitosa de su hijo en actividades en la comunidad?  POR FAVOR INDIQUE HASTA 3 ESTRATEGIAS
1.
2.
3.

## Cuestionario de calidad de vida pediátrica

Version 4.0 - Spanish (Spain)

### CUESTIONARIO para PADRES de NIÑOS PEQUEÑOS

#### INSTRUCCIONES

En la página siguiente se enumeran una serie de cosas que pueden resultar un problema para **su hijo/a**. Díganos **hasta qué punto** estas cosas han sido un problema para **su hijo/a** durante el **ÚLTIMO MES**, marcando con un círculo:

- 0** si **nunca** es un problema
- 1** si **casi nunca** es un problema
- 2** si **a veces** es un problema
- 3** si **a menudo** es un problema
- 4** si **casi siempre** es un problema

En este cuestionario no existen respuestas correctas o incorrectas.  
Consúltenos si no entiende alguna pregunta

CIP:.....

En el último **MES**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

<b>LASALUD FÍSICA Y LAS ACTIVIDADES (problemas con...)</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi nunca</b>	<b>A veces</b>	<b>A menudo</b>	<b>Casi siempre</b>
1. Caminar	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en juegos activos o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Coger objetos pesados	0	1	2	3	4
5. Bañarse	0	1	2	3	4
6. Ayudar a recoger sus juguetes	0	1	2	3	4
7. Tener dolor	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4

<b>EL ESTADO EM OCIONAL (problemas con...)</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi nunca</b>	<b>A veces</b>	<b>A menudo</b>	<b>Casi siempre</b>
1. Tener miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Enfadarse	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Estar preocupado/a	0	1	2	3	4

<b>LAS ACTIVIDADES SOCIALES (problemas con...)</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi nunca</b>	<b>A veces</b>	<b>A menudo</b>	<b>Casi siempre</b>
1. Jugar con otros niños (o niñas)	0	1	2	3	4
2. Los otros niños (o niñas) no quieren jugar con él/ella	0	1	2	3	4
3. Los otros niños (o niñas) se burlan de él/ella	0	1	2	3	4
4. Poder hacer las mismas cosas que otros niños (o niñas) de su edad	0	1	2	3	4
5. Seguir el ritmo de los otros niños (o niñas) cuando juega con ellos/as	0	1	2	3	4

<b>ACTIVIDADES ESCOLARES (problemas con...)</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi nunca</b>	<b>A veces</b>	<b>A menudo</b>	<b>Casi siempre</b>
1. Prestar atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidar cosas	0	1	2	3	4
3. Acabar todas las tareas del colegio	0	1	2	3	4
4. Perder clase por no encontrarse bien	0	1	2	3	4
5. Perder clase por tener que ir al médico o al hospital	0	1	2	3	4

\*Por favor, complete esta sección si su hijo/a va al colegio o a la guardería

<b>LAS ACTIVIDADES DEL COLEGIO O GUARDERÍA (problemas con...)</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi nunca</b>	<b>A veces</b>	<b>A menudo</b>	<b>Casi siempre</b>
1. Hacer las mismas tareas que sus compañeros/as	0	1	2	3	4
2. Faltar al colegio o a la guardería por no encontrarse bien	0	1	2	3	4
3. Faltar al colegio o a la guardería por haber tenido que ir al médico o al hospital	0	1	2	3	4

En el último **mes**, cuanto **le parece** que su hijo/a...

<b>... BIENESTAR</b>	<b>Nunca</b>	<b>Casi Nunca</b>	<b>Algunas veces</b>	<b>Frecuente mente</b>	<b>Casi Siempre</b>
1. Se siente feliz	0	1	2	3	4
2. Se siente bien consigo mismo	0	1	2	3	4
3. Se siente bien con su salud	0	1	2	3	4
4. Obtiene el apoyo de familiares o amigos	0	1	2	3	4
5. Piensa que le sucederán cosas buenas	0	1	2	3	4
6. Piensa que su salud será buena en el futuro	0	1	2	3	4

En el último mes...

<b>EN GENERAL...</b>	<b>Malo</b>	<b>Justo</b>	<b>Bien</b>	<b>Muy Bien</b>	<b>Excelente</b>
1. En general, ¿cómo es la salud de su hijo?	0	1	2	3	4

## Escala de Borg

Muy, muy ligero	6 7	
Muy ligero	8 9	
Ligero	10 11	
Regular	12 13	
Pesado	14 15	
Muy pesado	16 17	
Muy muy pesado	18 19 20	

**AUTORIZACIÓN PARA A PUBLICACIÓN DE IMAXES DE MENORES DE IDADE**

Para escenificar a intervención proposta no proxecto de investigación que dirixo sobre un programa de fisioterapia sobre marcha e equilibrio en nenos e nenas con distrofia muscular de Duchenne, solicítase a realización de imaxes a neno/as de igual idade ca poboación de estudo. Nas mencionadas fotografías, mostraranse os nenos e nenas, realizando os diferentes exercicios e actividades propostos no estudo.

O dereito á propia imaxe está recoñecido ao artigo 18 da Constitución e regulado pola Lei 1/1982, do 5 de maio, sobre o dereito á honra, á intimidade persoal e familiar e á propia imaxe e o Regulamento (UE) 2018/1725 do Parlamento Europeo e do Consello, do 23 de outubro de 2018, relativo á protección das persoas físicas no que respecta ao tratamento de datos persoais e á libre circulación destes datos.

ANDREA GARCÍA RAMILO, responsable da creación do devandito proxecto de investigación, pide o consentimento aos pais ou titores legais para poder achegar as imaxes no estudo realizado para a entrega, exposición e publicación na Universidade da Coruña.

Don/Dona \_\_\_\_\_ con DNI \_\_\_\_\_ como pai/nai ou titor do menor \_\_\_\_\_.

Autorizo a ANDREA GARCÍA RAMILO a un uso educativo/formativo/clínico das imaxes realizadas.

En \_\_\_\_\_, a \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 20\_\_



**CARTA DE PRESENTACIÓN DE DOCUMENTACIÓN A LA RED DE COMITÉS DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN DE GALICIA**

D/D<sup>a</sup>:

con teléfono:

y correo electrónico:

**SOLICITA** la evaluación de:

- Estudio **nuevo** de investigación
- Respuesta a las aclaraciones** solicitadas por el Comité
- Modificación o Ampliación a otros centros** de un estudio ya aprobado por el Comité

**DEL ESTUDIO:**

Título:

Promotor:

- MARCAR** si el promotor es sin ánimo comercial y confirma que cumple los requisitos para la exención de tasas de la Comunidad Autónoma de Galicia (más información en la web de comités)

Tipo de estudio:

- Ensayo clínico con medicamentos
- Investigación clínica con productos sanitarios
- Estudio observacional con medicamento de seguimiento Prospectivo (EOM-SP)
- Otros estudios no catalogados en las categorías anteriores.

Investigadores y centros en Galicia:

Y adjunto envío la documentación en base a los requisitos que figuran en la web de la Red Gallega de CEIs, y me comprometo a tener disponibles para los participantes los documentos de consentimiento aprobados en gallego y castellano.

Fecha:

Firma:

## COMPROMISO DEL INVESTIGADOR PRINCIPAL

D/D<sup>a</sup>.

Servicio/Unidad:

Centro:

Hace constar:

- ✓ Que conoce el protocolo del estudio:

Título:

Código del estudio:

Versión:

- ✓ Que el citado estudio respeta las normas éticas aplicables a este tipo de estudios de investigación
- ✓ Que participará como investigador principal en el mismo
- ✓ Que cuenta con los recursos materiales y humanos necesarios para llevar a cabo el estudio, sin que esto interfiera con la realización de otros estudios ni con otras tareas profesionales asignadas
- ✓ Que se compromete a cumplir el protocolo presentado por el promotor y aprobado por el comité en todos sus puntos, así como las sucesivas modificaciones autorizadas por este último
- ✓ Que respetará las normas éticas y legales aplicables, en particular la Declaración de Helsinki y el Convenio de Oviedo y seguirá las Normas de Buena Práctica en investigación en seres humanos en su realización.
- ✓ Que los investigadores colaboradores necesarios son idóneos.

Firma



## FOLLA DE INFORMACIÓN AO/Á PARTICIPANTE ADULTO/A

### TÍTULO DO ESTUDO:

INVESTIGADOR : .....

CENTRO: .....

Este documento ten por obxecto ofrecerlle información sobre un **estudo de investigación** no que se lle invita a participar. Este estudo foi aprobado polo Comité de Ética da Investigación de .....

Se decide participar no mesmo debe recibir información personalizada do investigador, **ler antes este documento** e facer todas as preguntas que precise para comprender os detalles sobre o mesmo. Se así o desexa pode levar o documento, consúltalo con outras persoas, e tomar o tempo necesario para decidir se participar ou non.

A participación neste estudo é completamente **voluntaria**. Vd. pode decidir non participar ou, se acepta facelo, cambiar de parecer retirando o consentimento en calquera momento sen obriga de dar explicacións. Asegurámoslle que esta decisión non afectará á relación cós profesionais sanitarios que lle atenden nin á asistencia sanitaria á que Vd. ten dereito.

**Cal é a finalidade do estudo?**

**Por que me ofrecen participar a min?**

**En que consiste a miña participación?**

**Que molestias ou inconvenientes ten?**

**Obtereire algún beneficio por participar?**

Non se espera que Vd. obteña beneficio directo por participar no estudo. A investigación pretende descubrir aspectos descoñecidos ou pouco claros sobre a relación entre as horas de sono durmidas o día anterior e a probabilidade de sufrir unha rotura de isquitotibiais.. Esta información poderá ser de utilidade nun futuro para outras persoas.

**Recibireire a información que se obteña do estudo?**

Se Vd. o desexa, facilitaráselle un resumo dos resultados do estudo.

**Publicaranse os resultados deste estudo?**

Os resultados deste estudo serán remitidos a publicacións científicas para a súa difusión, pero non se transmitirá ningún dato que poida levar á identificación dos participantes.

Versión: [número da versión], data [data da versión]

Se deberán firmar dos modelos, uno será entregado al participante y otro será conservado por el responsable del estudio de investigación

### **Información referente aos seus datos:**

A obtención, tratamento, conservación, comunicación e cesión dos seus datos farase conforme ao disposto Regulamento Xeral de Protección de Datos (Reglamento UE 2016-679 del Parlamento europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016), a normativa española sobre protección de datos de carácter persoal vixente, a Lei 14/2007 de investigación biomédica e o RD 1716/2011.

A institución na que se desenvolve esta investigación é a responsable do tratamento dos seus datos, podendo contactar co Delegado/a de Protección de datos a través dos seguintes medios: enderezo electrónico: ...../Tfno.:.....

Os datos necesarios para levar a cabo este estudo serán recollidos e conservados de modo: **Seudonimizados (Codificados)**, a seudonimización é o tratamento de datos persoais de maneira tal que non poden atribuírse a un/a interesado/a sen que se empregue información adicional. Neste estudo só o equipo investigador coñecerá o código que permitirá saber a súa identidade.

A normativa que rixe o tratamento de datos de persoas, otórgalle dereito a acceder aos seus datos, opoñerse, corrixilos, cancelalos, limitar o seu tratamento, restrinxir ou solicitar a supresión dos seus datos. Tamén pode solicitar unha copia dos mesmos ou que ésta sexa remitida a un terceiro (dereito de portabilidade).

Para exercer estes dereitos pode vostede dirixirse ao Delegado/a de Protección de Datos do centro a través dos medios de contacto antes indicados ou ao investigador/a principal deste estudo no enderezo electrónico: leire.vcasar@udc.es e/ou tfno.:636219093.

Así mesmo, vostede ten dereito a interpoñer unha reclamación ante a Axencia Española de Protección de Datos, cando considere que algún dos seus dereitos non foi respetado.

So o equipo investigador e as autoridades sanitarias, que teñen deber de gardar a confidencialidade, terán acceso a todos os datos recollidos no estudo. Poderase transmitir a terceiros información que non poida ser identificada. No caso de que algunha información sexa transmitida a outros países, realizarase cun nivel de protección dos datos equivalente, como mínimo, ao esixido pola normativa española e europea.

Ao rematar o estudo, ou o prazo legal establecido, os datos recollidos serán eliminados ou gardados anónimos para o seu uso en futuras investigacións segundo o que Vd. escolla na folla de firma do consentimento.

### **Existen intereses económicos neste estudo?**

O investigador non recibirá retribución específica pola dedicación ao estudo.

Ud. no será retribuído por participar. Es posible que de los resultados del estudio se deriven productos comerciales o patentes; en este caso, Ud. no participará de los beneficios económicos originados.

### **Como contactar co equipo investigador deste estudo?**

Vd. pode contactar con Leire Vázquez Casar no teléfono 636219095 /ou enderezo electrónico leire.vcasar@udc.es

**Moitas grazas pola súa colaboración.**

## DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO PARA A PARTICIPACIÓN EN UN ESTUDO DE INVESTIGACIÓN

TÍTULO: \_\_\_\_\_

Eu, \_\_\_\_\_

- *Lin a folla de información ao participante do estudo arriba mencionado que se me entregou, puiden conversar con \_\_\_\_\_ e facer todas as preguntas sobre o estudo necesarias.*
- *Comprendo que a miña participación é voluntaria, e que podó retirarme do estudo cando queira, sen ter que dar explicacións e sen que isto repercuta nos meus coidados médicos.*
- *Accedo a que se utilicen os meus datos nas condicións detalladas na folla de información ao participante.*
- *Presto libremente a miña conformidade para participar neste estudo.*

Ao rematar o estudo, os meus DATOS acepto que sexan:

- Eliminados.
- Conservados anonimizados para usos futuros noutras investigacións.

Asinado.: O/a participante,

Asinado.:O/a investigador/a que solicita o consentimento

Nome e apelidos: \_\_\_\_\_

Nome e apelidos: \_\_\_\_\_

Data:

Data:

**MODELO DE SOLICITUDE**  
**SOLICITUDE DE INTENSIFICACIÓN PARA A REALIZACIÓN DUN PROXECTO DE INVESTIGACIÓN OU**  
**INNOVACIÓN**

DATOS DO PROFESIONAL SOLICITANTE

NOME:  N.I.F.  DATA DE NACEMENTO  SEXO  
HOME  MULLER

PRIMEIRO APELIDO  SEGUNDO APELIDO

CENTRO SANITARIO/XERENCIA/ENTIDADE INSTRUMENTAL

TIPO DE VÍNCULO:

- Fixo  
 Temporal interino  
 Temporal non interino.  
Data de finalización:

SERVIZO/ CENTRO DE SAÚDE

TITULACIÓN / ESPECIALIDADE:

MODALIDADE DE INTENSIFICACIÓN

- MODALIDADE A  
 MODALIDADE B

INVESTIGADOR PRINCIPAL/ COORDINADOR DO PROXECTO

- SI  
 NO

DIRECCIÓN a efectos de notificación (sinalar o que proceda):

PARTICULAR:

DO CENTRO DE TRABALLO:

LOCALIDADE

CÓDIGO POSTAL

PROVINCIA

TELÉFONO 1

TELÉFONO 2

CORREO ELECTRÓNICO DE CONTACTO DO SOLICITANTE (a efectos de notificación: preferiblemente o corporativo do Sergas):

E-MAIL 1:

E-MAIL 2:

NOME DA ENTIDADE XESTORA (MODALIDADE A ) /  
RESPONSABLE DO PROXECTO (MODALIDADE B)

DATOS DO PROXECTO

TÍTULO E DESCRIPCIÓN DO PROXECTO

CÓDIGO DO PROXECTO



INVESTIGADOR PRINCIPAL/COORDINADOR DO PROXECTO (Cumprimentar só se o solicitante non é o investigador principal):

NOME E APELIDOS:

CENTRO DE TRABALLO:

ANOS DE DURACIÓN DO PROXECTO:

PERIODO DE INTENSIFICACIÓN:

Nº MESES:

PORCENTAXE XORNADA:

Data de inicio proposta:

Data de fin proposta:

ORIXE DO FINANCIAMENTO (NOME DA AXENCIA  
FINANCIADORA, ENTIDADE PRIVADA...)

OBSERVACIÓNS:

DOCUMENTACIÓN QUE SE XUNTA

- SOLICITUDE
- COPIA DO PROXECTO
- DICTAME FAVORABLE DO COMITÉ DE ÉTICA DA INVESTIGACIÓN (SE PROCEDE. De non considerar necesario este informe deberá xustificalo)
- MEMORIA DA PROPOSTA DE ACTIVIDADES DURANTE O PERIODO DE INTENSIFICACIÓN (INCLUIRÁ PLAN DE TRABALLO, CUANTIFICACIÓN DE OBXECTIVOS E FITOS)
- MEMORIA COA DESCRIPCIÓN E CUANTIFICACIÓN DA ACTIVIDADE (ASISTENCIAL,...)
- CURRICULUM VITAE NORMALIZADO DO PROFESIONAL SOLICITANTE
- DECLARACIÓN DE DISPOÑIBILIDADE DE FONDOS (INDICAR ORIXE DOS FONDOS) ASINADA POLA ENTIDADE XESTORA (Modalidade A) OU RESPONSABLE DO PROXECTO (Modalidade B)
- DOCUMENTO DE EXPRESIÓN DE INTERESE DA ENTIDADE FINANCIADORA OU XESTORA (Modalidade A) OU DO RESPONSABLE DO PROXECTO (Modalidade B)

\*O solicitante deberá achegar copia en arquivo electrónico da solicitude e a documentación debidamente asinada indicada no Anexo I da instrución

NOME E APELIDOS DO SOLICITANTE

LUGAR E DATA

SINATURA DO SOLICITANTE

A Coruña a, 2 abril do 2023

Estimado Dir./Dir<sup>a</sup>:

Por medio da presente, eu Andrea García Ramilo, investigadora principal do proxecto de investigación, titulado “ Efectividade dun programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha para nenos e nenas con Distrofia Muscular de Duchenne, diríxome a vostedes respectuosamente coa finalidade de facer unha solicitude formal para solicitar o uso das instalacións da facultade co obxecto de levar a cabo este estudo. Engadir que dito proxecto conta coa aceptación do Comité de Ética de Investigación Clínica de Galicia e segue os principios éticos e de confidencialidade que se require por lei.

A través da realización deste estudo pretendemos avaliar a influencia dun programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha na prolongación da fase de marcha e na autonomía, participación e calidade de vida en nenos e nenas con Distrofia Muscular de Duchenne

A intervención terá unha duración de seis meses comezando no mes de outubro de 2023 e rematando en marzo de 2024. Ademais da realización das intervencións, gustaríame realizar as avaliacións dos participantes nos meses de setembro de 2023, febreiro de 2024, maio do 2024 e xullo do 2024. Para levar a cabo o mesmo, necesitaría que me prestasen dous laboratorios e padiolas, así como, un proxector.

Toda a información relacionada con este estudo seravos detallada e clarificada, no caso de que acepten, nunha reunión presencial cos investigadores e colaboradores do estudo.

Espero contar coa súa colaboración para levar a cabo devandito proxecto. Sen máis nada que agregar, agradezo a atención prestada e quedo en espera dunha pronta resposta e por se xurdise calquera dúbida ou comentario xerado da mesma solicitude.

Un cordial saúdo.

Atentamente: Andrea García Ramilo

A Coruña a, 2 abril do 2023

Estimado Dir./Dir<sup>a</sup>:

Por medio da presente, eu Andrea García Ramilo, investigadora principal do proxecto de investigación, titulado “ Efectividade dun programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha para nenos e nenas con Distrofia Muscular de Duchenne , diríxome a vostede respectuosamente coa finalidade de facer unha solicitude formal para solicitar a colaboración das áreas de Neonatoloxía, Neuropediatría e Rehabilitación Infantil do Complexo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC) no mesmo.

A través da realización deste estudo pretendemos avaliar a influencia dun programa de fisioterapia sobre o equilibrio e a marcha na prolongación da fase de marcha e na autonomía, participación e calidade de vida en nenos e nenas con Distrofia Muscular de Duchenne.

A intervención terá unha duración de seis meses comezando no mes de outubro de 2023 e rematando en marzo de 2024. As primeiras avaliacións para o estudo son no mes de setembro de 2023.

Se aceptan colaborar e antes do comezo do proxecto, concertaríamos unha reunión co persoal sanitario das áreas mencionadas anteriormente para explicar de maneira clara os detalles do estudo e cales son os criterios de inclusión dos participantes que se pretenden incorporar ao estudo, así como, para solicitarlles a axuda no proceso de recrutamento dos mesmos.

Este proxecto conta coa aceptación do Comité de Ética de Investigación Clínica de Galicia e segue os principios éticos e de confidencialidade que se require por lei. Sen máis nada que agregar, agradezo a atención prestada e quedo en espera dunha pronta resposta e por se xurdise calquera dúbida ou comentario xerado da mesma solicitude.

Un cordial saúdo.

Atentamente: Andrea García Ramilo