

# Eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas en las enfermedades neuromusculares

Revisión sistemática

Efficacy, effectivity and safety of  
physical therapies for neuromuscular  
diseases: systematic review

INFORMES DE EVALUACION DE TECNOLOGÍAS SANITARIAS  
AETSA

INFORMES, ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN



MINISTERIO  
DE SANIDAD



RED ESPAÑOLA DE AGENCIAS DE EVALUACIÓN  
DE TECNOLOGÍAS SANITARIAS

**A**  
Junta de Andalucía  
Consejería de Salud y Familias

**AETSA**  
Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía



# Eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas en las enfermedades neuromusculares

Revisión sistemática

Efficacy, effectivity and safety of  
physical therapies for neuromuscular  
diseases: systematic review

INFORMES DE EVALUACION DE TECNOLOGÍAS SANITARIAS  
AETSA

**INFORMES, ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN**

Benot López, Soledad

Eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas en las enfermedades neuromusculares. Revisión sistemática / Soledad Benot López, Jesús Gay Mimbbrera, Juan Máximo Molina Linde. — Sevilla: AETSA, Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía, 2020.

165 p; 24 cm. (Colección: Informes, estudios e investigación. Ministerio de Sanidad. Serie: Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias)

Depósito Legal: SE 843-2020

1. Enfermedades Neuromusculares 2. Terapia por ejercicio 3. Eficacia 4. Seguridad I. Gay Mimbbrera, Jesús II. Molina Linde, Juan Máximo III. Andalucía. AETSA, Evaluación de Tecnologías Sanitarias III. España. Ministerio de Sanidad.

**Autores:** Soledad Benot-López, Jesús Gay-Mimbbrera, Juan Máximo Molina-Linde

Este documento ha sido realizado por la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía en el marco de la financiación del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social para el desarrollo de las actividades del Plan anual de Trabajo de la Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Prestaciones del SNS, aprobado en el Pleno del Consejo Interterritorial del SNS de 15 de noviembre de 2018 (conforme al Acuerdo del Consejo de Ministros de 7 de diciembre de 2018).

Edita: AETSA, Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía  
Consejería de Salud y Familias

**JUNTA DE ANDALUCÍA**

Avda. de la Innovación s/n, Edificio Arena 1, s/n. Planta baja.

41020 Sevilla

España - Spain

Web: [www.aetsa.org](http://www.aetsa.org)

**NIPO:** 133-20-042-3

**Depósito Legal:** SE 843-2020



Cita sugerida: Benot-López S, Gay-Mimbbrera J, Molina-Linde JM. Eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas en las enfermedades neuromusculares. Revisión sistemática. Sevilla: Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Prestaciones del SNS. AETSA, Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía; 2020.

# Eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas en las enfermedades neuromusculares

Revisión sistemática

Efficacy, effectivity and safety of  
physical therapies for neuromuscular  
diseases: systematic review

INFORME DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS SANITARIAS

AETSA

**INFORMES, ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN**





# Conflicto de Interés

Los autores declaran que no tienen intereses que puedan competir con el interés primario y los objetivos de este informe e influir en su juicio profesional al respecto.

# Implicaciones éticas

No se consideraron relevantes los aspectos éticos y legales relacionados con la tecnología evaluada en este informe.



# Índice de autores

Soledad Benot-López, Doctora en Medicina y Cirugía. Experta en Evaluación de Tecnologías Sanitarias (AETSA).

Jesús Gay-Mimbrera, Investigador predoctoral. Instituto Maimónides de Investigación Biomédica de Córdoba (IMIBIC).

Máximo Molina-Línde, Técnico en Investigación, AETSA, Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía.

## Documentación:

Maria Piedad Rosario-Lozano, Documentalista en AETSA.

## Agradecimientos

Este trabajo se ha beneficiado de forma importante de las aportaciones de los siguientes grupos de interés:

- Profesionales:

Rafael Camino León. Jefe de Sección de la UGC de Pediatría. Unidad de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Begoña Ferrer González, FEA del Neurorrehabilitación, Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Nieves Sánchez-Aguilera Praxedes, Fisioterapeuta en Neurología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Marcos Madruga Garrido. FEA de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Joaquín Alejandro Fernández Ramos. FEA de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Sabela Pensado Parada, FEA Rehabilitación, Hospital Universitario de la Coruña.

Miguel Ángel Rubio Pérez, FEA Neurología. Hospital del Mar, Barcelona.

- Pacientes y cuidadores:

Estrella Berbel García

Carmen Nogues Pascual

Ana Belén Arranz del Cura

Juan Luis del Pozo Ángel

David Fernández Nogues

Elena Casas Daimiel

Efren Núñez Calderón

Matilde Benítez Santos

Victoria Vida Muriel

David Mesa Vida

Francisco Javier Santos García (desaparecido durante el desarrollo de este trabajo, al que hacemos una mención especial).

La revisión externa ha sido realizada por los panelistas Nieves Sánchez-Aguilera Praxedes y Marcos Madruga Garrido, así como Natalia Pascual Martínez. F.E.A. Neumología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

El servicio de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía y los autores agradecen a Agnieszka Dobrzynska, técnico de investigación de AETSA, su colaboración en la elaboración de las tablas de variables y a los revisores de este documento el esfuerzo realizado, su dedicación y sus aportaciones.

Agradecimiento a Pilar Soler Crespo, de la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud. Subdirección de Calidad e Innovación. Ministerio de Sanidad Consumo y Bienestar Social y a la Federación ASEM, que a través de Cristina Fuster y Mónica Suarez Felgueroso han facilitado la participación de los pacientes y cuidadores en este trabajo.

Los contenidos del informe son responsabilidad de los autores, procediendo la eximente habitual en el caso de los revisores.

# Contribución de los autores

Planificación del proyecto: Soledad Benot López.

Desarrollo del proyecto:

- Preparación y desarrollo de los paneles: Soledad Benot López y Jesús Gay Mimblera.
- Selección de estudios y lectura crítica: Soledad Benot López y Máximo Molina Linde.
- Elaboración del documento: Soledad Benot López, Máximo Molina Linde y Jesús Gay Mimblera.

## Documentación

María Piedad Rosario Lozano.

Todos los autores realizaron la revisión del informe final.



# Índice

Acrónimos y abreviaturas.....	16
Glosario .....	19
Resumen ejecutivo.....	21
Executive summary .....	25
Justificación .....	29
1. Introducción .....	31
2. Objetivo .....	33
3. Material y Métodos.....	35
3.1 Tipo de estudio .....	35
3.2 Búsqueda bibliográfica: bases de datos y estrategia .....	36
3.3 Selección de artículos relevantes.....	37
3.4 Evaluación de la calidad de los estudios .....	38
3.5 Extracción de datos y síntesis de los resultados .....	38
4. Resultados .....	39
4.1 Resultados del panel.....	39
4.2 Resultados de la búsqueda.....	41
4.3 Descripción de la evidencia disponible. Resultados de los estudios .....	42
5. Discusión.....	65
6. Conclusiones.....	67
6.1 Conclusiones de las Revisiones sistematicas.....	67
6.2 Conclusiones de los estudios primarios .....	68
7. Referencias.....	71
8. Anexos.....	77
Anexo 1. Estrategia .....	77
Anexo 2. Resultado de los paneles Delphi.....	90
Anexo 3. Revisiones sistemáticas .....	95
Anexo 4. Tablas de resultados de estudios primarios.....	104



# Acrónimos y abreviaturas

- A6MCT. *Assisted 6-Minute Cycling Test*- Prueba de 6 min en bicicleta asistida
- ABC. Actividades de la escala de equilibrio
- AET. *Aerobic exercise training*- Entrenamiento aeróbico
- ADL. Actividades de la Vida Diaria
- AMPS. Evaluación de Habilidades Motoras y de Procesamiento
- ANCOVA. Análisis de covarianza
- ANOVA. Análisis de la varianza
- AREA. *ArmElevationAssessment* - Evaluación de la elevación del brazo
- BMD. Densidad Mineral Ósea
- BOT - 2. Examen Bruininks-Osteretsky de competencia motora, (segunda edición)
- Bouchard (diario de). Registro de actividades diarias de Bouchard
- Borg rating- escala de Borg, Esfuerzo percibido.
- BUEFC. *Brooke Upper Extremity Functional Classification* - Escala funcional de Brooke
- CAITY. *Cumberland AnkleInstability Tool-Youth* - Herramienta de Cumberland para medir la inestabilidad del tobillo
- CHAQ. Cuestionario de evaluación de la salud infantil
- Chair test*- Prueba de la silla
- CHQ. *Child HealthQuestionnaire* - Cuestionario de salud infantil
- CIS. *Checklist individual strength*.
- CBT. *Cognitive-Behavioral Therapy*
- CMTPedS. *Charcot-Marie-ToothdiseasePediatricScale*
- CMAS. *Childhood Myositis AssessmentScale*.
- CMTES. subpuntuación del CMTNS (Charcot-Marie-ToothNeuropathy-Score)
- COPM. *Canadian Occupational Performance Measure*
- DAS. DiseaseActivityScore- Índice combinado de actividad de enfermedad
- DASH. Cuestionario de Discapacidad del Brazo, Hombro y Mano (DASH)
- FEV1. Volumen Espirado Máximo en el primer segundo
- FI. Índice funcional
- FIM. Medida de Independencia Funcional

FTSST. Prueba de 5 repeticiones de sentarse a levantarse

FVC. Capacidad Vital Forzada

FSHD. *Facioscapulothoracic muscular dystrophy* - Distrofia facioescapulothoracica

FSS-*Fatigue Severity Scale*. Escala de la Severidad de la Fatiga

FRSTST. Five-repetitions-sit-to-stand-test- Prueba de cinco repeticiones de sentarse y levantarse

GAT. *Gripability test* - Prueba de capacidad de agarre

GIC. *Global Impression of Change* - Cuestionario de Impresión global del cambio

GMFM. 66 versión corta de “Gross Motor Function Measure” (Función motora gruesa 88 ítems)

GRADE. *Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation*

HADS. Escala de Ansiedad y Depresión Hospitalaria

HAQ. *Health Assessment Questionnaire*. Cuestionario de Evaluación de Salud

HFMS. Escala de Movilidad Funcional de Hammersmith. HFMSE extendida.

HHD. Dinamometría manual

HIT. *High-intensity interval training*-Entrenamiento de alta Intensidad

IBMFRS. *Inclusion Body Myositis Functional Rating Scale* - Escala funcional de la miositis por cuerpos de inclusión

IMACS. Criterios de mejora del “*International Myositis Assessment and Clinical Studies Group*”

ITT. *Intention to treat analysis*. Análisis por intención de tratar

IC del 95 %. Intervalo de confianza al 95 %

MAP. Máxima Potencia Aeróbica

MEP. Presión espiratoria máxima

MFIS. Escala de impacto de fatiga modificada

MFM. Medida de la función motora

MG-ADL. Escala de actividades de la vida diaria para la miastenia grave

MG-QOL15r. Escala revisada de 15 elementos de la calidad de vida de la miastenia grave

MIP. Presión inspiratoria máxima

MMT. Pruebas musculares manuales

MMT8. Pruebas musculares manuales para ocho musculos

MRC. Escala de fuerza muscular de Medical Research Council

MRI. Imagen por Resonancia Magnética

MVC. Contracción máxima voluntaria

NHP. Perfil de Salud de Nottingham

Escala OMNI: escala de 0 a 10 para medir la intensidad del entrenamiento de fuerza

PCF. *Peak cough flow* -Flujo máximo de tos

PCI. *Physiological Cost Index* - Consumo metabólico por distancia recorrida

PEDI. *The Pediatric Evaluation of Disability Inventory* - Escala pediátrica de discapacidad

PedsQL. *Pediatric Quality of life* - Cuestionario pediátrico de calidad de vida

Phone-FITT FDI. *Frequency, Duration and intensity score for the Phone-FITT scale* - Breve entrevista telefónica sobre la actividad física para personas mayores

PJP. *Peak Jumping Power*-Potencia máxima de salto

*Purdue Pegboard Test*. Prueba de tablero de clavijas de Purdue

PSQI. *Pittsburgh Sleep Quality Index* - Medida de la calidad y cantidad de sueño

QMA. *Quantitative muscle analysis* - Sistema de medida de la fuerza muscular isométrica

QMFT. *Quick Motor Function Test* - Prueba rápida de la función motora

R-PAct: Escala de actividad específica de la enfermedad de Pompe basada en análisis Rasch

RS. Revisión sistemática

ROM. Rango óptimo de Movimiento

SAVT. *Side alternating vibration training* - Entrenamiento de vibración lateral alterna

SF-36. *The Short Form-36 Health Survey (SF-36)* - Cuestionario de salud SF-36

SIP 68-sb. Subescala del *Sickness Impact Profile 68* - Medida del impacto social de la enfermedad

*Stand Balance test*. Prueba de equilibrio

Step Test. Prueba que mide la capacidad aeróbica.

6MWT. *6 minutes walking test* - Test de marcha de 6 minutos (PM6M)

1RM. Prueba de repetición máxima

10MWT. *10 minutes walking test* - Prueba de marcha de 10 metros

5STS. *The Five Times Sitto Stand Test* - Prueba de las cinco levantadas  
5VRM. Prueba de 5 repeticiones máximas  
6SST. Prueba cronometrada de 6 escalones  
9HPT. *9-hole peg test* - Prueba de la clavija de 9 orificios, para medida de la destreza de los dedos  
TTE. Prueba de tiempo hasta el agotamiento  
TUG. *Timed up and go*-Prueba de “levantate y anda”  
TST. *Timed-stands test*- Prueba de fuerza de miembros inferiores  
VAFS. Escala de Fatiga Analógica Visual  
VAS. Escala Analógica Visual (EVA)  
VO<sub>2</sub>max. *VO<sub>2</sub> peak* - consumo máximo de oxígeno  
Walk 12 scale. Escala de los 12 pasos  
WBVT. *Whole Body Vibration Training* - Entrenamiento de vibración de todo el cuerpo  
Wmax. Potencia máxima  
Wong Baker *FACES Pain rating scale*. Escala de medida del dolor según expresión del rostro  
 $\chi^2$ . Prueba de la chi-cuadrado

# Glosario

**Entrenamiento de alta intensidad:** es el ejercicio realizado con una intensidad igual o superior al valor máximo de consumo de oxígeno (VO<sub>2</sub>max). Se trata de un ejercicio eficiente para mejorar la salud cardiorrespiratoria en personas sanas.

**Ejercicio aeróbico:** cualquier tipo de ejercicio que se practique a nivel de intensidad moderado durante periodos de tiempo extensos. Aeróbico significa literalmente *con oxígeno*, y hace referencia al uso de oxígeno en los procesos de generación de energía de los músculos.

**Unión neuromuscular:** unión entre el axón de una neurona (de un nervio motor y un efector (la fibra muscular). La unión funcional se produce porque el músculo es un tejido eléctricamente excitable.

**Umbral ventilatorio:** punto en el cual la ventilación se intensifica de forma desproporcionada con respecto al oxígeno consumido.



# Resumen ejecutivo

**Título:** Eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas en las enfermedades neuromusculares

**Autores:** Soledad Benot-López, Jesús Gay-Mimbrera, J. Máximo Molina-Linde

## INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares son un grupo de trastornos muy heterogéneos causados por una anomalía en cualquier componente del sistema nervioso periférico, con una presentación, historia natural y pronóstico muy variables. Los pacientes con una enfermedad neuromuscular asocian debilidad motora y alteración de la función cardiopulmonar que reduce su calidad de vida. Los programas de terapia física, indicados y monitorizados en un entorno asistencial podrían reducir la espasticidad, mantener la amplitud de rango de movimiento de las articulaciones, aumentando la capacidad funcional y mejorando la calidad de vida en estos pacientes.

## OBJETIVO

Identificar y evaluar la evidencia sobre la eficacia, efectividad y seguridad del entrenamiento de la fuerza y del ejercicio aeróbico, así como otras terapias físicas indicadas y realizadas en entorno sanitario.

## METODO

Se ha llevado a cabo una revisión sistemática de la literatura buscando las variables de resultados identificadas a través de dos paneles realizados mediante metodología Delphi, uno con profesionales y otro con pacientes y/o cuidadores. Se ha realizado una lectura crítica de las revisiones sistemáticas, con el fin de identificar los problemas metodológicos que pudieran influir en su validez, así como una síntesis descriptiva de los estudios primarios, no analizados de manera crítica, para dar respuesta a la demanda de los pacientes y la asociación que solicitaron este documento.

## RESULTADOS y CONCLUSIONES

Conclusiones de las Revisiones sistemáticas:

- La evidencia indica que el entrenamiento de fuerza por sí solo puede tener poco o ningún efecto, y que el entrenamiento con ejercicios

aeróbicos por si mismo, puede dar lugar a una posible mejoría en la capacidad aeróbica, pero solamente para los participantes con Distrofia facioescapulohumeral (**FSHD**).

- La combinación del ejercicio aeróbico y el entrenamiento de fuerza puede producir aumentos leves en la fuerza muscular y la capacidad aeróbica para los pacientes con **dermatomiositis y polimiositis**, así como una ligera disminución en la capacidad aeróbica y un aumento en la fuerza muscular para los pacientes con dermatomiositis juvenil.
- La evidencia sobre los efectos del entrenamiento físico en la capacidad para caminar, la capacidad cardiopulmonar, la fatiga, la calidad de vida, el rendimiento funcional o la fuerza muscular de un programa combinado de ejercicios de fuerza y aeróbicos en bicicleta estática en pacientes con **atrofia muscular espinal tipo 3**, entre 10 y 48 años de edad fue demasiado incierta para sacar conclusiones. No se produjeron eventos adversos graves relacionados con el estudio.
- En pacientes con diagnóstico de Distrofia muscular de Duchenne (**DMD**), el entrenamiento muscular respiratorio podría ser beneficioso para mejorar la resistencia y / o fuerza de los músculos respiratorios. Se observan efectos positivos, pero no se alcanzan significaciones estadísticas. Actualmente, por lo tanto, no hay evidencia clara a favor o en contra del uso de entrenamiento muscular inspiratorio en niños y adolescentes con DMD.
- El efecto de los programas de ejercicios de contracción y movilidad articular, analizados en pacientes con **DMD**, **distrofia miotónica** y **FSHD**, según en la revisión de Gianola S *et al.*, 2013 (calidad críticamente baja) genera una tendencia positiva, pero sin significación estadística en la fuerza muscular. Aunque los efectos fueron consistentes, los beneficios fueron limitados y se mantiene la posibilidad del efecto perjudicial.
- Algunos programas de entrenamiento en pacientes con **Distrofia miotónica tipo 1**, han informado de mejoras en la fuerza o funcionalidad de músculos o grupos musculares aislados, pero la variabilidad de las terapias usadas limita la síntesis de resultados.
- El entrenamiento de la musculatura inspiratoria con dispositivo umbral, en pacientes con **enfermedad de Pompe** aumenta las presiones generadas durante la inspiración. Para confirmar la efectividad de los programas se necesitan estudios de mayor calidad y mayor tamaño de la muestra.

## Conclusiones de los estudios primarios:

- Existe una gran variabilidad en los estudios recuperados tanto en pacientes diagnosticados de **polimiositis y dermatomiositis** como de **Distrofia muscular de Duchenne**; tanto en el diseño, como en la población incluida, el tipo de terapia y duración del programa de entrenamiento. Así mismo las escalas utilizadas para las medidas de las variables son diferentes y muestran distintos resultados, por lo que no es posible realizar una síntesis o conclusión.
- Los estudios realizados en pacientes con **FSHD**, analizan el efecto de distintos programas de entrenamiento aeróbico. Con distintos diseños y uso de distintas escalas, los resultados muestran igualmente mucha variabilidad, pero todos encuentran una mejora en la capacidad aeróbica, medida tanto por la mejora en la resistencia (*VO2 peak*, *VO2 max* y *W max*) como pruebas espirométricas.
- También en los estudios primarios en pacientes con **enfermedad de Pompe**, se observan resultados dispares en los distintos programas de entrenamiento, tanto funcionales como motores. Se observó, un aumento generalizado en la presión inspiratoria máxima, aunque los otros datos espirométricos no mostraron resultados homogéneos.

Se necesita más investigación para establecer si las distintas terapias utilizadas podrían beneficiar a todas las formas de enfermedad neuromuscular y así poder definir protocolos óptimos de actividad física en estas personas.

Las variables identificadas por los dos paneles consultados, uno de profesionales asistenciales multidisciplinarios, y otro de pacientes y cuidadores, podrían resultar de interés para el planteamiento de otros estudios que evalúen de manera cuantitativa y cualitativa las intervenciones en las enfermedades neuromusculares.



# Executive summary

**Title:** Efficacy, effectiveness and safety of physical therapies regarding neuromuscular disorders

**Authors:** Soledad Benot-López, Jesús Gay-Mimbrera, J. Máximo Molina-Linde

## INTRODUCTION

Neuromuscular diseases are a group of highly heterogeneous disorders caused by an anomaly in any element of the peripheral nervous system, with a highly presentation, natural history and prognosis. These patients associate motor weakness with disturbance of the cardiopulmonary function which reduces their quality of life. Physical therapy programs, prescribed and monitored in a health care setting, might reduce spasticity while maintaining the range of joint movements, hence increasing functional capacity and improving patients' quality of life.

## OBJECTIVE

The aim of this review has been to identify and assess the evidence on the efficiency, effectiveness and safety of strength physical training and aerobic exercise, as well as other physical therapies prescribed and performed in the healthcare setting.

## METHODS

A literature review was carried out in order to find outcomes identified in a panel developed with Delphi technique. A critical appraisal of the systematic reviews has been performed, aiming to identify methodological problems which could affect its validity, as well as a descriptive synthesis of primary research, without a critical appraisal, to respond to patients' demands and the association that requested this report.

## RESULTS AND CONCLUSIONS

Conclusions of the systematic reviews:

- Evidence indicates that strength training alone could have little or no effect, and that training based only on aerobic exercises, can produce a possible improvement in the aerobic capacity, though only in participants suffering from Facioscapulohumeral dystrophy (**FSHD**).

- The combination of aerobic exercise and strength training could produce slight increase in muscle strength gain and aerobic capacity improvement in patients suffering from **dermatomyositis and polymyositis**, as well as a slight decrease in aerobic capacity and increase in muscular strength gain for patients suffering from juvenile dermatomyositis.
- Evidence on the effects of physical training on walking ability, cardiopulmonary capacity, fatigue, quality of life, functional performance or muscle strength in a combined program consisting of strength and aerobic exercise on bicycle ergometer in patients suffering from **type 3 spinal muscular atrophy** which are between 10 and 48 years old, was too uncertain to draw conclusions. There were no study-related serious adverse events.
- In patients diagnosed with Duchenne muscular dystrophy (**DMD**), respiratory muscular training could be beneficial to improve endurance and / or respiratory muscle strength. Positive effects can be observed, but no statistical significance was reached. Currently, therefore, there is no clear evidence in favour or against the use of inspiratory muscle training in children and adolescents suffering from DMD.
- The effect of joint mobility and contraction exercise programs analyzed in patients with **DMD, myotonic dystrophy and FSHA**, in the review of Gianola S *et al.*, 2013 (critically low quality) generates a positive trend, though not significant, in muscle strength. Although the effects were consistent, the benefits were limited, and the possibility of the detrimental effect remains.
- Some training programs in patients with **type 1 myotonic dystrophy**, have reported improvements on muscle strength or functionality of isolated muscles or muscle groups, although the variability of the used therapies limits the result synthesis.
- Inspiratory muscle training with threshold in patients with **Pompe Disease** increase pressures generated during the inspiration (MIP). Higher quality studies and a larger sample size studies are needed to confirm the effectiveness of the programs.

#### Conclusions of the primary studies:

- There is a great variability in retrieved studies, both in patients diagnosed with **polymyositis and dermatomyositis** as well as **Duchenne muscular dystrophy**; in the design and the included population, the type of therapy and training program length. In the

same way, the scales used for the measurement of the variables are different, and show different results; therefore, it is not possible to carry out a synthesis or a conclusion.

- Studies carried out on patients with **FSHD** analyze the effect of different aerobic training programs. With different designs and scales, the results also show a significant variability, but all of them find an improvement in aerobic capacity, measured both by improvement in resistance (*VO2 peak*, *VO2 max* and *W max*) and by spirometric tests.
- Also, in the primary studies in patients suffering with **Pompe Disease**, disparate results can be observed in different training programs, both functional and motor. A generalized increase in the maximal inspiratory pressure (MIP) was observed, although the remaining spirometric data did not show homogeneous results.

Further research is needed to establish whether the different therapies used could benefit all forms of neuromuscular disorders and thus be able to define the optimal physical activity protocols for these people.

In this report are also providing results from a panel carried out with multidisciplinary healthcare professionals, patients and caregivers about the selection of outcomes. These could be of interest for the qualitative and quantitative assessment of the interventions applied on neuromuscular disorders.



# Justificación

Dentro del campo de las terapias físicas se consideran múltiples prácticas que utilizan diversos medios físicos (mecánicos, térmicos, eléctricos etc.) con un fin terapéutico para el sistema osteomuscular.

Se ha considerado que la aplicación de terapias físicas, como el entrenamiento de la fuerza y el ejercicio físico aeróbico, podría mejorar el estado físico, mental y social de los pacientes con enfermedad neuromuscular, ayudando a retrasar el deterioro funcional asociado a la enfermedad. Sin embargo, si bien los beneficios de estas actividades físicas en personas sanas están bien documentados, aún faltan pruebas sobre la utilidad de las terapias físicas en aquellas que sufren una enfermedad neuromuscular. Tradicionalmente, el uso de terapias físicas en estos pacientes ha sido visto con cautela debido al temor de que pudieran acelerar el deterioro propio de la enfermedad por un exceso de tensión ejercida sobre los músculos afectados.

Hoy en día existen pruebas en modelos experimentales en ratón, con varias enfermedades neuromusculares que demuestran que la actividad física no sólo no conlleva una aceleración de dicho deterioro, sino que tendría efectos beneficiosos al mejorar la fuerza y resistencia muscular. Estas pruebas experimentales han permitido formular la hipótesis de que la aplicación de terapias físicas en un entorno asistencial, como el entrenamiento de la fuerza o programas de ejercicios aeróbicos, podrían prevenir la atrofia adicional por desuso, al reducir la espasticidad, mantener la amplitud de rango de movimiento de las articulaciones y aumentar la función muscular y cardiopulmonar; cambios, que a su vez, conducirían a una mejora de la calidad de vida de estos pacientes<sup>1</sup>.

Adicionalmente a estos entrenamientos se han ido desarrollando y utilizando otras terapias físicas con la misma finalidad, que han ido obteniendo algunos efectos en determinados pacientes, sin que se haya demostrado aún su beneficio y seguridad en los distintos tipos de enfermedades neuromusculares.

Por todo lo anteriormente expuesto, se ha realizado una lectura crítica de las revisiones sistemáticas, así como una síntesis descriptiva de los estudios primarios con el fin de conocer la efectividad y la seguridad de las terapias físicas en las enfermedades neuromusculares.

Este informe de evaluación ha sido realizado a petición de la Comisión de Prestaciones, Aseguramiento y Financiación, dependiente del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, a propuesta del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social.



# 1. Introducción

Las Enfermedades Neuromusculares (EN) son un grupo de trastornos heterogéneos causados por una anomalía en cualquier componente del sistema nervioso periférico, que incluye la segunda motoneurona en el asta anterior de la medula, la unión neuromuscular, el nervio periférico y el músculo, con una presentación, historia natural y pronóstico muy variables<sup>1</sup>. Los principales tipos de enfermedades neuromusculares son: distrofias musculares, miopatías distales, miopatías congénitas, distrofia miotónica de Steinert, miotonías congénitas, parálisis periódicas familiares, enfermedades musculares inflamatorias, miositis osificante progresiva, miopatías metabólicas, enfermedades de la unión neuromuscular, amiotrofias espinales y neuropatías hereditarias sensitivo-motoras (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth).

La pérdida de capacidad funcional de estos pacientes es consecuencia de la disminución progresiva de la fuerza y la resistencia muscular durante el curso de la enfermedad. Estas limitaciones funcionales conllevan, a su vez, un deterioro secundario por desuso de los sistemas musculoesquelético y cardiorrespiratorio.

La prevalencia global (entre ambos sexos) para las formas más comunes de EN se estima que podría ser de 1 por 3500 habitantes. Si se incluyen también trastornos graves que se manifiestan sólo en la infancia y las formas raras de distrofia y miopatía, la prevalencia general podría aumentar a 1 por 3000 habitantes<sup>2</sup>.

En 1958 la Organización Mundial de la Salud definió la fisioterapia, como la ciencia del tratamiento a través de medios físicos, ejercicio terapéutico, masoterapia y electroterapia. Además, la fisioterapia incluye la aplicación de pruebas eléctricas y manuales para determinar el valor de la afectación y fuerza muscular, pruebas para determinar las capacidades funcionales, la amplitud del movimiento articular y medidas de la capacidad vital, así como ayudas diagnósticas para el control de la evolución.

Dentro de este concepto, el entrenamiento de la fuerza es el que se realiza para mejorar la fuerza y la resistencia muscular; y el ejercicio físico aeróbico es el ejercicio orientado a mejorar la resistencia cardiorrespiratoria.

Las pruebas obtenidas de ensayos clínicos que emplean terapias físicas en pacientes con enfermedades neuromusculares son escasas, de baja calidad y no concluyentes. Una revisión sistemática Cochrane publicada en 2013<sup>3</sup> analizó la eficacia y seguridad del entrenamiento muscular y/o el ejercicio físico aeróbico en este tipo de enfermos. El análisis de cinco ensayos clínicos (170 participantes), con un riesgo de sesgo mayoritariamente incierto o

adecuado, mostró que el entrenamiento muscular moderado es seguro en pacientes con distrofia muscular facioescapulohumeral o distrofia miotónica y que el ejercicio aeróbico es seguro en el caso de pacientes con polimiositis o dermatomiositis. La combinación de entrenamiento muscular moderado y ejercicio aeróbico sólo resultó eficaz en pacientes con miopatía mitocondrial, al aumentar su resistencia, así como seguro en la distrofia miotónica tipo I. Sin embargo, la conclusión principal de dicha revisión es que se necesitan más estudios de calidad para determinar si producen un beneficio clínico en la mayoría de estas patologías.

Por su parte, la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía (AETSA), en un estudio previo, realizado en el año 2017, llevó a cabo una búsqueda de informes de evaluación de tecnologías sanitarias y revisiones sistemáticas sobre tratamientos de fisioterapia en personas con enfermedad neuromuscular<sup>2</sup>. Los documentos localizados fueron escasos y concluyeron que era necesaria más investigación y de mejor calidad metodológica que permitan establecer conclusiones y recomendaciones robustas, trasladables a la práctica clínica.

Posteriormente a estas publicaciones se publicó un ensayo clínico en personas con miopatías inflamatorias que ha demostrado que un programa de rehabilitación estandarizado de cuatro semanas ha sido bien tolerado y ha tenido un efecto funcional positivo a medio plazo en estos pacientes<sup>4</sup>. La existencia de nuevos ensayos clínicos de este tipo aconseja realizar una actualización de la revisión sistemática de la literatura tras más de cinco años de la primera revisión, con el objetivo de incorporar la evidencia nueva disponible.

Así mismo, la necesidad identificada por las asociaciones de pacientes, de acceder a estrategias terapéuticas que permitan mantener una adecuada capacidad funcional a las personas con diversas enfermedades neuromusculares, asociadas a distintos procesos fisiopatológicos, y la existencia de distintas terapias; ha orientado este proyecto a explorar la literatura científica buscando las variables de resultados identificados por los profesionales, así como los pacientes y cuidadores, en aquellos estudios que analicen la eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas indicadas y monitorizadas en un entorno sanitario en personas con una enfermedad neuromuscular.

## 2. Objetivo

El alcance del informe será la realización de una revisión sistemática de la literatura, que recoja la información científica publicada sobre la eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas, incluyendo entrenamientos de fuerza y ejercicios aeróbicos, así como otros tipos de terapias físicas siempre que tengan una duración de al menos seis semanas, y sean indicadas, monitorizadas o realizadas en entornos sanitarios.

El informe tiene por objetivo evaluar, a través de las variables consideradas relevantes por los paneles, la eficacia, efectividad y seguridad de los programas de entrenamiento de fuerza y ejercicio aeróbico, así como otras terapias físicas en personas con una enfermedad neuromuscular diagnosticada.



# 3. Material y Métodos

## 3.1 Tipo de estudio

Para la elaboración de este informe se ha empleado una combinación de métodos tomando como punto de partida una revisión sistemática de la literatura sobre la aplicación *versus* no aplicación de terapias físicas (entrenamiento muscular y/o ejercicio aeróbico)<sup>3</sup> en pacientes con determinadas enfermedades neuromusculares

Debido al interés por hacerlo extensivo a otras modalidades de terapia física no incluidas en la citada revisión, y de cara al establecimiento de objetivos, medidas de resultado, alcance y definición del problema, se desarrolló un método de investigación cualitativa, creando dos paneles Delphi, uno con profesionales y otro con pacientes y/o cuidadores en los casos de dependencia para la vida diaria.

El reclutamiento de pacientes y cuidadores se realizó a través de la Federación ASEM (Federación Española de Enfermedades Neuromusculares), por la que a través de las asociaciones de pacientes de tres provincias (Madrid, Córdoba y Sevilla) se organizaron tres paneles de consultas. Los autores del trabajo participaron de forma presencial para minimizar los sesgos de información, y la segunda fase, multicéntrica se realizó mediante contacto telefónico para proceder a la votación. En total intervinieron 5 cuidadoras/es, 6 pacientes y una colaboradora, miembro de ASEM.

El panel de profesionales se configuró por siete profesionales de distintos ámbitos y especialidades (neuropediatría, neurología, rehabilitación fisioterapia).

La organización de variables se realizó siguiendo los criterios establecidos por la **metodología GRADE** agrupando las variables de resultado de acuerdo con la puntuación en: críticas e importantes, importantes pero no críticas y no importantes, tanto por asesores clínicos como pacientes y cuidadores.

A través de estos se identificaron las variables de resultado consideradas críticas, que fueron usadas para el filtro de búsqueda.

En ambos grupos la consulta se desarrolló en dos etapas:

1. Lluvia de ideas: sobre una lista de variables, se realizaron observaciones y comentarios y se plantearon nuevas variables consideradas de utilidad.

2. Priorización: tras la incorporación de las propuestas se elaboró la lista final de variables que se puntuaron del 1 al 9 según se consideraran:
  - 1-3: resultado no importante. No juega un papel importante a la hora de tomar decisiones.
  - 4-6: resultado importante pero no críticas (clave para la toma de decisiones).
  - 7-9: variables críticas: resultado clave para la toma de decisiones.

Tras el análisis de las votaciones, se realizó una revisión sistemática de la literatura sobre la eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas, de al menos seis semanas de duración, indicadas, monitorizadas o realizadas en entornos sanitarios, utilizando en los criterios de búsqueda las variables críticas resultantes de los paneles.

Para el desarrollo del informe se ha utilizado la Guía para la elaboración y adaptación de informes rápidos de evaluación de tecnologías sanitarias, elaborada dentro del marco de desarrollo de actividades de la Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Prestaciones del SNS<sup>5</sup>.

## 3.2 Búsqueda bibliográfica: bases de datos y estrategia

Para la revisión de la evidencia científica se ha llevado a cabo una búsqueda bibliográfica en las bases de datos referenciales Medline (*without Revisions*, Ovid MEDLINE(R) *Epub Ahead of Print March*, Ovid MEDLINE(R) *Daily Update March*), Embase (*Excerpta Medica DataBase*), *Cochrane Library* (Wiley), *Cochrane Neuromuscular Group*, CINAHL (*Cumulative Index to Nursing & Allied Health Literature*), y PEDro (*Physiotherapy Evidence Database*).

Inicialmente se llevó a cabo una búsqueda para identificar estudios primarios, empleándose terminología libre y lenguaje controlado (descriptores), adaptándose a la sintaxis de cada base de datos. Estas búsquedas fueron restringidas a humanos y limitadas a los años 2012-2019. La estrategia utilizada se incluye en el Anexo 1.

Así mismo, se realizaron búsquedas manuales secundarias de la bibliografía de los artículos obtenidos en las estrategias antes descritas, con objeto de identificar estudios adicionales.

Por último, con objeto de identificar estudios posteriores al cierre de la búsqueda (marzo 2019), se realiza la actualización de la estrategia,

limitando por fecha (2019-enero 2020) e incluyendo el filtro tipo de estudio para localizar revisiones sistemáticas y metaanálisis. Esta estrategia está disponible bajo petición a través de la página web de AETSA.

### 3.3 Selección de artículos relevantes

Los artículos relevantes que podían dar respuesta a los objetivos de este informe fueron seleccionados siguiendo los siguientes criterios de inclusión y exclusión.

#### Criterios de inclusión.

La selección de los estudios se estableció empleando los criterios de inclusión establecidos en la formulación de la pregunta de investigación en formato PICO.

- **(P)oblación:** Participantes con un diagnóstico confirmado de una enfermedad neuromuscular, como distrofias musculares, miopatías distales, miopatías congénitas, distrofia miotónica de Steinert, miotonías congénitas, parálisis periódicas familiares, enfermedades musculares inflamatorias, miositis osificante progresiva, miopatías metabólicas, enfermedades de la unión neuromuscular, amiotrofias espinales, neuropatías hereditarias sensitivo-motoras (enfermedad de Charcot-Marie-Tooth). Sólo se incluyeron aquellos estudios en los que la intervención fuera realizada o indicada por profesionales sanitarios (incluyendo fisioterapeutas) o se efectuara en centros sanitarios.
- **(I)ntervención:** Entrenamiento de fuerza, entrenamiento mediante ejercicio aeróbico y otras terapias físicas, con un programa de al menos seis semanas de duración, realizados o indicados por profesionales sanitarios o se efectúen en centros sanitarios.
- **(C)omparación:** 1) Entrenamientos de la fuerza, ejercicio físico aeróbico o ambos versus ausencia de entrenamiento; 2) uso de programas o medios destinados a terapia física versus cuidados habituales.
- **(O)utcome (medidas de resultados):** Determinados por los paneles con los resultados de la votación (Anexo 2).
- **Diseño:** Todos los diseños de investigación, salvo los expresamente excluidos.

## Criterios de exclusión.

- Estudios en los que los participantes presentaban varias enfermedades neuromusculares, si no se presentaban los resultados de cada patología por separado.
- Estudios en los que las intervenciones se realizaron en centros no sanitarios a iniciativa del propio paciente.
- Estudios en los que se empleó como control la extremidad no ejercitada o población sana.
- Tipo de estudio: publicaciones como cartas, editoriales, comunicación a congresos, casos únicos, noticias o estudios *in vitro*.
- Se excluyeron estudios escritos en idioma diferente a inglés, español, italiano, portugués y francés.

La selección de los artículos ha sido realizada de forma independiente por dos revisores (SBL y MML) y en caso de dudas o discrepancias, estas se resolvieron por consenso.

## 3.4 Evaluación de la calidad de los estudios.

Se ha realizado una lectura crítica de las revisiones sistemáticas, siguiendo la metodología establecida en la AMSTAR2<sup>6</sup>.

Debido a que el trabajo se orientó a dar respuesta a las asociaciones de pacientes en su interés por conocer las distintas terapias que se realizan, y tras la identificación de series de limitada calidad y escaso número de pacientes, se decidió presentar una descripción de todas las publicaciones localizadas, por lo que no fueron analizados ni la calidad ni el riesgo de sesgos de los estudios primarios.

## 3.5 Extracción de datos y síntesis de los resultados

Se ha realizado la extracción de los datos relacionados con las medidas de resultados obtenidas en los paneles de pacientes y profesionales.

Debido a que la diferente fisiopatología de las enfermedades neuromusculares puede generar distinta respuesta a las terapias físicas, los resultados de los estudios se presentan agrupados por patologías y no según el tipo de intervención.

# 4. Resultados

## 4.1 Resultados del panel

La relación completa de variables y sus puntuaciones se detallan en el Anexo 2.

Las variables seleccionadas como críticas según los pacientes y/o cuidadores fueron:

### Puntuación 9:

- Autosuficiencia para el aseo e higiene
- Autosuficiencia para vestirse
- Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)
- Capacidad funcional en las extremidades
- Capacidad para voltearse en la cama
- Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...
- Dificultad respiratoria al estar tumbado (necesidad de dormir incorporado)
- Fuerza en las extremidades
- Fuerza en las manos
- Mantenimiento de la sedestación (estar sentado)

### Puntuación 8:

- Capacidad para caminar
- Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)
- Capacidad para subir escaleras
- Debilidad cervical
- Edemas (hinchazón)
- Estabilidad al estar de pie
- Estado de ánimo
- Estreñimiento y función intestinal
- Fatiga (cansancio) muscular
- Flexibilidad de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...
- Funcionalidad de los miembros superiores
- Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)
- Mialgias (dolores musculares)
- Pruebas respiratorias (Espirometría)
- Retención de secreciones respiratorias

Puntuación 7:

- Alcanzar objetos a distancia
- Calambres
- Capacidad para realizar terapias acuáticas
- Dificultad respiratoria con los esfuerzos
- Disnea (insuficiencia respiratoria al caminar)
- Eficiencia en los recursos sanitarios públicos
- Habilidades para la escritura
- Posibilidad de agacharse y levantarse
- Resistencia al ejercicio
- Sequedad ocular y movilidad del párpado
- Subir y bajar escaleras
- Trastornos de deglución (dificultad para tragar)

Las variables señaladas como **críticas** según el **panel de profesionales**, relativas al uso de herramientas para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular fueron:

Puntuación 9:

- “Prueba de marcha de 6 minutos”

Puntuación 8:

- “Fuerza muscular periférica”
- “Capacidad de ejercicio funcional”
- “Test de levantamiento y avance (Timed up-and-go test, TUG)”
- “Escala del estado de deglución en la enfermedad neuromuscular (NdSSS)”
- “Test de calidad de vida para diagnosticar calidad de vida en enfermedades neuromusculares”
- Escala ampliada de la función motora de Hammersmith

Puntuación 7.5:

- “Ejercicios motores de rendimiento cronometrados”

Puntuación 7:

- “Test de levantamiento (Timed-stands test, TST)”
- “Calambres y la fatigabilidad”
- “Prueba muscular manual (MMT)”
- “Porcentaje de repetición máxima (RM)”
- “Prueba de fuerza de agarre (Hand Grip Test)”
- “Índice numérico de unidad motora, MUNIX”
- “Escala INCAT”

## 4.2 Resultados de la búsqueda

A través de las estrategias de búsqueda en las diferentes bases de datos, se identificaron un total de 4.921 artículos, de los que 871 fueron descartados por tratarse de duplicados. Tras la lectura de los títulos y los resúmenes, se descartaron 3.870 referencias que no cumplían los criterios de inclusión establecidos en el protocolo. Por lo que se procedió a la lectura a texto completo de 180 estudios, de los que finalmente se seleccionaron 45 para su análisis.

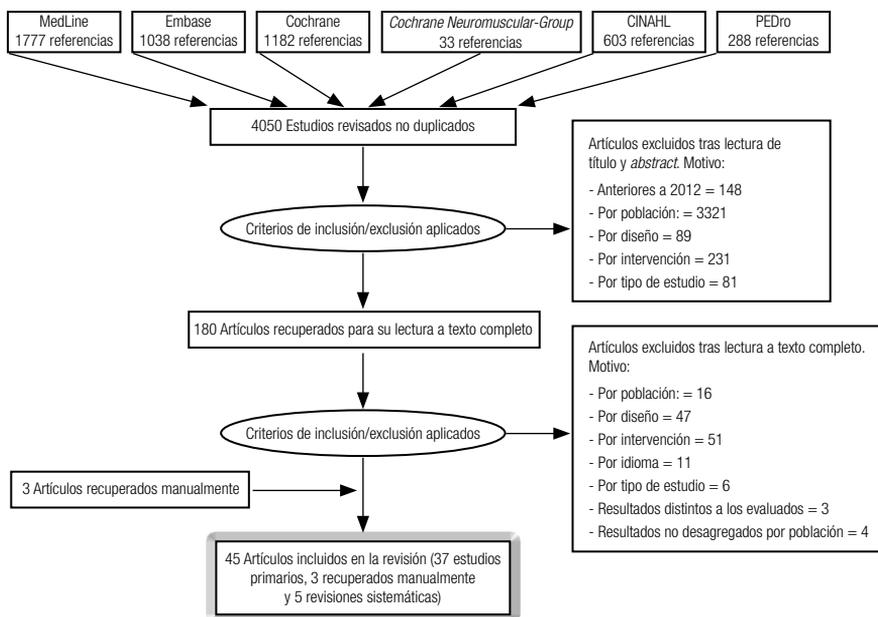
De estos, 5 son revisiones sistemáticas y 37 estudios primarios, a los que se añadieron tres estudios de forma manual, una de las cuales es una actualización de una versión anterior mencionada anteriormente (Voet *et al.*<sup>3</sup>), por lo que se contabilizan de forma conjunta.

Los motivos de la exclusión se describen en el esquema con el flujo de selección de referencias (Figura 1).

Posteriormente, tal como se refiere en el apartado de metodología, en la actualización de las revisiones sistemáticas y metanálisis se localizaron 47 referencias, de las cuales 4 eran duplicadas y 6 estaban duplicadas con la búsqueda primaria al realizarse la actualización desde 2019 hasta el 14 de enero de 2020, De aquellas, 31 se excluyeron por población y 1 por intervención. De esta forma, se seleccionaron 5 documentos para su inclusión.

Los artículos incluidos se relacionan en los Anexos 3 y 4.

Figura 1. Diagrama de flujo de selección de referencias.



## 4.3 Descripción de la evidencia disponible. Resultados de los estudios

### 4.3.1 Revisiones sistemáticas. Calidad de los estudios

Presentamos a continuación (Tabla 1) una descripción de los resultados de las revisiones localizadas y su calidad de acuerdo con la herramienta AMSTAR2. La tabla completa de los estudios se muestra en el Anexo 3.

<b>Tabla 1. Relación de revisiones sistemáticas y calidad según AMSTAR2</b>		
<b>Revisiones sistemáticas (autor, año)</b>	<b>Intervención</b>	<b>Calidad (AMSTAR2)</b>
<b>Voet NB <i>et al.</i> 2019<sup>11</sup> (actualización de Voet NB <i>et al.</i> 2013<sup>3</sup>)</b>	Ejercicio aeróbico, entrenamiento de fuerza, o ambos	Moderada
<b>Bartels B <i>et al.</i> 2019<sup>13</sup></b>	Ejercicios de fuerza y aeróbicos en bicicleta estática reclinado	
<b>Roussel MP <i>et al.</i> 2019<sup>14</sup></b>	Diversas técnicas de ejercicios, estimulación eléctrica, entrenamiento de fuerza y aeróbico y programas de rehabilitación	Críticamente baja
<b>Corrado B <i>et al.</i> 2019<sup>10</sup></b>	Entrenamiento muscular respiratorio, entrenamiento aeróbico y ejercicios de resistencia	
<b>Williamson E <i>et al.</i> 2019<sup>9</sup></b>	Entrenamiento muscular respiratorio	
<b>Silva IS <i>et al.</i> 2019<sup>7</sup></b>	Entrenamiento muscular respiratorio	
<b>Moreira- Marconi E <i>et al.</i> 2017<sup>15</sup></b>	Plataforma vibratoria	
<b>Gianola S <i>et al.</i> 2013<sup>16</sup></b>	Programas de ejercicios de contracción y movilidad articular	
<b>Human A <i>et al.</i> 2017<sup>8</sup></b>	Entrenamiento muscular respiratorio	

- El entrenamiento muscular respiratorio se analiza en cuatro revisiones<sup>7,8,9,10</sup>:

La revisión de Silva IS *et al.*<sup>7</sup> analiza el efecto del entrenamiento muscular respiratorio (RMT) en adultos y niños con diversas enfermedades neuromusculares:

En relación a la **Distrofia muscular de Duchenne (DMD)**, dos ensayos compararon el entrenamiento muscular respiratorio con un grupo de simulación en hombres jóvenes con DMD. Uno encontró a las seis semanas de la intervención una medida de la capacidad pulmonar total (TLC) mayor en el grupo de entrenamiento (MD 0,45 L, 95 % CI -0,24 a 1,14; n = 16; evidencia de baja certeza). El otro ensayo no encontró diferencia en la Capacidad Vital forzada (FVC) a los 18 días, entre el grupo de intervención y de simulación (MD 0,16 L, 95 % CI -0,31 a 0,63; n = 20; evidencia de baja certeza).

Un ensayo aleatorizado y tres estudios cruzados compararon una forma de entrenamiento muscular respiratorio con ausencia de entrenamiento en hombres con DMD. Los estudios cruzados no reportaron resultados y el ensayo no mostró diferencias claras en el grupo de intervención a los 6 meses en la capacidad vital (VC%) (MD 3,50, 95 % CI -14,35 a 21,35; n = 30; evidencia de certeza baja).

Un ensayo aleatorizado con 21 pacientes comparó los resultados de 12 semanas de ejercicios inspiratorios en pacientes con **distrofia de Becker o de cinturas (LGMD)**, encontrando una evidencia con certeza muy bajay no se extrajeron conclusiones.

Un estudio a corto plazo en pacientes con **Miastenia gravis**, no encontró diferencias entre el entrenamiento muscular y ejercicios respiratorios en la medida de la capacidad pulmonar (TLC MD -0,20 L, 95 % CI -1,07 a 0,67; n = 27; evidencia de certeza baja). Los efectos del entrenamiento muscular respiratorio en la calidad de vida resultaron inciertos (1 ensayo; n = 27). Algunos estudios informaron efectos de este entrenamiento en la fuerza muscular inspiratoria y/o espiratoria, pero esta evidencia también resultó de una certeza baja o muy baja.

La RS de Human A *et al.*<sup>8</sup> analiza el efecto del entrenamiento muscular respiratorio en la **Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)**. Los autores destacan que ningún estudio informó resultados en hospitalización, infecciones respiratorias u otros efectos adversos. Dos estudios solo midieron función pulmonar al inicio como perfil clínico, pero no hay medidas pre y post intervención. Los estudios restantes no encontraron cambios estadísticamente significativos en la prueba de función respiratoria entre los pacientes del grupo de intervención y el grupo control. Como conclusión, los autores refieren que actualmente, por lo tanto, no hay evidencia clara a

favor o en contra del uso de entrenamiento muscular inspiratorio en niños y adolescentes con DMD.

El metaanálisis de Williamson E *et al.*<sup>9</sup> encontró un efecto positivo para la fuerza y grande para la resistencia muscular respiratoria del programa de entrenamiento muscular respiratorio en pacientes con **Distrofia Muscular de Duchenne**. A pesar de esto, las amplias desviaciones estándar para ambas (abarcando valores positivos y negativos) indican diferencias importantes entre los participantes en los estudios individuales por lo que el tamaño medio del efecto no fue estadísticamente significativo.

La revisión de Corrado B *et al.*<sup>10</sup> incluye cuatro cohortes en pacientes con diagnóstico de **enfermedad de Pompe**. Los autores encontraron que el entrenamiento muscular inspiratorio con un dispositivo umbral aumenta las presiones generadas durante la inhalación. El ejercicio aeróbico es capaz de aumentar la resistencia y rendimiento muscular de los pacientes. Consideran que, sin embargo, el tratamiento de rehabilitación para pacientes con enfermedad de Pompe, no tiene suficiente evidencia. Para confirmar la efectividad de los programas de rehabilitación se necesitarían estudios adicionales con un mayor tamaño de muestra y mayor calidad.

- El entrenamiento de fuerza, entrenamiento aeróbico, o ambos se analiza en cuatro revisiones, incluidas en la búsqueda<sup>11,13,14,16</sup>:

La revisión de Voet NB *et al.*<sup>11</sup> (actualización de la publicada en 2013<sup>3</sup>), realiza una síntesis de resultados de 14 estudios que analizaron el efecto del entrenamiento de fuerza y de ejercicios aeróbicos solos y combinados, con una duración del programa de ocho a 52 semanas, en 428 participantes adultos con diagnósticos de **distrofia facioescapulohumeral (FSHD)**, **dermatomiositis (DM)**, **polimiositis (PM)**, **miopatía mitocondrial (MM)**, **distrofia muscular de Duchenne (DMD)** o **distrofia miotónica tipo 1 (DM1)**.

La evidencia indica que el entrenamiento de fuerza por si solo, puede tener poco o ningún efecto, y que el entrenamiento con ejercicios aeróbicos por si mismo, puede dar lugar a una posible mejoría en la capacidad aeróbica para los pacientes con **FSHD**. Para la combinación del ejercicio aeróbico y el entrenamiento de fuerza, puede haber aumentos leves en la fuerza muscular y la capacidad aeróbica para los pacientes con **dermatomiositis y polimiositis**, así como una ligera disminución en la capacidad aeróbica y un aumento en la fuerza muscular para los pacientes con dermatomiositis juvenil.

Los autores concluyeron que la evidencia relacionada con el entrenamiento de fuerza y las intervenciones con ejercicios aeróbicos sigue siendo incierta.

La revisión sistemática de Bartels B *et al.*<sup>13</sup> analiza los efectos de un programa combinado de ejercicios de fuerza y aeróbicos en bicicleta estática durante 6 meses, en pacientes con **atrofia muscular espinal tipo 3**, en un ECA con 12 pacientes entre 10 y 48 años. La evidencia fue demasiado incierta para sacar conclusiones sobre los efectos del entrenamiento físico en la prueba de la marcha de seis minutos (6MWT), la capacidad cardiopulmonar, la fatiga, la calidad de vida, el rendimiento funcional (en la Escala funcional motora de Hammersmith - Ampliado (HFMSE)), o la fuerza muscular. No se produjeron eventos adversos graves relacionados con el estudio ni en el grupo de entrenamiento ni en el de atención habitual.

La revisión Roussel MP *et al.*<sup>14</sup> analiza los programas de entrenamiento (supervisados y sin supervisión) de 21 estudios de distinto diseño, de pacientes diagnosticados de **distrofia miotónica tipo 1**. Solo siete estudios reportaron resultados clínicos, como mejora en la fuerza del flexor de la muñeca, fuerza en el cuádriceps u otros grupos musculares aislados sin mejora de la destreza. Algunos encontraron mejora funcional, o ausencia de resultados significativos. La variabilidad de las terapias usadas en la intervención limitó la síntesis de resultados y conclusiones.

- Los ejercicios de fuerza muscular, con programas de distinta duración de contracción y movilidad articular, se evalúan en 5 estudios en la revisión de Gianola *et al.*<sup>16</sup> en pacientes con **distrofia muscular miotónica tipo 1**, **distrofia de Duchenne** y **distrofia fascioescapulohomeral (FSHD)**. En todos los estudios se observa una tendencia positiva, pero no significativa, en la fuerza muscular. No hubo diferencias significativas ni en habilidades motoras, ni en resistencia. Tampoco en la fatiga se pudieron extraer resultados por la heterogeneidad.

- Los efectos del ejercicio realizado en plataformas corporales vibratorias sobre la movilidad funcional, huesos y músculos en pacientes con **distrofia muscular de Duchenne** se analizaron en la revisión de Moreira- Marconi E *et al.*<sup>15</sup>. No se encontraron mejoras significativas ni cambios relevantes en marcadores óseos o fuerza muscular ni en la movilidad funcional. A pesar de las limitaciones los autores plantean que el uso de las plataformas podría representar una opción factible y bien tolerada para manejar pacientes con DMD.

## 4.3.2 Resultados de los estudios primarios

### 4.3.2.1 En pacientes diagnosticados de **dermatomiositis (DM)** y **polimiositis (PM)**, se recuperaron 10 estudios con distintos diseños en los que se analizó

el efecto de diversos programas de entrenamiento (Anexo 4, Tablas 1 y 2). Todos excepto un ECA, que realizó un seguimiento durante 12 meses (Tiffreau *et al.*)<sup>17</sup>, tuvieron una duración de 12 semanas.

El estudio de Habers GEA *et al.*<sup>18</sup> analizó los resultados de un ensayo aleatorizado multicéntrico en 12 pacientes pediátricos (edad media 11,6) diagnosticados de dermatomiositis juvenil, con un programa en domicilio de entrenamiento personalizado, combinando cinta rodante y ejercicios de fuerza, frente a un grupo control de igual diagnóstico de 12,6 años de edad media con los cuidados habituales. Según los autores el programa fue factible, mostrando una alta adherencia y tolerancia. El entrenamiento fue seguro ya que no se produjeron hospitalizaciones o intensificaciones de la inmunosupresión durante el período de intervención.

El estudio de Omori CH *et al.*<sup>19</sup> analizó en una serie prospectiva con 10 pacientes de 12 años de edad media, el efecto de un programa de ejercicios aeróbico y de resistencia alternos en una cinta rodante, durante 12 semanas, encontrando mejora en la fuerza y función muscular y calidad de vida relacionada con la salud.

En el ECA de Tiffreau V *et al.*<sup>17</sup> se realizó un seguimiento a 21 pacientes mayores de 18 años, durante 12 meses, de un programa de rehabilitación basado en entrenamiento de la fuerza muscular, expansión torácica, aumento del rango de movimiento de las articulaciones, mejora de la marcha y transferencia, y una mejor capacidad aeróbica. Los autores consideraron que, en los pacientes con miopatías inflamatorias, la combinación de un programa estandarizado de rehabilitación hospitalaria de 4 semanas seguido de uno de fisioterapia domiciliaria, se observó una mejora funcional y de la calidad de vida a los 12 meses en comparación a la fisioterapia domiciliaria, aunque se necesita una muestra mayor para evaluar la superioridad del programa.

En el estudio caso-control de Alexanderson H *et al.*<sup>20</sup> se analizó si la introducción temprana del ejercicio combinado con el tratamiento inmunosupresor resultaba más efectiva para mejorar el rendimiento muscular que el tratamiento farmacológico solo, evaluado a través del índice funcional específico de miositis (FI). Para ello, se asignó al grupo de intervención un programa de ejercicio domestico de resistencia y caminata intensa, con apoyo telefónico 5 días/semana y posteriormente otras 12 semanas de ejercicio en casa o en el gimnasio dos veces por semana. El grupo control (n = 9) realizó a lo largo de 24 semanas, 5 días/semana un programa de ejercicio de rango de movimiento (ROM) durante 15 minutos, sin apoyo telefónico, adicionalmente a actividades de la vida diaria y caminatas ordinarias. A los

pacientes del grupo control, que no presentaron infiltrados inflamatorios en las biopsias musculares a las 24 semanas, se les propuso la realización de los ejercicios domésticos de resistencia durante 12 adicionales. El estudio apoya la seguridad del ejercicio con resistencia en pacientes con PM/DM activa, pero no reveló ninguna diferencia entre los grupos en los efectos del ejercicio.

Un estudio caso-control, Alemo Munters L *et al.*<sup>12</sup>, asignó aleatoriamente a 15 pacientes con poli-dermatomiositis, 9 en el grupo de intervención con 60 años de media y 6 en el control con 58 años de media; a un programa de entrenamiento en una bicicleta estática, durante 30 minutos hasta el 70% del VO2 máximo, seguido de 20 min de ejercicios de resistencia de miembros superiores e inferiores, durante 12 semanas y los comparó con un grupo sin ejercicio. La capacidad para caminar no cambió según la escala de Borg. Los autores concluyeron que los pacientes con una resistencia deteriorada podrían mejorar con 12 semanas de entrenamiento. La mejoría clínica corresponde a aumentos en la capacidad aeróbica y la actividad enzimática mitocondrial muscular. Según los criterios del grupo IMACS<sup>21</sup> se detectó mejora en determinadas medidas de la actividad global, fuerza muscular, función física, resultados bioquímicos o afección extramuscular. Los autores enfatizan la importancia del ejercicio de resistencia además del tratamiento inmunosupresor de pacientes con polimiositis o dermatomiositis.

Un ECA con 21 pacientes, Alemo Munters, L *et al.*<sup>22</sup>, realizó un entrenamiento de 12 semanas en bicicleta estática al 70% de VO2max, seguido de ejercicios de resistencia muscular de los extensores de rodilla al 30-40% repetición voluntaria máxima (1VRM). Durante las primeras semanas se incrementó la intensidad del entrenamiento, pero no en el grupo control. Los autores encontraron una mejora del grupo de entrenamiento en la prueba de repetición máxima (5 VRM) que se mantuvo 52 semanas en comparación con la basal, pero no en la prueba ADL o SF-36. Los autores consideraron que el ejercicio de resistencia podría reducir la enfermedad activa en pacientes con PM/DM.

Dos series de casos, una de 9 pacientes con dermatomiositis entre 16 y 42 años de edad (Riisager M *et al.*)<sup>23</sup>, y otra de 15 pacientes (Regardt M *et al.*)<sup>24</sup>, con dermatomiositis (n = 8) o polimiositis (n = 7) inactiva (47- 76 años) con reducción de la fuerza de agarre, analizaron el efecto del entrenamiento aeróbico de intensidad moderada para aumentar la capacidad oxidativa y estado general. En el primer estudio y el efecto de un programa basado en los movimientos de las manos y los dedos utilizando masillas de resistencia individualizadas en el segundo. El primer estudio encontró que podría tratarse

de un método efectivo y seguro para aumentar la capacidad oxidativa y el estado físico de las personas que se han recuperado de una dermatomiositis juvenil; y en el segundo estudio encontraron la factibilidad para llevar a cabo el programa y tendencia hacia la mejoría de algunos pacientes, pero el efecto fue limitado.

Un estudio longitudinal cuasi-experimental, Mattar MA *et al.*<sup>25</sup> con 13 pacientes (edad  $45,6 \pm 8,8$  años) observó el efecto de un programa de entrenamiento de resistencia de baja intensidad durante 12 semanas (dos veces a la semana) combinado con una restricción parcial del flujo sanguíneo, a través de un manguito neumático en el pliegue inguinal de ambos muslos, los autores concluyeron que el programa puede ser seguro y eficaz para mejorar la fuerza y función muscular, así como la masa muscular y la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con PM y DM.

La serie de Bertolucci F *et al.*<sup>26</sup> incluye 4 pacientes de 54 años de media, con diagnóstico de polimiositis. El entrenamiento se realizó durante 6 semanas 3 veces/ semana con un programa de ejercicios en una cinta rodante con freno electrónico calibrado durante 30-40 minutos. La velocidad y la inclinación de la cinta se regulaban continuamente para mantener la frecuencia cardíaca entre el 60 % y el 70 % de la frecuencia máxima calculada. Se midieron los niveles de lactato y la fatiga tras el ejercicio. Los autores concluyeron que el programa específico de entrenamiento aeróbico mejoró la capacidad de oxidación y el rendimiento muscular y redujo los síntomas de fatiga en el grupo de pacientes de PM.

En los análisis de **variables seleccionadas por los paneles de los pacientes**, en los estudios de dermatomiositis y polimiositis se encontraron los siguientes resultados:

Los autores encontraron efecto favorable de la terapia en la **autosuficiencia para la salud e higiene y para vestirse**, así como en la **capacidad de transferencia**, en los estudios de Tiffreau *et al.*<sup>17</sup> (escala HAQ y SF 36), Riisager *et al.*<sup>23</sup> (ADL), Mattar *et al.*<sup>25</sup> (SF36 y HAQ), Omori *et al.*<sup>19</sup> (PedsQL), Alexanderson *et al.*<sup>20</sup> (NHP) Bertolucci *et al.*<sup>26</sup> (ADL), Alemo Munters *et al.*<sup>22</sup> (SF36) y la autosuficiencia para vestirse en Habers *et al.*<sup>40</sup> (CHAQ).

Los estudios de Regardt *et al.*<sup>24</sup> y Alemo Munters<sup>12</sup> no encuentran efectos con la escala HAQ.

Ni la **fatiga** ni el **estado de ánimo** (PedsQL) encontraron mejor resultado tras el entrenamiento en el estudio de Habers *et al.*<sup>18</sup>, aunque la subescala emocional y social resultaron mejores en los estudios de Tiffreau<sup>17</sup>, Mattar<sup>25</sup> y Alemo Munters<sup>22</sup>.

**La capacidad funcional de las extremidades** mejoró en los pacientes al final de la terapia según las medidas de Omori *et al.*<sup>19</sup> (CMAS) y Habers *et al.*<sup>18</sup> (BOT-2), no mostrando mejoría los estudios de Regardt<sup>24</sup> (DASH y *Purdue Pegboard Test*) y Tiffreau *et al.*<sup>17</sup> (MFM). En el estudio de Alexanderson<sup>20</sup> mejoró según la escala FI tanto en el grupo de entrenamiento como en el control.

La **fuerza en las extremidades** mostró mejora tras el entrenamiento en los estudios de Tiffreau *et al.*<sup>17</sup> (MMT y medida isocinética) Mattar *et al.*<sup>25</sup> (1RM) y Omori *et al.*<sup>19</sup> (CMAS y 1RM), aunque el mismo autor no encontró variación con la escala MMT. No se encontraron cambios en los estudios de Riisager *et al.*<sup>23</sup> (MMT8 y CMAS), Habers *et al.*<sup>18</sup> con la prueba de fuerza muscular isométrica y la escala CMAS ni de Regardt *et al.*<sup>24</sup> (MMT8). El estudio de Alemo Munters *et al.*<sup>12</sup> encontró mejora con la escala IMACS, pero no con MMT.

Se encontró mejora en la **fuerza de las manos** en el grupo de intervención, según los estudios de Omori *et al.*<sup>19</sup> (Hand-gripforce), Alemo Munters *et al.*<sup>12</sup> (IMACS) y Regardt *et al.*<sup>24</sup> (*pinch-gripforce*). Sin embargo, este estudio no encontró cambios con las demás escalas (Handgripstrength, DASH, GAT ni *Purdue Pegboard Test*). Tampoco en los estudios de Riisager *et al.*<sup>23</sup> (MMT8 y CMAS) ni Habers *et al.*<sup>18</sup> (CMAS) se mostraron diferencias significativas.

La **capacidad para caminar** mejoró en estos pacientes según los estudios de Riisager *et al.*<sup>23</sup> (6MWT y prueba de pasos 48 h), Mattar *et al.*<sup>25</sup> (TUG), Omori *et al.*<sup>19</sup> (TUG), Bertolucci *et al.*<sup>26</sup> (TUG, 6MWT y 10MWT). El estudio de Habers *et al.*<sup>18</sup> encontró diferencias significativas con la prueba CHAQ pero no con el 6MWT. La capacidad de caminar no mejoró en los estudios de Tiffreau *et al.*<sup>17</sup> (6MWT) ni de Alemo Munters *et al.*<sup>12</sup> (escala de Borg).

La **capacidad para manejar los cubiertos** podría mejorar según las escalas ADL (Bertolucci *et al.*<sup>26</sup>) y CHAQ (Habers *et al.*<sup>18</sup>); pero no mejoró con la escala HAQ (Regardt *et al.*<sup>24</sup>).

La **capacidad para subir escaleras** mejoró tras la intervención en los estudios de Mattar *et al.*<sup>25</sup> (HAQ) y Habers *et al.*<sup>18</sup> (CHAQ), no encontrándose cambios en el estudio de Regardt *et al.*<sup>24</sup> (HAQ).

La **flexibilidad de las articulaciones** medida según el índice DAS mejoró tras el entrenamiento según el estudio de Omori *et al.*<sup>19</sup>.

La **funcionalidad de los miembros superiores** mejoró según el estudio de Riisager *et al.*<sup>23</sup> con la escala ADL, aunque no mostró cambios con la CMAS al igual que en el estudio de Habers *et al.*<sup>18</sup>; sin embargo, esta escala si mostró mejoras en el estudio de Omori *et al.*<sup>19</sup>. El estudio de Mattar *et al.*<sup>25</sup> mostró mejor resultado con la escala HAQ. Alexanderson *et al.*<sup>20</sup> encontró mejora en ambos grupos (sin diferencias entre ellos)

El **levantamiento desde sedestación** mejoró según las escalas TUG (Mattar, Omori y Bertolucci)<sup>25,19,26</sup>, TST (Mattar *et al.*<sup>25</sup> y Omori *et al.*<sup>19</sup>) y CHAQ (Habers)<sup>18</sup>. La escala HAQ mostró discrepancias entre la mejora en el estudio de Mattar *et al.*<sup>25</sup> y la ausencia de cambios en el estudio de Regardt *et al.*<sup>24</sup>. El estudio de Riisager *et al.*<sup>23</sup> no encontró mejora con la escala CMAS.

Las **mialgias** mejoraron según la escala VAS en los estudios de Tiffreau *et al.*<sup>17</sup>, Mattar *et al.*<sup>25</sup> y Alemo Munters *et al.*<sup>22</sup>; aunque ni Habers *et al.*<sup>18</sup> ni Regardt *et al.*<sup>24</sup> encontraron reducción del dolor muscular con la misma escala.

La **capacidad para voltearse en la cama** mejoró según los estudios de Mattar *et al.*<sup>25</sup> (SF36 y HAQ), Alexanderson *et al.*<sup>20</sup> (NHP) y Bertolucci *et al.*<sup>26</sup> (ADL), aunque ni Habers<sup>18</sup> ni Regardt<sup>24</sup> encontraron cambios con las escalas PedsQL o HAQ.

La **capacidad de alcanzar objetos a distancia** fue medida con la escala CMAS y consiguió mejora significativa según el estudio de Omori *et al.*<sup>19</sup> pero ni Riisager *et al.*<sup>12</sup> ni Habers *et al.*<sup>18</sup> encontraron diferencia tras la intervención.

La **medida de resistencia al ejercicio** mejoró según la medida del VO<sub>2</sub>max (Riisager *et al.*<sup>23</sup> y Alemo Munters<sup>12, 22</sup> y según la prueba TTE (Omori *et al.*<sup>19</sup> y Alemo Munters<sup>12</sup> y la medida de Wmax (Riisager *et al.*<sup>23</sup>), pero no en el estudio de Habers *et al.*<sup>18</sup> (VO<sub>2</sub>Peak). El estudio de Alexanderson<sup>20</sup> encontró una mejora de la VO<sub>2</sub> estimada tanto en el grupo de ejercicio como en el control.

La **dificultad de tragar y la función intestinal** (estreñimiento) solo fueron valoradas en el estudio de Alemo Munters<sup>12</sup>, encontrando mejoría en 6 de 9 pacientes con la escala IMACS. El uso de esta misma escala no identificó cambios en los pacientes tras la intervención, en el estudio de Regardt *et al.*<sup>24</sup>.

Las **habilidades para la escritura** solo fueron medidas en el estudio de Regardt *et al.*<sup>24</sup> a través de la escala DASH sin encontrar diferencias. Igualmente, se valoraron en un estudio, Habers *et al.*<sup>18</sup> sin encontrar mejoras. Solo el estudio de Regardt *et al.*<sup>24</sup> valora la **sequedad ocular y movilidad del párpado** a través de IMACS, sin encontrar resultados. El **estado de ánimo** no mejoró en el estudio de Habers<sup>18</sup> (*Physical Activity Enjoyment Scale*) o fatiga (PedsQL) aunque en el de Mattar<sup>25</sup> la subescala emocional SF 36 si encontró cambios significativos.

No se reportaron **efectos adversos** en ningún estudio.

4.3.2.2 En la búsqueda de estudios en pacientes con diagnóstico de **distrofia facioescapulohumeral tipo 1 (FSHD 1)**, se localizaron cinco ensayos controlados (ECA),<sup>27-31</sup> (Anexo 4, Tabla 3).

El ensayo de Andersen G *et al.*<sup>27</sup> distribuye de forma aleatoria y con doble ciego, a 41 pacientes con diagnóstico genético de FSHD tipo I; en tres grupos, dos de entrenamiento con bicicleta estática durante 12 semanas (36 sesiones), uno con suplemento proteico y otro sin este; y un grupo control sin entrenamiento. El estudio concluyó que el entrenamiento de resistencia regular mejora la forma física, la velocidad de la marcha y la salud percibida, en pacientes con FSHD, sin generar daño muscular.

En el ECA de Andersen G *et al.*<sup>28</sup> los 13 participantes se distribuyen entre 8 semanas de cuidados habituales o sesiones de entrenamiento en bicicleta supervisado con intensidad progresiva hasta alta intensidad (HIT). Según los autores, el estudio demuestra que el entrenamiento de alta intensidad es seguro y factible para la rehabilitación de pacientes con FSHD1.

El estudio de Bankolé L *et al.*<sup>29</sup> se trata de un ensayo controlado aleatorio multicéntrico de 16 pacientes, a los que se realiza un seguimiento durante 24 semanas. El programa de entrenamiento consistió en tres sesiones de pedaleo de 35 minutos a la semana en casa, realizadas en una bicicleta estática. Los autores concluyeron que el programa de entrenamiento fue bien tolerado, seguro y eficaz a largo plazo para inducir beneficios funcionales sin daño muscular en pacientes con FSHD.

Janssen B *et al.*<sup>30</sup> en un ensayo aleatorizado, investigaron el efecto del entrenamiento aeróbico y terapia conductual cognitiva sobre el aumento de las actividades de la vida diaria, la infiltración grasa y edema muscular en 31 pacientes con FSHD tipo 1, medido por resonancia magnética con T2 (tiempo de relajación transversal). De estos, 13 pacientes recibieron los cuidados habituales, 9 entrenamiento aeróbico y 9, terapia cognitiva conductual. Los autores encontraron que el estudio de la fracción grasa por la RM qT2 era un marcador reproducible y sensible para medir el deterioro muscular debido a la infiltración grasa, y que esta se redujo en los grupos de entrenamiento aeróbico y conductual.

El estudio de Voet N *et al.*<sup>31</sup> se trata de un ensayo clínico multicéntrico, simple ciego, aleatorizado y controlado, con 57 adultos con distrofia muscular facioescapulohumeral tipo 1 confirmada genéticamente. Fueron asignados a tres grupos: control, con los cuidados habituales (n = 24); intervención con ejercicio aeróbico en bicicleta estática (AET) (n = 20); intervención con terapia cognitivo conductual (CBT) (n = 13). Los grupos de intervención recibieron entrenamiento durante 16 semanas, y se añadieron 12 semanas de seguimiento, mientras que el grupo control recibió los cuidados habituales. Según los autores, 16 semanas de CBT o AET fueron más efectivas que los

cuidados habituales para reducir la fatiga en pacientes con FSHD. Después de 12 semanas de seguimiento sin supervisión, estos efectos beneficiosos se mantuvieron, probablemente debido al hecho que más del 70 % de los participantes con la AET y la CBT continuaron con su nivel de actividad ajustado durante el período de seguimiento.

En los análisis de **variables seleccionadas por los paneles**, se encontraron los siguientes resultados:

La **autosuficiencia para el aseo y la higiene, la capacidad de transferencia, la resistencia, capacidad funcional y la capacidad para voltearse en la cama**, medidos con el cuestionario SF36, fueron significativamente mejores en el estudio de Andersen *et al.*<sup>27</sup>, así como la salud percibida, aunque el “diario de *Bouchard*” de actividades de la vida diaria, no mostró cambios. No se encontraron efectos del entrenamiento en las medidas de la autosuficiencia en aseo e higiene (SF36) en el estudio de Bankolé *et al.*<sup>29</sup>. La salud percibida mejoró en el estudio de Andersen *et al.*<sup>27</sup>.

La **fuerza en las extremidades** medida por la escala MVC, mostraron mejora significativa en reposo en el estudio de Bankolé *et al.*<sup>29</sup>, pero no en el de Andersen *et al.*<sup>28</sup> con el dinamómetro manual, ni en el de Voet (31) en la evaluación isométrica de cuádriceps. La **fatiga** resultó reducida significativamente tras el entrenamiento con bicicleta estática en los estudios de Bankolé *et al.*<sup>29</sup> (escala FSS) y Voet *et al.*<sup>31</sup> (CIS fatiga) aunque no encontraron cambios en los dos ECA de Andersen<sup>27,28</sup>. El estudio de Voet *et al.*<sup>31</sup> identificó mejoras en el sueño (NHP) en el grupo CBT y en la subescala de comportamiento social (SIP-68) con posible repercusión en el **estado de ánimo**.

La **capacidad de caminar** mostró mejora con el entrenamiento en los estudios de Bankolé *et al.*<sup>29</sup> y Andersen *et al.*<sup>27</sup> con la prueba 6MWT; sin embargo, ni el estudio de Andersen *et al.*<sup>28</sup> ni Janssen *et al.*<sup>30</sup> encontraron diferencias en esta prueba; aunque la media de la actividad física registrada aumentó en comparación al grupo control en este último, en el que el número medio de aceleraciones por intervalos de 5 minutos mejoró en el grupo de entrenamiento ajustado por los valores de pretratamiento.

Los **dolores musculares** (mialgias) no se modificaron con el ejercicio en los distintos estudios.

La **estabilidad** en bipedestación con la prueba de equilibrio (*stand balance test*), **flexibilidad** de las articulaciones, **levantamiento** (*sedestación a bipedestación*), con la prueba de la silla (*chair test*), **subir y bajar escaleras** (*stair test*) no encontraron diferencias en el estudio de Andersen *et al.*<sup>27</sup>. Tampoco Andersen *et al.*<sup>28</sup> encontró resultados en el levantamiento con la prueba 5STS.

El estudio de Bankolé *et al.*<sup>29</sup> encontró mejora significativa en las **pruebas respiratorias** (máxima potencia aeróbica, MAP) y **resistencia** al ejercicio (pico máximo de oxígeno (*VO2 peak*) en el grupo de entrenamiento. Los estudios de Andersen *et al.*<sup>27,28</sup> también encuentran mejoras en la resistencia a través del aumento del consumo máximo de oxígeno (*VO2max*) y potencia máxima (*Wmax*).

4.3.2.3 Distintos programas de entrenamiento han sido estudiados en pacientes con diagnóstico de **enfermedad de Pompe** (Anexo 4, Tabla 4).

Favejee MM *et al.*<sup>32</sup> y Van den Berg LEM *et al.*<sup>33</sup> analizaron en dos estudios de 23 pacientes entre 20 y 71 años, en tratamiento con reemplazo enzimático (ERT), el efecto de un programa de entrenamiento combinado, que consistía en 3 sesiones de entrenamiento supervisado por semana, de 60 a 90 minutos de duración, durante un período de 12 semanas tras el cual (semana 13), empezó el segundo grupo de intervención con igual programa de entrenamiento. Se determinó la capacidad de ejercicio aeróbico (resistencia) utilizando una bicicleta estática incremental. Después de 4 min de pedaleo sin carga en la bicicleta estática, la intensidad del ejercicio se fue aumentando progresivamente hasta la máxima capacidad. Los autores concluyeron que conducía a una mejora de la fatiga y el dolor, así como de la fuerza y función muscular.

Una serie de dos pacientes pediátricos con 6 años de edad, con enfermedad de Pompe (Jones *et al.*)<sup>34</sup> estudió el efecto del entrenamiento muscular respiratorio en estos pacientes con debilidad de la musculatura respiratoria en tratamiento a largo plazo con alfa glucosidasa.

Los resultados fueron muy limitados, aunque los autores concluyeron que el programa de entrenamiento respiratorio intensivo podría ser beneficioso para la debilidad de la musculatura respiratoria en estos pacientes.

La serie de Aslan GK *et al.*<sup>35</sup>, estudió los efectos de un programa de ejercicios musculares respiratorios durante 8 semanas, en 8 pacientes con enfermedad de Pompe de inicio tardío (LOPD), en tratamiento con reemplazo enzimático (alfa glucosidasa acida). La edad media era de 59 años.

También el estudio prospectivo de Jevnikar M *et al.*<sup>36</sup> analizó el efecto en 8 pacientes con igual diagnóstico y tratamiento, de un programa de entrenamiento muscular inspiratorio con un dispositivo de regulación de la resistencia fijada y un umbral determinado, durante 24 meses. Ambos estudios encontraron mejora en la fuerza inspiratoria.

En la búsqueda de variables seleccionadas por los paneles de pacientes (Anexo 4, Tabla 4), **en los pacientes con FSHD 1 no se encontraron mejoras** en la **autosuficiencia en el aseo e higiene, autosuficiencia para vestirse, capacidad de transferencia y capacidad para voltearse en la cama o capacidad para manejar los cubiertos** (autosuficiencia en la alimentación); (medidos en el estudio de Favejee *et al.*<sup>32</sup>, a través de las escalas SF 36 y R-PAct ni Aslan *et al.*<sup>35</sup> con la medida del Perfil de Salud de Nottingham (NHP). Tampoco la **capacidad funcional y contracción y extensión de las extremidades**, o el **mantenimiento de la sedestación**, evaluadas a través de la escala QMFT, mostraron diferencias significativas. La **capacidad para subir escaleras**, evaluada a través de la misma escala en los estudios de Favejee *et al.*<sup>32</sup> y Van der Berg *et al.*<sup>33</sup> encontró cambios, pero en la prueba de 4 escalones, si se encontró mejora, con una reducción significativa del tiempo de recorrido. Los **dolores musculares**, tampoco mejoraron con la subescala de NHP *pain*, aunque sí encontró cambios en la subescala social. El **estado de ánimo** tampoco se modificó (NHP reacción emocional ni sueño). Tampoco el sueño con la escala PSQI se mejoró tras el programa (Aslan *et al.*<sup>35</sup>).

Se observó una mejora de la capacidad **para caminar**, medida con la escala 6MWT (aumento 16 m de la distancia recorrida ( $p = 0,01$ )), relacionado con la mejora de la capacidad aeróbica ( $p = 0,02$ ) y fuerza muscular ( $p = 0,04$ ) en el estudio de Favejee *et al.*<sup>32</sup> / Vander Berg *et al.*<sup>33</sup> . En el estudio de Jones *et al.*<sup>34</sup> se encontraron resultados diferentes en los dos pacientes (uno mejoró y otro empeoró). La prueba para correr 10 metros requirió menor tiempo aunque no significativo. Así mismo, las medidas de **estabilidad en bipedestación, fatiga** (escala FSS), **levantamiento** (paso de sedestación a bipedestación), **mialgias** (dolores musculares) y **resistencia al ejercicio**, medida a través de VO2max, Wmaxy VT (l/min), encontraron mejores resultados en los pacientes con entrenamiento aeróbico durante 12 semanas utilizando una bicicleta estática.

Las **pruebas respiratorias (espirometría)** mejoraron en los resultados de ventilación pulmonar y umbral ventilatorio (l/min) sin modificar la capacidad vital forzada (FVC), el volumen corriente ni el intercambio gaseoso en el estudio de Favejee *et al.*<sup>32</sup> / Van de Berg *et al.*<sup>33</sup>. En el estudio de Jones *et al.*<sup>34</sup>, los resultados de MIP/ MEP y FEV1 y FVC en los dos pacientes, fueron mejores tras el entrenamiento. También en los estudios de Aslan *et al.*<sup>35</sup> y Jevnikar *et al.*<sup>36</sup> se encontró un aumento de la presión inspiratoria máxima (MIP), real y % previsto, sin otros cambios en los datos espirométricos (FEV1, FVC, FEV1/FVC, PCF).

No se encontraron **eventos adversos** en ningún estudio.

No se realizaron medidas del resto de las variables.

4.3.2.4 El efecto de la actividad física en la **Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)**, ha sido estudiada en 6 artículos incluidos en nuestra búsqueda: un ECA, Jansen M *et al.*<sup>37</sup>, un caso-control, Alemdaroglu I *et al.*<sup>38</sup>, y cuatro series de casos (Townsend EL *et al.*<sup>39</sup>, Vry J *et al.*<sup>40</sup>, Petryk A *et al.*<sup>41</sup> y Söderpalm AC *et al.*<sup>42</sup> (Anexo 4, Tabla 5). Se recuperó un protocolo para pilotaje de un ECA (Hind, 2017<sup>4</sup>) del que no se pudieron extraer resultados.

En el ECA de Jansen M *et al.*<sup>37</sup> se asignó aleatoriamente y con enmascaramiento, a 30 niños (18 con capacidad de caminar y 12 en silla de ruedas) a recibir entrenamiento en bicicleta asistida, 5 días por semana durante 24 semanas y se les instruyó a pedalear a una velocidad constante (65 rpm) y a mantenerla durante 15 minutos sin sobreesfuerzo, tal como se evalúa con la escala OMNI para el esfuerzo percibido (OMNI > 6). El grupo de control recibió los cuidados habituales durante 24 semanas. El seguimiento de los grupos se realizó hasta las semanas 56 y 60 posteriores al reclutamiento. Los resultados sugieren que el entrenamiento asistido en bicicleta es factible y seguro para niños dependientes de silla de ruedas y puede disminuir el deterioro debido a la inmovilidad.

Alemdaroglu I *et al.*<sup>38</sup> estudió 24 niños de 8 a 12 años con DMD, con capacidad para caminar, con nivel funcional grado 1 de 5 (*Brooke Upper Extremity Functional Classification* (NEUFC), en tratamiento esteroideo al menos 6 meses y con autonomía para la sedestación de al menos 1 hora. Se asignaron 12 niños al grupo control y 12 a intervención. El grupo de intervención realizó un programa de entrenamiento supervisado por un fisioterapeuta con un ergómetro para brazos, de 40 minutos por sesión, 3 veces por semana durante 8 semanas; con cálculo individualizado de intensidad. El grupo control realizó ejercicios de fortalecimiento de rango óptimo de movimiento (ROM) en domicilio, supervisado por sus familiares, durante las 8 semanas. Los autores encontraron que el entrenamiento era más eficaz para preservar y mejorar el nivel funcional de los pacientes con DMD en etapa temprana en comparación con los ejercicios de ROM solamente.

La serie de Townsend *et al.*<sup>39</sup> estudia el efecto de un programa de bipedestación asistida en 4 niños con DMD (12- 14 años). El soporte se realiza con una silla de rueda que puede ser conducida en sedestación y en bipedestación. Se realizaron 8 meses de intervención, y 4 meses de seguimiento posterior. Los hallazgos ofrecen pruebas empíricas preliminares que abordan la seguridad, la tolerabilidad y la eficacia de la bipedestación asistida en niños con DMD.

La serie de Vry J *et al.*<sup>40</sup> estudió el efecto de un programa intensivo de 8 semanas de entrenamiento de vibración de frecuencia progresiva de todo el cuerpo (*Whole-body vibration training* (WBVT)) en la plataforma vibratoria Galileo®. El estudio de 12 semanas se completó con la evaluación tras cuatro semanas sin intervención. Los pacientes incluidos tenían diagnóstico confirmado clínica y genéticamente de AME (n = 8) o DMD (n = 14), capacidad de caminar al menos 10 m sin ayuda, pararse y realizar ejercicios específicos sobre la plataforma vibratoria, y cooperar en las evaluaciones. Se reportaron síntomas de daño muscular y aumentos en la creatin quinasa.

La misma plataforma Galileo® fue usada en el estudio de Söderpalm *et al.*<sup>42</sup> con la que se desarrolló durante 3 meses, un programa de entrenamiento en seis pacientes con DMD, y 6, 8 años de edad mediana. Los autores no encontraron cambios significativos en la fuerza del extensor de la rodilla ni dorsiflexor o plantar del pie.

El estudio de Petryk A *et al.*<sup>41</sup> incluye una serie con 4 pacientes diagnosticados de DMD y 2 con Distrofia muscular de Becker, con los que realizan un programa de ejercicios con una plataforma vibratoria Marodyne\_LivMD de alta frecuencia y baja magnitud (0,4g) con una frecuencia de oscilación de 30-90 HZ. La placa se utilizó en bipedestación durante 10 minutos consecutivos al día, 7 días a la semana durante 6 meses. Se realizaron pruebas de función motora cronometrada, miometría y tomografía computarizada cuantitativa periférica al inicio y a los 6 y 12 meses. En las medidas de función motora y fuerza muscular de extremidades inferiores no se registraron cambios o mejoras durante la fase de intervención, observándose un deterioro posterior a la supresión de esta. Los índices de densidad ósea y geometría permanecieron estables en la tibia. La plataforma fue bien tolerada y los autores identificaron un efecto estabilizador en los músculos de las extremidades inferiores, funcionalidad y parámetros óseos.

En la búsqueda de **variables definidas por los paneles de pacientes** (Anexo 4, Tabla 5) en los pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne, no se encontraron resultados significativos en las medidas de **autosuficiencia para aseo e higiene, para la alimentación** con la escala PEDI (Jansen *et al.*)<sup>37</sup> y para **vestirse** (Alemdaroglu *et al.*<sup>38</sup> y Jansen *et al.*<sup>37</sup>).

La **fuerza en las manos** no mejoró ni en este estudio ni en el de (Vry *et al.*<sup>40</sup>). La serie de Söderpalm *et al.*<sup>42</sup> no observó cambios significativos en la fuerza del extensor de la rodilla ni dorsiflexor o plantar del pie.

El estudio de Jansen *et al.*<sup>37</sup>, a través de la escala MFM detectó que el grupo de intervención se mantuvo estable en la función motora, mientras que

disminuyó (empeoró) en el grupo de control, indicando una reducción en el **deterioro funcional** con el entrenamiento, tanto en brazos como en piernas. La prueba 9HPT no encontró cambios funcionales significativos. El estudio de Vry *et al.*<sup>40</sup> refiere una mejora percibida en 6 de 14 pacientes con diagnóstico de enfermedad de Duchenne, aunque debido a la característica de la variable los autores no muestran análisis estadístico. El mismo estudio refiere debilidad y calambres musculares en 10/14 pacientes, sin especificar escala.

La serie de Townsend 2016<sup>39</sup>, reportan un aumento de la longitud del musculo flexor de la cadera y de la rodilla tras el entrenamiento en 3/4 y 2/4 respectivamente, sin valoración de escala funcional o motora

En la medida de la **capacidad funcional en las extremidades** el estudio de Alemdaroglu *et al.*<sup>38</sup>, encontró mejora significativa en la flexión extensión del codo en la medida de resistencia, pero no hubo cambios según la clasificación funcional BUEFC.

El grado de **dorsiflexión del tobillo** y rango óptimo de movimientos (ROM) no encontraron cambios significativos tras el entrenamiento en los estudios de Vry *et al.*<sup>40</sup> ni Jansen *et al.*<sup>37</sup>. La flexión/ extensión del codo si aumentó tras la terapia en el estudio de Alemdaroglu *et al.*<sup>38</sup>.

La **capacidad para caminar** no resultó mejorada según las escalas 6MWT o 10MWT en los estudios de Vry *et al.*<sup>40</sup>, Jansen *et al.*<sup>37</sup> o Petryk *et al.*<sup>41</sup>.

La escala PEDI no encontró mejoras tras el entrenamiento con bicicleta asistida en el estudio de Jansen *et al.*<sup>37</sup> en la **capacidad para subir escaleras, estabilidad** en bipedestación ni en la **capacidad de transferencia**. La escala NSAA en el estudio de Alemdaroglu *et al.*<sup>38</sup>, si identificó mejora en la capacidad para subir escalera en el grupo de estudio, aunque los pacientes del estudio de Petryk *et al.*<sup>41</sup> ni Vry *et al.*<sup>40</sup> no mejoraron la prueba de los cuatro escalones.

El tiempo de **levantamiento** para pasar de la sedestación a la bipedestación se redujo en el estudio de Alemdaroglu *et al.*<sup>38</sup>, aunque no encontró mejoras en los demás estudios (Vry *et al.*<sup>40</sup>; Jansen *et al.*<sup>37</sup> o Petryk *et al.*<sup>41</sup>).

No se identificaron **eventos adversos**.

**4.3.2.5 La enfermedad de Charcot-Marie-Tooth** ha sido analizada en dos ECA, de n = 27 pacientes (Burns J *et al.*)<sup>43</sup> y n = 26 pacientes (Ramdharry GM *et al.*)<sup>44</sup> (Anexo 4, Tabla 6).

El primer estudio (Burns J *et al.*)<sup>43</sup> asignó aleatoriamente y estratificó por edad, 27 niños de 6 a 17 años a un entrenamiento de resistencia progresiva con un sistema ajustable para ejercitar los dorsiflexores de cada pie, durante 6 meses, o entrenamiento simulado de resistencia mínima y no progresiva (n = 30).

El estudio de Ramdharry GM *et al.*<sup>44</sup> analizó los efectos sobre la marcha, en 18 adultos con un programa doméstico de entrenamiento de los músculos flexores de la cadera durante 16 semanas; con el uso de pesas de tobillo con incrementos progresivo de carga de 0,5 kg del 40% de la contracción isométrica voluntaria máxima (MVC) hasta el 60% durante el período de entrenamiento, frente a un grupo control de 14 adultos.

Los resultados, no muestran beneficios en pacientes con **enfermedad de Charcot-Marie-Tooth** con el entrenamiento en el estudio de Burns *et al.*<sup>43</sup> en el análisis de la **capacidad funcional en las extremidades** en la medida de la inestabilidad del tobillo según la herramienta (CAITY), y **subir escaleras**, así como la **medida de la fatiga** con el cuestionario CHQ ni la escala FSS.

La **capacidad para caminar** no mejoró ni en el estudio de Ramdharry<sup>44</sup> (pruebas “6-min timedwalk”, “walkingspeed”, “walk 12”ni PCI) ni en el de Burns<sup>43</sup> (CHQ escala física)

Los resultados de la medida del **estado de ánimo** varían según la escala utilizada. Así Burns, encuentra mejora significativa según la escala de GIC (*global impression of change*), no resultando diferencias con el cuestionario CHQ (Burns 2017)<sup>43</sup> o PhoneFITT FDI (Ramdharry 2014)<sup>44</sup>.

La medida de la **fuerza en las extremidades** no mostró diferencias significativas entre los grupos con el cuestionario CMTPedS (destreza de la mano, fuerza, sensación, equilibrio, función motora) ni con la escala *Gait* (caída del pie, fuerza del tobillo al empujar, flexión de la rodilla en el balanceo, flexión de la cadera en el balanceo). La fuerza isométrica de dorsiflexión tampoco encontró diferencias a los 6 y 12 meses, aunque si aumentó a los 24 meses de entrenamiento (Burns *et al.*<sup>43</sup>). El estudio de Randharry *et al.*<sup>44</sup>, encontró mejoras con el entrenamiento en la contracción máxima voluntaria (MVC) de los flexores de la cadera izquierda pero no de la cadera derecha. Este estudio, no encontró mejora significativa con el entrenamiento sobre la medida de la escala CMTES (Escala funcional específica de la enfermedad de *Charcot Marie Tooth*).

4.3.2.6 El efecto de distintos programas de entrenamiento en pacientes con **Distrofia miotónica tipo 1(DMI)** se analiza en dos estudios con diseño diferente (Anexo 4, Tabla 7).

Una serie de casos con 28 pacientes (Hammarén E *et al.*)<sup>45</sup> estudió el efecto de un programa de entrenamiento en grupo, con sesiones de 60 minutos, de una a tres veces por semana, durante 10 semanas y seguimiento posterior de 12 semanas, incluyendo actividades de sentada, levantamiento y transferencia en diferentes posturas. El estudio mostró un posible aumento

de la confianza después de un programa individualizado de ejercicios de equilibrio en pacientes ambulatorios con DM1. Los autores resaltaron la necesidad de investigación adicional de los programas de ejercicios de equilibrio y otras intervenciones para prevenir las caídas en los individuos con DM1, con especial atención uso de ortesis de tobillo- pie para reducir al agotamiento de los músculos distales de las piernas y evitar el riesgo de caídas.

Un ECA (Aldehag A *et al.*)<sup>46</sup> de 35 pacientes, de 46 años de media, con diagnóstico de DMI, fueron asignados aleatoriamente tras estratificar según fuerza de agarre medida con un dinamómetro electrónico (sistema Grippit®), a un programa de entrenamiento de 12 semanas de duración, basado en ejercicios manuales dinámicos de resistencia y fuerza, aumentando progresivamente cada cuatro semanas. Se indicó a los participantes que realizaran tres sesiones por semana durante el período de entrenamiento, una de las cuales debía ser una sesión de entrenamiento grupal monitorizada por un terapeuta profesional. El grupo control no tenía intervención.

Los autores encontraron efectos favorables en pacientes con DMI, del programa de ejercicios manuales de resistencia y fuerza (Aldehag *et al.*)<sup>46</sup> sobre la **fuerza flexora** de la muñeca, la autopercepción del rendimiento ocupacional y de la satisfacción con el rendimiento y **estado de ánimo** (COPM), así como la evaluación de las habilidades motoras y de procesamiento (AMPS). No hubo cambios en la **fuerza de agarre, extensión de la muñeca, destreza manual**. El estudio Hammaren *et al.*<sup>45</sup> encontró un deterioro de la **fuerza isométrica** en los músculos dorsales del tobillo al finalizar la intervención y un enlentecimiento en la **capacidad para caminar** en la prueba de la marcha de los 10 metros, aunque mejora la *step test*. Las pruebas de equilibrio mejoran con la escala ABC aunque la prueba de levantarse y andar (TUG) no mostró cambios tras el programa. También con la escala ABC se detectó mejora en la **capacidad para subir escaleras y estabilidad para estar de pie**.

No se evidenciaron **efectos adversos**.

3.3.2.7 El efecto del entrenamiento en pacientes diagnosticados de **Distrofia Muscular de Cinturas (LGMD2)** ha sido analizado en seis estudios de distinto diseño, recuperados en nuestra búsqueda (Anexo 4, Tabla 8). Un ECA (Kılınc M *et al.*)<sup>47</sup>, un estudio observacional prospectivo (Vissing CR *et al.*)<sup>48</sup> y cuatro series de casos: Berthelsen MP *et al.*<sup>49</sup>; Jensen BR *et al.*<sup>50</sup>; Sveen ML *et al.*<sup>51</sup> y Sczesny-Kaiser M<sup>52</sup>. Las tres primeras series no ofrecen resultados desagregados por patologías, por lo que quedaron finalmente excluidas.

En el ECA de Kılınç M *et al.*<sup>47</sup>, con 24 pacientes (edad media 31,6 años) diagnosticados de LGMD2, se asignaron los pacientes a recibir estimulación eléctrica (n = 11) a través de unos electrodos alrededor de los músculos con una intensidad progresiva hasta una frecuencia de 50 Hz para la contracción óptima, o ejercicios terapéuticos progresivos (n = 13) de intensidad moderada y de resistencia, aplicados bilateralmente a los músculos que se consideran más efectivos en las actividades funcionales (como deltoides en las extremidades superiores, y cuádriceps femoral en las extremidades inferiores). La evaluación se realizó a las 8 semanas (tratamiento) y a los dos meses posteriores. La estimulación eléctrica se consideró efectiva para aumentar la **fuerza** de los músculos deltoides y cuádriceps femorales en pacientes adultos con LGMD. Además, el tratamiento con ejercicios de resistencia progresivos de intensidad leve a moderada, que se aplicó con la misma frecuencia y duración que la estimulación eléctrica, fue efectivo para mejorar la fuerza muscular de los cuádriceps femorales. No hubo cambios en las actividades de la vida diaria según la escala ADL (por tanto, no mejoraron las medidas de **autosuficiencia** o **transferencia**) ni en la **funcionalidad** de los miembros superiores o fatiga (VAS). La **capacidad para caminar** mejoró, según las pruebas de subir 8 escalones y caminar 10 metros, después del tratamiento tanto en el grupo de estimulación eléctrica como de ejercicio terapéutico progresivo. La **resistencia** de las extremidades superiores, mejoró en el grupo de estimulación eléctrica, aunque los cambios no fueron significativos en las extremidades inferiores.

Vissing CR *et al.*<sup>48</sup> en un estudio observacional prospectivo, estudia el efecto del entrenamiento en una de bicicleta estática durante 10 semanas en seis pacientes con LGMD2, con 45,6 años de media. El entrenamiento se realizó a una absorción máxima de oxígeno (VO<sub>2</sub>max) del 70%. El estudio reportó una mejora del tiempo de realización de la FRSTST, de **levantamiento**. Aumentó la **fuerza** de flexión del tobillo, pero no en la extensión de la rodilla y flexión del codo. Tampoco mejoraron la **capacidad para caminar** (6MWT) ni la de **subir escaleras** (6SST) tras el entrenamiento.

Una serie de casos con tres pacientes adultos, Sczesny-Kaiser M, 2017<sup>52</sup>, realizó un programa de entrenamiento en una cinta rodante, asistido con soporte corporal durante 8 semanas encontrando una mejora en la **capacidad para caminar** (6MWT, 10MWT) y en la capacidad para **levantarse** (pasar de sedestación a bipedestación) con la escala TUG.

No se identificaron **efectos adversos**.

4.3.2.8. El efecto de las terapias físicas en pacientes con **Atrofia Muscular Espinal (AME)**, se analizó en cinco estudios de los cuales cuatro eran series

de casos (Lewelt A *et al.*)<sup>53</sup> con n = 9, con 10,4 ± 3,8 años); (Stark C *et al.*)<sup>54</sup>, con n = 38, edad media 5 años, (Madsen KL *et al.*)<sup>55</sup> con n = 8 pacientes y Vry J *et al.*<sup>40</sup> n = 8 con diagnóstico de AME y 14 con Distrofia de Duchenne (descrito en el apartado 4.3.2.4); y un ECA (Montes J *et al.*)<sup>56</sup> con n = 14 pacientes con AME (10-48 años), con distintas intervenciones. (Anexo 4, Tabla 9).

La serie de Lewelt A *et al.*<sup>53</sup> estudió el efecto de un programa de resistencia progresiva en domicilio, supervisado por un fisioterapeuta, durante 12 semanas consecutivas.

El estudio de Stark C *et al.*<sup>54</sup> analizó el efecto de un sistema de vibración de cuerpo entero con alternancia lateral (*Galileo*<sup>®</sup>; *Novotec Medical GmbH, Pforzheim*, Alemania) utilizado para provocar reflejos espinales con contracciones musculares involuntarias.

La serie de Madsen KL *et al.*<sup>55</sup> estudió el efecto del entrenamiento con una bicicleta estática, durante 12 semanas con entrenamiento gradual hasta alcanzar las 42 sesiones y una frecuencia cardiaca del 60-75% del consumo máximo de O<sub>2</sub> (VO<sub>2</sub>max). El programa mejoró el VO<sub>2</sub>max en SMA III sin causar daño muscular.

El ensayo de Montes J *et al.*<sup>56</sup> realizó un estudio paralelo, randomizado, controlado y simple ciego, con catorce participantes (10-48 años) en el que se analizó el efecto de sesiones de 30 minutos de entrenamiento aeróbico en bicicleta estática y de fuerza durante 19 meses (los primeros 6 meses, un grupo recibió la intervención (n = 7) y el grupo control (n = 7) no. Posteriormente, ambos grupos recibieron la intervención durante 6 meses más. Doce pacientes completaron sólo los primeros 7 meses del estudio y 9 completaron los 19 meses. No hubo cambios significativos en la calidad de vida, fatiga, fuerza, o funcionalidad durante el estudio.

Las variables analizadas encontraron los siguientes resultados:

La **autosuficiencia para el aseo e higiene** solo fue medida en el estudio de Montes *et al.*<sup>56</sup> no encontrando cambios significativos (SF 36 y PedsQL).

La **capacidad de voltearse** en la cama no se modificó de forma significativa con el uso de la plataforma *Galileo*<sup>®</sup>, según la escala GMFM66, así como la **contracción y extensión de las articulaciones, capacidad funcional de las extremidades, capacidad de transferencia, estabilidad para la sedestación y bipedestación, capacidad para caminar y para subir escaleras, alcanzar objetos a distancia y posibilidad de agacharse y levantarse** (Stark *et al.*)<sup>54</sup>. La escala HFMS si detectó mejoras en el mismo

estudio y en el de Lewelt *et al.*<sup>53</sup>, en la capacidad funcional y mantenimiento de la sedestación, pero no en el ECA de Montes *et al.*<sup>56</sup>.

La **fuerza muscular isométrica** de las extremidades no mejoró con el entrenamiento en el estudio de Madsen *et al.*<sup>55</sup>; refiriendo un aumento de la fatiga generalizada, sin especificar escalas ni significación estadística. El estudio de Vry *et al.*<sup>40</sup> tampoco encuentra mejora en la fuerza muscular medida con la escala MRC tras el programa en estos pacientes. El estudio de Lewelt *et al.*<sup>53</sup> encuentra discrepancias en esta medida, mostrando mejoras con MMT, pero no con QMA (fuerza muscular isométrica), ni con el dinamómetro (HHD). El mismo estudio a través de la escala *Wong-Baker faces*), de **medida del dolor** según expresión del rostro, reflejó que el dolor se percibió como una puntuación de cero (ausente) el 99.5% del tiempo. Las puntuaciones de 1/10 a 4/10 ocurrieron en 8 ocasiones durante el ejercicio, 7 de las cuales en el mismo paciente

La **capacidad para caminar y subir escaleras** no mejoró en los estudios de Madsen *et al.*<sup>55</sup> ni Vry *et al.*<sup>40</sup>, Según este último, hubo una mejora percibida del **estado de ánimo** en 5 pacientes, aunque no hay cuestionario al respecto.

La **capacidad de levantarse** desde la posición de sentado se mide en cuatro estudios (Madsen *et al.*<sup>55</sup>, Vry *et al.*<sup>40</sup>, Montes *et al.*<sup>56</sup> y Stark *et al.*<sup>54</sup> no encontrando efecto con ningún programa.

La **resistencia** al ejercicio encontró mejora en el estudio de Madsen *et al.*<sup>55</sup> (VO2max) y la carga máxima (Wmax) mejoró en la mitad de los pacientes. El VO2max estimado en porcentaje mejoró un 4.9% en todos los participantes tras 6 meses ( $p = 0,036$ ) ( $n = 10$ ).

Los **eventos adversos** fueron descritos en cuatro estudios; Madsen *et al.*<sup>55</sup>, Montes *et al.*<sup>56</sup>, Stark *et al.*<sup>54</sup> y Lewelt *et al.*<sup>53</sup>. Los dos segundos no encontraron resultados de interés. El primero refirió dos caídas en el mismo paciente y Montes *et al.*<sup>56</sup> encontró que los eventos adversos más frecuentes fueron las migrañas, seguidas de dolor muscular y dolor de espalda.

4.3.2.9. En pacientes con diagnóstico de **Miastenia Gravis** (Anexo 4, Tabla 10), solo una cohorte con 10 pacientes (Farrugia M *et al.*)<sup>57</sup> analizó el efecto de un programa, combinando estímulos físicos y psicológicos, de 10 semanas de duración. Se aplicaron técnicas simples de ejercicio aeróbico, y trabajo de resistencia y flexibilidad, a cargo de un fisioterapeuta neuromuscular y un neuropsicólogo. Los resultados mostraron algún beneficio en la **fatiga** de los pacientes, pero la mejora no fue significativa y desapareció a los tres meses. Así la escala MFIS no mostró cambios significativos y el uso de la VAFS mostró cierta mejoría al inicio y un deterioro al final del estudio. Tampoco la escala FSS mostró mejoras significativas.

Las medidas de las variables de ansiedad y depresión (HADS) no mostraron cambios a favor de la intervención. Tampoco la **calidad de vida**

(MG-QOL 15r) o las actividades de la vida diaria (MG-ADL) mostraron mejores resultados.

No se encontraron resultados en las medidas de autosuficiencia para el aseo e higiene, ADL (actividades de la vida diaria) o *MG composite score*, donde entre otras variables se mide la capacidad funcional en las extremidades, la capacidad de deglución, flexibilidad de las articulaciones, parpadeo etc.

4.3.2.10, Dos estudios se han recuperado en pacientes con **Miositis por cuerpos de inclusión** (Anexo 4, Tabla 10).

Un ECA, Aslan GK *et al.*<sup>55</sup> que incluye 26 pacientes diagnosticados de varias enfermedades neuromusculares, que no incluimos en el apartado de resultados por no aportar datos desagregados por patologías.

El estudio de Jørgensen A,<sup>58</sup> es un ECA con 22 pacientes con diagnóstico de miositis por cuerpos de inclusión, que realizó un programa de diferentes ejercicios, con resistencia a través de un manguito neumático (110 mmHg) en los miembros inferiores. (*BFRS Blood-flow restricted resistance*) durante 12 semanas en 11 pacientes, frente a 11 pacientes control (sin ejercicio). El estudio encuentra resultados favorables tras el entrenamiento con el uso de la escala IBMFRS, en las medidas de **autosuficiencia para el aseo y la higiene y para vestirse, voltearse en la cama, capacidad para subir y bajar escaleras, funcionalidad de los miembros superiores y levantarse** desde posición de sentado, Sin embargo, el cuestionario HAQ no muestra cambios en ninguna de estas

**El manejo de cubiertos, la deglución, así como las habilidades para la escritura** mejoraron tras el programa según la escala IBMFRS.

Aunque los autores refieren alguna mejora en la **fuerza** del músculo extensor de la rodilla la prueba MMT8 no mostró diferencias significativas entre grupos. Tampoco mostraron diferencias las pruebas *Two-Minute Walk* en la medida de la **capacidad para caminar** ni la TUG en el levantamiento.

No se reportaron efectos adversos.

4.3.2.11. Solamente se localizó una serie con pacientes diagnosticados de **Miopatía Mitocondrial**, Newell C.<sup>59</sup>; (Anexo 4, Tabla 10) donde se analizó el efecto sobre la potencia muscular de un programa, supervisado por personal médico, de vibración alternante lateral (SAVT) a través de una plataforma (*Galileo®; Novotec Medical GmbH, Pforzheim, Alemania*), de 12 semanas de duración, en 7 pacientes (un niño de 3 años y 6 adultos de 26-80 años). Los autores encontraron una mejora significativa en la potencia máxima de salto (PJP), sin efectos adversos y buena tolerancia. Las medidas de lactato y creatín quinasa en sangre no mostraron cambios tras el programa.



## 5. Discusión

Este trabajo presenta una descripción de los estudios, de diferentes diseños, que analizan distintos efectos sobre la salud en pacientes con enfermedades neuromusculares. Los riesgos de sesgos, la calidad de los estudios, así como el uso de diferentes terapias en distintas enfermedades representan una importante limitación a la hora de realizar una síntesis de resultados y extraer conclusiones.

Los resultados y conclusiones de los diferentes estudios primarios y secundarios son incluidas en la descripción de los estudios y en las tablas incluidas en los Anexos 3 y 4.

Los autores de la revisión de la Cochrane 2013<sup>3</sup> aconsejaron que los efectos de las terapias físicas fueran evaluados mediante el uso de variables que recojan información acerca de la función muscular, la capacidad aeróbica y la mejora funcional tanto de los sistemas cardiopulmonar y neuromuscular como del bienestar personal y social del individuo. En los estudios incluidos en esta revisión se han empleado algunas de estas variables, y otras identificadas como críticas a través de los paneles GRADE.

Las herramientas utilizadas con más frecuencia para medir las variables relacionadas con la **autosuficiencia para las actividades de la vida diaria** fueron con HAQ (CHAQ), ADL y SF-36, seguidas de IMACS y PedsQL

Para la **calidad de vida** se emplearon los cuestionarios PedsQL para niños y el SF-36 para adultos<sup>51</sup>. La fatiga percibida fue valorada mediante la escala multidimensional de fatiga PedsQL en niños y la escala de severidad de fatiga (FSS) en adultos<sup>51</sup>, y la fatiga crónica mediante la escala CIS-fatigue<sup>33</sup>. La escala visual para dolor (VAS-*pain*) se utilizó para medir la intensidad del dolor y la subescala de 5-items contenida en la escala *Nottingham Health Profile* (NHP-*sleep*) para las alteraciones del sueño<sup>33</sup>.

La prueba muscular manual (MMT) ha sido la más utilizada para medir la **función muscular o motora**, junto a MFM y CMAS. Solo tres estudios<sup>57,30 y 12</sup> utilizan la prueba de fuerza máxima voluntaria (MVC). La función muscular también ha sido evaluada mediante otras aproximaciones, como pruebas de resistencia o fuerza muscular.<sup>23</sup> La Escala de Movilidad Funcional de Hammersmith (HFMS, o versión extendida, HF MSE) identificada como variable crítica por el panel de profesionales, es utilizada en tres estudios en pacientes con AME (Bartels *et al.*<sup>13</sup>, Lewelt *et al.*<sup>53</sup> y Montes *et al.*<sup>56</sup>).

La prueba de repetición máxima, 1RM, solo es utilizada en dos estudios en pacientes con poli-dermatomiositis<sup>5 y 53</sup>. No se han recuperado estudios que utilizaran el índice numérico de unidad motora MUNIX, o la escala INCAT para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular.

La prueba más utilizada para medir la **capacidad de levantarse** ha sido la TUG, seguida de la TST (o FTSST),

La escala del estado de **deglución** en la enfermedad neuromuscular (NdSSS), valorada por los profesionales y pacientes como crítica, no ha sido identificada en ningún estudio. Dos estudios la valoran utilizando los criterios IMACS en pacientes con poli y dermatomiositis<sup>56 y 43</sup>, y en miositis por cuerpos de inclusión<sup>54</sup> con criterios IMACS y la escala funcional IBMFRS.

En la medida de la **fuerza de las manos** se han utilizado distintas variantes de la prueba de agarre (*hand grip test*, *Pinch-grip strength*, *Hand-grip strenght*, *Hand-gripforce*, DASH, GAT, *Purdue Pegboard Test*), así como los criterios IMACS.

La prueba de la marcha de 6 minutos (6MWT) es la mas utilizada para evaluar la **capacidad de caminar**, seguida de los 10 minutos (10MWT). En algunos estudios se utilizan también pruebas funcionales como la HFMSE o CHAQ.

La **capacidad funcional** de las extremidades se valora en algunos estudios a través de escalas motoras como BOT, MFM, QMFT, y en otros se vincula a medidas de resistencia (*VO2 peak* o MAP) o de estabilidad (CAITY).

La escala más usada para medir la **fatiga o cansancio muscular** ha sido la FSS. Otras usadas menos frecuentemente han sido la PedsQL, CHQ, MFIS o la VAFS. Los calambres se reportan en algunos estudios de manera descriptiva, como efectos adversos, unidos a dolores musculares.

La evaluación del **consumo pico de oxígeno (VO2max)** ha sido la variable empleada con más frecuencia para evaluar la eficacia y efectividad de las terapias físicas en los estudios incluidos. El cálculo de la VO2max es considerado el *gold standard* para evaluar la tolerancia al ejercicio. La tolerancia al ejercicio está determinada por el funcionamiento de varios sistemas diferentes que incluyen el cardiovascular, respiratorio y neuromuscular. De este modo, el cálculo de la VO2max permite la evaluación global de todos estos sistemas. La medida de la carga máxima de trabajo (Wmax) es utilizada también en diversos estudios para evaluar la tolerancia al ejercicio, pues está relacionada con el valor de VO2max (Anexo 4).

Apenas se han reportado **efectos adversos**. Solo en los pacientes con Atrofia Muscular Espinal (AME), en particular en el ECA de Montes *et al.*<sup>56</sup> y la serie de Madsen *et al.*<sup>55</sup> se identificaron eventos de interés, como caídas, migrañas, o dolores en cadera y espalda, con el entrenamiento en bicicleta estática.

# 6. Conclusiones

## 6.1 Conclusiones de las Revisiones sistematicas

De las 10 revisiones sistemáticas recuperadas, las dos de calidad moderada según AMSTAR2 (Voet NB *et al.*<sup>11</sup> y Bartels B *et al.*<sup>13</sup>, analizan el efecto del ejercicio aeróbico, entrenamiento de fuerza o ambos.

En la revisión de Voet *et al.*<sup>11</sup> (actualización de la publicada en 2013)<sup>3</sup>, los autores concluyeron que la evidencia de su efecto en pacientes adultos con distintas enfermedades neuromusculares sigue siendo incierta.

- La evidencia indica que el entrenamiento de fuerza por si solo, puede tener poco o ningún efecto, y que el entrenamiento con ejercicios aeróbicos puede dar lugar a una posible mejoría en la capacidad aeróbica, pero solo para los participantes con **FSHD**.
- La combinación del ejercicio aeróbico y el entrenamiento de fuerza puede producir aumentos leves en la fuerza muscular y la capacidad aeróbica para los pacientes con **dermatomiositis y polimiositis**, así como una ligera disminución en la capacidad aeróbica y un aumento en la fuerza muscular para los pacientes con dermatomiositis juvenil.

La revisión de Bartels *et al.*<sup>13</sup>, no pudo extraer conclusiones sobre el efecto de un programa combinado de ejercicios de fuerza y aeróbicos en bicicleta estática.

- En pacientes con **atrofia muscular espinal tipo 3**, entre 10 y 48 años de edad. La evidencia fue demasiado incierta para sacar conclusiones sobre los efectos del entrenamiento físico en la capacidad para caminar, la capacidad cardiopulmonar, la fatiga, la calidad de vida, el rendimiento funcional o la fuerza muscular. No se produjeron eventos adversos graves relacionados con el estudio en ninguno de los dos grupos.

En pacientes con diagnóstico de **DMD**, el entrenamiento muscular respiratorio según las revisiones de Human A *et al.*<sup>8</sup> y Williamson E *et al.*<sup>9</sup> (ambas con calidad críticamente baja), podría ser beneficioso para mejorar la resistencia y / o fuerza de los músculos respiratorios. Se observan efectos positivos, pero no se alcanzan significaciones estadísticas.

- Actualmente, por lo tanto, no hay evidencia clara a favor o en contra del uso de entrenamiento muscular inspiratorio en niños y adolescentes con DMD.

El efecto de los programas de ejercicios de contracción y movilidad articular analizados en pacientes con **DMD**, **distrofia miotónica** y **FSHA**, analizado en la revisión de Gianola S *et al.*<sup>16</sup> (calidad críticamente baja) genera una tendencia positiva, pero no significativa, en la fuerza muscular. Aunque los efectos fueron consistentes, los beneficios fueron limitados y se mantiene la posibilidad del efecto perjudicial

Algunos programas de entrenamiento en pacientes con **Distrofia miotónica tipo 1**, incluidos en la revisión de Roussel MP *et al.*<sup>14</sup> (calidad críticamente baja) reportaron mejoras en la fuerza o funcionalidad de músculos o grupos musculares aislados, pero la variabilidad de las terapias usadas limitó la síntesis de resultados.

El entrenamiento de la musculatura inspiratoria con dispositivo umbral, en pacientes con **enfermedad de Pompe** aumenta las presiones generadas durante la inspiración (MIP) según la revisión de Corrado B *et al.*<sup>10</sup> (calidad críticamente baja). Para confirmar la efectividad de los programas se necesitan estudios de mayor calidad y mayor tamaño de la muestra.

## 6.2 Conclusiones de los estudios primarios

Existe una gran variabilidad en los estudios recuperados tanto en pacientes diagnosticados de **polimiositis y dermatomiositis** como de **enfermedad de Duchenne**; tanto en el diseño, como en la población incluida, el tipo de terapia y duración del programa de entrenamiento. Así mismo las escalas utilizadas para las distintas variables son diferentes y muestran diferentes resultados, por lo que no es posible realizar una síntesis o conclusión.

Los 5 estudios realizados en pacientes con **FSHD**, analizan el efecto de distintos programas de entrenamiento aeróbico. Con distintos diseños y uso de distintas escalas, los resultados muestran igualmente mucha variabilidad, pero todos, coincidiendo con la revisión sistemática de Voet *et al.*<sup>11</sup>, encuentran una mejora en la capacidad aeróbica, medida tanto por la mejora en la resistencia (*VO<sub>2</sub> peak*, *VO<sub>2</sub> max* y *W max*) como pruebas espirométricas.

También en los estudios primarios en pacientes con **enfermedad de Pompe**, se observan resultados dispares en los distintos programas de entrenamiento, tanto funcionales como motores. Se observó, al igual que la revisión de Corrado *et al.*<sup>10</sup>; un aumento generalizado en la presión inspiratoria máxima (MIP) aunque los otros datos espirométricos no mostraron resultados homogéneos.

No podemos asimismo extraer conclusiones del resto de enfermedades neuromusculares incluidas en este estudio.

## Implicaciones para la investigación

Se necesita más investigación para establecer si las distintas terapias utilizadas podrían beneficiar todas las formas de enfermedad neuromuscular y así poder definir protocolos óptimos de actividad física en estas personas. En concreto, serían deseable ensayos clínicos con mayor número de pacientes, en los que los métodos de aleatorización, asignación de intervenciones y cegamiento de los evaluadores estuvieran bien definidos para reducir el riesgo de sesgos.

Por otro lado, dado que no se pueden agregar los resultados de estudios realizados en diferentes tipos de enfermedad neuromuscular, lo que hace difícil extrapolar los resultados obtenidos para cada patología, en este trabajo ofrecemos los resultados de un panel realizado con profesionales asistenciales multidisciplinares, pacientes y cuidadores sobre la selección de las variables resultado. Esto facilita la realización de estudios desarrollados en una misma patología, cuya síntesis permitiría agrupar cualitativa y cuantitativamente el efecto de las distintas intervenciones en diferentes enfermedades neuromusculares.



## 7. Referencias

- 1 Vignos PJ Jr. Physical models of rehabilitation in neuromuscular disease. *MuscleNerve*. 1983;6(5):323-38.
- 2 Carlos Gil AM, Castro Campos JL. Efectividad y seguridad de la fisioterapia en pacientes con enfermedades degenerativas neuromusculares [Internet]. Sevilla: AETSA; 2017 [citado 8 febrero 2020]. URL: <https://www.aetsa.org/publicacion/efectividad-y-seguridad-de-la-fisioterapia-en-pacientes-con-enfermedades-degenerativas-neuromusculares/>
- 3 Voet NB, van der Kooi EL, Riphagen II, Lindeman E, van Engelen BG, Geurts AC. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Jul 9;(7):CD003907.
- 4 Hind D, Parkin J, Whitworth V, Rex S, Young T, Hampson L, *et al*. Aquatic therapy for boys with Duchenne muscular dystrophy (DMD): an external pilot randomised controlled trial. *Pilot Feasibility Stud*. 2017;3:16.
- 5 Puñal-Riobóo J, Baños Álvarez E, Varela Lema L, Castillo Muñoz MA, Atienza Merino G, Ubago Pérez R, Triñanes Pego Y, Molina López T y López García M en representación del Grupo de trabajo para la elaboración de la Guía para la elaboración y adaptación de informes rápidos de evaluación. Santiago de Compostela: Consellería de Sanidad, Axencia de Avaliación de Tecnoloxías Sanitarias de Galicia (avalía-t); Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2015.
- 6 Shea BJ, Reeve BC, Wells G, Thuku M, Hamel C, Moran J, *et al*. AMSTAR 2: a critical appraisal tool for systematic reviews that include randomised or non-randomised studies of healthcare interventions, or both. *BMJ*. 2017;358:j4008.
- 7 Silva IS, Pedrosa R, Azevedo IG, Forbes AM, Fregonezi GA, Dourado Junior ME, Lima SR, Ferreira GM. Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2019 Sep 5;9:CD011711.
- 8 Human A, Corten L, Jelsma J, Morrow B. Inspiratory muscle training for children and adolescents with neuromuscular diseases: A systematic review. *Neuromuscul Disord*. 2017;27(6):503-517.
- 9 Williamson E, Pederson N, Rawson H, Daniel T. The Effect of Inspiratory Muscle Training on Duchenne Muscular Dystrophy: A Meta-analysis. *Pediatr Phys Ther*. 2019;31(4):323-330,

- 10 Corrado B, Ciardi G, Iammarrone CS. Rehabilitation management of Pompe disease, from childhood through adulthood: A systematic review of the literature. *Neurol Int.* 2019;11(2):7983.
- 11 Voet NB, van der Kooi EL, van Engelen BG, Geurts AC. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2019 Dec 6; 12:CD003907.
- 12 Alemo Munters L, Dastmalchi M, Katz A, Esbjörnsson M, Loell I, Hanna B, *et al.* Improved exercise performance and increased aerobic capacity after endurance training of patients with stable polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Res Ther.* 2013;15(4):R83.
- 13 Bartels B, Montes J, van der Pol WL, de Groot JF. Physical exercise training for type 3 spinal muscular atrophy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2019 Mar 1; 3:CD012120,
- 14 Roussel MP, Morin M, Gagnon C, Duchesne E. What is known about the effects of exercise or training to reduce skeletal muscle impairments of patients with myotonic dystrophy type 1? A scoping review. *BMC Musculoskelet Disord.* 2019;20(1):101.
- 15 Moreira-Marconi E, Sá-Caputo DC, Dionello CF, Guedes-Aguiar EO, Sousa-Gonçalves CR, Morel DS, *et al.* Whole-body vibration exercise is well tolerated in patients with Duchenne muscular dystrophy: a systematic review. *Afr J Tradit Complement Altern Med.* 2017;14(4 Suppl):2-10,
- 16 Gianola S, Pecoraro V, Lambiase S, Gatti R, Banfi G, Moja L. Efficacy of muscle exercise in patients with muscular dystrophy: a systematic review showing a missed opportunity to improve outcomes. *PLoS One.* 2013;8(6):e65414.
- 17 Tiffreau V, Rannou F, Kopciuch F, Hachulla E, Mouthon L, Thoumie P, *et al.* Postrehabilitation Functional Improvements in Patients with Inflammatory Myopathies: The Results of a Randomized Controlled Trial. *Arch Phys Med Rehabil.* 2017;98(2):227-34.
- 18 Habers GEA, Bos GJFJ, van Royen-Kerkhof A, Lelieveld OTHM, Armbrust W, Takken T, *et al.* Muscles in motion: a randomized controlled trial on the feasibility, safety and efficacy of an exercise training programme in children and adolescents with juvenile dermatomyositis. *Rheumatology.* 2016;55(7):1251-62.
- 19 Omori CH, Silva CAA, Sallum AME, Rodrigues Pereira RM, Lúciade Sá Pinto A, Roschel H, *et al.* Exercise training in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2012;64(8):1186-94.

- 20 Alexanderson H, Munters L, Dastmalchi M, Loell I, Heimbürger M, Opava C, *et al.* Resistive Home Exercise in Patients with Recent-onset Polymyositis and Dermatomyositis - A Randomized Controlled Single-blinded Study with a 2-year Followup. *J Rheumatol.* 2014;41(6):1124-32.
- 21 F. Miller, L. Rider, Y. Cheng, R. Cooper, K. Dankó, V. Farewell, *et al.* Proposed preliminary core sets measures for disease outcome assessment in adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Rheumatology*, 40 (2001), pp. 1262-1273
- 22 Alemo Munters L, Dastmalchi M, Andgren V, Emilson C, Bergegård J, Regardt M, *et al.* Improvement in Health and Possible Reduction in Disease Activity Using Endurance Exercise in Patients With Established Polymyositis and Dermatomyositis: A Multicenter Randomized Controlled Trial With a 1-Year Open Extension Followup. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2013;65(12):1959-68.
- 23 Riisager M, Mathiesen PR, Vissing J, Preisler N, Ørngreen MC. Aerobic training in persons who have recovered from juvenile dermatomyositis. *Neuromuscul Disord.* 2013;23(12):962-8.
- 24 Regardt M, Schult M-L, Axelsson Y, Aldehag A, Alexanderson H, Lundberg IE, *et al.* Hand Exercise Intervention in Patients with Polymyositis and Dermatomyositis: A Pilot Study. *Musculoskeletal Care.* 2014;12(3):160-72.
- 25 Mattar MA, Gualano B, Perandini LA, Shinjo SK, Lima FR, Sá-Pinto AL, *et al.* Safety and possible effects of low-intensity resistance training associated with partial blood flow restriction in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Res Ther.* 2014;16(5):473.
- 26 Bertolucci F, Neri R, Dalise S, Venturi M, Rossi B, Chisari C. Abnormal lactate levels in patients with polymyositis and dermatomyositis: The benefits of a specific rehabilitative program. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2014;50 (2):161-9.
- 27 Andersen G, Prahm K, Dahlqvist J, Citirak G, Vissing J. Aerobic training and postexercise protein in facioscapulohumeral muscular dystrophy: RCT study. *Neurology.* 2015;85(5):396-403 .
- 28 Andersen G, Heje K, Buch AE, Vissing J. High-intensity interval training in facioscapulohumeral muscular dystrophy type 1: a randomized clinical trial. *J Neurol.* 2017;264(6):1099-106.
- 29 Bankolé L-C, Millet GY, Temesi J, Bachasson D, Ravelojaona M, Wuyam B, *et al.* Safety and efficacy of a 6-month home-based exercise program

- in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy: A randomized controlled trial. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95(31):e4497.
- 30 Janssen B, Voet N, Geurts A, Van Engelen B, Heerschap A. Quantitative MRI reveals decelerated fatty infiltration in muscles of active FSHD patients. *Neurology*. 2016;86(18):1700-7.
- 31 Voet N, Bleijenberg G, Hendriks J, Groot I, Padberg G, Van Engelen B, *et al*. Both aerobic exercise and cognitive-behavioral therapy reduce chronic fatigue in FSHD: An RCT. *Neurology*. 2014;83(21):1914-22.
- 32 Favejee MM, van den Berg LEM, Kruijshaar ME, Wens SCA, Praet SFE, Pim Pijnappel WWM, *et al*. Exercise Training in Adults With Pompe Disease: The Effects on Pain, Fatigue, and Functioning. *Arch Phys Med Rehabil*. 2015;96(5):817-22.
- 33 Van den Berg LEM, Favejee MM, Wens SCA, Kruijshaar ME, Praet SFE, Reuser AJJ, *et al*. Safety and efficacy of exercise training in adults with Pompe disease: evaluation of endurance, muscle strength and core stability before and after a 12-week training program. *Orphanet J Rare Dis*. 2015; 10(1):87.
- 34 Jones H, Crisp K, Moss T, Strollo K, Robey R, Sank J, *et al*. Effects of respiratory muscle training (RMT) in children with infantile-onset Pompe disease and respiratory muscle weakness. *J Pediatr Rehabil Med*. 2014;7(3):255-65.
- 35 Aslan GK, Huseyinsinoglu BE, Oflazer P, Gurses N, Kiyan E. Inspiratory Muscle Training in Late-Onset Pompe Disease: The Effects on Pulmonary Function Tests, Quality of Life, and Sleep Quality. *Lung*. 2016;194(4):555-61
- 36 Jevnikar M, Kodric M, Cantarutti F, Rossella C, Cinzia L , Della Porta R ,Bembi B, Confalonieri M. Respiratory muscle training with enzyme replacement therapy improves muscle strength in late - onset Pompe disease. *Mol Genet Metab Rep*. 2015;5:67-71
- 37 Jansen M, Alfen N, Geurts A, Groot I. Assisted Bicycle Training Delays Functional Deterioration in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy: The Randomized Controlled Trial “No Use Is Disuse.” *Neurorehabil Neural Repair*. 2013;27(9):816-27.
- 38 Alemdaroğlu İ, Karaduman A, Yilmaz O, Topaloglu H. Different types of upper extremity exercise training in Duchenne muscular dystrophy: Effects on functional performance, strength, endurance, and ambulation: Upper Extremity Training in DMD. *Muscle Nerve*. 2014;51(5):697-705.

- 39 Townsend EL, Bibeau C, Holmes TM. Supported Standing in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatr Phys Ther.* 2016;28(3):320-9.
- 40 Vry J, Schubert IJ, Semler O, Haug V, Schönau E, Kirschner J. Whole-body vibration training in children with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Eur J Paediatr Neurol.* 2014;18(2):140-9.
- 41 Petryk A, Polgreen LE, Grames M, Lowe DA, Hodges JS, Karachunski P. Feasibility and tolerability of whole-body, low-intensity vibration and its effects on muscle function and bone in patients with dystrophinopathies: a pilot study. *Muscle Nerve.* 2017;55(6):875-83.
- 42 Söderpalm A-C, Kroksmark A-K, Magnusson P, Karlsson J, Tulinius M, Swolin-Eide D. Whole body vibration therapy in patients with Duchenne muscular dystrophy – A prospective observational study. *J Musculoskelet Neuronal Interact.* 2013;13(1):13-8.
- 43 Burns J, Sman AD, Cornett KMD, Wojciechowski E, Walker T, Menezes MP, *et al.* Safety and efficacy of progressive resistance exercise for Charcot-Marie-Tooth disease in children: a randomised, double-blind, sham-controlled trial. *Lancet Child Adolesc Heal.* 2017;1(2):106-13.
- 44 Ramdharry GM, Pollard A, Anderson C, Laurá M, Murphy SM, Dudzic M, *et al.* A pilot study of proximal strength training in Charcot-Marie-Tooth disease. *J Peripher Nerv Syst.* 2014;19(4):328-32.
- 45 Hammarén E, Lindberg C, Kjellby-Wendt G. Effects of a balance exercise programme in myotonic dystrophy type 1: A pilot study. *Eur J Physiother.* 2015;17(3):123-31.
- 46 Aldehag A, Jonsson H, Lindblad J, Kottorp A, Ansved T, Kierkegaard M. Effects of hand-training in persons with myotonic dystrophy type 1 - A randomised controlled cross-over pilot study. *Disabil Rehabil.* 2013;35(21):1798-807.
- 47 Kiliç M, Yildirim SA, Tan E. The effects of electrical stimulation and exercise therapy in patients with limb girdle muscular dystrophy. A controlled clinical trial. *Neurosciences (Riyadh).* 2015;20(3):259-66.
- 48 Vissing CR, Preisler N, Husu E, Prahm KP, Vissing J. Aerobic training in patients with anoctamin 5 myopathy and hyperckemia. *Muscle Nerve.* 2014;50(1):119-23.
- 49 Berthelsen MP, Husu E, Christensen SB, Prahm KP, Vissing J, Jensen BR. Anti-gravity training improves walking capacity and postural balance in patients with muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 2014;24(6):492-8.

- 50 Jensen BR, Berthelsen MP, Husu E, Christensen SB, Prahm KP, Vissing J. Body weight-supported training in Becker and limb girdle 2I muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 2016;54(2):239-43.
- 51 Sveen M-L, Andersen SP, Ingelsrud LH, Blichter S, Olsen NE, Jønck S, *et al*. Resistance training in patients with limb-girdle and becker muscular dystrophies. *Muscle Nerve*. 2013;47(2):163-9.
- 52 Sczesny-Kaiser M, Kowalewski R, Schildhauer TA, Aach M, Jansen O, Grasmücke D, *et al*. Treadmill Training with HAL Exoskeleton-A Novel Approach for Symptomatic Therapy in Patients with Limb-Girdle Muscular Dystrophy-Preliminary Study. *Front Neurosci*. 2017;11:449.
- 53 Lewelt A, Krosschell KJ, Stoddard GJ, Weng C, Xue M, Marcus RL, *et al*. Resistance strength training exercise in children with spinal muscular atrophy. *Muscle Nerve*. 2015;52(4):559-67.
- 54 Stark C, Duran I, Cirak S, Hamacher S, Hoyer-Kuhn H-K, Semler O, *et al*. Vibration-Assisted Home Training Program for Children With Spinal Muscular Atrophy. *Child Neurol Open*. 2018; 5:2329048X18780477.
- 55 Madsen KL, Hansen RS, Preisler N, Thøgersen F, Berthelsen MP, Vissing J. Training improves oxidative capacity, but not function, in spinal muscular atrophy type III. *Muscle Nerve*. 2015;52(2):240-4.
- 56 Montes J, Garber C, Kramer S, Montgomery M, Dunaway S, Kamil-Rosenberg S, *et al*. Single-Blind, Randomized, Controlled Clinical Trial of Exercise in Ambulatory Spinal Muscular Atrophy: Why are the Results Negative?. *J Neuromuscul Dis*. 2015;2(4):463-70,
- 57 Farrugia M, Marco M, Kersel D, Carmichael C. A Physical and Psychological Approach to Managing Fatigue in Myasthenia Gravis: A Pilot Study. *J Neuromuscul Dis*. 2018;5(3):373-85.
- 58 Jørgensen A, Aagaard P, Frandsen U, Boyle E, Diederichsen L. Blood-flow restricted resistance training in patients with sporadic inclusion body myositis: a randomized controlled trial. *Scand J Rheumatol*. 2018; 47(5):400-9.
- 59 Newell C, Ramage B, Robu I, Shearer J, Khan A. Side alternating vibration training in patients with mitochondrial disease: a pilot study. *Arch Physiother*. 2017;7:10,

# 8 Anexos

## Anexo 1, Estrategia

**Ovid MEDLINE(R) without Revisions 1996 to March Week 4 2019, Ovid MEDLINE(R) Epub Ahead of Print March 27, 2019, Ovid MEDLINE(R) Daily Update March 27, 2019**

- 1 (muscle disease\* or muscle disorder\* or muscular disease\* or muscular disorder\* or neuromuscular disease\* or neuromuscular disorder\* or myopath\* ordystroph\* or myotoni\* or myositis).mp. or exp muscular disease/
- 2 (exercise therap\* or exercise program\* or exercise training or strength training or aerobic training or aerobic exercis\* or training program\* or resistive exercis\* or resistive training or endurance exercis\* or endurance training or muscle exercis\*).mp. or exp exercise/ or exp exercise therapy/ or exp Physical Exertion/ or exp Physical Therapy Modalities/
- 3 1 and 2
- 4 “Activities of Daily Living”/
- 5 ((activities adj3 daily living) or adl or (limitation of activity adj3 chronic)).ti,ab.
- 6 Self Care/
- 7 (Self adj3 (care or efficacy or management or monitoring)).ti,ab.
- 8 Independent Living/
- 9 (function\$ adj1 (independ\$ or abilit\$)).tw.
- 10 (activit\$ adj2 daily).tw.
- 11 Resistance Training/
- 12 ((resistence or strength) adj3 training).ti,ab.
- 13 ((Function\* or physical) adj3 (Capacity or performance)).ti,ab.
- 14 (functional adj3 extremity grade).ti,ab.
- 15 (motor function or functional status).ti,ab.
- 16 \*Motor Activity/ or \*Motor Skills/ or \*Exercise Test/ or \*Psychomotor Performance/ or Hydrotherapy/
- 17 Muscle Fatigue/ or Muscle Weakness/
- 18 ((muscle or muscular) adj3 (fatigue or weakness\*)).ti,ab.

- 19 Muscle Cramp/ or Muscle Contraction/ or Spasm/  
 20 ((Muscle adj3 (cramp\$ or contraction\$)) or Spasm).ti,ab.  
 21 Respiratory Function Tests/  
 22 ((lung or pulmonary or Respiratory or cardiorespiratory) adj3 (function or test? or capacity)).ti,ab.  
 23 Spirometry/ or Sputum/ or Dyspnea/ or Dyspnea, Paroxysmal/ or Respiratory Insufficiency/ or exp Total Lung Capacity/ or Forced Expiratory Volume/ or Lung/physiopathology or Pulmonary Diffusing Capacity/ or Residual Volume/ or Vital Capacity/ or \*Oxygen Consumption/ph  
 24 Exp muscle strength/ or Muscle Contraction/ or \*”Range of Motion, Articular”/ph [Physiology]  
 25 ((muscle adj3 (strength or contraction)) or ((hand or extremi\*) adj3 strength) or muscle test).ti,ab.  
 26 ((flexibility adj3 joint) or ((joint or articular or passive) adj3 range of motion)).ti,ab.  
 27 exp Walking/  
 28 (Walking adj3 (capacity or distance or ability or Test or Speed)).ti,ab.  
 29 Sitting Position/ or \*Postural Balance/ or \*Movement/  
 30 ((balance or equilibrium) adj3 postural seated).ti,ab.  
 31 ((instability or stability or ability or control) adj3 seated position).ti,ab.  
 32 ((sitting or seated) adj3 position?).ti,ab.  
 33 ((Stand to sit or sit to stand or sit to sit) adj3 transfer).ti,ab.  
 34 standing position/ or (standing adj3 position?).ti,ab.  
 35 (Timed stands test or TST).ti,ab.  
 36 \*Posture/ or (posture? or standing).ti,ab.  
 37 Beds/ or (lateral adj3 (position\* or turn\* or rotation\*)).ti,ab.  
 38 (grasp? or grip? or (hand adj3 strength?) or (hand grip adj3 test)).ti,ab.  
 39 exp Gastrointestinal Motility/  
 40 ((intestin\$ or gastrointestin\$ or colon\$ or bowel\$) adj3 (motilit\* or function\*)).ti,ab.  
 41 Constipation/  
 42 (constipat\* or laxation or (bowel adj2 dysfunction\*)).ti,ab.  
 43 Salivation/  
 44 (salivation or sialorrhoea or xerostomia or hypersalivation or hiposalivation).ti,ab.

- 45 Dry Eye Syndromes/  
 46 (dry eye adj3 syndrome?).ti,ab.  
 47 exp emotions/  
 48 (emotion? or feeling? or regret?).ti,ab.  
 49 Affective Symptoms/  
 50 ((affective adj3 symptom?) or alexithymia? or (disturbance? adj3  
 emotional)).ti,ab.  
 51 4 or 5 or 6 or 7 or 8 or 9 or 10 or 11 or 12 or 13 or 14 or 15 or 16 or 17  
 or 18 or 19 or 20 or 21 or 22 or 23 or 24 or 25 or 26 or 27 or 28 or 29 or  
 30 or 31 or 32 or 33 or 34 or 35 or 36 or 37 or 38 or 39 or 40 or 41 or 42  
 or 43 or 44 or 45 or 46 or 47 or 48 or 49 or 50  
 52 3 and 51  
 53 (letter or “case report\*” or “historical article\*” or (comment or editorial  
 or in vitro or news)).pt.  
 54 52 not 53  
 55 animals/ not (animals/ and humans/)  
 56 54 not 55  
 57 limit 56 to yr=”2012 -Current”

## Embase

***Fecha de búsqueda: 19 de Marzo de 2019***

- 1 ‘muscle disease\*’:ti,ab OR ‘muscle disorder\*’:ti,ab OR ‘muscular  
 disease\*’:ti,ab OR ‘muscular disorder\*’:ti,ab OR ‘neuromuscular  
 disease\*’:ti,ab OR ‘neuromuscular disorder\*’:ti,ab OR myopath\*’:ti,ab  
 OR dystroph\*’:ti,ab OR myotoni\*’:ti,ab OR myositis:ti,ab OR ‘muscle  
 disease’/exp  
 2 ‘exercise therap\*’:ti,ab OR ‘exercise program\*’:ti,ab OR ‘exercise  
 training’:ti,ab OR ‘strength training’:ti,ab OR ‘aerobic training’:ti,ab  
 OR ‘aerobic exercis\*’:ti,ab OR ‘training program\*’:ti,ab OR ‘resistive  
 exercis\*’:ti,ab OR ‘resistiv training’:ti,ab OR ‘endurance exercis\*’:ti,ab  
 OR ‘endurance training’:ti,ab OR ‘muscle exercis\*’:ti,ab OR  
 ‘exercise’/exp OR ‘muscle exercise’/exp OR ‘over exertion’/exp OR  
 ‘kinesiotherapy’/exp  
 3 #1 AND #2  
 4 ‘daily life activity’/de

- 5 ((activities NEAR/3 'daily living'):ti,ab) OR adl:ti,ab OR (('limitation of activity' NEAR/3 chronic):ti,ab)
- 6 'self care'/de
- 7 (self NEAR/3 (care OR efficacy OR management OR monitoring)):ti,ab
- 8 'independent living'/de
- 9 (function\$ NEAR/1 (independ\$ OR abilit\$)):ti,ab
- 10 (activit\$ NEAR/2 daily):ti,ab
- 11 'resistance training'/de
- 12 ((resistence OR strength) NEAR/3 training):ti,ab
- 13 ((function\* OR physical) NEAR/3 (capacity OR performance)):ti,ab
- 14 (functional NEAR/3 'extremity grade'):ti,ab
- 15 'motor function':ti,ab OR 'functional status':ti,ab
- 16 'motor activity'/mj OR 'motor performance'/mj OR 'exercise test'/mj OR 'psychomotor performance'/mj OR 'hydrotherapy'/de
- 17 'muscle fatigue'/de OR 'muscle weakness'/de
- 18 ((muscle OR muscular) NEAR/3 (fatigue OR weakness\*)):ti,ab
- 19 'muscle cramp'/de OR 'muscle contraction'/de OR 'muscle spasm'/de
- 20 ((muscle NEAR/3 (cramp\$ OR contraction\$)):ti,ab) OR spasm:ti,ab
- 21 'lung function test'/de
- 22 ((lung OR pulmonary OR respiratory OR cardiorespiratory) NEAR/3 (function OR test? OR capacity)):ti,ab
- 23 'spirometry'/de OR 'sputum'/de OR 'dyspnea'/de OR 'paroxysmal dyspnea'/de OR 'respiratory failure'/de OR 'total lung capacity'/de OR 'forced expiratory volume'/de OR ('lung'/de AND 'pathophysiology'/de) OR 'lung diffusion capacity'/de OR 'residual volume'/de OR 'vital capacity'/de OR ('oxygen consumption'/mj AND 'pathophysiology'/de)
- 24 'muscle strength'/exp OR 'muscle contraction'/de OR 'joint characteristics and functions'/de
- 25 ((muscle NEAR/3 (strength OR contraction)):ti,ab) OR (((hand OR extremit\*) NEAR/3 strength):ti,ab) OR 'muscle test':ti,ab
- 26 ((flexibility NEAR/3 joint):ti,ab) OR (((joint OR articular OR passive) NEAR/3 'range of motion'):ti,ab)
- 27 'walking'/exp
- 28 (walking NEAR/3 (capacity OR distance OR ability OR test OR speed)):ti,ab
- 29 'sitting'/de OR 'body equilibrium'/de OR 'movement (physiology)'/mj

- 30 ((balance OR equilibrium) NEAR/3 'postural seated'):ti,ab
- 31 (((instability OR stability OR ability OR control) NEAR/3 seated):ti,ab) AND position:ti,ab
- 32 ((sitting OR seated) NEAR/3 position?):ti,ab
- 33 (('stand to sit' OR 'sit to stand' OR 'sit to sit') NEAR/3 transfer):ti,ab
- 34 'standing'/de OR ((standing NEAR/3 position?):ti,ab)
- 35 'timed stands test':ti,ab OR tst:ti,ab
- 36 'body position'/de OR posture?:ti,ab OR standing:ti,ab
- 37 'bed'/de OR ((lateral NEAR/3 (position\* OR turn\* OR rotation\*)):ti,ab)
- 38 grasp?:ti,ab OR grip?:ti,ab OR ((hand NEAR/3 strength?):ti,ab) OR (('hand grip' NEAR/3 test):ti,ab)
- 39 'intestinefunction'/de
- 40 ((intestin\$ OR gastrointestin\$ OR colon\$ OR bowel\$) NEAR/3 (motilit\* OR function\*)):ti,ab
- 41 'constipation'/de
- 42 constipat\*:ti,ab OR laxation:ti,ab OR ((bowel NEAR/2 dysfunction\*):ti,ab)
- 43 'salivation'/de
- 44 salivation:ti,ab OR sialorrhoea:ti,ab OR xerostomia:ti,ab OR hipersalivation:ti,ab OR hiposalivation:ti,ab
- 45 'dry eye'/de
- 46 ('dry eye' NEAR/3 syndrome?):ti,ab
- 47 'emotion'/de
- 48 emotion?:ti,ab OR feeling?:ti,ab OR regret?:ti,ab
- 49 'emotional disorder'/de
- 50 ((affective NEAR/3 symptom?):ti,ab) OR alexithymia?:ti,ab OR ((disturbance? NEAR/3 emotional):ti,ab)
- 51 #4 OR #5 OR #6 OR #7 OR #8 OR #9 OR #10 OR #11 OR #12 OR #13 OR #14 OR #15 OR #16 OR #17 OR #18 OR #19 OR #20 OR #21 OR #22 OR #23 OR #24 OR #25 OR #26 OR #27 OR #28 OR #29 OR #30 OR #31 OR #32 OR #33 OR #34 OR #35 OR #36 OR #37 OR #38 OR #39 OR #40 OR #41 OR #42 OR #43 OR #44 OR #45 OR #46 OR #47 OR #48 OR #49 OR #50
- 52 #3 AND #51
- 53 'conference abstract'/it OR 'conference paper'/it OR 'note'/it OR 'short survey'/it OR 'abstract report'/exp OR 'letter'/exp

- 54 #52 NOT #53
- 55 #54 AND [embase]/lim NOT ([embase]/lim AND [medline]/lim) AND [humans]/lim AND [2012-2019]/py

## Cochrane

***Fecha de búsqueda: 29 de Marzo de 2019***

- #1 (“muscle dis\*” or “muscle weakness” or “muscular dis\*” or “neuromuscular dis\*” or myopath\* or dystroph\* or myotoni\* or myositis or polio\* or “muscle fibre\*” or “muscles trength” or fibromyalgia):ti,ab
- #2 (“exercise therapy” or “exercise training” or “exercise program\*” or “strength training” or “aerobic training” or “aerobic exercise” or “training program” or “resistive exercise” or “endurance training” or “muscle exercise”):ti,ab
- #3 #1 AND #2
- #4 [mh ^”Activities of Daily Living”]
- #5 ((activities NEAR/3 daily living) or adl or (limitation of activity NEAR/3 chronic)):ti,ab
- #6 [mh “Self Care”]
- #7 (Self NEAR/3 (care or efficacy or management or monitoring)):ti,ab
- #8 [mh “Independent Living”]
- #9 (function\* NEAR/1 (independ\* or abilit\*)):ti,ab
- #10 (activit\* NEAR/1 daily):ti,ab
- #11 [mh “Resistance Training”]
- #12 ((resistence or strength) NEAR/3 training):ti,ab
- #13 ((Function\* or physical) NEAR/3 (Capacity or performance)):ti,ab
- #14 (functional NEAR/3 extremity grade):ti,ab
- #15 (‘motor function’ or ‘functional status’).ti,ab
- #16 [mh ^”Motor Activity”] or [mh ^”Motor Skills”] or [mh ^”Exercise Test”] or [mh ^”Psychomotor Performance”] or [mh ^Hydrotherapy]
- #17 [mh “Muscle Fatigue”] or [mh “Muscle Weakness”]
- #18 ((muscle or muscular) NEAR/3 (fatigue or weakness\*)):ti,ab
- #19 [mh “Muscle Cramp”] or [mh “Muscle Contraction”] or [mh Spasm]
- #20 ((Muscle NEAR/3 (cramp\* or contraction\*)) or Spasm):ti,ab
- #21 [mh ^”Respiratory Function Tests”]

- #22 ((lung or pulmonary or Respiratory or cardiorespiratory) NEAR/3 (function or test? or capacity)):ti
- #23 [mh ^Spirometry] or [mh ^Sputum] or [mh Dyspnea] or [mh ^"Dyspnea, Paroxysmal"] or [mh ^"Respiratory Insufficiency"] or [mh "Total Lung Capacity"] or [mh ^"Forced Expiratory Volume"] or [mh ^Lung/PP] or [mh ^"Pulmonary Diffusing Capacity"] or [mh ^"Residual Volume"] or [mh ^"Vital Capacity"] or [mh ^"Oxygen Consumption"/ph]
- #24 [mh ^"muscle strength"] or [mh ^"Muscle Contraction"] or [mh ^"Range of Motion, Articular"/PH]
- #25 ((muscle NEAR/3 (strength or contraction)) or ((hand or extremit\*) NEAR/3 strength) or muscle test):ti
- #26 ((flexibility NEAR/3 joint) or ((joint or articular or passive) NEAR/3 range of motion)):ti,ab
- #27 [mh Walking]
- #28 (Walking NEAR/3 (capacity or distance or ability or Test or Speed)):ti,ab
- #29 [mh "Sitting Position"] or [mh ^"Postural Balance"] or [mh ^Movement]
- #30 ((balance or equilibrium) NEAR/3 'postural seated'):ti,ab
- #31 ((instability or stability or ability or control) NEAR/3 seated position):ti,ab
- #32 ((sitting or seated) NEAR/3 position?):ti,ab
- #33 (('Stand to sit' or 'sit to stand' or 'sit to sit') NEAR/3 transfer):ti,ab
- #34 [mh "standing position"] or (standing NEAR/3 position?):ti,ab
- #35 ("Timed stands test" or TST):ti,ab
- #36 [mh ^Posture] or (posture? or standing):ti
- #37 [mh Beds] or (lateral NEAR/3 (position\* or turn\* or rotation\*)):ti,ab
- #38 (grasp? or grip? or (hand NEAR/3 strength?) or (hand grip NEAR/3 test)):ti,ab
- #39 [mh "Gastrointestinal Motility"]
- #40 ((intestin\* or gastrointestin\* or colon\* or bowel\*) NEAR/3 (motilit\* or function\*)):ti,ab
- #41 [mh Constipation]
- #42 (constipat\* or laxation or (bowel NEAR/2 dysfunction\*)):ti,ab
- #43 [mh Salivation]
- #44 (salivation or sialorrhoea or xerostomia or hipersalivation or hiposalivation):ti,ab

- #45 [mh "Dry Eye Syndromes"]
- #46 ('dry eye' NEAR/3 syndrome?):ti,ab
- #47 [mh ^emotions]
- #48 (emotion? or feeling? or regret?):ti,ab
- #49 [mh "Affective Symptoms"]
- #50 ((affective NEAR/3 symptom?) or alexithymia? or (disturbance? NEAR/3 emotional)):ti,ab
- #51 #4 or #5 or #6 or #7 or #8 or #9 or #10 or #11 or #12 or #13 or #14 or #15 or #16 or #17 or #18 or #19 or #20 or #21 or #22 or #23 or #24 or #25 or #26 or #27 or #28 or #29 or #30 or #31 or #32 or #33 or #34 or #35 or #36 or #37 or #38 or #39 or #40 or #41 or #42 or #43 or #44 or #45 or #46 or #47 or #48 or #49 or #50
- #52 #3 AND #51 with Cochrane Library publication date Between Jan 2012 and Mar 2019

## Cochrane Neuromuscular Group

***Fecha de búsqueda: 29 de Marzo de 2019***

- #1 ("muscle dis\*" or "muscle weakness" or "muscular dis\*" or "neuromuscular dis\*" or myopath\* or dystroph\* or myotoni\* or myositis or polio\* or "muscle fibre\*" or "muscle strength" or fibromyalgia):ti,ab
- #2 ("exercise therapy" or "exercise training" or "exercise program\*" or "strength training" or "aerobic training" or "aerobic exercise" or "training program" or "resistive exercise" or "endurance training" or "muscle exercise"):ti,ab
- #3 #1 AND #2
- #4 [mh ^"Activities of Daily Living"]
- #5 ((activities NEAR/3 daily living) or adl or (limitation of activity NEAR/3 chronic)):ti,ab
- #6 [mh "Self Care"]
- #7 (Self NEAR/3 (care or efficacy or management or monitoring)):ti,ab
- #8 [mh "Independent Living"]
- #9 (function\* NEAR/1 (independ\* or abilit\*)):ti,ab
- #10 (activit\* NEAR/1 daily):ti,ab
- #11 [mh "Resistance Training"]
- #12 ((resistence or strength) NEAR/3 training):ti,ab
- #13 ((Function\* or physical) NEAR/3 (Capacity or performance)):ti,ab

- #14 (functional NEAR/3 extremity grade):ti,ab
- #15 ('motor function' or 'functional status').ti,ab
- #16 [mh ^"Motor Activity"] or [mh ^"Motor Skills"] or [mh ^"Exercise Test"] or [mh ^"Psychomotor Performance"] or [mh ^Hydrotherapy]
- #17 [mh "Muscle Fatigue"] or [mh "Muscle Weakness"]
- #18 ((muscle or muscular) NEAR/3 (fatigue or weakness\*)):ti,ab
- #19 [mh "Muscle Cramp"] or [mh "Muscle Contraction"] or [mh Spasm]
- #20 ((Muscle NEAR/3 (cramp\* or contraction\*)) or Spasm):ti,ab
- #21 [mh ^"Respiratory Function Tests"]
- #22 ((lung or pulmonary or Respiratory or cardiorespiratory) NEAR/3 (function or test? or capacity)):ti
- #23 [mh ^Spirometry] or [mh ^Sputum] or [mh Dyspnea] or [mh ^"Dyspnea, Paroxysmal"] or [mh ^"Respiratory Insufficiency"] or [mh "Total Lung Capacity"] or [mh ^"Forced Expiratory Volume"] or [mh ^Lung/PP] or [mh ^"Pulmonary Diffusing Capacity"] or [mh ^"Residual Volume"] or [mh ^"Vital Capacity"] or [mh ^"Oxygen Consumption"/ph]
- #24 [mh ^"muscle strength"] or [mh ^"Muscle Contraction"] or [mh ^"Range of Motion, Articular"/PH]
- #25 ((muscle NEAR/3 (strength or contraction)) or ((hand or extremity\* NEAR/3 strength) or muscle test):ti
- #26 ((flexibility NEAR/3 joint) or ((joint or articular or passive) NEAR/3 range of motion)):ti,ab
- #27 [mhWalking]
- #28 (Walking NEAR/3 (capacity or distance or ability or Test or Speed)):ti,ab
- #29 [mh "Sitting Position"] or [mh ^"Postural Balance"] or [mh ^Movement]
- #30 ((balance or equilibrium) NEAR/3 'postural seated'):ti,ab
- #31 ((instability or stability or ability or control) NEAR/3 seated position):ti,ab
- #32 ((sitting or seated) NEAR/3 position?):ti,ab
- #33 (('Stand to sit' or 'sit to stand' or 'sit to sit') NEAR/3 transfer):ti,ab
- #34 [mh "standing position"] or (standing NEAR/3 position?):ti,ab
- #35 ("Timed stands test" or TST):ti,ab
- #36 [mh ^Posture] or (posture? or standing):ti
- #37 [mh Beds] or (lateral NEAR/3 (position\* or turn\* or rotation\*)):ti,ab
- #38 (grasp? or grip? or (hand NEAR/3 strength?) or (hand grip NEAR/3 test)):ti,ab

- #39 [mh “Gastrointestinal Motility”]
- #40 ((intestin\* or gastrointestin\* or colon\* or bowel\*) NEAR/3 (motilit\* or function\*)):ti,ab
- #41 [mh Constipation]
- #42 (constipat\* or laxation or (bowel NEAR/2 dysfunction\*)):ti,ab
- #43 [mh Salivation]
- #44 (salivation or sialorrhoea or xerostomia or hypersalivation or hiposalivation):ti,ab
- #45 [mh “Dry Eye Syndromes”]
- #46 (‘dry eye’ NEAR/3 syndrome?):ti,ab
- #47 [mh ^emotions]
- #48 (emotion? or feeling? or regret?):ti,ab
- #49 [mh “Affective Symptoms”]
- #50 ((affective NEAR/3 symptom?) or alexithymia? or (disturbance? NEAR/3 emotional)):ti,ab
- #51 #4 or #5 or #6 or #7 or #8 or #9 or #10 or #11 or #12 or #13 or #14 or #15 or #16 or #17 or #18 or #19 or #20 or #21 or #22 or #23 or #24 or #25 or #26 or #27 or #28 or #29 or #30 or #31 or #32 or #33 or #34 or #35 or #36 or #37 or #38 or #39 or #40 or #41 or #42 or #43 or #44 or #45 or #46 or #47 or #48 or #49 or #50
- #52 #3 AND #51 with Cochrane Library publication date Between Jan 2012 and Mar 2019 with ‘Neuromuscular’ in Cochrane Groups

## CINAHL

***Fecha de búsqueda: 07 de Abril de 2019***

- S1 TX (muscle disease\* or muscle disorder\* or muscular disease\* or muscular disorder\* or neuromuscular disease\* or neuromuscular disorder\* or myopath\* or dystroph\* or myotoni\* or myositis) or MH “Muscular Diseases+”
- S2 TX (exercise therap\* or exercise program\* or exercise training or strength training or aerobic training or aerobic exercis\* or training program\* or resistive exercis\* or resistive training or endurance exercis\* or endurance training or muscle exercis\* ) or MH “Therapeutic exercise+”
- S3 S1 AND S2
- S4 (MH “Activities of Daily Living”)

- S5 TI ( ((activities N3 daily living) or adl or (limitation of activity N3 chronic)) ) OR AB ( ((activities N3 daily living) or adl or (limitation of activity N3 chronic)) )
- S6 (MH “Self Care”)
- S7 TI ( (Self N3 (care or efficacy or management or monitoring)) ) OR AB ( (Self N3 (care or efficacy or management or monitoring)) )
- S8 (MH “Community Living”)
- S9 TI ( (function\* N1 (independ\* or abilit\*)) ) OR AB ( (function\* N1 (independ\* or abilit\*)) )
- S10 TI (activit\* N2 daily) OR AB (activit\* N2 daily)
- S11 (MH “Resistance Training”)
- S12 TI ( ((resistence or strength) N3 training) ) OR AB ( ((resistence or strength) N3 training) )
- S13 TI ( ((Function\* or physical) N3 (Capacity or performance)) ) OR AB ( ((Function\* or physical) N3 (Capacity or performance)) )
- S14 TI (functional N3 extremity grade) OR AB (functional N3 extremity grade)
- S15 TI ( (motor function or functional status) ) OR AB ( (motor function or functional status) )
- S16 (MM “Motor Activity”) OR (MM “Motor Skills”) OR (MM “Exercise Test”) OR (MM “Psychomotor Performance”) OR (MM “Hydrotherapy”)
- S17 (MH “Muscle Fatigue”) OR (MH “Muscle Weakness”)
- S18 TI ( (muscle or muscular) N3 (fatigue or weakness\*)) ) OR AB ( (muscle or muscular) N3 (fatigue or weakness\*)) )
- S19 (MH “Muscle Cramp”) OR (MH “Muscle Contraction”) OR (MH “Spasm”)
- S20 TI ( ((Muscle N3 (cramp\* or contraction\*)) or Spasm) ) OR AB ( ((Muscle N3 (cramp\* or contraction\*)) or Spasm) )
- S21 (MH “Respirator Function Tests”)
- S22 TI ( ((lung or pulmonary or Respiratory or cardiorespiratory) N3 (function or test? or capacity)) ) OR AB ( ((lung or pulmonary or Respiratory or cardiorespiratory) N3 (function or test? or capacity)) )
- S23 (MH “Spirometry”) OR (MH “Sputum”) OR (MH “Dyspnea”) OR (MH “Dyspnea, Paroxysmal”) OR “Respiratory Insufficiency” OR (MH “Respiratory Failure”) OR (MH “Total Lung Capacity”) OR (MH “Forced ExpiratoryVolume”) OR (MH “Lung/PP”) OR

- “Pulmonary Diffusing Capacity” OR “Residual Volume” OR (MH “Vital Capacity”) OR (MH “Oxygen Consumption/PH”)
- S24 (MH “Muscle Strength+”) OR (MH “Muscle Contraction”) OR (MM “Range of Motion/PH”)
- S25 TI ( ((muscle N3 (strength or contraction)) or ((hand or extremity\* N3 strength) or muscle test) ) OR AB ( ((muscle N3 (strength or contraction)) or ((hand or extremity\* N3 strength) or muscle test) )
- S26 TI ( ((flexibility N3 joint) or ((joint or articular or passive) N3 range of motion)) ) OR AB ( ((flexibility N3 joint) or ((joint or articular or passive) N3 range of motion)) )
- S27 (MH “Walking+”)
- S28 TI ( (Walking N3 (capacity or distance or ability or Test or Speed)) ) OR AB ( (Walking N3 (capacity or distance or ability or Test or Speed)) )
- S29 “Sitting Position” OR (MH “Exercise Positions”) OR (MH “Body Positions”) OR (MH “Balance, Postural”) OR (MH “Movement”)
- S30 TI ( ((balance or equilibrium) N3 postural seated) ) OR AB ( ((balance or equilibrium) N3 postural seated) )
- S31 TI ( ((instability or stability or ability or control) N3 seated position) ) OR AB ( ((instability or stability or ability or control) N3 seated position) )
- S32 TI ( ((sitting or seated) N3 position?) ) OR AB ( ((sitting or seated) N3 position?) )
- S33 TI ( ((Stand to sit or sit to stand or sit to sit) N3 transfer) ) OR AB ( ((Stand to sit or sit to stand or sit to sit) N3 transfer) )
- S34 TI (standing N3 position?) OR AB (standing N3 position?)
- S35 TI ( (Timed stands test or TST) ) OR AB ( (Timed stands test or TST) )
- S36 (MM “Posture”) OR TI ( (posture? or standing) ) OR AB ( (posture? or standing) )
- S37 “Beds” OR TI ( (lateral N3 (position\* or turn\* or rotation\*)) ) OR AB ( (lateral N3 (position\* or turn\* or rotation\*)) )
- S38 TI ( (grasp? Or grip? or (hand N3 strength?) or (hand grip N3 test)) ) OR AB ( (grasp? or grip? or (hand N3 strength?) or (hand grip N3 test)) )
- S39 “Gastrointestinal Function”
- S40 (MH “Gastrointestinal Motility”)
- S41 TI ( ((intestine\* or gastrointestine\* or colon\* or bowel\*) N3 (motility\* or function\*)) ) OR AB ( ((intestine\* or gastrointestine\* or colon\* or bowel\*) N3 (motility\* or function\*)) )

- S42 (MH “Constipation”)
- S43 TI ( (constipat\* or laxation or (bowel N2 dysfunction\*)) ) OR AB ( (constipat\* or laxation or (bowel N2 dysfunction\*)) )
- S44 (MH “Salivation”)
- S45 TI ( (salivation or sialorrhea or xerostomia or hipersalivation or hiposalivation) ) OR AB ( (salivation or sialorrhea or xerostomia or hipersalivation or hiposalivation) )
- S46 (MH “Dry Eye Syndromes”)
- S47 TI (dry eye N3 syndrome?) OR AB (dry eye N3 syndrome?)
- S48 (MH “Emotions+”)
- S49 TI ( (emotion? or feeling? or regret?) ) OR AB ( (emotion? or feeling? or regret?) )
- S50 (MH “Affective Symptoms”)
- S51 TI ( ((affective N3 symptom?) or alexithymia? or (disturbance? N3 emotional)) ) OR AB ( ((affective N3 symptom?) or alexithymia? or (disturbance? N3 emotional)) )
- S52 S4 OR S5 OR S6 OR S7 OR S8 OR S9 OR S10 OR S11 OR S12 OR S13 OR S14 OR S15 OR S16 OR S17 OR S18 OR S19 OR S20 OR S21 OR S22 OR S23 OR S24 OR S25 OR S26 OR S27 OR S28 OR S29 OR S30 OR S31 OR S32 OR S33 OR S34 OR S35 OR S36 OR S37 OR S38 OR S39 OR S40 OR S41 OR S42 OR S43 OR S44 OR S45 OR S46 OR S47 OR S48 OR S49 OR S50 OR S51
- S53 S3 AND S52 Limiters - Published Date: 20120101-20190331; Exclude MEDLINE records; Human

PEDro

***Fecha de búsqueda: 28 de Marzo de 2019***

- 1 (muscle disease\* or muscle disorder\* or muscular disease\* or muscular disorder\* or “neuromuscular disease\*” or “neuromuscular disorder\*” or myopath\* or dystroph\* or myotoni\* or myositis) AND (exercise therapy OR training exercise) AND (“Activities of Daily Living” OR “Self care” OR “Function\* capacity” OR “Muscle Fatigue” OR “Muscle Weakness” OR “respirat\* function” OR “Muscle Strength” OR Walk\* OR Sit\* OR stand\* OR Postural OR Position OR “Beds turn\*” OR “beds rotation\*” OR Constipation OR Salivation OR “Dry Eye” OR emotions OR “hand grip test” OR Hydrotherapy)

## Anexo 2. Resultado de los paneles Delphi

Pacientes (enfermedades representadas):

Dermatomiositis
AME tipo I
Charcot-Marie-Tooth
Polimiositis idiopática crónica
Distrofia Facioescapulohumeral
Distrofia Muscular de Duchenne

### Resultado de las variables votadas por el panel de pacientes y cuidadores:

Variable	mediana
Autosuficiencia para el aseo e higiene	9
Autosuficiencia para vestirse	9
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)	9
Capacidad funcional en las extremidades	9
Capacidad para voltearse en la cama	9
Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...	9
Dificultad respiratoria al estar tumbado (necesidad de dormir incorporado)	9
Fuerza en las extremidades	9
Fuerza en las manos	9
Mantenimiento de la sedestación (estar sentado)	9
Capacidad para caminar	8
Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)	8
Capacidad para subir escaleras	8

Debilidad cervical	8
Edemas (hinchazón)	8
Estabilidad al estar de pie	8
Estado de ánimo	8
Estreñimiento y función intestinal	8
Fatiga (cansancio) muscular	8
Flexibilidad de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...	8
Funcionalidad de los miembros superiores	8
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)	8
Mialgias (dolores musculares)	8
Pruebas respiratorias (Espirometría)	8
Retención de secreciones respiratorias	8
Alcanzar objetos a distancia	7
Calambres	7
Capacidad para realizar terapias acuáticas	7
Dificultad respiratoria con los esfuerzos	7
Disnea (insuficiencia respiratoria al caminar)	7
Eficiencia en los recursos sanitarios públicos	7
Habilidades para la escritura	7
Posibilidad de agacharse y levantarse	7
Resistencia al ejercicio	7
Sequedad ocular y movilidad del párpado	7
Subir y bajar escaleras	7

Trastornos de deglución (dificultad para tragar)	7
Capacidad para conducir	6
Controles analíticos	6
Pruebas de imagen (resonancia magnética)	6
Pruebas genéticas para identificación de pacientes	6
Pruebas neurológicas	6
Trastornos de salivación (sequedad de boca o excesiva saliva)	6
Trastornos del habla	6
Capacidad de montar en bicicleta	4

### Resultado de las variables votadas por el panel de profesionales:

	Mediana
¿Debería usarse la «Prueba de la marcha de 6 minutos» como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	9,00
¿Debería usarse la “Fuerza muscular periférica” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	8,00
¿Debería usarse la “Capacidad de ejercicio funcional” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	8,00
¿Debería usarse el “¿Test de levantamiento y avance (Timed up-and-go test, TUG)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	8,00
¿Debería usarse la “Escala del estado de deglución en la enfermedad neuromuscular (NdSSS)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	8,00
¿Debería usarse TEST DE CALIDAD DE VIDA para diagnosticar CALIDAD DE VIDA en ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES?	8,00
¿Debería usarse la Escala ampliada de la función motora de Hammersmith como herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	8,00

¿Debería usarse los “Ejercicios motores de rendimiento cronometrados” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	7,50
¿Debería usarse el “¿Test de levantamiento (Timed-stands test, TST)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	7,50
¿Debería usarse los “Calambres y la fatigabilidad” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	7,00
¿Debería usarse la “Prueba muscular manual (MMT)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	7,00
¿Debería usarse el “Porcentaje de repetición máxima (RM)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	7,00
¿Debería usarse la “Prueba de fuerza de agarre (Hand Grip Test)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	7,00
¿Debería usarse el “¿Índice numérico de unidad motora, MUNIX” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	7,00
¿Debería usarse la escala ‘INCAT’ para la valoración de pacientes con enfermedades neuromusculares?	7,00
¿Debería usarse la “Prueba muscular cuantitativa (QMT)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,50
¿Debería usarse la “Evaluación funcional de las extremidades superiores evaluadas con ARAT” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,50
¿Debería usarse el “Rango de movimiento (ROM)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,50
¿Debería usarse la “Evaluación de biomarcadores por imagen de resonancia magnética (MRI)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,50
¿Se podría usar la frecuencia cardíaca durante un esfuerzo físico como herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,50
¿Debería usarse la “Prueba de marcha incremental de lanzadera” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,00

¿Debería usarse la “Fuerza muscular, medida isocinéticamente como máximo esfuerzo de torsión de la rodilla, e isométricamente como contracción máxima voluntaria, ¿MVC” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,00
¿Debería usarse la “Torsión isométrica máxima de extensores de rodilla y flexores de cadera” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,00
¿Debería usarse los “¿Cambios en suero de la creatina fosfoquinasa, CPK” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,00
¿Debería usarse la “Resistencia, evaluación funcional y Medida de la Función Motora (MFM) con el test de 6 minutos de bicicleta” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	6,00
¿Debería usarse la “Máxima duración de contracción al 80% de MVC” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	5,50
¿Debería usarse la “¿Diferencia en la fuerza muscular de la flexión de codo y dorsiflexión de tobillo tras 52 semanas, utilizando el MVIC” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	5,50
¿Debería usarse la “Resistencia muscular y fuerza muscular dinámica” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	5,50
¿Debería usarse el “volumen de Oxígeno máximo (VO2max)” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	5,00
¿Debería usarse la “Mialgia” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	5,00
¿Debería usarse los “Niveles de mioglobina en suero para detectar cambios en la permeabilidad de la membrana de las fibras musculares” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	5,00
¿Debería usarse los “Cambios en los niveles de aldolasa” como una herramienta para evaluar el estado de los pacientes con enfermedad neuromuscular?	5,00

## Anexo 3. Revisiones sistemáticas

Silva IS. <i>et al.</i> <sup>7</sup>	
Intervención	Entrenamiento muscular respiratorio (RMT)
Población	Adultos y niños con enfermedad neuromuscular
Estudios incluidos	<p>11 estudios aleatorizados incluyendo 250 participantes NMDs:</p> <p>Tres ensayos en pacientes con diagnóstico de ELA (ALS; <i>motor neuron disease</i>), (n = 88), no incluida en nuestra pregunta de investigación.</p> <p>Seis ensayos con diagnóstico de Distrofia muscular de Duchenne (DMD), (n = 112)</p> <p>Un ensayo (n = 23) en pacientes con distrofia muscular de Becker (BMD) o distrofia de cinturas (LGMD)</p> <p>Un ensayo (n = 27) en pacientes con <i>Miastenia gravis</i></p>
Resultados	<p><b>Distrofia muscular de Duchenne (DMD)</b></p> <p>Dos ensayos (Rodillo 1989, Topin 2002) compararon el entrenamiento muscular respiratorio con un brazo de simulación en hombres jóvenes con DMD. Uno encontró a las seis semanas de la intervención una medida de la capacidad pulmonar total (TLC) mayor en el grupo de entrenamiento (MD 0,45 L, 95 % CI -0,24 a 1,14; n = 16; evidencia de baja certeza). El otro ensayo no encontró diferencia clara tras la intervención a los 18 días. Capacidad Vital forzada (FVC) entre el grupo de intervención y de simulación (MD 0,16 L, 95 % CI -0,31 a 0,63; n = 20; evidencia de baja certeza)</p> <p>Un ensayo aleatorizado (Wanke 1994) y tres estudios cruzados (Martin 1986, Stern 1989, Suleman 2003) compararon una forma de entrenamiento muscular respiratorio con ausencia de entrenamiento en hombres con DMD. Los estudios cruzados no reportaron resultados y el ensayo no mostró diferencias claras en el grupo de intervención a los 6 meses en la capacidad vital (VC%) (MD 3,50, 95 % CI -14,35 - 21,35; n = 30; evidencia de certeza baja)</p> <p>Un ensayo aleatorizado (Yeldan 2008) con 21 pacientes comparó los resultados de 12 semanas de ejercicios inspiratorios en pacientes con <b>distrofia de Becker o de cinturas (LGMD)</b>, encontrando una evidencia con certeza muy baja y no se extrajeron conclusiones</p> <p>Un estudio a corto plazo en pacientes con <b>Miastenia gravis</b>, no encontró diferencias entre el entrenamiento muscular y ejercicios respiratorios en la medida de la capacidad pulmonar (TLC MD -0,20 L, 95 % CI -1,07 a 0,67; n = 27; evidencia de certeza baja). Los efectos del entrenamiento muscular respiratorio en la calidad de vida resultaron inciertos (1 ECA; n = 27). Algunos estudios reportaron efectos de este entrenamiento en la fuerza muscular inspiratoria y/o espiratoria, pero esta evidencia también resultó de una certeza baja o muy baja</p>
Calidad (AMSTAR2)	Críticamente baja
MD: diferencia media	

<b>Human A. et al.<sup>8</sup></b>	
<b>Intervención</b>	Entrenamiento muscular respiratorio
<b>Población</b>	Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)
<b>Estudios incluidos</b>	Martin <i>et al.</i> , 1986: ECA (cruzado), n = 18 Rodillo <i>et al.</i> , 1989: ECA, n = 20, Stern <i>et al.</i> , 1989: ECA (cruzado), n = 12, Wanke <i>et al.</i> , 1994: ECA, n = 21, Gozal and Thiriet, 1999: RCT, n = 41, Topin <i>et al.</i> , 2002: RCT, n = 16 Yeldan <i>et al.</i> , 2008: Ensayo de aleatorización alterna, n = 23
<b>Resultados</b>	Ningún estudio reportó resultados en hospitalización, infecciones respiratorias u otros efectos adversos Dos estudios solo midieron función pulmonar al inicio, como perfil clínico, pero no hay medidas pre y post intervención Los estudios restantes no encontraron cambios estadísticamente significativos en la prueba de función respiratoria entre los pacientes del grupo de intervención y el grupo control
<b>Conclusiones</b>	El entrenamiento muscular respiratorio está ampliamente incorporado en el manejo fisioterápico de pacientes con DMD y tiene como objetivo mejorar la función respiratoria al mejorar la fuerza y resistencia de la musculatura respiratoria, en un esfuerzo por reducir la morbilidad y mortalidad Debido a la controversia reflejada en la literatura, se recomienda más investigación antes de que el entrenamiento muscular respiratorio pueda ser respaldado como una estrategia de tratamiento estándar en esta población. La evidencia reciente es limitada con relación al entrenamiento muscular respiratorio según se refleja en la Guía publicada de las Sociedades de tórax británica y americana Esta revisión muestra que, aunque el entrenamiento muscular inspiratorio podría ser beneficioso para mejorar la resistencia y / o fuerza de los músculos respiratorios, la literatura no relaciona este con medidas de morbilidad, como tasa de hospitalización o frecuencia de infección respiratoria, eventos adversos y efectos sobre la calidad de vida Actualmente, por lo tanto, no hay evidencia clara a favor o en contra del uso de entrenamiento muscular inspiratorio en niños y adolescentes con DMD El programa y los métodos de entrenamiento variaron entre los estudios, pero la mayoría usaba dispositivos con umbrales para intervención a medio y largo plazo. La información se limitó a un rango de edad de 5 a 18 años y la intervención se limitó a características específicas de DMD, como pacientes no ventilados y aquellos con control de la boca, que les permitía utilizar una boquilla. El efecto del entrenamiento muscular inspiratorio (IMT) sobre la depuración de secreciones no fue aclarado No hay consenso sobre los dispositivos, protocolos o métodos de entrenamiento muscular respiratorio, que puedan asegurar los cambios clínicos en las enfermedades neuromusculares. Son necesarios estudios clínicos de calidad para determinar el efecto del IMT a largo plazo sobre la función respiratoria y las tasas de exacerbaciones
<b>Calidad (AMSTAR2)</b>	Críticamente baja

<b>Williamson E. et al.<sup>9</sup></b>	
<b>Intervención</b>	Entrenamiento muscular respiratorio
<b>Población</b>	Distrofia muscular de Duchenne (DMD)
<b>Estudios incluidos</b>	Martin <i>et al.</i> (n = 15, edad: 7-20)) Rodillo <i>et al.</i> (n = 20, edad: 9-14) Topin <i>et al.</i> (n = 16, edad 10,2- 19.2) Wanke <i>et al.</i> (n = 22, edad 9-24)
<b>Resultados</b>	El programa de entrenamiento tuvo un efecto moderado sobre la fuerza de la musculatura respiratoria (k = 4, n = 73, d = 0,79) y un gran efecto sobre la resistencia muscular respiratoria (k = 4, n = 52, d = 1,85) El tamaño medio del efecto no fue estadísticamente significativo. Aunque el efecto positivo resultó moderado para la fuerza y grande para la resistencia, las amplias desviaciones estándar para ambas (abarcando valores positivos y negativos) indica diferencias importantes entre los participantes en los estudios individuales
<b>Calidad (AMSTAR2)</b>	Críticamente baja

<b>Corrado B. et al.<sup>10</sup></b>	
<b>Intervención</b>	Entrenamiento muscular respiratorio, entrenamiento aeróbico y ejercicios de resistencia
<b>Población</b>	Pacientes con diagnóstico de enfermedad de Pompe
<b>Estudios incluidos (num de pacientes incluidos)</b>	Cuatro estudios: Jevnikar <i>et al.</i> <sup>29</sup> 2015 Cohorte prospectiva (n = 8) Smith <i>et al.</i> <sup>30</sup> 2017 Cohorte prospectiva (n = 9) Aslan <i>et al.</i> <sup>31</sup> 2016 Cohorte prospectiva (n = 9) Van derBerg <i>et al.</i> 2015 Cohorte prospectiva (n = 23)
<b>Resultados</b>	Los autores encontraron que el entrenamiento muscular inspiratorio con dispositivo umbral, aumenta las presiones generadas durante la inhalación. El ejercicio aeróbico es capaz de aumentar la resistencia y rendimiento muscular de los pacientes Consideran que, sin embargo, el tratamiento de rehabilitación para pacientes con enfermedad de Pompe, no tiene suficiente evidencia. Para confirmar la efectividad de los programas de rehabilitación se necesitarían estudios adicionales con un mayor tamaño de muestra y mayor calidad
<b>Calidad (AMSTAR2)</b>	Críticamente baja

<b>Gianola S. et al.<sup>16</sup></b>	
<b>Intervención</b>	Programas de ejercicios de contracción y movilidad articular
<b>Población</b>	DMD, Distrofia miotónica, FSHD
<b>Estudios incluidos</b>	-De Lateur, 1978; Ensayo clínico. n = 4 Distrofia de Duchenne programa de 30 contracción sub-máxima isocinética de rodillas durante 6 meses -Kierkegaard, 2011; ECA, n = 35 distrofia miotónica tipo I. Programa de ejercicio aeróbico 14 semanas -Lindeman 1995; ECA, n = 28 Distrofia miotónica. Entrenamiento de rango de movimiento articular de rodillas, 9-24 semanas -Tollback 1999. EC, n = 5, Distrofia miotónica. Entrenamiento de rango de movimiento articular de rodillas, 12 semanas - Van der Kooi, 2004, ECA, n = 65, FSHD, programa de entrenamiento isométrico de codos y rodillas, 52 semanas
<b>Resultados</b>	En todos los estudios se observa una tendencia positiva pero no significativa en la fuerza muscular (dif de medias en Duchenne 0,40; CI 95 % (0,15 - 0,95); $p = 0,15$ ; dif de medias en distrofia miotónica y FSHD (4,18 CI 95 % 22,03 - 10,39; $p = 0,19$ ) No hubo diferencias significativas ni en habilidades motoras, ni en resistencia Tampoco en la fatiga hubo resultados por la heterogeneidad
<b>Conclusiones</b>	El metaanálisis no es concluyente. Solo 5 de los 7 ECAS analizan la mejora de la fuerza muscular en población con distrofia muscular. Aunque los efectos fueron consistentes, los beneficios fueron limitados, y se mantiene la posibilidad del efecto perjudicial
<b>Calidad (AMSTAR2)</b>	Críticamente baja

<b>Bartels B, et al.<sup>13</sup></b>	
<b>Intervención</b>	Programa doméstico de ejercicios de fuerza y aeróbicos en bicicleta estática reclinada, combinados durante 6 meses
<b>Población</b>	Atrofia muscular espinal (AME) tipo 3 (3 con subtipo 3a y 11, con 3b)
<b>Estudios incluidos (pacientes incluidos)</b>	Incluye un ECA simple ciego, en 12 pacientes ambulantes entre 10 y 48 años. Los participantes tenían un nivel de gravedad de leve a moderado; y una puntuación de promedio en la Escala funcional motora de Hammersmith - ampliada (HFMSE) de 53,4 (SD 8,9) en el grupo de ejercicio y 54,0 (SD 8,2) en el grupo de cuidado habitual
<b>Resultados</b>	La evidencia fue demasiado incierta para sacar conclusiones sobre los efectos del entrenamiento físico en la prueba de la marcha de seis minutos (6MWT), la capacidad cardiopulmonar, la fatiga, la calidad de vida, el rendimiento funcional (en la Escala funcional motora de Hammersmith - ampliada (HFMSE)), o la fuerza muscular. No se produjeron eventos adversos graves relacionados con el estudio ni en el grupo de entrenamiento ni en el de atención habitual
<b>Conclusiones de los autores</b>	Es incierto que el entrenamiento combinado de fuerza y ejercicio aeróbico produzca beneficios en los pacientes con AME tipo 3 en términos de capacidad de caminar, capacidad cardiopulmonar, fatiga, calidad de vida, rendimiento funcional, fuerza muscular y efectos adversos, ya que la calidad de la evidencia es muy baja
<b>Calidad (AMSTAR2)</b>	moderada

**Voet NBM. et al.<sup>11</sup>**

<b>Intervención</b>	Ejercicio aeróbico, entrenamiento de fuerza, o ambos, con una duración del programa de ocho a 52 semanas, en 428 participantes
<b>Población</b>	Distrofia facioescapulohumeral (FSHD), dermatomiositis (DM), polimiositis (PM), miopatía mitocondrial (MM), distrofia muscular de Duchenne (DMD) o distrofia miotónica tipo 1 (DM1)
<b>Estudios incluidos (pacientes incluidos)</b>	<p>Se incluyeron un total de 14 estudios:</p> <p><b>1) de entrenamiento de fuerza</b></p> <p>Lindeman,1995:DM1 (21 adultos en grupo de intervención y 15 en el grupo control)</p> <p>Van der Kooi, 2004: FSHD tipo 1 (19 adultos en grupo de intervención y 16 en grupo control)</p> <p>Aldehag, 2013: 35 adultos con DM1 (estudio cruzado grupos de 18 y 17 pacientes)</p> <p><b>2) entrenamiento aeróbico</b></p> <p>Wiesinger, 1998<sup>3</sup>: 2 adultos con polimiositis y 5 con dermatomiositis en el grupo de intervención y 2 con polimiositis y 5 con dermatomiositis en el grupo control.</p> <p>Jansen, 2013: 17 niños con DMD en el grupo de intervención y 13 en el grupo control</p> <p>Voet,2014: 20 adultos con FSHD tipo 1 en el grupo de intervención y 24 en el grupo control</p> <p>Andersen 2015: 13 adultos con FSHD tipo 1 en el grupo de intervención y 10 en el grupo control</p> <p>Andersen 2017: 6 adultos con FSHD tipo 1 en grupo de intervención y 7 en el control</p> <p><b>3) combinación de ejercicios de fuerza y entrenamiento aeróbico</b></p> <p>Cejudo, 2005: 9 adultos con MM en grupo de intervención y 9 en el control</p> <p>Kierkegaard, 2011: 18 adultos con distrofia miotónica tipo 1 en el grupo de intervención, 17 en el control</p> <p>Munters 2013: 5 adultos con PM y 6 con DM en el grupo de intervención y 4 adultos con PM y 6 con DM en el control</p> <p>Alexanderson 2014: 5 adultos con PM y 5 con DM en el grupo de intervención y 5 con PM y 4 con DM en el control</p> <p>Bankolé 2016: 8 adultos con FSHD tipo 1 en el grupo de intervención y 8 en el control</p> <p>Habers 2016: 14 niños y adolescentes con DM juvenil en el grupo de intervención y 12 en el control</p>

<p><b>Resultados</b></p>	<p><b>Entrenamiento de fuerza comparado con ningún entrenamiento (3 ensayos)</b></p> <p>Para los participantes con <b>FSHD</b> (35 participantes), hubo evidencia de certeza baja de poco o ningún efecto sobre la fuerza dinámica de los flexores del codo (DM 1,2 kgF; IC del 95 %: -0,2 a 2,6), sobre la fuerza isométrica de los flexores del codo (DM 0,5 kgF; IC del 95 %: -0,7 a 1,8) y los dorsiflexores del tobillo (DM 0,4 kgF; IC del 95 %: -2,4 a 3,2), y sobre la resistencia dinámica de los dorsiflexores del tobillo (DM -0,4 kgF; IC del 95 %: -2,3 a 1,4)</p> <p>Para los participantes con <b>distrofia miotónica tipo 1</b> (35 participantes), hubo evidencia de certeza muy baja de una leve mejoría en la fuerza del extensor isométrico de la muñeca (DM 8,0 N; IC del 95 %: 0,7 a 15,3) y de poco o ningún efecto sobre la fuerza de agarre de la mano (DM 6,0 N; IC del 95 %: -6,7 a 18,7), la fuerza de prensión (DM 1,0 N; IC del 95 %: -3,3 a 5,3) y la fuerza isométrica del flexor de la muñeca (DM 7,0 N; IC del 95 %: -3,4 a 17,4)</p> <p><b>Entrenamiento con ejercicios aeróbicos comparado con ningún entrenamiento (5 ensayos)</b></p> <p>Para los participantes con <b>DMD</b> hubo evidencia de certeza muy baja con respecto al número de revoluciones de la pierna (DM 14,0; IC del 95 %: -89,0 a 117,0; 23 participantes) o de revoluciones del brazo (DM 34,8; IC del 95 %: -68,2 a 137,8; 23 participantes), durante una prueba asistida de bicicleta de seis minutos, y evidencia de certeza muy baja con respecto a la fuerza muscular (DM 1,7; IC del 95 %: -1,9 a 5,3; 15 participantes)</p> <p>Para los participantes con <b>FSHD</b>, hubo evidencia de certeza baja de una mejoría en la capacidad aeróbica (DM 1,1 l/min; IC del 95 %: 0,4 a 1,8; 38 participantes) y de poco o ningún efecto sobre la fuerza de extensión de la rodilla (DM 0,1 kg; IC del 95 %: -0,7 a 0,9; 52 participantes)</p> <p>Para los participantes con <b>dermatomiositis y polimiositis</b> (14 participantes), hubo evidencia de certeza muy baja con respecto a la capacidad aeróbica (DM 14,6; IC del 95 %: -1,0 a 30,2)</p> <p><b>Ejercicio aeróbico combinado y entrenamiento de fuerza comparado con ningún entrenamiento (6 ensayos)</b></p> <p>Para los participantes con <b>dermatomiositis juvenil</b> (26 participantes) hubo evidencia de certeza baja de una mejoría en la fuerza del extensor de la rodilla derecha (DM 36,0 N; IC del 95 %: 25,0 a 47,1) e izquierda (DM 17 N; IC del 95 %: 0,5 a 33,5), pero evidencia de certeza baja de poco o ningún efecto sobre la fuerza máxima de los flexores de la cadera a la derecha (DM -9,0 N; IC del 95 %: -22,4 a 4,4) o a la izquierda (DM 6,0 N; IC del 95 %: -6,6 a 18,6). Este ensayo también proporcionó evidencia de certeza baja de una ligera disminución de la capacidad aeróbica (DM -1,2 min; IC del 95 %: -1,6 a 0,9)</p> <p>Para los participantes con <b>dermatomiositis y polimiositis</b> (21 participantes), se encontró evidencia de certeza muy baja de aumentos leves en la fuerza muscular, medida por la fuerza dinámica de los extensores de rodilla a la derecha (DM 2,5 kg; IC del 95 %: 1,8 a 3,3) y a la izquierda (DM 2,7 kg; IC del 95 %: 2,0 a 3,4) y ningún efecto claro en la fuerza muscular isométrica de ocho músculos diferentes (DM 1,0; IC del 95 %: -1,1 a 3,1). Hubo evidencia de certeza muy baja de que puede haber un aumento en la capacidad aeróbica, medida con el tiempo hasta el agotamiento en una prueba progresiva de bicicleta (17,5 min; IC del 95 %: 8,0 a 27,0) y la potencia realizada con VO<sub>2</sub> max (captación máxima de oxígeno) (18 W; IC del 95 %: 15,0 a 21,0)</p>
--------------------------	---

**Voet NBM. et al.<sup>11</sup> (continuación)**

<b>Resultados</b>	<p>Para los participantes con <b>miopatía mitocondrial</b> (18 participantes), se encontró evidencia de certeza muy baja con respecto al músculo del hombro (DM -5,0 kg; IC del 95 %: -14,7 a 4,7), al músculo pectoral mayor (DM 6,4 kg; IC del 95 %: -2,9 a 15,7) y a la fuerza muscular del antebrazo (DM 7,3 kg; IC del 95 %: -2,9 a 17,5). Se encontró evidencia de certeza muy baja con respecto a la capacidad aeróbica, medida con el tiempo medio de bicicleta (DM 23,7 min; IC del 95 %: 2,6 a 44,8) y la distancia media de bicicleta hasta el agotamiento (DM 9,7 km; IC del 95 %: 1,5 a 17,9)</p> <p>Un ensayo sobre la <b>distrofia miotónica tipo 1</b> (35 participantes) no proporcionó datos sobre la fuerza muscular o la capacidad aeróbica después del entrenamiento combinado. En este ensayo, la fuerza muscular se deterioró en un paciente y un paciente tuvo un empeoramiento de la somnolencia diurna (evidencia de certeza muy baja)</p> <p>Para los participantes con <b>FSHD</b> (16 participantes), se encontró evidencia de certeza muy baja con respecto a la fuerza muscular, la capacidad aeróbica y el VO2 máximo; los resultados fueron muy imprecisos</p> <p>La mayoría de los ensayos no reportaron <b>eventos adversos</b> distintos del dolor muscular o las molestias articulares (evidencia de certeza baja a muy baja)</p>
<b>Conclusiones de los autores</b>	<p>La evidencia relacionada con el entrenamiento de fuerza y las intervenciones con ejercicios aeróbicos sigue siendo incierta. La evidencia indica que el entrenamiento de fuerza por sí solo, puede tener poco o ningún efecto, y que el entrenamiento con ejercicios aeróbicos puede dar lugar a una posible mejoría en la capacidad aeróbica, pero solo para los participantes con FSHD. Para la combinación del ejercicio aeróbico y el entrenamiento de fuerza, puede haber aumentos leves en la fuerza muscular y la capacidad aeróbica para los pacientes con dermatomiositis y polimiositis, y una ligera disminución en la capacidad aeróbica y un aumento en la fuerza muscular para los pacientes con dermatomiositis juvenil. Todavía se necesita más investigación con una metodología sólida y un mayor número de participantes</p>
<b>Calidad (AMSTAR2)</b>	moderada

**Roussel, MP et al.<sup>14</sup>**

<b>Intervención</b>	Programas de entrenamiento algunos supervisados, otros sin supervisión
<b>Población</b>	Distrofia miotónica tipo 1
<b>Estudios incluidos (pacientes incluidos)</b>	<b>21 estudios</b> Aldehag 2005 (estudio cruzado n = 5) Aldehag 2013 (ECA n = 35) Barnes <i>et al.</i> (antes-después n = 31) Chisari 2013 (antes-después n = 5) Conraads 2002 (caso n = 1) Cudia 2016 (caso-control n = 8) Esposito 2017 (caso-control n = 14) Hammarén 2015 (antes después n = 11) Kierkegaard <i>et al.</i> 2011 (ECA n = 35) Lindeman 1995 (ECA n = 30) Lindeman 1999 (ECA n = 33) Missaoui <i>et al.</i> 2010 (serie retrospectiva n = 20) Nitz 1999 (antes-después n = 10) Orngreen 2005 (antes-después n = 12) Sjögreen 2010 (estudio cruzado n = 8) Taylor <i>et al.</i> 1993 (antes-después n = 10) Tollbäck 1999 (antes-después n = 9) Trenell <i>et al.</i> 2006 (estudio de 1 caso) Torres 1983 (antes-después n = 10) Rehunen <i>et al.</i> 1985 (antes-después n = 5) Siciliano <i>et al.</i> 2001 (antes-después n = 35)
<b>Resultados</b>	Solo siete estudios reportaron resultados clínicos, mejora en la fuerza del flexor de la muñeca, fuerza en el cuádriceps u otros grupos musculares aislados sin mejora de la destreza. Otros encontraron mejora funcional, o ausencia de resultados significativos. La variabilidad de las terapias usadas en la intervención limitó la síntesis de resultados
<b>Calidad (AMSTAR2)</b>	Críticamente baja

<b>Moreira-Marconi et al.<sup>15</sup></b>	
<b>Intervención</b>	Plataforma vibratoria ( <i>whole body vibration</i> (WBV))
<b>Población</b>	Distrofia muscular de Duchenne (DMD)
<b>Estudios incluidos (número de pacientes)</b>	Vry et al. 2014: n = 22 (14 niños con DMD/media 8.8 años de edad y 8 con SMA; 5 niñas y 3 niños 9,9 años de edad media) Soperpalm et al. 2013: n = 6 (edad media 6,8 años) Myers et al. 2014: n = 4 (edad media 10 años)
<b>Resultados</b>	Vry et al. 2014, encontró que en niños con DMD, la creatinquinasa aumentó un 56 % tras el primer día de entrenamiento volviendo a los valores basales tras 8 semanas de entrenamiento con la plataforma. No hubo cambios en los valores analíticos en niños con SMA. Los resultados secundarios mostraron alguna mejoría, aunque no significativa, con excepción de la prueba de la marcha de 6 min en niños con SMA, que aumentó de 371,3 m a 402,8 m ( $p < 0,01$ )  Soperpalm et al. 2013, no encontró cambios en la creatinquinasa durante la actividad. Tampoco se encontraron cambios en la masa ósea, fuerza muscular o marcadores óseos. Hubo una tendencia no significativa al aumento en el marcador de fosfatasa alcalina específica de la formación ósea a los tres meses del entrenamiento que volvieron a los valores basales a los tres meses después de suspenderlo  Myers et al. 2014, no encontraron cambios importantes en la movilidad funcional en los pacientes con DMD. Un paciente tuvo un aumento transitorio de creatinquinasa durante el estudio; pero, los niveles de esta enzima fueron estables al comparar los valores previos y posteriores al entrenamiento. Algunos pacientes informaron una mejoría subjetiva durante el período de entrenamiento
<b>Conclusiones</b>	A pesar de las limitaciones, se puede verificar que el uso de la plataforma WBV ha demostrado ser segura y podría ser una opción importante en la rehabilitación de pacientes con DMD. Además, se han informado beneficios, sin complicaciones clínicas para el paciente con DMD. WBV parece ser una modalidad de ejercicio factible y bien tolerada para manejar pacientes con DMD
<b>Calidad (AMSTAR2)</b>	Críticamente baja

## Anexo 4. Tablas de resultados de estudios primarios

\*Las celdas vacías representan ausencia de medida de la variable indicada en el estudio referido.

Tabla 1. Poli y dermatomiositis <sup>1</sup>		
Estudio (diseño, num de pacientes)	Tiffreau <i>et al.</i> <sup>17</sup> (ECA, n = 21, >18 años)	Riisager <i>et al.</i> <sup>23</sup> (serie de casos, n = 9, 16-42 años de edad)
INTERVENCIÓN	Combinación de un programa estandarizado de rehabilitación hospitalaria de 4 semanas seguido de uno de fisioterapia domiciliaria	Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas
Autosuficiencia para el aseo e higiene	<p><b>HAQ-DI</b> - Mejoró a los 12 meses (significativamente menor en el grupo de intervención que en el grupo control (0,64 ± 0,53 vs 1.36 ± 1.02 <math>p = 0,016</math>))</p> <p><b>SF-36 rol físico</b> - aumentó significativamente en el grupo de intervención a los 12 meses (63,89 ± 43,50 vs 17,86 ± 37,40, <math>p = 0,023</math>).</p> <p><b>SF-36 salud general</b> - aumentó significativamente en el grupo de intervención a los 12 meses (53,44 ± 8,73 vs 36,86 ± 22,10, <math>p = 0,038</math>)</p> <p><b>SF-36 vitalidad</b> - aumentó significativamente en el grupo de intervención a 1 mes (55,56 ± 40,83 vs 47,41 ± 42,42, <math>p = 0,03</math>), pero no a 6 o 12 meses</p> <p><b>SF-36 salud mental, socialización</b> - sin cambios significativos</p>	ADL - mejoró (n = 5/8) y sin cambio (n = 3/8)
Autosuficiencia para vestirse		ADL - mejoró (n = 5/8) y sin cambio (n = 3/8)
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)		
Capacidad para voltearse en la cama		

**Tabla 1. Poli y dermatomiositis<sup>1</sup>**

Estudio (diseño, num de pacientes)	<b>Mattar <i>et al.</i><sup>25</sup></b> (Longitudinal cuasi-experimental, n = 13, 45,6 años de edad media)	<b>Omori <i>et al.</i><sup>19</sup></b> (Serie prospectiva, n = 10, 7-17 años de edad)	<b>Alemo Munters <i>et al.</i><sup>12</sup></b> (caso-control, n = 15, 37-77 años de edad)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento de resistencia de baja intensidad de 12 semanas combinado con restricción parcial del flujo de aire (BFR).</b>	<b>Ejercicio aeróbico y de resistencia durante 12 semanas, dos veces a la semana.</b>	<b>Entrenamiento de resistencia de 12 semanas</b>
<b>Autosuficiencia para el aseo e higiene</b>	<p>Mejora significativa en las medidas de:</p> <p><b>SF-36 función física</b> - (57,5 ± 23,2- 80,4 ± 11,6, <math>p = 0,003</math>)</p> <p><b>SF-36 rol físico</b>- (31,3 ± 42,8- 62,5 ± 39,2, <math>p = 0,041</math>)</p> <p><b>SF-36 dolores generalizados</b> - (59,4 ± 11,4 - 86,9 ± 14,8, <math>p = 0,002</math>)</p> <p><b>SF-36 salud general</b> (71,4 ± 20,1- 83,8 ± 5,6, <math>p = 0,003</math>)</p> <p><b>SF-36 vitalidad</b> - mejoró significativamente (54,6 ± 20,4 - 84,2 ± 9,3, <math>p = 0,003</math>)</p> <p><b>SF-36 social</b> - (65,6 ± 33,7- 89,6 ± 17,5, <math>p = 0,017</math>)</p> <p><b>SF-36 role emocional</b> - (27,8 ± 44,6 - 77,8 ± 38,5, <math>p = 0,014</math>)</p>	<p><b>PedsQL padres</b> - mejoró (-40,3 %; <math>p = 0,001</math>)</p> <p><b>PedsQL pacientes</b>- mejoró (-48,25 %; <math>p = 0,049</math>)</p>	<p><b>IMACS</b> - 6/9 pacientes mejoraron, en grupo control - 1/6</p> <p><b>HAQ</b> sin cambios</p>
<b>Autosuficiencia para vestirse</b>	<p><b>SF-36 salud mental</b> - (62,3 ± 20,8- 79,0 ± 16,9, <math>p = 0,007</math>)</p>		<p><b>IMACS</b> - 6/9 pacientes mejoraron, en el grupo control - 1/6</p>
<b>Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)</b>	<p><b>HAQ</b> - (1,5 ± 1,9,- 0,6 ± 0,6, <math>p = 0,004</math>)</p>		<p><b>HAQ</b> sin cambios</p>
<b>Capacidad para voltearse en la cama</b>			

**Tabla. 1 Poli y dermatomiositis<sup>1</sup> (continuación)**

<b>Estudio (diseño, num de pacientes)</b>	<b>Tiffreau et al.<sup>17</sup></b> (ECA, n = 21, >18 años)	<b>Riisager et al.<sup>23</sup></b> (serie de casos, n = 9, 16-42 años de edad)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Combinación de un programa estandarizado de rehabilitación hospitalaria de 4 semanas seguido de uno de fisioterapia domiciliaria</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas</b>
<b>Capacidad funcional en las extremidades</b>	<b>MFM</b> - sin diferencias significativas	
<b>Fuerza en las extremidades</b>	<b>Kendall MMT</b> - a 12 meses - puntuación más alta en el lado izquierdo en el grupo de intervención que en el grupo control (85,89 ± 16,11 vs 65,22 ± 31,50, p0,05), pero no en el lado derecho $p < 0,07$ ) <b>Evaluación isocinética</b> -trabajo total o par máximo isocinético - músculos flexores y extensores de la rodilla - sin diferencias significativas	<b>MMT8</b> - sin cambios significativos, <b>CMAS</b> - sin cambios significativos
<b>Fuerza en las manos</b>		
<b>Capacidad para caminar</b>	<b>6MWT</b> - sin diferencias significativas	<b>6MWT</b> - mejoró (m) 622 ± 34 657 ± 35 $p = 0,011$ <b>Nivel de actividad física</b> -mejoró (pasos 48h <sup>-1</sup> ) (16.412 ± 2.718- 21.079 ± 3.319, $p = 0,015$ )
<b>Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)</b>		<b>CHAQ 30+8</b> _ significativamente mejor en el grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $\Delta$ -0,13 (-0,24- -0,1) 95 % CI, $p = 0,01$
<b>Capacidad para subir escaleras</b>		
<b>Estreñimiento y función intestinal</b>		
<b>Fatiga (cansancio) muscular</b>	<b>Fatiga</b> sin diferencias	<b>ADL</b> - mejoró (n = 3/8) y sin cambio (n = 5/8)
<b>Flexibilidad de las articulaciones: tobillos, codos, rodillas...</b>		

**Tabla 1. Poli y dermatomiositis<sup>1</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, num de pacientes)	Mattar <i>et al.</i> <sup>25</sup> (Longitudinal cuasi-experimental, n = 13, 45,6 años de edad media)	Omori <i>et al.</i> <sup>19</sup> (Serie prospectiva, n = 10, 7-17 años de edad)	Alemo Munters <i>et al.</i> <sup>12</sup> (caso-control, n = 15, 37-77 años de edad)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento de resistencia de baja intensidad de 12 semanas combinado con restricción parcial del flujo de aire (BFR)</b>	<b>Ejercicio aeróbico y de resistencia durante 12 semanas, dos veces a la semana.</b>	<b>Entrenamiento de resistencia de 12 semanas</b>
Capacidad funcional en las extremidades		<b>CMAS</b> - mejoró (2,5 %; $p = 0,009$ )	
Fuerza en las extremidades	<b>1RM</b> - aumento en los ejercicios de compresión de piernas y de extensión de rodilla (19,6 % (ES 0,42; $p < 0,001$ ) y del 25,2 % (ES 0,87; $p < 0,001$ ), respectivamente)	<b>CMAS</b> - mejoró (2,5 %; $p = 0,009$ ) <b>MMT</b> - sin cambios significativos (2,2 %; ES 0,42, $p = 0,080$ ) <b>1RM</b> - aumentó un 22,2 % en los ejercicios de press de pierna (ES 0,29; $p = 0,048$ ) y un 17,4 % (ES 0,34; $p = 0,049$ ) en los ejercicios de press de banca.	<b>MMT</b> - sin cambios significativos <b>IMACS</b> - 6/9 pacientes mejoraron en el grupo control - 1/6
Fuerza en las manos		<b>Hand grip strength</b> - mejoró en un 15,3 % (ES 0,29; $p = 0,028$ )	
Capacidad para caminar			<b>Borg rating</b> - sin cambios significativos,
Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)	<b>HAQ</b> - mejoró significativamente ( $1,5 \pm 1,9$ - $0,6 \pm 0,6$ , $p = 0,004$ );		
Capacidad para subir escaleras			
Estreñimiento y función intestinal			<b>IMACS</b> - 6/9 pacientes mejoraron en el grupo control - 1/6.
Fatiga (cansancio) muscular			<b>VAS</b> sin cambios
Flexibilidad de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...		<b>DAS</b> - se redujo (-26.9 %; $p = 0,026$ )	

**Tabla 1. Poli y dermatomiositis<sup>1</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, num de pacientes)	Tiffreau <i>et al.</i> <sup>17</sup> (ECA, n = 21, >18 años)	Riisager <i>et al.</i> <sup>23</sup> (serie de casos, n = 9, 16-42 años de edad)
INTERVENCIÓN	Combinación de un programa estandarizado de rehabilitación hospitalaria de 4 semanas seguido de uno de fisioterapia domiciliaria	Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas
Funcionalidad de los miembros superiores		ADL-la resistencia mejoro (8/8) CMAS - sin cambios significativos
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)		CMAS - sin cambios significativos
Mialgias (dolores musculares)	VAS - se redujo significativamente en el grupo de intervención a los 12 meses (5,0 ± 10,61 vs 33,38 ± 35,68, p = 0,04)	Dolor-signo transitorio en un paciente
Estado de ánimo	SF-36 salud mental, socialización - sin cambios significativos	
Alcanzar objetos a distancia		CMAS - sin cambios significativos
Subir y bajar escaleras		
Posibilidad de agacharse y levantarse		
Resistencia al ejercicio		VO <sub>2max</sub> - mejoró (22,7 ± 1,3 -28,6 ± 2,0 ml kg <sup>-1</sup> min <sup>-1</sup> , p < 0,001; IC del 95 %: 3,3-8,6)  W <sub>max</sub> - mejoró (125 ± 12 - 162 ± 16 W, p < 0,001; IC del 95 %: 21,5-51,8)

Tabla 1. Poli y dermatomiositis <sup>1</sup> (continuación)			
Estudio (diseño, num de pacientes)	<b>Mattar et al.</b> <sup>25</sup> (Longitudinal cuasi-experimental, n = 13, 45,6 años de edad media)	<b>Omori et al.</b> <sup>19</sup> (Serie prospectiva, n = 10, 7-17 años de edad)	<b>Alemo Munters et al.</b> <sup>12</sup> (caso-control, n = 15, 37-77 años de edad)
INTERVENCIÓN	<b>Entrenamiento de resistencia de baja intensidad de 12 semanas combinado con restricción parcial del flujo de aire (BFR)</b>	<b>Ejercicio aeróbico y de resistencia durante 12 semanas, dos veces a la semana.</b>	<b>Entrenamiento de resistencia de 12 semanas</b>
Funcionalidad de los miembros superiores	<b>HAQ</b> -mejoró significativamente ( $1.5 \pm 1.9-0,6 \pm 0,6$ , $p = 0,004$ )	<b>CMAS</b> - mejoró (2,5 %; $p = 0,009$ )	
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)	<b>TST</b> - mejoró 15,1 %; ES 0,87; $p < 0,001$ <b>TUG</b> - mejoró (-4,5 %; ES 0,29; $p = 0,002$ )	<b>TUG</b> - mejoró (-10,3 %; ES $0,71$ , $p = 0,035$ ) <b>TST</b> - mejoró (+10,4 %; ES $1,20$ , $p = 0,026$ )	
Mialgias (dolores musculares)	<b>VAS</b> - mejoró significativamente ( $3.4 \pm 1.4-1,6 \pm 1,2$ , $p = 0,008$ ) <b>SF-36 dolores generalizados</b> - ( $59.4 \pm 11.4 - 86,9 \pm 14,8$ , $p = 0,002$ )		
Estado de ánimo	<b>SF-36 role emocional</b> - ( $27,8 \pm 44,6 - 77,8 \pm 38,5$ , $p = 0,014$ )		
Alcanzar objetos a distancia		<b>CMAS</b> - mejoró (2,5 %; $p = 0,009$ )	
Subir y bajar escaleras	<b>HAQ</b> - mejoró significativamente ( $1.5 \pm 1.9, 0,6 \pm 0,6$ , $p = 0,004$ )		
Posibilidad de agacharse y levantarse		<b>CMAS</b> - mejoró (2,5 %; $p = 0,009$ )	
Resistencia al ejercicio		<b>VO2peak</b> - incremento 13,3 % ( $p = 0,001$ ) <b>TTE</b> - incremento 18,2 % ( $p = 0,003$ )	<b>TTE</b> - mejoró significativamente ( $4 + 5,1, - 33,7 + 13,3$ , $p < 0,01$ ), sin cambios en el grupo control <b>VO2 max</b> ( $l \text{ min}^{-1}$ ) - mejoró significativamente ( $1,63 \pm 0,30- 1,91 \pm 0,30$ , $p < 0,01$ ), el grupo control empeoró ( $1,46 \pm 0,30 - 0,32 \pm 0,21$ , $p < 0,05$ ) <b>Potencia a VO2 máximo (W)</b> mejoró significativamente ( $119 \pm 25 - 138 \pm 26$ , $p < 0,001$ ), sin cambios en el grupo control

**Tabla 1. Poli y dermatomiositis<sup>1</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, num de pacientes)	Tiffreau <i>et al.</i> <sup>17</sup> (ECA, n = 21, >18 años)	Riisager <i>et al.</i> <sup>23</sup> (serie de casos, n = 9, 16-42 años de edad)
INTERVENCIÓN	Combinación de un programa estandarizado de rehabilitación hospitalaria de 4 semanas seguido de uno de fisioterapia domiciliaria	Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas
Sequedad ocular y movilidad del párpado		
Trastornos de deglución (dificultad para tragar)		
Eventos adversos		

**Tabla. 1 Poli y dermatomiositis<sup>1</sup> (continuación)**

<b>Estudio (diseño, num de pacientes)</b>	<b>Mattar <i>et al.</i><sup>25</sup></b> (Longitudinal cuasi-experimental, n = 13, 45,6 años de edad media)	<b>Omori <i>et al.</i><sup>19</sup></b> (Serie prospectiva, n = 10, 7-17 años de edad)	<b>Alemo Munters <i>et al.</i><sup>12</sup></b> (caso-control, n = 15, 37-77 años de edad)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento de resistencia de baja intensidad de 12 semanas combinado con restricción parcial del flujo de aire (BFR)</b>	<b>Ejercicio aeróbico y de resistencia durante 12 semanas, dos veces a la semana.</b>	<b>Entrenamiento de resistencia de 12 semanas</b>
<b>Sequedad ocular y movilidad del párpado</b>			<b>IMACS</b> - 6/9 pacientes mejoraron, en grupo control - 1/6
<b>Trastornos de deglución (dificultad para tragar)</b>			
<b>Eventos adversos</b>	sin eventos adversos	sin eventos adversos	sin eventos adversos

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup>**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Bertolucci <i>et al.</i> <sup>26</sup> (serie de casos, n = 4)	Habers <i>et al.</i> <sup>18</sup> (ensayo multicéntrico, n = 12, 11,6 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento en una cinta de correr con freno electrónico calibrado durante 30-40 minutos 3 veces a la semana durante 6 meses)</b>	<b>Entrenamiento personalizado en domicilio con cinta rodante y ejercicios de fuerza</b>
Autosuficiencia para el aseo e higiene	ADL-índice de Barthel- mejoró 70/100 - 87,5/100)	
Autosuficiencia para vestirse		<b>CHAQ 30+8</b> - significativamente mejor en el grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $\Delta$ (95 % CI): -0,13 -0,24,-0,1) $p = -0,01$ ) <b>PedsQL</b> - sin cambios significativos entre grupos
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)		<b>PedsQL</b> - sin cambios significativos entre grupos

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup>**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Regardt <i>et al.</i> <sup>24</sup> (serie de casos, n = 15, 62 años de edad media)	Alexanderson <i>et al.</i> <sup>20</sup> (ECA, n = 10 - grupo de ejercicio, 56.5 años de edad media; n = 9 grupo control, 62,0 años de edad media)	Alemo Munters <i>et al.</i> <sup>22</sup> (ECA, n = 11 - grupo de ejercicio, 62 años de edad media; n = 10 grupo control, 60 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	Programa de 12 semanas (3 veces a la semana) basado en los movimientos de manos y dedos utilizando masillas de resistencia adaptadas personalmente)	<b>Entrenamiento de ejercicio resistivo en casa durante 12 semanas; después 12 semanas de ejercicio en casa o en el gimnasio dos veces por semana. Grupo control - ejercicios de rango de movimiento (ROM) de 15 minutos 5 días a la semana y actividades de la vida diaria y caminatas ordinarias durante 24 semanas</b>	<b>Entrenamiento de 12 semanas (ciclismo y ejercicios de resistencia).</b>
<b>Autosuficiencia para el aseo e higiene</b>	<b>HAQ</b> - sin cambios significativos	<b>NHP</b> -dominio energía - mejoró significativamente (80,4 (30,4-100,0), - 60,8 (37,2-63,3), $p < 0,05$ ) a las 24 semanas	<b>SF-36 función física</b> - mejoró significativamente ( $p = 0,001$ ), <b>SF-36 Salud general</b> - mejoró significativamente ( $p = 0,002$ ) <b>SF-36 vitalidad</b> - mejoró significativamente ( $p = 0,007$ ) <b>SF-36 salud mental</b> - mejoró significativamente ( $p = 0,034$ ) <b>ADL-MAP</b> - Moverse por los alrededores- mejoró en comparación con el grupo control ( $p = 0,035$ ), social - mejoró significativamente $p = 0,020$ , actividad de ocio - mejoró significativamente ( $p = 0,011$ )
<b>Autosuficiencia para vestirse</b>		<b>NHP</b> - dominio energía - mejoró significativamente (antes 80,4 (30,4 -100,0), después de 24 semanas 60,8 (37,2 - 63,3), $p < 0,05$ )	
<b>Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)</b>			

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Bertolucci <i>et al.</i> <sup>26</sup> (serie de casos, n = 4)	Habers <i>et al.</i> <sup>18</sup> (ensayo multicéntrico, n = 12, 11,6 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento en una cinta de correr con freno electrónico calibrado durante 30-40 minutos 3 veces a la semana durante 6 meses)</b>	<b>Entrenamiento personalizado en domicilio con cinta rodante y ejercicios de fuerza</b>
<b>Capacidad funcional en las extremidades</b>		<b>BOT-2</b> -La función muscular fue mayor en el grupo de intervención en comparación con el grupo control para tres ítems individuales: distancia del salto de longitud de pie [ $\Delta$ (IC del 95 %): 13cm (2, 23)], número de flexiones en 30 s (un paciente realizó flexiones completas; todas las demás flexiones de rodilla) [ $\Delta$ (IC del 95 %): 8 (3,13)] y número de abdominales en 30 s [ $\Delta$ (IC del 95 %): 4 (0,4,8)] <b>CMAS</b> - sin diferencias significativas entre grupos
<b>Capacidad para voltearse en la cama</b>	<b>ADL - Barthel Index</b> - mejoró: antes de entrenamiento promedio 70/100, después - 87,5/100)	<b>PedsQL</b> - sin cambios significativos entre grupos
<b>Fuerza en las extremidades</b>		<b>Fuerza muscular isométrica</b> - sin diferencias significativas entre grupos para los extensores de la rodilla izquierda [ $\Delta$ (IC del 95 %): 17 N (-18, 53)], extensores de la rodilla derecha [ $\Delta$ (IC del 95 %): 31 N (-10, 72)], flexores de la cadera izquierda [ $\Delta$ (IC del 95 %): 3 N (-42, 49)] flexores de la cadera derecha [ $\Delta$ (IC del 95 %): -7 N (-56, 42)] <b>CMAS</b> - sin diferencias significativas entre grupos

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Regardt <i>et al.</i> <sup>24</sup> (serie de casos, n = 15, 62 años de edad media)	Alexanderson <i>et al.</i> <sup>20</sup> (ECA, n = 10- grupo de ejercicio, 56.5 años de edad media; n = 9 grupo control, 62.0 años de edad media)	Alemo Munters <i>et al.</i> <sup>22</sup> (ECA, n = 11- grupo de ejercicio, 62 años de edad media; n = 10 grupo control, 60 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Programa de 12 semanas (3 veces a la semana) basado en los movimientos de manos y dedos utilizando masillas de resistencia adaptadas personalmente)</b>	<b>Entrenamiento de ejercicio resistivo en casa durante 12 semanas; después 12 semanas de ejercicio en casa o en el gimnasio dos veces por semana. Grupo control - ejercicios de rango de movimiento (ROM) de 15 minutos 5 días a la semana y actividades de la vida diaria y caminatas ordinarias durante 24 semanas.</b>	<b>Entrenamiento de 12 semanas (ciclismo y ejercicios de resistencia).</b>
<b>Capacidad funcional en las extremidades</b>	<b>DASH</b> - sin cambios significativos ( $p = 0,82$ )  <b>Purdue Pegboard Test</b> - sin cambios significativos	<b>FI escala</b> - mejoró significativamente después de 24 semanas de entrenamiento en grupo de ejercicio y en el grupo control ( $p < 0,01$ )	
<b>Capacidad para voltearse en la cama</b>	<b>HAQ</b> - sin cambios significativos	<b>NHP</b> -dominio energía - mejoró significativamente (80,4 (30,4-100,0), después de 24 semanas 60,8 (37,2-63,3), $p < 0,05$ )	
<b>Fuerza en las extremidades</b>	<b>MMT8</b> - sin cambios significativos (76 (SD 4) - 75 (SD 5); <b>DASH</b> - ( $p = 0,82$ ); <b>Purdue Pegboard Test</b> - sin cambios significativos		<b>MMT8</b> - mejoró significativamente ( $p = 0,015$ ); <b>5VRM</b> derecha, kg - mejoró significativamente $p = 0,001$ ; <b>5VRM</b> izquierda, kg - mejoró significativamente $p = 0,002$ .

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Bertolucci <i>et al.</i> <sup>26</sup> (serie de casos, n = 4)	Habers <i>et al.</i> <sup>18</sup> (ensayo multicéntrico, n = 12, 11,6 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento en una cinta de correr con freno electrónico calibrado durante 30-40 minutos 3 veces a la semana durante 6 meses)</b>	<b>Entrenamiento personalizado en domicilio con cinta rodante y ejercicios de fuerza</b>
<b>Fuerza en las manos</b>		<b>CMAS</b> - sin diferencias significativas entre grupos
<b>Capacidad para caminar</b>	<b>6MWT</b> - mejoró en 3/4 pacientes <b>10MWT</b> - mejoro (antes de entrenamiento: promedio 13.1s -11.56s)	<b>6MWT</b> sin diferencias significativas entre grupos (intervención: 561m (526, 596), control: 554m (514, 594), $p = 0,8$ )
<b>Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)</b>	<b>ADL</b> -Índice de Barthe I- mejoró - promedio antes 70/100, después - 87.5/100)	<b>CHAQ 30+8</b> - significativamente mejor en el grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $\Delta$ (95 % CI): -0,13 (-0,24,-0,1), $p = -0,01$ )
<b>Capacidad para subir escaleras</b>		

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Regardt <i>et al.</i> <sup>24</sup> (serie de casos, n = 15, 62 años de edad media)	Alexanderson <i>et al.</i> <sup>20</sup> (ECA, n = 10- grupo de ejercicio, 56.5 años de edad media; n = 9 grupo control, 62.0 años de edad media)	Alema Munters <i>et al.</i> <sup>22</sup> (ECA, n = 11- grupo de ejercicio, 62 años de edad media; n = 10 grupo control, 60 años de edad media)
INTERVENCIÓN	Programa de 12 semanas (3 veces a la semana) basado en los movimientos de manos y dedos utilizando masillas de resistencia adaptadas personalmente)	Entrenamiento de ejercicio resistivo en casa durante 12 semanas; después 12 semanas de ejercicio en casa o en el gimnasio dos veces por semana. Grupo control - ejercicios de rango de movimiento (ROM) de 15 minutos 5 días a la semana y actividades de la vida diaria y caminatas ordinarias durante 24 semanas.	Entrenamiento de 12 semanas (ciclismo y ejercicios de resistencia).
Fuerza en las manos	<p><b>Handgrip strength</b>- La fuerza del agarre de la mano no mejoró significativamente (mano derecha: <math>p = 0,07</math>; mano izquierda: <math>p = 0,09</math>) al final de la intervención de 12 semanas;</p> <p><b>Pinch-gripstrength</b>- la fuerza de pellizco de tres mandíbulas (trípode) (mano izquierda) había aumentado (<math>p &lt; 0,007</math>; <math>z = -2,7</math>) (Llave, tres mandíbulas, pulgar a dedo índice,</p> <p><b>DASH</b> - sin cambios significativos (<math>p = 0,82</math>)</p> <p><b>GAT</b> (segundos)- sin cambios significativos)</p> <p><b>Purdue Pegboard Test</b> - sin cambios significativos</p>		
Capacidad para caminar			
Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)	HAQ - sin cambios significativos		
Capacidad para subir escaleras			

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup> (continuación)**

<p><b>Estudio (diseño, n° de pacientes)</b></p>	<p><b>Bertolucci et al.</b><sup>26</sup> (serie de casos, n = 4)</p>	<p><b>Habers et al.</b><sup>18</sup> (ensayo multicéntrico, n = 12, 11,6 años de edad media)</p>
<p><b>INTERVENCIÓN</b></p>	<p><b>Entrenamiento en una cinta de correr con freno electrónico calibrado durante 30-40 minutos 3 veces a la semana durante 6 meses)</b></p>	<p><b>Entrenamiento personalizado en domicilio con cinta rodante y ejercicios de fuerza</b></p>
<p><b>Estado de ánimo</b></p>		<p><b>Physical Activity Enjoyment Scale</b>-“Disfrute de la actividad física” sin diferencias significativas entre grupos</p>
<p><b>Estreñimiento y función intestinal</b></p>		
<p><b>Fatiga (cansancio) muscular</b></p>		<p><b>PedsQL</b> Multidimensional - sin diferencias significativas entre grupos</p>
<p><b>Funcionalidad de los miembros superiores</b></p>		<p><b>CMAS</b> - sin diferencias significativas entre grupos</p>
<p><b>Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)</b></p>	<p><b>TUG</b> - mejoró (antes de entrenamiento - promedia 19,26, después - 15,89)</p>	<p><b>CHAQ 30+8</b> - significativamente mejor en el grupo de intervención en comparación con el grupo control (<math>\Delta</math> (95 % CI): -0,13 (-0,24,-0,1), <math>p = -0,01</math>) <b>CMAS</b> - sin diferencias significativas entre grupos</p>
<p><b>Mialgias (dolores musculares)</b></p>		<p><b>VAS</b> - sin diferencias entre los grupos de intervención: 4 (3- 11) y control :13 (5, 20), <math>p = 0,1</math> <b>CHAQ 30+8</b> - significativamente mejor en el grupo de intervención en comparación con el grupo control (<math>\Delta</math> (95 % CI): -0,13 (-0,24,-0,1), <math>p = -0,01</math>)</p>
<p><b>Alcanzar objetos a distancia</b></p>		<p><b>CMAS</b> - sin diferencias significativas entre grupos</p>

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Regardt <i>et al.</i> <sup>24</sup> (serie de casos, n=15, 62 años de edad media)	Alexanderson <i>et al.</i> <sup>20</sup> (ECA, n = 10- grupo de ejercicio, 56.5 años de edad media; n = 9 grupo control, 62.0 años de edad media)	Alejo Munters <i>et al.</i> <sup>22</sup> (ECA, n = 11- grupo de ejercicio, 62 años de edad media; n = 10 grupo control, 60 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	Programa de 12 semanas (3 veces a la semana) basado en los movimientos de manos y dedos utilizando masillas de resistencia adaptadas personalmente)	Entrenamiento de ejercicio resistivo en casa durante 12 semanas; después 12 semanas de ejercicio en casa o en el gimnasio dos veces por semana. Grupo control - ejercicios de rango de movimiento (ROM) de 15 minutos 5 días a la semana y actividades de la vida diaria y caminatas ordinarias durante 24 semanas.	Entrenamiento de 12 semanas (ciclismo y ejercicios de resistencia).
Estado de ánimo			
Estreñimiento y función intestinal	IMACS - sin cambios significativos		
Fatiga (cansancio) muscular			
Funcionalidad de los miembros superiores			
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)	HAQ - sin cambios significativos		
Mialgias (dolores musculares)	VAS pacientes - sin cambios significativos; VAS extra muscular - sin cambios significativos; DASH - sin cambios significativos ( $p = 0,82$ )		VAS extra muscular - mejoró significativamente $p = 0,020$ , sin cambios significativos en grupo control
Alcanzar objetos a distancia			

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Bertolucci <i>et al.</i> <sup>26</sup> (serie de casos, n = 4)	Habers <i>et al.</i> <sup>18</sup> (ensayo multicéntrico, n = 12, 11,6 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento en una cinta de correr con freno electrónico calibrado durante 30-40 minutos 3 veces a la semana durante 6 meses)</b>	<b>Entrenamiento personalizado en domicilio con cinta rodante y ejercicios de fuerza</b>
Habilidades para la escritura		
Posibilidad de agacharse y levantarse		<b>CHAQ 30+8</b> - significativamente mejor en el grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $\Delta$ (95 % CI): -0,13 (-0,24,-0,1), $p = -0,01$ ) <b>CMAS</b> - sin diferencias significativas entre grupos
Subir y bajar escaleras		<b>CHAQ 30+8</b> - significativamente mejor en el grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $\Delta$ (95 % CI): -0,13 (-0,24,-0,1), $p = -0,01$ )
Resistencia al ejercicio		<b>VO2 pico/kg</b> - sin diferencias significativas entre grupos ( $p = 0,2$ ) <b>Resistencia (min)</b> - sin cambios significativos tras la intervención ( $p = 0,3$ ) grupo de estudio 11.8 (11.0, 12.7)1), grupo control 1.2 (10,2, 12.1)
Sequedad ocular y movilidad del párpado		
Trastornos de deglución (dificultad para tragar)		
Eventos adversos		

BFR - restricción del flujo sanguíneo; p - probabilidad; ES - error estándar; IC - intervalo de confianza; N- Newton; DE - desviación estándar

**Tabla 2. Poli y Dermatomiositis<sup>2</sup> (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Regardt <i>et al.</i> <sup>24</sup> (serie de casos, n = 15, 62 años de edad media)	Alexanderson <i>et al.</i> <sup>20</sup> (ECA, n = 10- grupo de ejercicio, 56.5 años de edad media; n = 9 grupo control, 62.0 años de edad media)	Alemo Munters <i>et al.</i> <sup>22</sup> (ECA, n = 11- grupo de ejercicio, 62 años de edad media; n = 10 grupo control, 60 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	Programa de 12 semanas (3 veces a la semana) basado en los movimientos de manos y dedos utilizando masillas de resistencia adaptadas personalmente)	<b>Entrenamiento de ejercicio resistivo en casa durante 12 semanas; después 12 semanas de ejercicio en casa o en el gimnasio dos veces por semana. Grupo control - ejercicios de rango de movimiento (ROM) de 15 minutos 5 días a la semana y actividades de la vida diaria y caminatas ordinarias durante 24 semanas.</b>	<b>Entrenamiento de 12 semanas (ciclismo y ejercicios de resistencia).</b>
<b>Habilidades para la escritura</b>	DASH - sin cambios significativos ( $p = 0,82$ ).		
<b>Posibilidad de agacharse y levantarse</b>	HAQ - sin cambios significativos		
<b>Subir y bajar escaleras</b>			
<b>Resistencia al ejercicio</b>		VO2 estimada (ml/kg/min) - mejoró significativamente a las 24 semanas de entrenamiento en el grupo de ejercicio y en el grupo control ( $p < 0,01$ )	VO2 max - mejoró significativamente ( $\Delta 0,17$ (0,05, 0,30) $p = 0,009$ )
<b>Sequedad ocular y movilidad del párpado</b>	IMACS - sin cambios significativos		
<b>Trastornos de deglución (dificultad para tragar)</b>			
<b>Eventos adversos</b>		Sin eventos adversos aparte de dolores musculares a corto plazo, especialmente al principio, y poco después de aumentar las cargas de ejercicio	sin eventos adversos

**TABLA 3. Distrofia Fascioescapulohumeral (FSHD)**

<b>Estudio</b> (nº de pacientes)	<b>Bankolé<sup>29</sup></b> (ECA multicéntrico, n = 16, media 41 años, control, 40 años, grupo de intervención)	<b>Andersen<sup>27</sup></b> (ECA, n = 41, 16-95 años de edad)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 24 semanas</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas con/ sin suplemento proteico</b>
<b>Autosuficiencia para el aseo e higiene</b>	<b>SF-36</b> - sin cambios significativos	<b>Salud percibida:</b> mejoró <b>Diario de Bouchard</b> actividades de la vida diaria): sin cambios <b>SF-36</b> - mejoró en 2 dominios: Grado en que la salud física interfiere en el trabajo y en otras actividades diarias( $p = 0,04$ ) y Grado en el que los problemas emocionales interfieren en el trabajo u otras actividades diarias ( $p = 0,01$ )
<b>Autosuficiencia para vestirse</b>		
<b>Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)</b>		
<b>Capacidad para voltearse en la cama</b>		
<b>Fuerza en las extremidades</b>	<b>MVC en reposo-</b> En el T24 significativamente mayor versus T0 (diferencia de medias en el cambio, 15 %, $p = 0,014$ )	
<b>Capacidad para caminar</b>	<b>6MWT</b> -la distancia aumentó significativamente (diferencia media de cambio a T24, 14 %, $p = 0,013$ )	<b>6MWT - velocidad de la marcha</b> - aumento en un 7,4 % (CI 4-11, $p < 0,001$ )

**TABLA 3. Distrofia Fascioescapulohumeral (FSHD)**

<b>Estudio</b> (nº de pacientes)	<b>Andersen<sup>28</sup></b> (ECA, n = 12, 26- 67 años)	<b>Voet<sup>31</sup></b> (ECA, n = 67 adultos; 20, grupo entrenamiento - 13 terapia cognitivo conductual (CBT) 24 control.  (CBT 59 años de edad media, CG- 52 años de edad media, CBT - 49 años de edad)	<b>Janssen<sup>30</sup></b> (ECA, n = 31; 13 grupo control, 9 entrenamiento aeróbico, 9 terapia cognitivo-conductual)  (53-56 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento de alta intensidad (HIT) en bicicleta estática 8 semanas</b>	<b>Intervención con ejercicio aeróbico en bicicleta estática o intervención con terapia cognitivo -conductual</b>	<b>Entrenamiento aeróbico y terapia conductual cognitiva</b>
Autosuficiencia para el aseo e higiene			
Autosuficiencia para vestirse			
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)			
Capacidad para voltearse en la cama			
<b>Fuerza en las extremidades</b>	Medidas de <b>fuerza muscular</b> con un dinamómetro de mano - sin cambios significativos	<b>MVIC</b> cuádriceps - Evaluación muscular cuantitativa (Máxima fuerza isométrica voluntaria para el cuádriceps) - sin cambios	
<b>Capacidad para caminar</b>	<b>6MWT</b> - sin cambios significativos en HIT supervisado Control - incrementó ligeramente en $21 \pm 16$ m ( $p < 0,03$ , n = 6). Los niveles de actividad diaria (paso/día) se mantuvieron sin cambios en todos grupos	<b>6MWT</b> - sin diferencias significativas entre grupos <b>Actividad física</b> (actómetro de tobillo durante 12 días consecutivos) - mejoró en comparación con el grupo control - AET - diferencia media 4,6 [IC del 95 %: -1,4 a 7,8], CBT: diferencia media -5,6 [IC del 95 %: -1,7 a -9,4]) CIS actividad - mejoró significativamente en el grupo CBT en comparación con el grupo control - diferencia media -2,6 [IC del 95 %: -4,1 a -1,2], AET - sin diferencias significativas	<b>6MWT</b> - no hay diferencias significativas La media de la <b>actividad física</b> registrada aumentó (aumento del número medio de aceleraciones por intervalos de 5 minutos 2,8 en comparación con un disminución de -1,3 en el grupo de control, ajustado por los valores de pretratamiento)

**TABLA 3. Distrofia Fascioescapulohumeral (FSHD) (continuación)**

<b>Estudio</b> (nº de pacientes)	<b>Bankolé<sup>29</sup></b> (ECA multicéntrico, n = 16, media 41 años, control, 40 años, grupo de intervención)	<b>Andersen<sup>27</sup></b> (ECA, n = 41, 16-95 años de edad)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 24 semanas</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas con/ sin suplemento proteico</b>
<b>Estabilidad al estar de pie</b>		<b>Stand balance test -prueba de equilibrio de pie</b> , sin cambios significativos
<b>Fatiga (cansancio) muscular</b>	<b>FSS</b> - la fatiga disminuyó significativamente (diferencia media en el cambio T24, -38 %, $p = 0,001$ )	<b>Fatiga</b> - sin cambios significativos
<b>Flexibilidad de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...</b>		Flexión del codo, extensión del codo, flexión de la rodilla, extensión de la rodilla - sin cambios significativos
<b>Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)</b>		<b>Chair-test</b> (prueba de la silla) -sin cambios significativos
<b>Mialgias (dolores musculares)</b>		<b>Dolor</b> - sin cambios significativos

**TABLA 3. Distrofia Fascioescapulohumeral (FSHD) (continuación)**

<b>Estudio</b> (nº de pacientes)	<b>Andersen<sup>28</sup></b> (ECA, n = 12, 26 - 67 años)	<b>Voet<sup>31</sup></b> (ECA, n = 67 adultos; 20, grupo entrenamiento - 13 terapia cognitivo conductual (CBT) 24 control.  (CBT 59 años de edad media, CG - 52 años de edad media, CBT - 49 años de edad)	<b>Janssen<sup>30</sup></b> (ECA, n = 31; 13 grupo control, 9 entrenamiento aeróbico, 9 terapia cognitivo-conductual)  (53-56 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento de alta intensidad (HIT) en bicicleta estática 8 semanas</b>	<b>Intervención con ejercicio aeróbico en bicicleta estática o intervención con terapia cognitivo -conductual</b>	<b>Entrenamiento aeróbico y terapia conductual cognitiva</b>
<b>Estabilidad al estar de pie</b>			
<b>Fatiga (cansancio) muscular</b>	<b>Fatiga-</b> Las puntuaciones máximas de actividad y fatiga aumentaron, pero las puntuaciones medias no cambiaron	<b>CIS fatiga -</b> la media de fatiga experimentada fue menor en cada grupo de intervención en comparación con el grupo de control  AET: diferencia media -9,1 [IC del 95 %: -12,4 a -5,8]  CBT: diferencia media -13,3 [IC del 95 %: -16,5 a -10,2]). Los efectos beneficiosos seguían presentes en el seguimiento de 28 semanas	
<b>Flexibilidad de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...</b>			
<b>Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)</b>	<b>5STS -</b> sin cambios significativos		
<b>Mialgias (dolores musculares)</b>	<b>Dolor-</b> Los niveles percibidos de dolor muscular antes del entrenamiento (media 1-21, 2-51; n = 6) no cambiaron durante el HIT. Las puntuaciones máximas de actividad y fatiga aumentaron, pero las puntuaciones medias no cambiaron  <b>VAS -</b> Las funciones autoevaluadas mejoraron o no se cambiaron	<b>VAS -</b> sin diferencias significativas entre grupos	

**TABLA 3. Distrofia Fascioescapulohumeral (FSHD) (continuación)**

<b>Estudio</b> (nº de pacientes)	<b>Bankolé<sup>29</sup></b> (ECA multicéntrico, n = 16, media 41 años, control, 40 años, grupo de intervención)	<b>Andersen<sup>27</sup></b> (ECA, n = 41, 16-95 años de edad)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 24 semanas</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas con/ sin suplemento proteico</b>
<b>Pruebas respiratorias (Espirometría)</b>		
<b>Resistencia al ejercicio</b>		<b>VO2max</b> -aumento de la capacidad un 9.5 % (CI 4-15) ( $p < 0,002$ )  <b>Wmax</b> - aumentó un 17.7 % (CI 10-26) ( $p < 0,001$ )
<b>Capacidad funcional en las extremidades</b>	<b>MAP</b> - aumento (T6 - 27,5 %, $p = 0,010$ , T12 - 36,9 %, $p = 0,022$ , T24 - 55,7 %, $p = 0,022$ ).  <b>VO2 peak</b> - incrementado (diferencia media en el cambio T6- 20 %, $p = 0,002$ , T12 - 23 %, $p = 0,013$ , T24 - 29,4 %, $p = 0,012$ )  <b>Activación voluntaria en reposo</b> - sin cambios significativos.  Resistencia muscular (número de repeticiones) - (23 %, $p = 0,018$ )	

**TABLA 3. Distrofia Fascioescapulohumeral (FSHD) (continuación)**

<b>Estudio</b> (nº de pacientes)	<b>Andersen<sup>28</sup></b> (ECA, n = 12, 26- 67 años)	<b>Voet<sup>31</sup></b> (ECA, n = 67 adultos; 20, grupo entrenamiento - 13 terapia cognitivo conductual (CBT) 24 control.  (CBT 59 años de edad media, CG- 52 años de edad media, CBT - 49 años de edad)	<b>Janssen<sup>30</sup></b> (ECA, n = 31; 13 grupo control, 9 entrenamiento aeróbico, 9 terapia cognitivo-conductual)  (53-56 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento de alta intensidad (HIT) en bicicleta estática 8 semanas</b>	<b>Intervención con ejercicio aeróbico en bicicleta estática o intervención con terapia cognitivo -conductual</b>	<b>Entrenamiento aeróbico y terapia conductual cognitiva</b>
<b>Pruebas respiratorias (Espirometría)</b>			
<b>Resistencia al ejercicio</b>	<b>VO2max</b> (consumo máximo de O2) mejoró 3,3 ml de O2/min/kg; IC 95 %: 1,2-5,5; $p < 0,01$ , n = 6). HIT supervisado  En los participantes sanos sin cambios significativos.  El HIT sin supervisión también mejoró el consumo VO2 max (2,0 ml de O2/min/kg, IC: 0,1-3,9; $p = 0,04$ , n = 4)  Control - sin cambios significativos	<b>VO2 pico</b> - sin diferencias significativas entre grupos	
<b>Capacidad funcional en las extremidades</b>	<b>Wmax-</b> HIT supervisado - mejoró en pacientes (17±5 %, $p = 0,03$ )  En los participantes sanos, aumentó (8 ± 7 %, $p = 0,03$ )  Control - sin cambios significativos  El HIT sin supervisión se mantuvo aumentado en pacientes (16±13 %, $p = 0,02$ )		

**TABLA 3. Distrofia Fascioescapulohumeral (FSHD) (continuación)**

<b>Estudio</b> (n° de pacientes)	<b>Bankolé<sup>29</sup></b> (ECA multicéntrico, n = 16, media 41 años, control, 40 años, grupo de intervención)	<b>Andersen<sup>27</sup></b> (ECA, n = 41, 16-95 años de edad)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 24 semanas</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas con/ sin suplemento proteico</b>
<b>Subir y bajar escaleras</b>		<b>Stair-test</b> - sin cambios significativos
<b>Eventos adversos</b>	No se informó de ninguna complicación en el entrenamiento	Sin eventos adversos
<b>Estado de animo</b>		<b>SF36</b> ( $p = 0,01$ )

p - probabilidad; ES - error estándar; IC - intervalo de confianza; N- Newton;  
DE - desviación estándar

**TABLA 3. Distrofia Fascioescapulohumeral (FSHD) (continuación)**

<b>Estudio</b> (nº de pacientes)	<b>Andersen<sup>28</sup></b> (ECA, n = 12, 26- 67 años)	<b>Voet<sup>31</sup></b> (ECA, n = 67 adultos; 20, grupo entrenamiento - 13 terapia cognitivo conductual (CBT) 24 control.  (CBT 59 años de edad media, CG- 52 años de edad media, CBT - 49 años de edad)	<b>Janssen<sup>30</sup></b> (ECA, n = 31; 13 grupo control, 9 entrenamiento aeróbico, 9 terapia cognitivo-conductual)  (53-56 años de edad media)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento de alta intensidad (HIT) en bicicleta estática 8 semanas</b>	<b>Intervención con ejercicio aeróbico en bicicleta estática o intervención con terapia cognitivo -conductual</b>	<b>Entrenamiento aeróbico y terapia conductual cognitiva</b>
<b>Subir y bajar escaleras</b>			
<b>Eventos adversos</b>	Sin eventos adversos	AET - 15 pacientes informaron de 1 a 5 eventos adversos: 4 participantes habían experimentado dolor de rodilla, 9 dolor en silla de montar, 7 dolor de cuello y hombro, y 6 dolor de espalda  CBT - sin eventos adversos	
<b>Estado de animo</b>		<b>NHP</b> sueño - CBT - mejoro significativamente en comparación con el grupo control: diferencia media -7.0 [IC del 95 %: -12,5 a -1,5])  AET - sin diferencias significativas  SIP-68 (subescala de comportamiento social) - El nivel de restricciones había disminuido significativamente en el grupo de CBT comparado con el grupo control: diferencia media -61[IC del 95 %: -94 a -29])	

**TABLA 4. ENFERMEDAD DE POMPE**

Estudio (diseño y N° de pacientes)	Favejee <i>et al.</i> <sup>32</sup> / Van den Berg <i>et al.</i> <sup>33</sup> (serie de casos/ ECA 23 pacientes, 20- 71 años)	Jones <i>et al.</i> <sup>34</sup> (serie de casos, n = 2, 6 años)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento aeróbico con bicicleta estática 12 semanas</b>	<b>Ejercicios respiratorios 12 semanas</b>
Autosuficiencia para el aseo e higiene		
Autosuficiencia para vestirse	<b>SF-36</b> - sin cambios (QOL (SF-36, PCS score) - 40 (24-53)- 42 (21-51) $p = 0,86$ )	
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)	<b>R-Pact</b> - sin cambios significativos (70 (54100), 70 (48-89), $p = 0,49$ )	
Capacidad para voltearse en la cama		
Capacidad funcional en las extremidades		
Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...	<b>QMFT</b> - sin cambios significativos (51±8- 51±8,5; $p = 0,65$ )	
Mantenimiento de la sedestación (estar sentado)		
Fuerza en las manos	<b>HHD</b> - Aumento de la fuerza muscular de los flexores de cadera (156 - 4 N a 180 - 7 N [1 - 6 a 13 - 6 - 6]) y de los abductores de hombro (143 - 1 N a 150 - 7 N [13,2 a 35,2])	
Capacidad para caminar	<b>6MWT</b> - aumento de la distancia recorrida 492±89- 508±97) tras el entrenamiento <b>Prueba de carrera de 10 m (sec)</b> - tiempo reducido - 4,97 ± 1,50- 4,70 ± 1,34 $p = 0,16$	<b>6MWT</b> Paciente 1 - la distancia recorrida disminuyó un 32 % (de 233,6 m a 159,0) al final del estudio Paciente 2- la distancia recorrida aumentó un 150 % (de 30 m a 74,9 m) al final del estudio

**TABLA 4. ENFERMEDAD DE POMPE**

Estudio (diseño y N° de pacientes)	Aslan <i>et al.</i> <sup>35</sup> (serie de casos, n = 9 LOPD*)	Jevnikar <i>et al.</i> <sup>36</sup> (estudio prospectivo n = 8, LOPD*)
<b>INTERVENCIÓN</b>	Entrenamiento muscular respiratorio 8 semanas	Entrenamiento muscular respiratorio 24 meses
Autosuficiencia para el aseo e higiene	NHP sin cambios	
Autosuficiencia para vestirse		
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)		
Capacidad para voltearse en la cama		
Capacidad funcional en las extremidades		
Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...		
Mantenimiento de la sedestación (estar sentado)		
Fuerza en las manos		
Capacidad para caminar		

**TABLA 4. ENFERMEDAD DE POMPE (continuación)**

Estudio (diseño y N° de pacientes)	Favejee <i>et al.</i> <sup>32</sup> / Van den Berg <i>et al.</i> <sup>33</sup> (serie de casos/ ECA 23 pacientes, 20- 71 años)	Jones <i>et al.</i> <sup>34</sup> (serie de casos, n = 2, 6 años)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Entrenamiento aeróbico con bicicleta estática 12 semanas</b>	<b>Ejercicios respiratorios 12 semanas</b>
Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)	<b>R-Pact</b> - sin cambios significativos 70 (54-100) - 70 (48-89), $p = 0,49$	
Capacidad para subir escaleras	<b>QMFT</b> - sin cambios significativos (51±8- 51±8,5; $p = 0,65$ ) <b>Prueba de 4 escalones</b> -el tiempo se redujo (antes 2,37 ± 0,80- 2,08 ± 0,74 $p = 0,02$ )	
Estabilidad al estar de pie (equilibrio)	<b>Equilibrio</b> -aumentó el número de pacientes que pudieron realizar los ejercicios (de 17 a 21 para el puente abdominal, de 15 a 16 para el puente lateral izquierdo y de 13 a 16 para el puente lateral derecho). El tiempo de equilibrio central - aumento ( $p < 0,05$ , para los cuatro ejercicios). Puntuación total de todas las posiciones 15 (0,0-96,2)- 29 (0,0-88,3) $p < 0,01$	
Fatiga (cansancio) muscular	<b>FSS</b> : disminuyó la fatiga 5,3 (2,11-6,56)- 4.8 (1,78-6,67), $p = 0,01$	
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)	<b>Levantamiento</b> -se redujo el tiempo necesario: 5,83s ± 4,25s - 4,83s ± 2,38 ( $p = 0,05$ )	
Mialgias (dolores musculares)	<b>Dolor</b> - el número de pacientes con dolor disminuyó (13/23 vs 5/23; $p = 0,04$ )	

**TABLA 4. ENFERMEDAD DE POMPE (continuación)**

Estudio (diseño y N° de pacientes)	Aslan <i>et al.</i> <sup>35</sup> (serie de casos, n = 9 LOPD*)	Jevnikar <i>et al.</i> <sup>36</sup> (estudio prospectivo n = 8, LOPD*)
INTERVENCIÓN	Entrenamiento muscular respiratorio 8 semanas	Entrenamiento muscular respiratorio 24 meses
Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)	NHP sin cambios	
Capacidad para subir escaleras		
Estabilidad al estar de pie (equilibrio)		
Fatiga (cansancio) muscular		
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)		
Mialgias (dolores musculares)	NHP sin cambios	

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Alemdaroğlu <i>et al.</i> <sup>38</sup> (caso-control, n = 24, entre 8 y 12 años)	Vry J <i>et al.</i> <sup>40</sup> (serie de casos, n = 14, 8,8 años de edad media)	Jansen <i>et al.</i> <sup>37</sup> (ECA, n = 17, 10,5 años de edad media)
Intervención	Programa de entrenamiento supervisado por un fisioterapeuta con un ergómetro para brazos	Entrenamiento en plataforma vibratoria Galileo®* 8 semanas	Entrenamiento de 24 semanas en bicicleta asistida. El grupo de control recibió la atención habitual
Autosuficiencia para el aseo e higiene			
Autosuficiencia para vestirse	El tiempo medido para ponerse y quitarse una camiseta, sin cambios significativos - 12,15±5,85 - 11,16±6,94, $p= 0,14$ 9,12±7,28 - 6,62±4,41, $p= 0,13$		<b>PEDI</b> cuidado personal- sin cambios significativos -  ( $\Delta = 4,1$ , IC del 95% = -2,2 a 10,4, diferencias entre grupos)
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)			<b>PEDI</b> movilidad- sin cambios significativos - ( $\Delta = 1,6$ , IC del 95% = -3,6 a 6,0, diferencias entre grupos)
Capacidad funcional en las extremidades	<b>BUEFC</b> - sin cambios significativos en el grupo de estudio ( $z=0,000$ ) o grupo control ( $z=21,732$ ), ( $p>0,05$ )  <b>La puntuación del levantamiento del brazo</b> - sin cambios significativo  <b>La calidad del movimiento del brazo</b> - mejoró (1,08±0,28- 1.75± 0,45, $p=0,01$ )  <b>La puntuación total del AREA</b> - mejoró (9,58±2,67 -15,75±4,07, $p=0,00$ )	Tras 4 semanas sin entrenamiento, 4 pacientes tuvieron un empeoramiento de los síntomas neuromusculares caídas más frecuentes o debilidad muscular	<b>MFM</b> - la puntuación total de MFM se mantuvo estable en el grupo de intervención, mientras que disminuyó en el grupo de control;  <b>9HPT</b> - sin cambios significativos - ( $\Delta = 0,6$ IC del 95% = -3,1 a 2,4, $p=0,784$ , diferencias entre grupos)

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Petryk <i>et al.</i> <sup>41</sup> (serie n = 4, 5,9-21,7 años de edad)	Townsend <i>et al.</i> <sup>39</sup> (serie de casos, n = 4, 12-14 años de edad)	Soderpalm <i>et al.</i> <sup>42</sup> (serie de casos, n = 6, 5,7-12,5 años, 6,8 años mediana)
Intervención	Plataforma vibratoria <i>Marodyne_LivMD</i>	Entrenamiento en bicicleta asistida 8 meses	Plataforma vibratoria Galileo®* 3 meses
Autosuficiencia para el aseo e higiene			
Autosuficiencia para vestirse			
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)			
Capacidad funcional en las extremidades			

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Alemdaroğlu <i>et al.</i> <sup>38</sup> (caso-control, n = 24, entre 8 y 12 años)	Vry J <i>et al.</i> <sup>40</sup> (serie de casos, n = 14, 8,8 años de edad media)	Jansen <i>et al.</i> <sup>37</sup> (ECA, n = 17, 10,5 años de edad media)
Intervención	<b>Programa de entrenamiento supervisado por un fisioterapeuta con un ergómetro para brazos</b>	<b>Entrenamiento en plataforma vibratoria Galileo®* 8 semanas</b>	<b>Entrenamiento de 24 semanas en bicicleta asistida. El grupo de control recibió la atención habitual</b>
<b>Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...</b>	La flexión-extensión del codo aumentó en la primera (z=22,310; p<0,05), segunda (z=22,903; p<0,01), cuarta (z=23,059; p<0,01) y octava (z=22,747; p 0,01) semanas	<b>Grado angular de dorsiflexión del tobillo</b> - sin cambios significativos	<b>ROM</b> - sin cambios significativos (extensión de rodilla ( $\Delta = -1,0$ , IC del 95 % = -8,8- 6,7, p=0,780, diferencias entre grupos); dorsiflexión de tobillo ( $\Delta = -2,9$ , IC del 95 % = -12,90- 7,7 p=0,540, diferencias entre grupos), extensión del codo ( $\Delta = -2,3$ , IC del 95 % = -6,90- 2,3 p=0,330, diferencias entre grupos) <b>A6MCT</b> sin cambios en brazos
<b>Fuerza en las extremidades</b>		<b>MRC</b> - sin cambios significativos	<b>MFM</b> estable, disminuyó en el grupo de intervención ( $\Delta = 4,9$ ; IC 95 %, 2,2-7,6)

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Petryk <i>et al.</i> <sup>41</sup> (serie n = 4, 5,9-21,7 años de edad)	Townsend <i>et al.</i> <sup>39</sup> (serie de casos, n = 4, 12-14 años de edad)	Soderpalm <i>et al.</i> <sup>42</sup> (serie de casos, n = 6, 5,7-12,5 años, 6,8 años mediana)
Intervención	Plataforma vibratoria <i>Marodyne_LivMD</i>	Entrenamiento en bicicleta asistida 8 meses	Plataforma vibratoria Galileo®* 3 meses
Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...			No se observaron cambios significativos en la fuerza del extensor de la rodilla ni dorsiflexor o plantar del pie
Fuerza en las extremidades		<b>Longitud del músculo-</b> mejoría en flexor de la cadera en 3 de los 4 niños durante o inmediatamente después de la intervención en pie. Se observó una mejoría en la longitud del músculo flexor de la rodilla en dos de los cuatro niños. La longitud del músculo flexor plantar del tobillo fue estable o disminuyó en los cuatro niños	

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Alemdaroğlu <i>et al.</i> <sup>38</sup> (caso-control, n = 24, entre 8 y 12 años)	Vry J <i>et al.</i> <sup>40</sup> (serie de casos, n = 14, 8,8 años de edad media)	Jansen <i>et al.</i> <sup>37</sup> (ECA, n = 17, 10,5 años de edad media)
Intervención	<b>Programa de entrenamiento supervisado por un fisioterapeuta con un ergómetro para brazos</b>	<b>Entrenamiento en plataforma vibratoria Galileo®* 8 semanas</b>	<b>Entrenamiento de 24 semanas en bicicleta asistida. El grupo de control recibió la atención habitual</b>
Fuerza en las manos	En el grupo de intervención no hubo diferencias después del entrenamiento en ambas manos (z: 520,879; $p > 0,05$ ) En grupo control - la fuerza de agarre de la mano derecha había aumentado (z: 521,54; $p < 0,05$ ). La comparación intergrupala - sin diferencias (z: 520,988; $p > 0,05$ )	<b>Hand-held dynamometry</b> - sin cambios significativos	
Capacidad para caminar		<b>6MWT</b> - sin cambios significativos <b>10MWT</b> - sin cambios significativos	<b>A6MCT</b> -piernas, sin cambios ( $p = 0,06$ ) <b>10MWT</b> - sin cambios significativos ( $\Delta = -0,7$ $p = 0,522$ , diferencias entre grupos)
Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)			<b>PEDI</b> cuidado personal- sin cambios significativos - ( $\Delta = 4,1$ , IC del 95 % = -2,2 a 10,4)
Capacidad para subir escaleras	<b>NSAA</b> - grupo de estudio - mejora: 17,50±8,61-20,17±8,79, $p = 0,02$	<b>Tiempo de subir 4 escalones</b> - sin cambios significativos	<b>PEDI</b> movilidad- sin cambios significativos - ( $\Delta = 1,6$ , IC del 95 % = -3,6 a 6,0)
Estabilidad al estar de pie			

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Petryk <i>et al.</i> <sup>41</sup> (serie n = 4, 5,9-21,7 años de edad)	Townsend <i>et al.</i> <sup>39</sup> (serie de casos, n = 4, 12-14 años de edad)	Soderpalm <i>et al.</i> <sup>42</sup> (serie de casos, n = 6, 5,7-12,5 años, 6,8 años mediana)
Intervención	Plataforma vibratoria <i>Marodyne_LivMD</i>	Entrenamiento en bicicleta asistida 8 meses	Plataforma vibratoria Galileo®* 3 meses
Fuerza en las manos			
Capacidad para caminar	<p><b>6MWT</b> - sin cambios significativos (-16,8±12,0 m a los 6 meses de entrenamiento)</p> <p><b>10MWT</b> - sin cambios significativos (0,4±0,5m a los 6 meses de entrenamiento)</p>		
Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)			
Capacidad para subir escaleras	<p><b>Subir 4 escaleras</b> - sin cambios significativos -0,1±0,4s a los 6 meses de entrenamiento), deterioro a los de 6 meses sin entrenamiento (74,8 % más de tiempo, <math>p &lt; 0,001</math>)</p>		
Estabilidad al estar de pie			

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Alemdaroğlu <i>et al.</i> <sup>38</sup> (caso-control, n = 24, entre 8 y 12 años)	Vry J <i>et al.</i> <sup>40</sup> (serie de casos, n = 14, 8,8 años de edad media)	Jansen <i>et al.</i> <sup>37</sup> (ECA, n = 17, 10,5 años de edad media)
Intervención	Programa de entrenamiento supervisado por un fisioterapeuta con un ergómetro para brazos	Entrenamiento en plataforma vibratoria Galileo®* 8 semanas	Entrenamiento de 24 semanas en bicicleta asistida. El grupo de control recibió la atención habitual
Estado de ánimo		Mejora percibida de 6 pacientes - una mejora en la función motora que coincidió con una mejora en la marcha o en la subida de escaleras, caídas menos frecuentes y una mejora del equilibrio. Ningún paciente sintió ningún deterioro en la fuerza o la función motora	
Calambres		Debilidad muscular, dolor muscular (en escala de 0 a 10) y calambres musculares	
Fatiga (cansancio) muscular		-reportados por un total de 10 de 14 pacientes	
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)	Levantamiento- el tiempo mejoró - 10,84±10,30-8,27±7,35 $p = 0,02$	Levantamiento - sin cambios significativos	PEDI movilidad- sin cambios significativos - ( $\Delta = 1,6$ , IC del 95 % = 3,6 a 6,0, diferencias entre grupos)
Alcanzar objetos a distancia			
Mialgias (dolores musculares)			Levantarse del suelo - sin cambios significativos - ( $\Delta = 16,3$ , $p = 0,961$ , diferencias entre grupos)

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Petryk <i>et al.</i> <sup>41</sup> (serie n = 4, 5,9-21,7 años de edad)	Townsend <i>et al.</i> <sup>39</sup> (serie de casos, n = 4, 12-14 años de edad)	Soderpalm <i>et al.</i> <sup>42</sup> (serie de casos, n = 6, 5,7-12,5 años, 6,8 años mediana)
Intervención	Plataforma vibratoria <i>Marodyne_LivMD</i>	Entrenamiento en bicicleta asistida 8 meses	Plataforma vibratoria Galileo®* 3 meses
Estado de ánimo			
Calambres	No se reportaron calambres		
Fatiga (cansancio) muscular			
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)	<b>Levantamiento</b> - sin cambios significativos ( $0,2 \pm 1,6$ s a los 6 meses de entrenamiento), deterioro después de 6 meses sin entrenamiento (70,9 % más de tiempo, $p < 0,05$ )		
Alcanzar objetos a distancia			
Mialgias (dolores musculares)	No se informaron dolores musculares		

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Alemdaroğlu <i>et al.</i> <sup>38</sup> (caso-control, n = 24, entre 8 y 12 años)	Vry J <i>et al.</i> <sup>40</sup> (serie de casos, n = 14, 8,8 años de edad media)	Jansen <i>et al.</i> <sup>37</sup> (ECA, n = 17, 10,5 años de edad media)
Intervención	Programa de entrenamiento supervisado por un fisioterapeuta con un ergómetro para brazos	Entrenamiento en plataforma vibratoria Galileo®* 8 semanas	Entrenamiento de 24 semanas en bicicleta asistida. El grupo de control recibió la atención habitual
Subir y bajar escaleras			PEDI movilidad- sin cambios significativos - ( $\Delta$ = 1,6, IC del 95 % = -3,6 a 6,0)
Eventos adversos			Sin eventos adversos

\*Novotec Medical GmbH, Pforzheim, Germany - probabilidad; ES - error estándar; IC - intervalo de confianza

**TABLA 5. Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Petryk <i>et al.</i> <sup>41</sup> (serie n = 4, 5, 9-21, 7 años de edad)	Townsend <i>et al.</i> <sup>39</sup> (serie de casos, n = 4, 12-14 años de edad)	Soderpalm <i>et al.</i> <sup>42</sup> (serie de casos, n = 6, 5,7-12,5 años, 6,8 años mediana)
Intervención	Plataforma vibratoria <i>Marodyne_LivMD</i>	Entrenamiento en bicicleta asistida 8 meses	Plataforma vibratoria Galileo®* 3 meses
Subir y bajar escaleras			
Eventos adversos	Sin eventos adversos	Sin eventos adversos	Sin eventos adversos

**Tabla 6. Charcot Marie-Tooth Disease**

<b>Estudio (diseño, n° de pacientes)</b>	<b>Burns<sup>43</sup></b> (ECA, n = 60, 6-17 años de edad)
<b>Intervención</b>	<b>Entrenamiento de resistencia progresiva con ajuste de dorsi-flexores del pie</b> <b>6 meses</b>
<b>Capacidad funcional en las extremidades</b>	<b>CAITY</b> - sin diferencias significativas entre grupos
<b>Fuerza en las extremidades</b>	<b>Fuerza isométrica de dorsiflexión-</b> A los 24 meses, Z score aumentó de -2,5 (SD 1,0) a -2,3 (0,9) en el grupo de ejercicio y disminuyó de -2,1 (SD 0,7) a -2,6 (1,2) en el grupo de simulación (diferencia ajustada por ANCOVA entre los grupos 0,6, IC del 95 % 0,03-1,12; $p = 0,0410$ ); sin diferencias significativas a los 6 y 12 meses <b>CMTPedS</b> - sin diferencias significativas entre grupos <b>Gait</b> (Caída del pie, Fuerza del tobillo al empujar, Flexión de la rodilla en el balanceo, Flexión de la cadera en el balanceo) - sin cambios significativos
<b>Capacidad para caminar</b>	<b>CHQ</b> escala física - sin cambios significativos ( $\Delta = 1,5$ ((-2,19 - 5,25), $p = 0,41$ )
<b>Capacidad para subir escaleras</b>	
<b>Estado de ánimo</b>	<b>CHQ escala psicosocial</b> - sin cambios significativos ( $\Delta = 0,3$ ((-3,36 - 4,01), $p = 0,86$ ). <b>GIC</b> - La puntuación en comparación con la del año anterior fue significativamente mayor en el grupo de ejercicio a los 12 meses (n = 22 [100 %] vs n = 16 [76 %] de 21, $\chi^2 = 3,837$ , $p = 0,0210$ ) y a los 24 meses (n = 28 [100 %] vs n = 20 [77 %] de 26, $\chi^2 = 5,120$ , $p = 0,0090$ )
<b>Fatiga (cansancio) muscular</b>	<b>CHQ</b> escala física - sin cambios significativos ( $\Delta = 1,5$ ((-2,19 - 5,25), $p = 0,41$ )

$p$  - probabilidad; ES - error estándar; IC - intervalo de confianza; ANCOVA -Análisis de covarianza;  $\chi^2$  - prueba de chi-cuadrado

**Tabla 6. Charcot Marie-Tooth Disease**

<b>Estudio (diseño, n° de pacientes)</b>	<b>Ramdharry<sup>44</sup></b> (ECA, n = 32, 44 años de edad media)
<b>Intervención</b>	<b>Programa doméstico de entrenamiento de los músculos flexores de la cadera con pesas de tobillo 16 semanas</b>
<b>Capacidad funcional en las extremidades</b>	
<b>Fuerza en las extremidades</b>	<b>MVC -</b> aumento de la fuerza de los flexores de la cadera izquierda diferencia de medias con el entrenamiento $0,05 \pm 0,14$ Nm/kg, diferencia de medias control $-0,09 \pm 0,40$ Nm/kg, $p = 0,041$ , [IC] del 95 %: $0,002-0,093$ ) pero no de la cadera derecha (MVC de la cadera derecha: diferencia de medias con el entrenamiento $0,04 \pm 0,20$ Nm/kg, diferencia de medias control $-0,11 \pm 0,42$ Nm/kg, $p = 0,19$ , IC del 95 %: $-0,015$ a $0,07$ )  <b>CMTES - sin cambios significativos</b>
<b>Capacidad para caminar</b>	<b>6MWT - sin cambios significativos</b> <b>Walking speed (d) (m/s) - sin cambios significativos</b> <b>Walk 12 - sin cambios significativos</b> <b>PCI - sin cambios significativos</b>
<b>Capacidad para subir escaleras</b>	
<b>Estado de ánimo</b>	<b>Phone FITT FDI - sin cambios significativos</b>
<b>Fatiga (cansancio) muscular</b>	<b>FSS - sin cambios significativos,</b> <b>Phone FITT FDI - sin cambios significativos</b>

**Tabla. 7 Distrofia Miotónica tipo 1**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	<b>Hammaren <i>et al.</i><sup>45</sup></b> (serie de casos, n = 28, 49 años de edad media)
Intervención	<b>Programa de entrenamiento con actividades de sentada, levantamiento y transferencia en diferentes posturas 10 semanas</b>
Fuerza en las extremidades	<b>Fuerza isométrica</b> - deterioro en los músculos dorsales del tobillo inmediatamente después de la intervención ( $p = 0,003$ , n = 11/11)
Fuerza en las manos	
Capacidad para caminar	<b>Escala ABC</b> - mejora significativa ( $p = 0,022$ ); n = 9/11 <b>Step Test</b> - mejora significativamente ( $p = 0,008$ , n = 9/10) <b>10MWT</b> -enlentecimiento significativo ( $p = 0,004$ , n = 10/11)
Capacidad para subir escaleras	Escala <b>ABC</b> mejora significativa ( $p = 0,022$ )
Estabilidad al estar de pie	Escala <b>ABC</b> mejora significativa ( $p = 0,022$ )
Estado de ánimo	
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)	<b>TUG</b> - sin cambios significativos
Eventos adversos	Sin eventos adversos

$p$  - probabilidad

**Tabla 7. Distrofia Miotónica tipo 1**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Aldehag <i>et al.</i> <sup>46</sup> (ECA, n = 35, 46 años de edad media)
Intervención	Programa de entrenamiento, basado en ejercicios manuales dinámicos de resistencia y fuerza 12 semanas
Fuerza en las extremidades	<b>Flexor isométrico</b> de la muñeca (N)- mejoró significativamente (DM 8,0 N; IC del 95 %: 0,7 a 15,3 ( $p = 0,048$ ))
Fuerza en las manos	<b>Fuerza de agarre</b> , fuerza isométrica de extensión de la muñeca - sin cambios significativos <b>Destreza Manual</b> - sin cambios significativos ( $p = 0,710$ ) <b>COPM rendimiento</b> - mejoró significativamente ( $p = 0,047$ ) <b>COPM satisfacción</b> - mejoró significativamente ( $p = 0,027$ ) <b>AMPS</b> - efectos de interacción significativos para las habilidades motoras y de procesamiento ( $p < 0,001$ ) (el efecto de la intervención no fue el mismo para ambos grupos y el orden de la intervención tuvo una repercusión en el resultado)
Capacidad para caminar	
Capacidad para subir escaleras	
Estabilidad al estar de pie	
Estado de ánimo	<b>COPM rendimiento</b> - mejoró significativamente ( $p = 0,047$ ) <b>COPM satisfacción</b> - mejoró significativamente ( $p = 0,027$ )
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)	
Eventos adversos	Sin eventos adversos

**Tabla 8. Distrofia muscular de cinturas (LGMD2)**

Estudio (diseño, num de pacientes)	Sczesny-Kaiser <i>et al.</i> <sup>52</sup> (serie de casos, n = 3, adultos)	Vissing <i>et al.</i> <sup>48</sup> (Estudio observacional prospectivo, n = 6, 45,6 años de edad media)
Intervención	<b>Entrenamiento en cinta rodante asistida con soporte corporal, 8 semanas</b>	<b>Entrenamiento en bicicleta estática, 10 semanas</b>
Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)		
Autosuficiencia para el aseo e higiene		
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)		
Autosuficiencia para vestirse		
Fuerza en las extremidades		<b>Fuerza plantar</b> -flexión del tobillo - aumento significativamente 36 %; rango 22-91 %; $p = 0,03$ <b>Extensión</b> de la <b>rodilla</b> y <b>flexión</b> del codo - sin cambios significativos
Fuerza en las manos		
Capacidad para caminar	<b>6 MWT</b> -la distancia mejoro <b>10MWT</b> - tiempo reducido	<b>6MWT</b> (m) - sin cambios significativos ( $p = 0,08$ )
Capacidad para subir escaleras		<b>6SST fast</b> - sin cambios significativos ( $p = 0,10$ ) <b>6SST normal</b> (seg) - sin cambios significativos ( $p = 0,36$ )

**Tabla 8. Distrofia muscular de cinturas (LGMD2)**

Estudio (diseño, num de pacientes)	Kilinc <i>et al.</i> <sup>47</sup> (ECA n = 24, 31,6 años de edad media)
Intervención	Estimulación eléctrica/ ejercicios terapéuticos progresivos, 8 semanas
Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)	ADL - sin diferencias  ponerse una camiseta - sin cambios significativos en el grupo estimulación eléctrica después del entrenamiento
Autosuficiencia para el aseo e higiene	
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)	
Autosuficiencia para vestirse	
Fuerza en las extremidades	
Fuerza en las manos	<b>Dinamometria-</b> <b>Deltoides</b> - la fuerza muscular fue mayor en el grupo de estimulación eléctrica ( $p = 0,00$ derecho y $p = 0,01$ izquierdo), y la diferencia entre los grupos se mantuvo en el periodo de seguimiento ( $p = 0,00$ ); el deltoides y el <b>cuádriceps</b> femoral aumentaron bilateralmente después del tratamiento en el grupo de estimulación eléctrica ( $p = 0,00$ ), y este aumento se mantuvo en los músculos deltoides ( $p = 0,15$ a la derecha; $p = 0,32$ a la izquierda) y en el cuádriceps izquierdo ( $p = 0,19$ ) durante los 2 meses posteriores al tratamiento
Capacidad para caminar	Caminar 10 metros- mejoro significativamente en el grupo de estimulación eléctrica ( $p = 0,00$ ) y el grupo de grupo de terapia de ejercicio ( $p = 0,01$ )
Capacidad para subir escaleras	La prueba de <b>subir 8 escalones</b> , mejoro significativamente en el grupo de estimulación eléctrica ( $p = 0,00$ ) y el grupo de grupo de terapia de ejercicio ( $p = 0,01$ )

**Tabla 8. Distrofia muscular de cinturas (LGMD2) (continuación)**

Estudio (diseño, num de pacientes)	Sczesny-Kaiser <i>et al.</i> <sup>52</sup> (serie de casos, n = 3, adultos)	Vissing <i>et al.</i> <sup>48</sup> (Estudio observacional prospectivo, n = 6, 45,6 años de edad media)
<b>Intervención</b>	<b>Entrenamiento en cinta rodante asistida con soporte corporal, 8 semanas</b>	<b>Entrenamiento en bicicleta estática, 10 semanas</b>
<b>Estabilidad al estar de pie</b>	<b>FIM</b> (medida de Independencia Funcional)  <b>Escala de Berg</b> Los parámetros fueron inconsistentes y tienen que ser probados en una cohorte más grande	
<b>Fatiga (cansancio) muscular</b>		
<b>Resistencia</b>		
<b>Funcionalidad de los miembros superiores</b>		
<b>Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)</b>	<b>TUG- tiempo reducido:</b> en todos los pacientes se alcanzó una distancia cinco veces mayor, un aumento cuatro veces de la velocidad y un tiempo máximo en la cinta de correr (30 min.)	<b>FRSTST</b> - aumento significativo del tiempo para completar la prueba - 35 % de mejora, rango 14-47 %; $p = 0,007$
<b>Eventos adversos</b>	Sin eventos adversos	Sin eventos adversos

$p$  - probabilidad

**Tabla 8. Distrofia muscular de cinturas (LGMD2) (continuación)**

	<b>Kilinc et al.</b> <sup>47</sup> (ECA n = 24, 31,6 años de edad media)
	<b>Estimulación eléctrica/ ejercicios terapéuticos progresivos, 8 semanas</b>
	<b>VAS</b> - sin cambios significativos
	<b>La extremidad superior</b> - mejoró bilateralmente después del tratamiento en el grupo de estimulación eléctrica ( $p = 0,002$ para la derecha, y $p = 0,03$ para la izquierda) <b>La extremidad inferior</b> - sin cambios significativos después del tratamiento en el grupo de estimulación eléctrica ( $p = 0,16$ para la derecha, y $p = 0,21$ para la izquierda)
	<b>ADL</b> - sin diferencia

**Tabla 9. Atrofia Muscular Espinal (AME)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Stark <i>et al.</i> <sup>54</sup> (serie de casos, n = 38, edad: 4,64 + 1,95 años)	Madsen <i>et al.</i> <sup>55</sup> (serie de casos, n = 6, adultos)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Plataforma corporal vibratoria Galileo® 6 meses</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas</b>
Autosuficiencia para el aseo e higiene		
Capacidad para voltearse en la cama		
Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...		
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)	<p><b>GMFM-66</b> - aumento no significativo de 1,69 - 3,73 puntos (<math>p = 0,124</math>) a los 12 meses</p> <p><b>HFMS</b> - aumento de 2,73 + 1,79 puntos (<math>p = 0,007</math>) a los 12 meses</p>	
Capacidad funcional en las extremidades		
Fuerza en las extremidades		<p><b>Fuerza muscular isométrica</b> -sin cambios inducidos por el entrenamiento en los pacientes</p>
Fuerza en las manos		
Mantenimiento de la sedestación (estar sentado)	<p><b>GMFM-66</b> - aumentó de 1,69 - 3,73 puntos (<math>p = 0,124</math>) a los 12 meses;</p> <p><b>HFMS</b>- aumentó a los 12 meses de 2,73 + 1,79 puntos (<math>p = 0,007</math>)</p>	

**Tabla 9. Atrofia Muscular Espinal (AME)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Vry <i>et al.</i> <sup>40</sup> (serie de casos n = 8; 9,9 años de edad media)	Montes <i>et al.</i> <sup>56</sup> (ECA, n = 14, 8-50 años de edad)	Lewelt <i>et al.</i> <sup>53</sup> (serie de casos n = 9, 10,4 ± 3,8 años)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Plataforma corporal vibratoria</b>	<b>Entrenamiento aeróbico en bicicleta estática 6 meses</b>	<b>Programa de resistencia progresiva 12 semanas</b>
Autosuficiencia para el aseo e higiene		<b>SF-36</b> - sin cambios significativos <b>PedsQL</b> - sin cambios significativos	
Capacidad para voltearse en la cama			
Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...	Angulo de dorsiflexión del tobillo - sin cambios significativos		
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)			
Capacidad funcional en las extremidades		<b>HFMSE</b> - sin cambios significativos	<b>MHFMS</b> - <i>extendida</i> - aumentó significativamente ( $p = 0,04$ ) 30,0 (DE, 17,7) - 32,0 (16,4) puntos a las 12 semanas
Fuerza en las extremidades	<b>MRC</b> - sin cambios significativos	<b>MMT</b> (total/ brazo/ pierna)- sin cambios significativos <b>HHD</b> - sin cambios significativos	<b>MMT</b> -en extremidad superior aumentó 2,7 ( $p = 0,03$ ), y las puntuaciones totales aumentaron 3,3 ( $p = 0,01$ ) <b>QMA</b> - sin cambios significativos
Fuerza en las manos	Dinamómetro de mano - sin cambios significativos	<b>HHD</b> - sin cambios significativos	<b>HHD</b> - sin cambios
Mantenimiento de la sedestación (estar sentado)		<b>HFMSE</b> - sin cambios significativos	

**Tabla 9. Atrofia Muscular Espinal (AME) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Stark <i>et al.</i> <sup>54</sup> (serie de casos, n = 38, edad: 4,64 + 1,95 años)	Madsen <i>et al.</i> <sup>55</sup> (serie de casos, n = 6, adultos)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Plataforma corporal vibratoria Galileo® 6 meses</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas</b>
<b>Capacidad para caminar</b>	<p><b>GMFM-66</b> - aumentó de 1,69 - 3,73 (<math>p = 0,124</math>) puntos a los 12 meses</p> <p><b>HFMS</b> - aumentó después de 12 meses de 2,73 + 1,79 puntos (<math>p = 0,007</math>)</p>	<p><b>6MWT</b> - sin cambios significativos (330 ± 67 - 340 ± 67)</p> <p><b>6MWT-RPR (Borg Scale)</b> - sin cambios significativos (12 ± 2 - 13 ± 2)</p>
<b>Capacidad para subir escaleras</b>		<b>6SST</b> - sin cambios significativos (60 ± 41s - 85 ± 67s)
<b>Estabilidad al estar de pie</b>		
<b>Estado de ánimo</b>		

**Tabla 9. Atrofia Muscular Espinal (AME) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Vry <i>et al.</i> <sup>40</sup> (serie de casos n = 8; 9,9 años de edad media)	Montes <i>et al.</i> <sup>56</sup> (ECA, n =14, 8-50 años de edad)	Lewelt <i>et al.</i> <sup>53</sup> (serie de casos n = 9, 10,4 ± 3,8 años)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Plataforma corporal vibratoria</b>	<b>Entrenamiento aeróbico en bicicleta estática 6 meses</b>	<b>Programa de resistencia progresiva 12 semanas</b>
<b>Capacidad para caminar</b>	<p><b>6MWT</b> - La distancia recorrida en 6 minutos después de 8 semanas de entrenamiento fue estadísticamente significativa (<math>p &lt; 0,01</math>).</p> <p>En la evaluación final 4 semanas después de terminar el WBVT (semana 12), el rendimiento en las pruebas de tiempo había empeorado</p> <p><b>10MWT</b> - sin cambios significativos</p> <p><b>Prueba de 4 escalones</b>- sin cambios significativos</p>	<p><b>6MWT</b> - sin cambios significativos</p> <p><b>HFMSE</b> - sin cambios significativos</p>	
<b>Capacidad para subir escaleras</b>		<b>HFMSE</b> - sin cambios significativos	
<b>Estabilidad al estar de pie</b>		<b>HFMSE</b> - sin cambios significativos	
<b>Estado de ánimo</b>	Mejora percibida de 5 pacientes - una mejora en la función motora que coincidió con una mejora en la marcha o en la subida de escaleras, caídas menos frecuentes y una mejora del equilibrio. Ningún paciente sintió ningún deterioro en la fuerza o la función motora		

**Tabla 9. Atrofia Muscular Espinal (AME) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Stark <i>et al.</i> <sup>54</sup> (serie de casos, n = 38, edad: 4,64 + 1,95 años)	Madsen <i>et al.</i> <sup>55</sup> (serie de casos, n = 6, adultos)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Plataforma corporal vibratoria Galileo® 6 meses</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas</b>
<b>Fatiga (cansancio) muscular</b>		Se registraron diversos signos de cansancio debido a la fatiga (caída, dolor en cadera, necesidad de descanso en breve tiempo. Todos los sujetos encontraron que el entrenamiento era muy agotador
<b>Funcionalidad de los miembros superiores</b>		
<b>Posibilidad de agacharse y levantarse</b>	<b>HFMS</b> - aumento después de 12 meses de 2,73 + 1,79 puntos ( $p = 0,007$ )	
<b>Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)</b>	<b>GMFM-66</b> - aumento de 1,69 - 3,73 $p = 0,124$ puntos a los 12 meses	<b>FTSST</b> - sin cambios significativos (41± 8- 46 ±15) <b>TUG</b> - sin cambios significativos (antes 17 ± 4s- 16 ± 4s)
<b>Mialgias (dolores musculares)</b>		Un paciente tuvo dolor en la cadera derecha después de 6 semanas de entrenamiento, que mejoró después de 2 semanas
<b>Pruebas respiratorias (Espirometría)</b>		
<b>Resistencia al ejercicio</b>		<b>VO2max</b> - -mejoró en los pacientes un 27±3 % ( $p < 0,001$ ); y en los controles sanos un 15±4 % ( $p < 0,005$ ) <b>Wmax</b> - se mantuvo sin cambios en la mitad de los pacientes, aumentó en la otra mitad y aumentó en los sujetos sanos en un 41±10 % ( $p < 0,001$ )

**Tabla 9. Atrofia Muscular Espinal (AME) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	Vry <i>et al.</i> <sup>40</sup> (serie de casos n = 8; 9,9 años de edad media)	Montes <i>et al.</i> <sup>56</sup> (ECA, n =14, 8-50 años de edad)	Lewelt <i>et al.</i> <sup>53</sup> (serie de casos n = 9, 10,4 ± 3,8 años)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Plataforma corporal vibratoria</b>	<b>Entrenamiento aeróbico en bicicleta estática 6 meses</b>	<b>Programa de resistencia progresiva 12 semanas</b>
<b>Fatiga (cansancio) muscular</b>	Debilidad muscular, dolor muscular (en una escala que va de 0 a 10) y calambres musculares -reportados por un total de 6 de 8 pacientes	<b>Peds QL</b> - sin cambios significativos (Padres/niños) <b>FSS</b> - sin cambios significativos	
<b>Funcionalidad de los miembros superiores</b>		<b>HFMSE</b> - sin cambios significativos	
<b>Posibilidad de agacharse y levantarse</b>			
<b>Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)</b>	<b>Levantamiento-</b> sin cambios significativos	<b>HFMSE</b> - sin cambios significativos; <b>TUG</b> - sin cambios significativos	
<b>Mialgias (dolores musculares)</b>			<b>Wong-Baker</b> escala facial de dolor- puntuación 0 (ausente) : 99.5 % del tiempo. Puntuaciones (1-4/10) ocurrieron en 8 ocasiones (7 de ellas ocurrieron en el mismo participante del estudio)
<b>Pruebas respiratorias (Espirometría)</b>		<b>FVC</b> (% previsto) - sin cambios significativos	
<b>Resistencia al ejercicio</b>		El % de <b>VO2 máximo</b> mejoró 4,9 % en todos los participantes $p= 0,036$ (n = 10). Se observaron cambios aún mayores (6,6 %) en los participantes más cumplidores ( $p = 0,012$ ) (n = 5)	

**Tabla 9. Atrofia Muscular Espinal (AME) (continuación)**

<b>Estudio (diseño, nº de pacientes)</b>	<b>Stark et al.</b> <sup>54</sup> (serie de casos, n = 38, edad: 4,64 + 1,95 años)	<b>Madsen et al.</b> <sup>55</sup> (serie de casos, n = 6, adultos)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Plataforma corporal vibratoria Galileo® 6 meses</b>	<b>Entrenamiento con bicicleta estática 12 semanas</b>
<b>Subir y bajar escaleras</b>	<b>GMFM-66</b> - aumentó de 1,69 - 3,73 ( $p = 0,124$ ) puntos a los 12 meses <b>HFMS</b> - aumentó a los 12 meses 1,79 puntos ( $p = 0,007$ )	
<b>Eventos adversos</b>	Sin eventos adversos	un paciente se cayó dos veces durante el período de entrenamiento

p - probabilidad; DE - desviación estándar

**Tabla 9. Atrofia Muscular Espinal (AME) (continuación)**

Estudio (diseño, n° de pacientes)	<b>Vry et al.</b> <sup>40</sup> (serie de casos n = 8; 9,9 años de edad media)	<b>Montes et al.</b> <sup>56</sup> (ECA, n =14, 8-50 años de edad)	<b>Lewelt et al.</b> <sup>53</sup> (serie de casos n = 9, 10,4 ± 3,8 años)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Plataforma corporal vibratoria</b>	<b>Entrenamiento aeróbico en bicicleta estática 6 meses</b>	<b>Programa de resistencia progresiva 12 semanas</b>
<b>Subir y bajar escaleras</b>	Tiempo para subir 4 escalones - sin cambios significativos	<b>HFMSE</b> - sin cambios significativos	
<b>Eventos adversos</b>		Eventos adversos - Las migrañas fueron los más frecuentes (25/25 eventos ocurrieron en dos participantes con antecedentes de esta condición), de los eventos musculoesqueléticos, las caídas fueron las más frecuentes (156), seguidas por el dolor muscular (18) y el dolor de espalda (11)	Sin eventos adversos

**Tabla 10. Miastenia Gravis, Miositis por cuerpos de inclusión y Miopatia mitocondrial**

	<b>Miastenia Gravis</b>
<b>Estudio (diseño, nº de pacientes)</b>	<b>Farrugia et al.<sup>57</sup></b> Estudio de cohortes, n = 10, 32-76 años de edad)
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Programa de ejercicio aeróbico, y trabajo de resistencia y flexibilidad, 10 semanas</b>
<b>Autosuficiencia para el aseo e higiene</b>	<b>MG-ADL</b> - media al inicio del estudio: 8,0 (mediana 9,0, SD 2,5), al final del estudio -8,5 (mediana 9,0, SD 3,4) <b>MG-QOL 15r</b> - media al inicio del estudio - 37,8 (mediana 39,0, SD 10,9), al final del estudio 31,2 (mediana 34,0, SD 7,6)
<b>Autosuficiencia para vestirse</b>	
<b>Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)</b>	
<b>Capacidad funcional en las extremidades</b>	<b>MG puntuación compuesta</b> La media al inicio del estudio - 9,9 (mediana 8,0, SD 4,8), la media al final del estudio 9,9 (mediana 9,0, SD 5,5)
<b>Capacidad para voltearse en la cama</b>	
<b>Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...</b>	<b>MG puntuación compuesta</b> La media al inicio del estudio - 9,9 (mediana 8,0, SD 4,8), la media al final del estudio 9,9 (mediana 9,0, SD 5,5)

**Tabla 10. Miastenia Gravis, Miositis por cuerpos de inclusión y Miopatía mitocondrial**

	Miositis por cuerpos de inclusión	Miopatía mitocondrial
Estudio (diseño, nº de pacientes)	Jørgensen <i>et al.</i> <sup>58</sup> ECA, n = 22 BFR 68.1 años de edad media, 69,8 años de edad media	Newell <i>et al.</i> <sup>59</sup> Serie de casos, n = 7, 3-80 años de edad
INTERVENCIÓN	Programa de ejercicios con resistencia al flujo en miembros inferiores 12 semanas	Entrenamiento con vibración alterna lateral (SAVT) 12 semanas
Autosuficiencia para el aseo e higiene	SF-36 función física- sin diferencias significativas entre grupos ( $p = 0,141$ ) IBMFRS 10 <i>items</i> - Efecto positivo del entrenamiento en grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $p = 0,018$ ) HAQ - sin diferencias significativas entre grupos	
Autosuficiencia para vestirse	IBMFRS 10 <i>items</i> - Efecto positivo del entrenamiento en grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $p = 0,018$ ) HAQ - sin diferencias significativas entre grupos	
Capacidad de transferencia (trasladarse de forma autónoma de un asiento a otro)	HAQ - sin diferencias significativas entre grupos	
Capacidad funcional en las extremidades		
Capacidad para voltearse en la cama	IBMFRS 10 <i>items</i> - Efecto positivo del entrenamiento en grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $p = 0,018$ ) HAQ - sin diferencias significativas entre grupos	
Contracción y extensión de las articulaciones: Tobillos, codos, rodillas...		

**Tabla 10. Miastenia Gravis, Miositis por cuerpos de inclusión y Miopatía mitocondrial**

	<b>Miastenia Gravis</b>
<b>Estudio (diseño, n° de pacientes)</b>	<b>Farrugia et al.<sup>57</sup></b> Estudio de cohortes, n = 10, 32-76 años de edad
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Programa de ejercicio aeróbico, y trabajo de resistencia y flexibilidad, 10 semanas</b>
<b>Fuerza en las extremidades</b>	
<b>Capacidad para caminar</b>	
<b>Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)</b>	
<b>Capacidad para subir escaleras</b>	
<b>Estado de ánimo</b>	<p><b>HADS - ansiedad-</b> al inicio 11,3 (mediana 13,0; SD 5,6), al final del programa - media de 8,4 (mediana 10, SD 5,3; <math>p = 0,2</math>), al final del estudio - media de 9,4 (mediana 11,0, SD 2,7)</p> <p><b>HADS - depresión-</b> media de 11,8 (mediana 12,0, DE 3,5), al final del programa - media de 10,2 (mediana 11,0, DE 3,8) al final del estudio - 11,8 (mediana 12,0, DE 3,3)</p> <p><b>MG-QOL 15r</b> - La media MG-ADL al inicio del estudio - 37,8 (mediana 39,0, SD 10,9), la media MG-ADL al final del estudio 31,2 (mediana 34,0, SD 7,6)</p> <p><b>MFIS</b> - sin cambios significativos</p>
<b>Estreñimiento y función intestinal</b>	

**Tabla 10. Miastenia Gravis, Miositis por cuerpos de inclusión y Miopatía mitocondrial**

	<b>Miositis por cuerpos de inclusión</b>	<b>Miopatía mitocondrial</b>
<b>Estudio (diseño, nº de pacientes)</b>	<b>Jørgensen et al.<sup>58</sup></b> ECA, n = 22 BFR 68.1 años de edad media, 69,8 años de edad media	<b>Newell et al.<sup>59</sup></b> Serie de casos, n = 7, 3-80 años de edad
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Programa de ejercicios con resistencia al flujo en miembros inferiores 12 semanas</b>	<b>Entrenamiento con vibración alterna lateral (SAVT) 12 semanas</b>
<b>Fuerza en las extremidades</b>	<b>Fuerza del músculo extensor de la rodilla (Nm/kg)</b> - se detectó una reducción (-9,2 %) en el grupo control durante el seguimiento, lo que se evitó completamente en el grupo de intervención (ITT: +0,9 %; PP: +5,8 %), lo que dio lugar a una diferencia entre los grupos (15 %) en las puntuaciones de cambio en el análisis de la PP  <b>MMT8</b> - sin diferencias significativas entre grupos	
<b>Capacidad para caminar</b>	<b>Two-Minute Walk Test (m)</b> - sin diferencias significativas entre grupos ( $p = 0,415$ )	
<b>Capacidad para manejar los cubiertos (autosuficiencia para la alimentación)</b>	<b>HAQ</b> - sin diferencias significativas entre grupos	
<b>Capacidad para subir escaleras</b>	<b>IBMFRS 10 ítems</b> - Efecto positivo del entrenamiento en grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $p = 0,018$ )  <b>HAQ</b> - sin diferencias significativas entre grupos	
<b>Estado de ánimo</b>		
<b>Estreñimiento y función intestinal</b>	<b>IMACS-MDI</b> - sin diferencias significativas entre grupos	

**Tabla 10. Miastenia Gravis, Miositis por cuerpos de inclusión y Miopatía mitocondrial**

	<b>Miastenia Gravis</b>
<b>Estudio (diseño, n° de pacientes)</b>	<b>Farrugia et al.<sup>57</sup></b> Estudio de cohortes, n = 10, 32-76 años de edad
<b>INTERVENCIÓN</b>	<b>Programa de ejercicio aeróbico, y trabajo de resistencia y flexibilidad, 10 semanas</b>
<b>Fatiga (cansancio) muscular</b>	<b>MFIS</b> - sin cambios significativos <b>VAFS</b> - mejoró - inicio 1,7, al final de programa 4,9 (ANOVA ( $p < 0,01$ y la prueba t no emparejada $p = 0,006$ ) pero, con un deterioro a 2,6 al final del estudio <b>FSS</b> - sin cambios significativas
<b>Funcionalidad de los miembros superiores</b>	
<b>Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)</b>	<b>MG puntuación compuesta.</b> Media al inicio del estudio - 9,9 (mediana 8,0, SD 4,8), media al final del estudio 9,9 (mediana 9,0, SD 5,5)
<b>Habilidades para la escritura</b>	
<b>Sequedad ocular y movilidad del párpado</b>	<b>MG puntuación compuesta.</b> Media al inicio del estudio - 9,9 (mediana,.0, SD 4,8), media al final del estudio 9,9 (mediana 9,0, SD 5,5)
<b>Subir y bajar escaleras</b>	
<b>Estado de animo</b>	Dos pacientes informaron de una mejora en el patrón de sueño, ninguno de ellos informó de un cambio en los niveles de energía. Cuatro pacientes aprendieron a reconocer cómo manejar mejor los síntomas de la MG y la fatiga. El 50 % refirió mejor manejo del estrés y ansiedad. Dos pacientes mejoraron su vida social. Sólo un paciente informó sentirse mejor en general
<b>Trastornos de deglución (dificultad para tragar)</b>	<b>MG puntuación compuesta.</b> Media al inicio del estudio - 9,9 (mediana,.0, SD 4,8), media al final del estudio 9,9 (mediana 9,0, SD 5,5)

p - probabilidad; DE - desviación estándar; ITT - análisis por intención de tratar;  
PP - análisis por protocolo

**Tabla 10. Miastenia Gravis, Miositis por cuerpos de inclusión y Miopatia mitocondrial**

	Miositis por cuerpos de inclusión	Miopatia mitocondrial
Estudio (diseño, nº de pacientes)	Jørgensen <i>et al.</i> <sup>58</sup> ECA, n = 22 BFR 68.1 años de edad media, 69,8 años de edad media	Newell <i>et al.</i> <sup>59</sup> Serie de casos, n = 7, 3-80 años de edad
INTERVENCIÓN	Programa de ejercicios con resistencia al flujo en miembros inferiores 12 semanas	Entrenamiento con vibración alterna lateral (SAVT) 12 semanas
Fatiga (cansancio) muscular		
Funcionalidad de los miembros superiores	IBMFRS 10 ítems - Efecto positivo del entrenamiento en grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $p = 0,018$ ); HAQ - sin diferencias significativas entre grupos	
Levantamiento (pasar de estar sentado a estar de pie)	TUG - sin diferencias significativas entre grupos ( $p = 0,179$ ) 30-Second Chair Stand (counts) - sin diferencias significativas entre grupos ( $p = 0,130$ ) HAQ - sin diferencias significativas entre grupos	
Habilidades para la escritura	IBMFRS 10 ítems - Efecto positivo del entrenamiento en grupo de intervención vs el grupo control ( $p = 0,018$ )	
Sequedad ocular y movilidad del párpado	IMACS-MDI - sin diferencias significativas entre grupos	
Subir y bajar escaleras	HAQ - sin diferencias significativas entre grupos	
Estado de animo		
Trastornos de deglución (dificultad para tragar)	IBMFRS 10 ítems - Efecto positivo del entrenamiento en grupo de intervención en comparación con el grupo control ( $p = 0,018$ ) IMACS-MDI - sin diferencias significativas entre grupos	

