



UNIVERSIDAD PERUANA  
**CAYETANO HEREDIA**

Facultad de  
**MEDICINA**

**ESCALA NORTH STAR AMBULATORY ASSESSMENT EN  
DISTROFIA MUSCULAR DUCHENNE**

**NORTH STAR AMBULATORY ASSESSMENT SCALE IN  
DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY**

**TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN FISIOTERAPIA EN PEDIATRÍA**

**AUTORA:**

**KATTIA CECILIA RODRIGUEZ SIU**

**ASESORA:**

**DRA. ANA MARIA HUAMBACHANO COLL CARDENAS**

**LIMA – PERÚ**

**2023**



**ASESORA DE TRABAJO ACADÉMICO**

**DRA. ANA MARIA HUAMBACHANO COLL CARDENAS**

Departamento Académico de Tecnología Médica

**ORCID:**<https://orcid.org/0000-0002-1198-4426>

## **DEDICATORIA**

A Dios, a los niños con Distrofia Muscular Duchenne que me enseñaron a continuar siempre con una sonrisa en los labios y a sus familiares cuya fortaleza es admirable.

## **AGRADECIMIENTO**

A Dios, a mis padres Lupe y Víctor, a Adolfo mi compañero de vida y luz en mi camino. A mis docentes, en especial a mi asesora la Dra. Ana María Huambachano Coll Cárdenas por guiarme y acompañarme en esta etapa del camino.

## **FUENTES DE FINANCIAMIENTO**

El trabajo fue financiado por la investigadora.

## **DECLARACIÓN DEL AUTOR**

Este trabajo académico es original, ha reconocido la autoría de otros investigadores y ha seguido los lineamientos de respeto a la ética en investigación. Este trabajo será utilizado para obtener el Título de Especialista en Fisioterapia en Pediatría.

## RESULTADO DEL INFORME DE SIMILITUD

### ESCALA NORTH STAR AMBULATORY ASSESSMENT EN DISTROFIA MUSCULAR DUCHENNE

#### INFORME DE ORIGINALIDAD

<b>12%</b>	<b>10%</b>	<b>5%</b>	<b>2%</b>
INDICE DE SIMILITUD	FUENTES DE INTERNET	PUBLICACIONES	TRABAJOS DEL ESTUDIANTE

#### FUENTES PRIMARIAS

<b>1</b>	<a href="http://gpc.minsalud.gov.co">gpc.minsalud.gov.co</a> Fuente de Internet	<b>2%</b>
<b>2</b>	<a href="http://www.sochipe.cl">www.sochipe.cl</a> Fuente de Internet	<b>1%</b>
<b>3</b>	<a href="http://www.neurologia.com">www.neurologia.com</a> Fuente de Internet	<b>1%</b>
<b>4</b>	Submitted to Fundación Universitaria del Area Andina Trabajo del estudiante	<b>1%</b>
<b>5</b>	<a href="http://aliber.org">aliber.org</a> Fuente de Internet	<b>1%</b>
<b>6</b>	Héctor Fuentes-Barría, Raúl Aguilera-Eguía, Catalina González-Wong. "Prueba de caminata de seis minutos; limitaciones sobre su aplicación a niños con síndrome metabólico", Andes Pediatría, 2022 Publicación	<b>&lt;1%</b>
<b>7</b>	<a href="http://hdl.handle.net">hdl.handle.net</a> Fuente de Internet	<b>&lt;1%</b>

## TABLA DE CONTENIDOS

<b>Resumen</b>	
<b>Abstract</b>	
<b>INTRODUCCIÓN</b>	1
<b>OBJETIVO GENERAL</b>	3
<b>CAPITULO 1. Distrofia Muscular Duchenne</b>	4
1.1 Definición	4
1.2 Etiología	5
1.3 Epidemiología	6
1.4 Progresión de la Distrofia Muscular Duchenne	6
1.5 La Distrofia Muscular Duchenne en el Perú	8
1.6 Tratamiento de la Distrofia Muscular Duchenne	8
<b>CAPITULO 2. Escalas de evaluación de la función motora en Distrofia Muscular Duchenne</b>	10
2.1 Estudios de investigación sobre escalas usadas en fisioterapia para medir función motora en DMD	10
2.2 Principales escalas utilizadas en fisioterapia para medir función motora en DMD	11
2.2.1 Water Orientation Test of Alyn (WOTA)	12
2.2.2 Escala Egen Klassification (EK)	13
2.2.3 Caminata de 6 minutos (6MWT)	13
2.2.4 Escala North Star Ambulatory Assessment (NSAA)	15
2.2.4.1 Valoración de la NSAA	16
2.2.4.2 Puntuación de la NSAA	16
2.2.4.3 Materiales e instrucciones generales	16
<b>CAPITULO 3. Estudios de investigación</b>	18
3.1 Validez y confiabilidad de la escala North Star Ambulatory Assessment a nivel internacional	18
3.2. NSAA como escala de elección para ensayos clínicos con corticosteroides en DMD	20

<b>CONCLUSIONES</b>	23
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b>	25

## **ANEXOS**

Anexo 1 CUADRO RESUMEN DE LA EVALUACIÓN NSAA.

Anexo 2 INSTRUCCIONES GENERALES DE LA EVALUACIÓN NSAA



## RESUMEN

**Introducción:** La Distrofia Muscular Duchenne (DMD) forma parte de las llamadas enfermedades raras o huérfanas por su baja prevalencia en la población. No por ello se le debe restar importancia ya que sus condiciones hereditarias, discapacitantes y neurodegenerativas requieren una intervención multidisciplinaria que promueva y efectivice la calidad de vida del paciente, de sus familias y cuidadores. En este sentido, es necesario que la intervención fisioterapéutica cuente con escalas validadas dentro de las baterías de evaluación que se utilizan para el seguimiento de la evolución y respuesta de los pacientes a los tratamientos.

**Objetivo:** Mostrar los beneficios de la Escala de función motora NSSA en DMD para incentivar su validación y aplicación en el abordaje fisioterapéutico e investigación en el país.

**Material y método:** revisión bibliográfica en base de datos.

**Conclusión:** La Escala NSAA muestra los siguientes beneficios: fue creada de manera específica para medir la función motora en niños con DMD es recomendada para medir en tierra los logros de función motora obtenidos con diferentes propuestas terapéuticas; la autorización de uso por parte de los creadores de la NSAA y el acceso a los videos tutoriales se obtienen por internet. Esta herramienta de medición puede contribuir a la elaboración de protocolos de ejercicios basados en evidencia científica y ha sido traducida al español de España y portugués de Brasil.

**Palabras clave:** *Distrofia Muscular Duchenne, Escala North Star Ambulatory Assessment, NSAA.*

## ABSTRACT

**Introduction:** Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is one of the so-called rare or orphan diseases due to its low prevalence in the population. This does not mean it should be downplayed since its hereditary, disabling and neurodegenerative conditions require a multidisciplinary intervention that promotes and improves the quality of life of the patient, their families and caregivers. In this sense, it is necessary that the physiotherapy intervention has validated scales within the evaluation batteries that are used to monitor the evolution and response of patients to treatments. **Objective:** Show the benefits of the NSSA Motor Function Scale in DMD to encourage its validation and application in the physiotherapy approach and research in the country. **Material and method:** bibliographic review in database. **Conclusion:** The NSAA Scale shows the following benefits: it was created specifically to measure motor function in children with DMD, it is recommended to measure on land the achievements of motor function obtained with different therapeutic proposals; Authorization for use by the creators of the NSAA and access to the tutorial videos are obtained online. This measurement tool can contribute to the development of exercise protocols based on scientific evidence and has been translated into Spanish from Spain and Portuguese from Brazil.

**Keywords:** *Duchenne Muscular Dystrophy, North Star Ambulatory Assessment Scale, NSAA.*

## INTRODUCCIÓN

La Distrofia Muscular Duchenne (DMD) forma parte de las llamadas enfermedades raras o huérfanas por su baja prevalencia en la población. Es una condición hereditaria, discapacitante y neurodegenerativa que genera necesidades sanitarias, educativas y sociales especiales. Afectan significativamente la calidad de vida del paciente, de sus familias y cuidadores. La meta prioritaria del abordaje multidisciplinario en DMD es prolongar la funcionalidad y sobrevida del paciente. Debido a la baja prevalencia de esta patología existen pocos estudios que actualicen los conocimientos y el accionar de los profesionales involucrados en este tipo de miopatías. La intervención fisioterapéutica no es ajena a ello. Debe sustentar su acción con una buena evaluación, para medir la progresión de la enfermedad, dosificar las estrategias y aplicar las modificaciones necesarias a los programas de ejercicio contribuyendo al logro de metas. Cabe destacar que, en las últimas investigaciones, la función motriz es una variable de referencia para ver la evolución de la enfermedad en ensayos clínicos que miden el efecto de los fármacos en la progresión de la enfermedad.

La North Star Ambulatory Assessment (NSAA) es una escala de valoración funcional para pacientes con DMD en etapa ambulatoria. Cuenta con estudios de validación y confiabilidad y ha sido traducida y validada al idioma español de España y portugués de Brasil. Se está usando con éxito en diversos estudios internacionales. El acceso a la prueba y el entrenamiento en la aplicación puede ser obtenida desde la web bajo responsabilidad del equipo de investigación que la creó.

En la presente monografía el objetivo es dar a conocer la escala de función motora NSAA en DMD, creada para medir función motora en niños con DMD con el fin de ser usada en el abordaje fisioterapéutico y en trabajos de investigación. Las evidencias encontradas en estos estudios aportarán los conocimientos necesarios para validar esta escala en nuestro país y que pueda ser usada como herramienta importante en investigaciones futuras por ser un derecho inalienable de los pacientes, familiares y cuidadores de estas personas con DMD.

## **OBJETIVO GENERAL**

Mostrar los beneficios de la Escala de función motora NSSA en DMD para incentivar su validación y aplicación en el abordaje fisioterapéutico e investigación en el país.

## **CAPITULO 1. Distrofia Muscular Duchenne**

### **1.1 Definición**

La Distrofia Muscular de Duchenne es una enfermedad de tipo neuromuscular progresiva, discapacitante y hereditaria ligada al cromosoma X que aparece en la infancia y se diagnostica entre los 3 y 5 años de edad. (1) Produce un deterioro progresivo de los músculos y en su estadio final desencadena la muerte del paciente por complicaciones cardiorrespiratorias (2, 3) La expectativa de vida varía según los autores entre 18 años (2) y los 30 años. (4) El aumento de la expectativa de vida se debe al inicio temprano del uso de glucocorticoides, pero se requiere una continuidad de estudios de control y evolución de los casos. (5) Así, la expectativa de vida sería 20 años sin intervención terapéutica y 30 años aplicándola de manera temprana (4) En la mayoría de casos la madre es portadora asintomática de la enfermedad. (2) El 76% de los casos se ubican en estratos socioeconómicos de medio bajo o extrema pobreza. (4)

Se caracteriza por debilidad generalizada, pérdida progresiva de la masa muscular, progresión desde el tronco hacia las extremidades con la típica pseudohipertrofia de los gemelos donde los músculos son reemplazados por grasa y tejido conectivo. En DMD son comunes las afectaciones neurocognitivas no progresivas (1). Un 30% de los pacientes afectados por esta enfermedad pueden tener un compromiso intelectual. (6) Se evidencia retraso psicomotor, retraso de lenguaje y retardo mental. (6) Las áreas cognitivas comprometidas son atención, aprendizaje verbal e interacción emocional. Por ello se asocia esta enfermedad con el autismo. (7) Se

puede producir escoliosis por las contracturas musculares (2) acortamiento de las fibras musculares y fibrosis del tejido conjuntivo. (6)

Existen 2 formas clínicas básicas de la distrofia muscular: la DMD que es la forma más grave y la Distrofia muscular de Becker (DMB) que se considera más leve. (1, 8, 9) En la DMB la distrofina está disminuida y la marcha puede permanecer después de los 16 años. (1) El manejo general es sintomático. El abordaje multidisciplinario debe responder a las características de cada paciente, en cada etapa de la enfermedad, con el fin de mantener o mejorar la funcionalidad y calidad de vida (1) y debe ser temprano para retardar la progresión de la enfermedad. (1, 4)

## **1.2 Etiología**

Las Distrofias musculares o distrofinopatías son un grupo de enfermedades neuromusculares producidas por la alteración en el gen de la distrofina, uno de los más grandes del cuerpo humano ubicado en el cromosoma Xp21 y es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X. (1, 2, 3) La proteína muscular, distrofina es una proteína estructural que conecta el citoesqueleto interno de la fibra del músculo con otras proteínas de la matriz extracelular, estabilizando la contracción muscular. (2)

La falta de esta proteína o su disminución altera la membrana plasmática produciendo degeneración o necrosis de las miofibras. (2, 3) La distrofina también participa en la función del córtex cerebral, el cerebelo y el hipocampo. (7) En estudios con animales se estableció la relación entre la función de proteínas citoesqueléticas y la afectación sináptica que generan retraso mental y autismo. (5)

### **1.3 Epidemiología**

La DMD es la miopatía más frecuente en niños varones. Aproximadamente la prevalencia mundial es de 0,5 por cada 10.000 varones. (1) Afecta aproximadamente 1 de cada 3500 a 6000 varones nacidos vivos. (2, 3, 4) Puede afectar a mujeres con diverso grado de severidad, pero con menor gravedad que en los varones. (3, 6) En DMB la prevalencia mundial es de 15.9 a 19.5 por cada 100 000 neonatos. (9)

En el Perú, la DMD y la DMB son las enfermedades neuromusculares más comunes. Su frecuencia se calcula de 1 en 4000 personas (cerca de 7500 personas en nuestro país). (10)

### **1.4 Progresión de la Distrofia Muscular Duchenne**

La progresión de la enfermedad puede observarse en etapas o fases. (1, 2) El diagnóstico médico de la DMD se realiza en la infancia, pero la enfermedad progresa y al llegar a la adultez es importante contar con la intervención de las autoridades de salud en favor del paciente y su familia. (11) Un estudio chileno en 2018 concluye que existe una mayor edad de supervivencia en población de mejor condición socioeconómica. (4)

- **Fases según revisión sistemática del 2019 por Nascimento Osorio J.**

Ambulatoria Temprana: Se manifiesta con debilidad de miembros inferiores, marcha en puntillas y con balanceo de caderas, Gowers positivo, dificultad para subir escaleras, no puede saltar, problemas de aprendizaje y conducta. (1)



Ambulatoria tardía: Se incrementa la dificultad en la marcha, no sube escaleras, no se levanta del piso, inicio de escoliosis. (1)

No ambulatoria Temprana: No camina, puede mantenerse de pie, escoliosis. (1)

No ambulatoria tardía: Debilidad generalizada, no se mantiene sentado, complicaciones cardiorrespiratorias. (1)

- **Fases según Chaustre D. y Chona W.**

Pre sintomática de 0 a 2 años: leve retraso del desarrollo psicomotor. (2)

Ambulatoria Temprana de 3 a 4 años: se presenta alteración del equilibrio en sedente por debilidad del tronco. Se observa retraso en habilidades motoras, cognitivas y verbales. Retracción del Tendón de Aquiles. (2)

Ambulatoria Tardía de 5 a 8 años: Hacia los 5 años se observa el signo de Gowers (incorporación a bípedo desde el suelo apoyando sus las cuatro extremidades, y ayudándose con las manos en los muslos para suplir lograr la extensión de rodillas) y marcha de Trendelemburg o marcha de pato por debilidad de los glúteos. Luego de los 5 años podría requerir ayudas biomecánicas para caminar. (2)

No Ambulatoria Temprana de 9 a 11 años: Inicio del uso de silla de ruedas e incremento de la escoliosis. Sugiere que los pacientes que puedan mantener actividades en bípedo realicen marcha dentro del agua. (2)

No Ambulatoria Tardía, mayores de 12 años: Incremento de la debilidad para mantener posturas y movilizar extremidades, por lo mismo aumenta su dependencia y se generan futuras complicaciones en los sistemas cardiorrespiratorio, gastrointestinal complicando la sobrevida. (2)

### **1.5 La Distrofia Muscular Duchenne en el Perú**

La DMD forma parte de las llamadas enfermedades raras o huérfanas por tener una prevalencia menor a 5 en 1000 habitantes. Al ser tan reducido el número de personas que lo padecen, los sistemas de salud y la industria farmacéutica no otorgan el interés debido a esta patología a pesar de la discapacidad crónica y ulterior fallecimiento que genera. En el Perú, mediante la ley 29698 del año 2011 se declara de Interés Nacional y Preferente la Atención el Tratamiento de Personas que Padecen Enfermedades Raras o Huérfanas. Con ello se busca desarrollar un Plan Nacional que sirva para asegurar un presupuesto destinado a prevenir, diagnosticar, tratar, rehabilitar, monitorear a estos pacientes, así como garantizar la dotación de medicinas que requieren. (10) En el país la Federación Peruana de Enfermedades Raras (FEPER) agrupa asociaciones e individuos con diagnóstico de alguna enfermedad rara o huérfana, con el objetivo de promover leyes que les permita acceder a mejores tratamientos y respeto a sus derechos. (11)

Así también existe la Asociación de Distrofia Muscular en el Perú (ADM Perú) que agrupa pacientes con enfermedades neuromusculares, profesionales y voluntarios. (12)

### **1.6 Tratamiento de la Distrofia Muscular Duchenne**

El tratamiento para la DMD en los últimos años ha evolucionado gracias al trabajo multidisciplinario que incluye administración de corticoides y abordaje precoz en fisioterapia, nutrición, ortopedia y el área cardiorrespiratoria. (1) El tratamiento es paliativo o de mantenimiento y consiste en enlentecer el avance de la enfermedad proporcionando una mejor calidad de vida al paciente. (13)

Existen reportes sobre los beneficios del uso de corticoides en los sistemas cardiorrespiratorio y muscular, recomendándose su uso cuando el paciente alcanza una función motriz estable aproximadamente a los 5 años. No existe consenso de si debe cancelarse su uso al perder la deambulaci3n. (13) La sugerencia de algunas guías es iniciar el tratamiento entre 2 y 5 años cuando se observe disminuci3n en la fuerza del niño. (9) La prednisona y deflazacort, son los únicos corticoides que han demostrado eficacia en el tratamiento. (1,9) Conforme el niño crece se incrementa la dosis de corticoides considerando la tolerancia del paciente a efectos adversos. Sin embargo, en muchos casos los pacientes no toleran el tratamiento o el incremento de las dosis y en otros casos no responden al tratamiento. (1) Para salvar este aspecto de efectos secundarios que produce el uso de corticoides en dosis altas se vienen ensayando varios esquemas de tratamiento. (9) Se encuentra en estudio la terapia g3nica con Atalureno y Eterlipsen. (1)

## **CAPITULO 2. Escalas de evaluación de la función motora en Distrofia**

### **Muscular Duchene**

#### **2.1 Estudios de investigación sobre escalas usadas en fisioterapia para medir función motora en DMD**

Las últimas revisiones sistemáticas hacen referencia a las escalas y pruebas usadas para medir la efectividad de la intervención fisioterapéutica en pacientes con DMD, concluyendo en la necesidad de realizar más investigaciones en el tema. (14,15, 16)

Benot-López S, Gay-Mimbrera J, Molina-Linde España (2020) “Eficacia, efectividad y seguridad de las terapias físicas en las enfermedades neuromusculares”. Mediante una revisión sistemática buscan evidencia de que los ejercicios aeróbicos y de fuerza muscular entre otras intervenciones realizadas en terapia física, retrasan el deterioro funcional y mejoran las condiciones físicas de los pacientes con DMD y otras enfermedades neuromusculares. Regularmente la terapia física se aplica con cautela por temor a acelerar el proceso de deterioro funcional de la musculatura. Los estudios existentes varían mucho en las poblaciones aplicadas, así como tipo y duración de programas de ejercicios. También son múltiples las escalas de medición usadas mostrando resultados sobre los cuales no se puede llegar a una conclusión. Los autores refieren la necesidad de realizar más investigaciones para poder plantear protocolos de terapia física que favorezcan al paciente. (14)

Arratibel L (2018). “Terapia acuática y Método Halliwick en niños con distrofia muscular de Duchenne”. Se realizó una búsqueda bibliográfica en LILACS, PEDro,

Pubmed, Science Direct y Scinapse, seleccionando 9 artículos con antigüedad no mayor a 10 años, referidos a terapia acuática y Método Halliwick en niños con DMD, para generar la discusión del artículo. El autor refiere limitaciones en los 9 artículos de revisión y plantea la necesidad de realizar nuevas investigaciones ya que la mayoría de estudios valoran los parámetros respiratorios, la fatiga, el estrés emocional y no utilizan evaluaciones específicas para medir la eficacia de la terapia acuática. En conclusión, el autor propone estrategias basadas en el Método Halliwick de terapia acuática en DMD como complemento a los demás tratamientos. Propone el uso del Test de evaluación WOTA que evalúa funcionalidad, respiración, control de rotación y ajuste motor dentro del agua. (15)

Pogorzelek L. (2018). “Influencia de la Hidroterapia en pacientes con Distrofia Muscular Duchenne”. Se realizó una revisión sistemática con bibliografía entre 2010 y 2018, concluyendo que 5 estudios se ajustaban a los criterios de inclusión definidos. 3 de los 5 estudios utilizaron la Escala Egen Klassifikation (EK), un estudio utilizó la Escala North Star Ambulatory Assessment (NSAA) y la Prueba de Caminata de 6 minutos (6MWD). Concluye reconociendo las bondades de la hidroterapia en la calidad de vida de los pacientes y mejoría a nivel respiratorio, actividad motora y socialización. Así mismo concluye en la necesidad de realizar más investigaciones al respecto. (16)

## **2.2 Principales escalas utilizadas en fisioterapia para medir función motora en DMD**

Ante el incremento de la creación de nuevos fármacos para tratar la DMD se han formulado múltiples escalas para medir la funcionalidad en estos pacientes como

respuesta a los medicamentos. Sin embargo, estas escalas presentan baja confiabilidad y sensibilidad como principales limitaciones. (17) Del mismo modo no se puede arribar a síntesis o conclusiones sobre efectividad de programas de entrenamiento propuestos por la fisioterapia ya que existe una gran variedad de diseños de estudio y escalas que muestran resultados muy diferentes (14) La Escala WOTA es específica para funcionalidad dentro del agua (18) la Escala Egen Klassifikation mide funcionalidad en silla de ruedas (19) la caminata de los 6 minutos requiere más estudios para ser adaptada a niños con DMD (20) En este panorama, el grupo de fisioterapeutas e investigadores de la Red Clínica North Star para Enfermedades Neuromusculares (UK North Star Clinical Network) en Reino Unido junto con Elaine Scott, crean la Escala North Star Ambulatory Assessment (NSAA) (21) ante la necesidad de contar con una escala confiable y validada para realizar ensayos de clínicos, cuya confiabilidad está demostrada para niños varones de más de 5 años. (17) En el año 2011 se aplica el análisis psicométrico y el moderno Rasch a la NSAA (22) afirmándola como una escala robusta. (5) Anterior a ello la marcha de los 6 minutos 6MWT era prueba de primera elección en los ensayos clínicos. (23)

### **2.2.1 Water Orientation Test of Alyn (WOTA)**

WOTA es un Test creado por Ruthy Tirosh y Michael Katz-Leurer en el Centro de Rehabilitación Pediátrica y Adolescente del Hospital Alyn de Israel. Es usado en hidroterapia, está basado en el Concepto Halliwick y evalúa el ajuste mental y la capacidad funcional del paciente neurológico dentro del agua. Consta de dos evaluaciones, WOTA 1 y WOTA 2. En 2008 se publicó el trabajo de investigación de Ruthy Tirosh et al. "Evaluaciones

acuáticas basadas en Halliwick: confiabilidad y validez” en la Revista Internacional de investigación y educación acuática; y se volvió a publicar en 2011 con el Título “Evaluaciones acuáticas basadas en Halliwick: confiabilidad y validez” en The Journal of Aquatic Physical Therapy. Ruth Tirosh pone a disposición el correo [rtirosh@alyn.org](mailto:rtirosh@alyn.org) para absolver preguntas y brindar mayor información. Así mismo, se puede obtener el WOTA en inglés, versión electrónica en <http://alyn.activetrail.biz/wota> (18)

### **2.2.2 Escala Egen Klassifikation (EK)**

La Escala Egen Klassifikation (EK) evalúa la capacidad funcional en personas que están en silla de ruedas, es decir, no ambulantes con diagnóstico de atrofia muscular espinal y distrofia muscular Duchenne. Cuenta con estudios de validación y traducción al español de España. (19)

### **2.2.3 Caminata de 6 minutos (6MWT)**

La 6MWT mide la máxima distancia que una persona puede recorrer en 6 minutos caminando lo más rápido que le sea posible. Esta distancia dependerá de la velocidad de la persona. Se realiza en un pasillo plano de 30 metros, de preferencia techado y donde no circulen más personas. Evalúa los sistemas musculo esquelético, neuromuscular, neurosensorial y el metabolismo. (20) Ha sido usada en niños sanos y con enfermedades respiratorias y cardiopatías considerando ecuaciones basadas en las recomendaciones de la ATS 2002, sin embargo, se sigue cuestionando su uso en menores de 11 años por la inconsistencia de respuestas a la percepción del esfuerzo realizado. Por ello existen propuestas de modificar la escala de Borg, sustituirla por la escala visual o usar la escala de OMNI. (20)

Fuentes-Barria H, Aguilera-Eguia R. y Gonzáles-Wong C. en el año 2022 publican una carta titulada “Prueba de caminata de 6 minutos: Limitaciones sobre su aplicación en niños con síndrome metabólico”. Los autores escriben esta carta al Editor en referencia a la investigación titulada “Respuesta a la prueba de caminata de 6 minutos en niños con riesgo cardiovascular” cuya conclusión fue que no existe de relación entre la capacidad cardiorrespiratoria y el riesgo cardiovascular, así mismo se pone en cuestionamiento el uso de la PC6M al valorar riesgo cardiovascular en la población en estudio, considerando que presenta limitaciones para explorar la capacidad cardiorrespiratoria al no considerar factores como comorbilidades, problemas músculo esqueléticos y función cognitiva que condicionan el rendimiento físico. Tampoco consideran estado nutricional, sexo, altura y edad. Las publicaciones han propuesto ecuaciones predictivas para la capacidad cardiorrespiratoria valorada mediante el consumo máximo de Oxígeno (VO<sub>2</sub>max) y consumo limitado VO<sub>2</sub>peak para ajustar las limitaciones que estos autores refieren:

“... capacidad cardiorrespiratoria asociada al comportamiento lineal entre la carga de trabajo físico y la frecuencia cardiaca máxima (teoría y de trabajo); factor cognitivo (motivación) plasmado en reportes de detenciones durante la PC6M; estado de riesgo metabólico explorado por el índice de masa corporal (IMC) y Escala de Alustiza...” (24)

Por lo expuesto se considera necesario realizar nuevos modelos predictivos que expliquen la relación entre la capacidad cardiorrespiratoria y el riesgo cardiovascular en niños con síndrome metabólico usando la PC6M. (24)



#### **2.2.4 Escala North Star Ambulatory Assessment (NSAA)**

La Escala North Star Ambulatory Assessment (NSAA) es una escala de la función motora recomendada en múltiples estudios que involucran funcionalidad en niños con DMD mayores de 5 años en fase ambulatoria (1,5,7, 17, 22, 23, 25) Se considera una escala funcional unidimensional para estudios multicéntricos. (5, 22) La Red de Profesionales de la Salud de Muscular Dystrophy UK brinda una plataforma gratuita, OPEN-TACT que ofrece a los fisioterapeutas pediátricos y otros profesionales, el aprendizaje interactivo para mejorar la atención de pacientes con Distrofia Muscular Duchenne y otras enfermedades neuromusculares, así también ofrece videos del uso de la Escala de evaluación ambulatoria North Star (NSAA) (26) La escala NSAA no es recomendable para niños menores de 4 años en concordancia con las escalas de neurodesarrollo. Por este motivo, Mercury E, y colaboradores realizan una revisión para elaborar una versión modificada de la escala, que puede usarse desde 3 años hasta que el niño pierde la capacidad de deambulación. (25)

La NSAA se viene utilizando en diversos ensayos clínicos para medir efectividad de tratamientos con fármacos, por ello se requiere un estudio exhaustivo de esta escala en cuanto a análisis de conglomerados (23) con el fin de homogenizar los grupos de muestra. En el año 2013 se desarrolló una versión linealizada del NSAA que mejora su interpretación y logra captar cambios clínicamente significativos (5, 8) Cuando se linealizan los puntajes de la escala, el análisis de Rasch logra un mejor proceso de examen de las escalas. (8)

La NSAA puede aplicarse con material limitado en apenas 10 minutos incluso en niños con problemas intelectuales y conductuales. Ha sido traducida al español de España y portugués de Brasil. (17)

#### ***2.2.4.1 Valoración de la NSAA***

Esta escala de función motora consta de 17 ítems referidos a actividades que se van deteriorando con la DMD. (8, 17, 25) Incluye las pruebas cronometradas de carrera o caminata de 10 metros y levantarse del suelo. (23)

Las habilidades que evalúa están involucradas necesariamente en la deambulación de la persona, habilidades que podrían no ser alcanzadas por niños sin medicación temprana de corticoides. (25) Ver Anexo 1

#### ***2.2.4.2 Puntuación de la NSAA***

La puntuación de la NSAA por ítem va de 0 a 3 y la suma total de puntos de todos los ítems llega a 34. (8, 17, 25)

La puntuación será: 2 se considera normal, sin modificaciones en la actividad; 1 modifica la actividad, pero logra el objetivo y no requiere asistencia; 0 no logra el objetivo de manera independiente. (8, 21)

#### ***2.2.4.3 Materiales e instrucciones generales***

Peldaño con altura de 15 cm, silla con apoya brazos, pasillo de 12 metros de largo, cronómetro. (21)

Durante la evaluación no se debe usar colchonetas ni alfombras, a no ser que esté condicionada a la participación del paciente. De ser así el tapete no debe ser muy acolchado y se debe registrar su uso en observaciones. El paciente debe retirarse los zapatos y calcetines. Se procura realizar todas las actividades descritas en los ítems. Se podrá repetir la prueba y reevaluar

resultados si se considera que el participante puede tener un mejor desempeño en un segundo intento. (21) Ver Anexos del 2 al 14.

## **CAPITULO 3. Estudios de investigación sobre NSAA**

### **3.1 Validez y confiabilidad de la Escala North Star Ambulatory Assessment (NSAA) a nivel internacional**

Medina J, y colaboradores, España (2021). “Traducción al español y validación lingüística de la Escala North Star Ambulatory Assessment para la evaluación funcional de la Distrofia Muscular de Duchenne” En 2018 los investigadores obtienen el permiso de los creadores de la versión NSAA original en inglés (UK North Star Clinical Network y Muscular Dystrophy UK) para traducir la versión inicial de la escala y generar una posterior modificación. Los traductores fueron nativos españoles residentes en España. Los revisores fueron médicos clínicos y la validación se dió con la participación de fisioterapeutas, médicos y residentes de medicina de rehabilitación nativos en lengua española y que trabajan en centro de rehabilitación de hospitales nivel tres de España. La calidad de la traducción estuvo garantizada, así como el respaldo de especialistas para hacer que médicamente funcione cumpliendo con las exigencias de la OMS. (17)

Mercuri E, Coratti G, Messina S, y colaboradores Italia (2016). “Evaluación ambulatoria revisada de North Star para niños pequeños con distrofia muscular de Duchenne”. Realizan un estudio multicéntrico prospectivo. Proponen una escala revisada y modificada del North Star Ambulatory Assessment (NSAA) para ser usada en niños desde los 3 años considerando escasa la información existente en los datos proporcionados para niños menores de 5 años por los creadores de la prueba. Fue aplicada a 171 niños entre 2,9 y 4,8 años, que no utilizaban aun corticosteroides. Basándose en las adquisiciones del desarrollo psicomotor normal

del niño los ítems fueron ordenados según la edad del niño Encontraron que solo 8 ítems eran apropiados para la edad para la edad de 3 años, a los 3,6 había 13 ítems apropiados y a los 4 años 17 ítems. La propuesta de evaluación empieza con niños desde 3 años con diagnóstico de DMD porque a los 2 años estos niños podrían presentar retraso motor grueso o de lenguaje, pero todavía no haber sido diagnosticados. Por otro lado, las habilidades de correr y saltar no se observan con frecuencia en niños con DMD a no ser que hayan recibido tratamiento con corticoides de manera temprana. Los autores sugieren ampliar los estudios de la versión modificada con una mayor población a fin de confirmar las propiedades psicométricas demostradas en la prueba NSAA original mediante el análisis Rasch. (25)

Mayhew A, Cano S, Scott E, y colaboradores, Reino Unido (2011). “Avanzando hacia una medición significativa: análisis de Rasch de la evaluación ambulatoria de North Star en la Distrofia muscular de Duchenne”. Realizan un estudio a la NSAA utilizando el modelo unidimensional de Rasch, en 191 niños con diagnóstico DMD en fase ambulatoria, entre 3 y 15 años. Como resultado le otorgó confiabilidad y validación clínica de la prueba, considerándose una “escala psicométricamente sólida” para realizar estudios e investigaciones. (22)

Mazzone E, Martinelli D, Berardinelli A, y colaboradores (2010) “Evaluación ambulatoria de North Star, prueba de caminata de 6 minutos y elementos cronometrados en niños ambulatorios con distrofia muscular Duchenne”. Realizan un estudio multicéntrico y prospectivo incluyendo a 112 niños entre 4,8 a 17 años

con DMD en fase ambulatoria, 91 de los cuales recibían corticoides. El estudio muestra una correlación de hallazgos usando tres tipos de evaluación: North Star (NSAA), caminata de 6 minutos (6MWT) y las pruebas de función cronometrada. La NSAA tuvo una correlación de buena a moderada con la 6MWT y con la prueba cronometrada de Gowers. La prueba cronometrada de caminata/carrera de 10 minutos tuvo una buena correlación con la 6MWT, pero no con NSAA. La correlación entre 6MWT y la prueba cronometrada de Gowers fue baja. Los resultados variaron según la edad y hubo mejor respuesta en niños que usaban corticoides. Los investigadores sugieren el uso de las tres pruebas combinadas para captar una mejor información sobre la función motora en estos niños. (27)

Mazzone E, Messina S, Vasco G, y colaboradores, Italia (2009). “Confiability de la evaluación ambulatoria de North Star en un entorno multicéntrico”. Con la participación de trece centros en Italia, realizan un estudio para conocer la confiabilidad inter observador del NSAA en un estudio multicéntrico, concluyendo que esta prueba se puede realizar en 10 minutos de manera fácil en un entorno multicéntrico, previo entrenamiento adecuado del personal que lo va a administrar. (7)

### **3.2 NSAA como escala de elección para ensayos clínicos con corticosteroides en DMD.**

Recientes estudios para ensayos clínicos con medicamentos para prolongar la funcionalidad en pacientes con DMD utilizaron el NSAA como herramienta de medición.

Muntoni F, Domingos J, Manzur AY y colaboradores, Nueva Zelanda (2019) “Categorización de trayectorias y cambios de elementos individuales de la evaluación ambulatoria de North Star en pacientes con distrofia muscular de Duchenne”. Este estudio pone en relevancia considerar la trayectoria en la funcionalidad durante la evolución del paciente para conocer el momento propicio para el inicio de la terapia con glucocorticoides. El estudio muestra lo heterogéneo del progreso longitudinal de la enfermedad y propone a la NSAA como escala de primera elección pues permite la visualización de la evolución en estudios donde una variante es la capacidad funcional del paciente con DMD. Considera que ni el genotipo de distrofina ni la edad son determinantes en la pérdida progresiva de habilidades funcionales. Independientemente de ello evidencia un grupo de pacientes con progresión lenta y otro con progresión rápida de la enfermedad. En los primeros la proporción de logro de habilidades más difíciles era el doble que en los de progresión rápida. Así mismo dividió los grupos no por edad sino por funcionalidad considerando los logros y deterioros en el tiempo. (23)

Ricotti, V, et al, Reino Unido (2016) “La evaluación ambulatoria de North Star en la distrofia muscular de Duchenne: consideraciones para el diseño de ensayos clínicos” En este estudio, se elige la escala North Star Ambulatory Assessment (NSAA) para evaluar el efecto de corticoides de inicio temprano en la función motora en niños con DMD con diferentes genotipos. La muestra fue de 513 niños del Reino Unido y 172 niños italianos en fase ambulatoria entre 3 y 16 años. Se halló una ganancia promedio de 3 unidades en la función motora. Como conclusión el estudio aporta resultados favorables a usarse en futuras investigaciones. (5)

Mayhew A, Cano S, Scott E, y colaboradores Reino Unido (2013). “Detección de cambios significativos mediante la evaluación ambulatoria de North Star en la distrofia muscular de Duchenne”. En una población de 198 varones entre 4 a 18 años, realizan la investigación para identificar cambios funcionales importantes en pacientes con DMD, lo cual no es sencillo. Utilizan datos obtenidos de la NSAA transformados mediante Rasch para hallar diferencias funcionales mínimas relevantes entre grupos de pacientes que reciben dos diferentes regímenes de prednisona. Encontraron una mejor respuesta en el grupo que usó prednisona diaria que en el grupo cuyo uso fue intermitente. Este estudio propone la escala NSAA con datos transformados por Rasch como herramienta para visualizar cambios importantes de la función motora en DMD. (8)



## CONCLUSIONES

La North Star Ambulatory Assessment es una escala creada para medir la función motora en niños con DMD. Posee estudios de validez y confiabilidad. Ha sido traducida al español de España y portugués de Brasil. Es de fácil acceso y la autorización de uso y videos tutoriales se generan por internet.

La NSAA fue creada específicamente para valorar los logros de los pacientes con DMD en tierra. Se sugiere el uso de NSAA como Escala de elección para medir logros funcionales en tierra alcanzados con diferentes propuestas fisioterapéuticas como la terapia acuática y la fisioterapia convencional. Dentro de la gama de abordaje fisioterapéutico, la Terapia Acuática es muy recomendada en DMD, al respecto el Concepto Halliwick propone la prueba WOTA que es específica para medir logros funcionales de pacientes neurológicos dentro del agua y fue creada con tal fin.

La NSAA es la Escala de elección que mide la función motriz en pacientes con DMD en recientes ensayos clínicos con el uso de fármacos para prolongar la fase ambulatoria.

Los ensayos clínicos a los que se hace referencia refieren la participación de profesionales fisioterapeutas en la aplicación de la NSAA. Sin embargo, existen pocos estudios que midan con esta prueba los efectos de los abordajes fisioterapéuticos.

Es importante validar esta escala en nuestro país y que pueda ser usada como herramienta en investigaciones futuras.

Investigar en DMD y otros tipos de Enfermedades Raras es un derecho inalienable de los pacientes, familiares y cuidadores de estas personas. Investigar los efectos,

la eficacia y cuidados de la aplicación de la terapia física en esta población contribuirá a la elaboración de protocolos de ejercicios basados en evidencia científica. Las investigaciones constantes nos proporcionarán información necesaria para replantear las intervenciones fisioterapéuticas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Nascimento A., Medina J., Camacho A., Madruga M., Vilchez J.J. Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne, *Neurología*, Volume 34, Issue 7, 2019, Pages 469-481, Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S021348531830015X>
2. Chaustre D. y Chona W. Distrofia muscular de Duchenne. Perspectivas desde la rehabilitación. *Revista Med.19* (1): 45-55, 2011. Facultad de Medicina, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia. Disponible en: <https://revistas.unimilitar.edu.co/index.php/rmed/article/view/1214/944>
3. Vieitez I., Gallanoc P., González-Quereda L., et al. Espectro mutacional de la distrofia muscular de Duchenne en España: estudio de 284 casos. 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España. *Neurología*. 2017; 32(6):377-385. Disponible en: [https://conadisperu.gob.pe/observatorio/wp-content/uploads/2019/10/04\\_021.pdf](https://conadisperu.gob.pe/observatorio/wp-content/uploads/2019/10/04_021.pdf)
4. San Martín P. P, Solís F. F, Cavada Ch. G. Sobrevida de pacientes con distrofia muscular de Duchenne. *Rev Chil Pediatr*. 2018;89(4): 477-483. Disponible en: <https://www.revistachilenadepediatria.cl/index.php/rchped/article/view/615/796> [Accessed 29 abr. 2022].
5. Ricotti V., Ridout DA., Pane M. en representación de North Star Clinical Network del Reino Unido, et al. La evaluación ambulatoria de North Star en la distrofia muscular de Duchenne: consideraciones para el diseño de ensayos clínicos *Revista de Neurología, Neurocirugía y Psiquiatría* 2016; 87: 149-155. Disponible en: <https://jnnp.bmj.com/content/87/2/149#ref-24>
6. Alvear M., Mendoza R., Alaniz A. Manejo Estomatológico de un paciente pediátrico con Distrofia muscular de Duchenne. Reporte de un caso. *Revista OACTIVA UC-Cuenca*. Vol. 1, No. 2, pp. 55-60, Mayo-Agosto, 2016. Universidad Católica de Cuenca. Disponible en: <http://oactiva.ucacue.edu.ec/index.php/oactiva/article/view/138>
7. Mazzone E., Messina S., Vasco G., et al. Confiabilidad de la evaluación ambulatoria de North Star en un entorno multicéntrico. *Volúmen 19, Issue 7, 2009, Pages 458-461, ISSN 0960-8966*, Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960896609005227>

8. Mayhew A., Cano S., Scott E., Aguila M., Bushby K., Manzur A., Muntoni F., En nombre de la Red Clínica North Star para Enfermedades Neuromusculares. Detección de cambios significativos mediante la evaluación ambulatoria de North Star en la distrofia muscular de Duchenne. Medicina del desarrollo y neurología infantil, 2013, vol. 55, nº 11, pág. 1046-1052. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/dmcn.12220>
9. Guerra M., Suárez F., García R., Ayala P. Distrofia Muscular de Duchenne/Becker. Pediatr. 2019;52(1):8-14. Disponible en: <http://www.revistapediatria.org/>
10. Lizaraso F., Fujita R. Enfermedades Raras o Huérfanas, en Perú más huérfanas que raras. Horiz Med 2018; 18(1): 4-5 © La revista. Publicado por Universidad de San Martín de Porres, Perú. Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/hm/v18n2/a01v18n2.pdf>
11. Federación de Enfermedades Raras (FEPER) Lima-Perú  
Teléfono 511 795 0304  
Correo electrónico: [enfermedadesrarasperu@gmail.com](mailto:enfermedadesrarasperu@gmail.com) Sitio web: <http://www.facebook.com/enfermedadesrarasperu/>
12. Asociación de Distrofia Muscular en el Perú (ADM Perú)  
Dirección: Av. Del Ejército 660 Of. F Miraflores.  
Teléfono: 01 2226322 – 01 4210246  
Correo electrónico: [correo@adm-peru.org](mailto:correo@adm-peru.org)  
Sitio web: [admperu@yahoo.es](mailto:admperu@yahoo.es)
13. Fernandez J. Enfermedad de Duchenne: Presente y futuro de su tratamiento oral. Universidad Complutense. Febrero 2020. Disponible en: <http://147.96.70.122/Web/TFG/TFG/Memoria/JORGE%20FERNANDEZ%20OGOMEZ.pdf>
14. Benot-López S., Gay-Mimbrera 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. Disponible en: [https://www.aetsa.org/download/publicaciones/06AETSA\\_terapias-fisicas-en-enferm-neuromusculares-final\\_NIPOENTRAMITE.pdf](https://www.aetsa.org/download/publicaciones/06AETSA_terapias-fisicas-en-enferm-neuromusculares-final_NIPOENTRAMITE.pdf)
15. Arratibel L. Terapia Acuática y Método Halliwick en niños con distrofia muscular de Duchenne. Universidad de Valladolid. Facultad de Fisioterapia de

- Soria. 2018. Disponible en:  
<https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/35066/TFG-O-1528.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
16. Pogorzelek L. Influencia de la Hidroterapia en pacientes con Distrofia Muscular Duchenne. Trabajo de Grado. Universidad de Almería. 2018. Disponible en:  
[http://repositorio.ual.es/bitstream/handle/10835/7177/TFG\\_POGORZELEK%20GUZMAN,%20LUDMILA%20TAMARA.pdf?sequence=1](http://repositorio.ual.es/bitstream/handle/10835/7177/TFG_POGORZELEK%20GUZMAN,%20LUDMILA%20TAMARA.pdf?sequence=1)
17. Medina J., Moya O., Padrós N., Roca S., Vigo M., Mas S. Traducción al español y validación lingüística de la Escala North Star Ambulatory Assessment para la evaluación funcional de la Distrofia Muscular de Duchenne. Revista de Neurología 2021;72(10):337-342 Disponible en:  
<https://www.neurologia.com/articulo/2020604>
18. ALYN Hospital. Israel. Página oficial  
<https://www.alyn.org/wota-water-orientation-test-alyn>
19. Fagoaga J., et al. Evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de atrofia muscular espinal y Distrofia Muscular Duchenne. Traducción y validación de la Escala Egen Klassifikation 2 para la población española. Revista de Neurología 2015; 60 (10):439-446 Disponible en:  
<https://www.fundame.net/ValidacionEK2.pdf>
20. Gochicoa-Rangel L. et al. Prueba de caminata de 6 minutos: recomendaciones y procedimientos. Revista Neumología y cirugía de Tórax. Vol.74-Núm 2:127-136 Abril-Junio 2015. Disponible en:  
<https://www.medigraphic.com/pdfs/neumo/nt-2015/nt152h.pdf>
21. Vílchez JJ., Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vilchez Padilla , revisadas por A. Nascimento. Disponible en :  
<https://docplayer.es/11707353-Pruebas-funcionales-en-distrofia-muscular-de-duchenne.html>
22. Mayhew A., Cano S., Scott E., Aguila M., Burshby K., Muntoni F. en nombre de la Resd clínica North Star para la enfermedad muscular pediátrica. Avanzando hacia una medición significativa: análisis de Rasch de la evaluación ambulatoria de North Star en la Distrofia muscular de Duchenne. DMCN Developmental Medicine & Child Neurology. 2011; 53(6):535-542 Disponible en:  
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1469-8749.2011.03939.x>

23. Muntoni F., Domingos J., Manzur AY., Mayhew A., Guglieri M., The UK NorthStar Network, et al. Categorización de trayectorias y cambios de elementos individuales de la evaluación ambulatoria de North Star en pacientes con distrofia muscular de Duchenne. PLOS ONE 2019; 14(9): e0221097. Disponible en: <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0221097>
24. Fuentes-Barria H., Aguilera-Eguia R., Gonzáles-Wong C. Prueba de caminata de 6 minutos: Limitaciones sobre su aplicación en niños con síndrome metabólico. Andes pediátr. [Internet]. [citado 2022 Abr 26]. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2452-60532022005000312&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2452-60532022005000312&lng=es). Publicado 2022. Epub 13-Abr-2022. <http://dx.doi.org/10.32641/andespediatr.v93i2.4207>.
25. Mercuri E., Coratti G., Messina S., Ricotti V., Baranello G., et al. Evaluación ambulatoria revisada de North Star para niños pequeños con distrofia muscular de Duchenne. PLOS ONE 2016; 11(8): e0160195. Disponible en: <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0160195>
26. Muscular Dystrophy UK. Muscular Dystrophy organización benéfica registrada en el Reino Unido 205395. Organización benéfica registrada en Escocia SCO 39445. Módulos de aprendizaje electrónico. 2022. Disponible en: <https://www.muscular dystrophyuk.org/professionals/elearning-modules>
27. Mazzone E., Martinelli D., Berardinelli A., et al. Evaluación ambulatoria de North Star, prueba de caminata de 6 minutos y elementos cronometrados en niños ambulatorios con distrofia muscular Duchenne. Volúmen 20, Issue 11, 2010; pag 712 - 716. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0960896610002683>

# **ANEXOS**

## ANEXO 1



Actividad	2	1	0	Comentarios
<b>1. Permanecer de pie</b>	Permanece de pie recto y simétricamente, sin compensación (con los tobillos planos y las piernas en posición neutra) durante al menos 3 segundos	Permanece de pie pero con algún grado de compensación (por ejemplo, con los dedos de los pies o las piernas en posición de abducción) durante al menos 3 segundos	No puede permanecer de pie o independientemente, necesita apoyo (aunque sea mínimo)	
<b>2. Camina</b>	Marcha apoyando primero el talón y luego la parte delantera del pie, o con "pies planos"	Marcha apoyando habitual o persistentemente la parte delantera del pie, incapaz de apoyar sistemáticamente primero el talón y luego la parte delantera del pie	Pérdida de la capacidad ambulatoria independiente: puede utilizar un aparato ortopédico que sujete las piernas o recorrer distancias cortas con ayuda	
<b>3. Levantarse de una silla</b>	Mantiene los brazos doblados. Posición de inicio cadera y rodillas 90°, pies en el suelo/apoyados en un cajón.	Con ayuda de los muslos o empuja sobre la silla o gira en prono	Incapaz	
<b>4. Permanecer de pie sobre la pierna derecha</b>	Capaz de permanecer de pie en una postura relajada (sin una fijación) durante 3 segundos	Permanece de pie, pero o bien sólo momentáneamente o bien necesita una fijación (por ejemplo, un movimiento de aducción con las rodillas o cualquier otro truco)	Incapaz	
<b>5. Permanecer de pie sobre la pierna izquierda</b>	Capaz de permanecer de pie en una postura relajada (sin una fijación) durante 3 segundos	Permanece de pie, pero o bien sólo momentáneamente o bien necesita una fijación (por ejemplo, un movimiento de aducción con las rodillas o cualquier otro truco)	Incapaz	
<b>6. Subir un escalón con el pie derecho</b>	Mira de frente el escalón: no necesita apoyo	Marcha de lado o necesita apoyo	Incapaz	
<b>7. Subir un escalón con el pie izquierdo</b>	Mira de frente el escalón: no necesita apoyo	Marcha de lado o necesita apoyo	Incapaz	
<b>8. Bajar un escalón con el pie derecho</b>	Mira adelante, baja controlando la pierna que sustenta el peso. No necesita apoyo	Avanza de lado, salta o necesita apoyo	Incapaz	
<b>9. Bajar un escalón con el pie izquierdo</b>	Mira adelante, baja controlando la pierna que sustenta el peso. No necesita apoyo	Avanza de lado, salta o necesita apoyo	Incapaz	
<b>10. Sentarse</b>	Comienza en decúbito supino: puede utilizar una sola mano para ayudarse	Autoasistencia: por ejemplo, se agarra las piernas o pone las manos en la cabeza o flexiona la cabeza hacia el suelo	Incapaz	
<b>11. Levantarse del suelo</b>	Desde la posición de supino: sin signos de la maniobra de Gowers	Maniobra de Gowers evidente	(a) NECESITA un apoyo externo, como una silla, O BIEN (b) Incapaz	Tiempo (__,_s)
<b>12. Levantar la cabeza</b>	En decúbito supino, la cabeza debe levantarse en la línea media. El mentón se mueve hacia el tórax	Levanta la cabeza, pero mediante una flexión lateral o sin flexión del cuello	Incapaz	
<b>13. Permanecer de pie sobre los talones</b>	Con los dos pies al mismo tiempo, permanece claramente de pie sobre los talones (es aceptable dar unos pasos para mantener el equilibrio) durante al menos 3 s	Flexiona la cadera y sólo separa del suelo la parte delantera del pie	Incapaz	
<b>14. Saltar</b>	Con los dos pies al mismo tiempo, separándolos del suelo simultáneamente	Apoya un pie después de otro (salto)	Incapaz	
<b>15. Brincar sobre el pie derecho</b>	Separa del suelo la parte anterior del pie y el talón	Capaz de flexionar la rodilla y elevar el talón, sin separar el pie del suelo	Incapaz	
<b>16. Brincar sobre el pie izquierdo</b>	Separa del suelo la parte anterior del pie y el talón	Capaz de flexionar la rodilla y elevar el talón, sin separar el pie del suelo	Incapaz	
<b>17. Correr (10 m)</b>	Levanta ambos pies del suelo	'Trote de Duchenne'	Camina	Tiempo (__,_s) TOTAL= /34

J.J. Vílchez

**Figura 1.** Descripción breve de los 17 ítems evaluados en la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)





## ANEXO 2

6.2 Ítem 1: Mantenerse de pie			
<b>Posición de inicio:</b> Los pies deben separarse un máximo de 10 cm y los talones deben permanecer apoyados si es posible. Mantener los brazos pegados al tronco.			
<b>Instrucciones:</b> ¿Puede mantenerse de pie y permanecer tan quieto como pueda durante tres segundos con los talones apoyados en el suelo?			
<b>Detalle para puntuar:</b> Contar hasta 3 de la siguiente manera para asegurarse de que transcurran 3 segundos: "y 1, y 2, y 3". Es mejor hacer la prueba en el suelo que en una colchoneta. En cualquier caso el método utilizado se repetirá siempre en todas las sesiones. Para darle la puntuación 2 es necesario un mínimo de 3 segundos			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Mantenerse de pie</b>	Permanece de pie, inmóvil, con pies simétricos, sin compensación (piernas en posición neutra, talones apoyados), un mínimo de 3 seg.	Se está quieto, pero con compensación (ej: de puntillas, piernas más separadas, cambio postural, etc), un mínimo de 3 seg.	No puede de pie sin apoyo.
<b>Fotos/ notas</b>	<div style="display: flex; justify-content: space-around;">   </div>		

J.J. Vílchez

**Figura 2.** Instrucciones generales para el ítem1 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)



## ANEXO 3

6.3 Ítem 2: Marcha			
<b>Posición de inicio:</b> De pie. Observar cómo anda al menos 10 pasos en plano sagital y coronal			
<b>Instrucciones:</b> ¿Puedes andar desde un punto de partida A hasta el punto B?			
<b>Detalle para puntuar:</b> Andar sin zapatos ni calcetines. Puntuación 1: Si el paciente generalmente anda de puntillas, pero ocasionalmente o cuando se le requiere apoya el talón en el suelo.			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Anda con marcha talón-dedos o con marcha pies planos.	Anda de puntillas. Incapaz de apoyar talón-dedos	Pérdida de deambulación independiente. Usa ortesis o anda cortas distancias con ayuda.
<b>Fotos/ notas</b>			

J.J. Vílchez

**Figura 3.** Instrucciones generales para el ítem 2 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)


## ANEXO 4

6.4 Ítem 3: Levantarse de la silla			
<p><b>Posición de inicio:</b> Sentado en la silla o sobre un step con los brazos cruzados sobre el pecho y con los pies apoyados. Posición de salida 90 ° caderas y rodillas. Pies no más de la anchura de los hombros.</p>			
<p><b>Instrucciones:</b> ¿Puedes levantarte de la silla manteniendo los brazos cruzados sobre el pecho?</p>			
<p><b>Detalle para puntuar:</b> Una silla de tamaño apropiado-(sin brazos). Alternativamente se podría utilizar, un step bajo los pies para conseguir la posición correcta de inicio.</p>			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Capaz de ponerse de pie manteniendo los brazos cruzados	Capaz de ponerse de pie con la ayuda de los muslos o apoyándose en la silla o girándose a un lado o mediante la ampliación de la base	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>	<div style="display: flex; justify-content: space-around;">   </div>		

J.J. Vílchez

**Figura 4.** Instrucciones generales para el ítem 3 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)


## ANEXO 5

6.5 Ítem 4 y 5: Mantenerse de pie sobre una pierna (derecha e izquierda)			
<b>Posición de inicio:</b> De pie. Sin zapatos			
<b>Instrucciones:</b> ¿Puedes ponerte de pie sobre la pierna derecha / izquierda durante 3 segundos?			
<b>Detalle para puntuar:</b> Mejor en el suelo en lugar de sobre una esterilla. Puntuación 2 – Aguanta un mínimo de 3 segundos sobre la pierna derecha / izquierda			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Capaz de soportar de una manera relajada 3 segundos	Aguanta, pero momentáneamente o con flexión del tronco lateral o necesita apoyo.	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>			

J.J. Vílchez

**Figura 5.** Instrucciones generales para los ítems 4 y 5 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)


## ANEXO 6

6.6 Ítem 6 y 7: Subir un escalón con pierna derecha e izquierda			
<b>Posición de inicio:</b> De pie frente al step, <b>los pies a no más de 20 cm de distancia del step</b>			
<b>Instrucciones:</b> ¿Puedes subir al step con la pierna derecha / izquierda?			
<b>Detalle para puntuar:</b> El step debe ser de aproximadamente 15 cm de alto. Se podrá dar ayuda por un lado "neutral" por parte del terapeuta			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Sube de manera normal	Sube pero compensando (girar hacia un lado el tronco / cadera) o necesita apoyo	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>			

J.J. Vílchez

**Figura 6.** Instrucciones generales para los ítems 6 y 7 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)

## ANEXO 7


6.7 Ítem 8 y 9: Bajar un escalón con pierna derecha e izquierda			
<b>Posición de inicio:</b> De pie frente al step			
<b>Instrucciones:</b> ¿Puedes bajar del step con la pierna derecha / izquierda?			
<b>Detalle para puntuar:</b> El step debe ser de aproximadamente 15 cm de alto. Se podrá dar ayuda por un lado "neutral" por parte del terapeuta			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Baja de manera normal	De lado, salta hacia abajo, empuja en la pierna, o necesita apoyo o utiliza método que evita la flexión de la rodilla de apoyo	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>			

J.J. Vílchez

**Figura 7.** Instrucciones generales para los ítems 8 y 9 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)



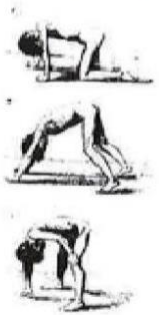



## ANEXO 8

6.8 Ítem 10: Sentarse			
<b>Posición de inicio:</b> A partir de la posición en decúbito supino en el suelo, con los brazos a lado. Sin almohada bajo la cabeza.			
<b>Instrucciones:</b> ¿Puedes sentarte?			
<b>Detalle para puntuar:</b> El objetivo de acostado a. El uso de una mano o un brazo es aceptable para lograr una puntuación de 2. Puntuación 1 si el sujeto se convierte en prono o hacia el suelo para trabajar su camino en sentarse o si utiliza dos brazos.			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Empieza acostado y puede usar una mano / brazo para empujar hacia arriba	Utiliza dos brazos / tira de las piernas o se gira hacia el suelo	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>			

J.J. Vílchez

**Figura 8.** Instrucciones generales para el ítem 10 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)

## ANEXO 9


6.9 Ítem 11: Levantarse del suelo			
<b>Posición de inicio:</b> A partir de la posición supina con los brazos al lado del otro, con las piernas rectas. Sin almohada.			
<b>Instrucciones:</b> Da las siguientes instrucciones verbales a los participantes: "Cuando diga VAMOS ponte como un soldado todo lo rápido que te sea posible". Dar la orden "Preparados, listos..." e iniciar el cronómetro cuando dice "VAMOS". Detener el temporizador cuando el participante asume una posición vertical con los brazos a su lado (SOLDADO).			
<b>Detalle para puntuar:</b> La actividad debe intentarse sin el uso de apoyos. Puntuación 1: Si el participante llega a pie con independencia de cualquier apoyo, pero demuestra cualquier signos de Gower. Los componentes de la maniobra de Gower:			
	<ul style="list-style-type: none"> <li>Gira hacia el suelo (en una posición de rodillas de cuatro patas)</li> <li>Coloca las manos en el suelo para ayudar a subir y camina usando las manos hacia él</li> <li>Utiliza uno o ambos brazos para empujar hacia arriba lograr la vertical</li> <li>Amplia base de apoyo mediante la abducción caderas y extendiendo las rodillas</li> </ul>		
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	No hay evidencia de la maniobra de Gower	Al menos presenta uno de los componentes descritos anteriormente en maniobra de Gowers o utilizar la mano (s) en las piernas	(a) tiene que utilizar el apoyo de objetos, por ejemplo, externa silla  (b) No se puede
<b>Fotos/ notas</b>			

J.J. Vílchez

**Figura 9.** Instrucciones generales para el ítem 11 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)






## ANEXO 10

6.10 Ítem 12: Levantar la cabeza en posición supina			
<b>Posición de inicio:</b> En decúbito supino sobre una camilla o en el suelo, con los brazos cruzados sobre el pecho. Sin almohada.			
<b>Instrucciones:</b> ¿Puedes levantar la cabeza para mirar a los dedos del pie manteniendo los brazos cruzados?			
<b>Detalle para puntuar:</b> Pedir al paciente que mantenga los brazos cruzados sobre el pecho durante la maniobra para evitar que se ayude. También pregunte si se puede mirar los dedos del pie para asegurar el cuello se flexiona 'levantar la cabeza y mirar a tus pies'			
<i>Actividad</i>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	En decúbito supino, la cabeza debe levantarse en la línea media.	La cabeza la levanta mediante la flexión lateral o sin flexión del cuello.	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>			

J.J. Vílchez

**Figura 10.** Instrucciones generales para el ítem 12 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)



## ANEXO 11

6.11 Ítem 13: Mantenerse de pie sobre los talones			
<b>Posición de inicio:</b> De pie en el suelo. Sin zapatos			
<b>Instrucciones:</b> ¿Puedes ponerte de talones?			
<b>Detalle para puntuar:</b> Debe elevar ambas puntas de los pies al mismo tiempo para un 2.			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Levanta las puntas de ambos pies a la vez apoyándose en los talones. Puede dar algunos pasos para guardar el equilibrio.	Sólo levanta los dedos o sólo logra flexión dorsal de un pie.	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>			

J.J. Vílchez

**Figura 11.** Instrucciones generales para el ítem 13 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)



## ANEXO 12

6.12 Ítem 14: Saltar			
<b>Posición de inicio:</b> De pie en el suelo, los pies juntos en posición cómoda			
<b>Instrucciones:</b> ¿Salta lo más alto que puedas?			
<b>Detalle para puntuar:</b> Se requiere altura, no avance. Es aceptable un pequeño desplazamiento hacia delante.			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Levanta del suelo ambos pies al mismo tiempo.	Levanta un pie tras otro (saltando) o no levanta completamente ambos pies al mismo tiempo.	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>	<div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;">   </div>		

J.J. Vílchez

**Figura 12.** Instrucciones generales para el ítem 14 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)



## ANEXO 13

6.13 Ítem 15 y 16: Saltar sobre una pierna (derecha e izquierda)			
<b>Posición de inicio:</b> Iniciado posición de pie en el suelo en la pierna derecha / izquierda. Sin zapatos			
<b>Instrucciones:</b> ¿Puedes subir la pierna derecha / izquierda?			
<b>Detalle para puntuar:</b> Puntuación 2 – levanta claramente y sin apoyo el pie del suelo.			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Levanta la punta del pie y el talón del suelo	Capaz de doblar la rodilla y levantar el talón, sin separar del suelo la punta del pie.	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>	<div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;">   </div>		

J.J. Vílchez

**Figura 13.** Instrucciones generales para los ítems 15 y 16 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)

## ANEXO 14

6.14 Ítem 17: Correr (10 metros)			
<b>Posición de inicio:</b> De pie.			
<b>Instrucciones:</b> Dar las siguientes instrucciones: "Cuando diga VAMOS acude hacia mí lo más rápido que puedas con seguridad" Dar la orden de "Preparados, listos... - VAMOS" e iniciar el cronómetro a la orden de "VAMOS". Continuamente alentar al participante hasta que cruce la línea de meta. Detener el temporizador cuando el segundo pie cruce la línea de meta.			
<b>Detalle para puntuar:</b> Marcar una línea recta de 10 metros en un departamento tranquilo o pasillo. Usamos un cronometro para medir el tiempo de la marcha. Debemos revisar el estado del calzado. Garantizar la seguridad de los participantes. Deben ir "tan rápido como les sea posible". Puntuación 1 - 'jog Duchenne' - no es una carrera continua (hay una fase de doble apoyo), pero es más que un paseo. Por lo general se caracteriza por el uso de maniobras adaptativas (rotación del tronco, puntillas, contoneo...)			
<b>Actividad</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>0</b>
<b>Marcha</b>	Levanta ambos pies del suelo	"trote Duchenne"	Incapaz
<b>Fotos/ notas</b>			

J.J. Vílchez

**Figura 14.** Instrucciones generales para el ítem 17 de la evaluación según la escala NSAA. Fue extraído de “Pruebas funcionales en DMD. Recopiladas y adaptadas por J.J. Vílchez Padilla, revisadas por A. Nascimento”. Elaborado por J.J. Vílchez Padilla (21)