



UNIVERSIDAD PERUANA  
**CAYETANO HEREDIA**

Facultad de  
**MEDICINA**

**EFICACIA DE LA FISIOTERAPIA Y ACUATERAPIA EN  
NIÑOS CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL: UNA  
REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA**

**EFFICACY OF PHYSIOTHERAPY AND AQUATHERAPY  
IN CHILDREN WITH SPINAL MUSCULAR ATROPHY: A  
LITERATURE REVIEW**

**TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR POR EL TÍTULO  
DE SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN  
FISIOTERAPIA EN PEDIATRÍA**

**AUTORA:**

**MILAGROS CRISTINA SOTELO ROSPIGLIOSI**

**ASESOR:**

**YNOCENCIO MICHAEL ALARCÓN CANCHARI**

**LIMA – PERÚ**

**2024**



**ASESOR DE TRABAJO ACADÉMICO**

Mg. Ynocencio Michael Alarcón Canchari

Departamento Académico de Tecnología Médica

**ORCID: 0009-0005-0959-0793**

## **DEDICATORIA**

Dedico este trabajo académico a mis pacientes que son mi mayor inspiración para ser cada día una mejor profesional, y me motivan a capacitarme cada vez más, para poder guiar a los niños y sus familias.

## **AGRADECIMIENTO**

Agradezco a mi familia y muy especialmente a mi hermana, quien me incentivó a seguir adelante, brindándome el ejemplo de perseverancia y constancia a culminar este trabajo. Agradezco a mi esposo por acompañarme en este camino y motivarme día a día. También agradezco a mi asesor temático, Lic. Michael Alarcón Canchari quien me guió y acompañó en este proceso mediante sus sugerencias y ardua experiencia.

## **FUENTE DE AUTOFINANCIAMIENTO**

No se cuenta con fuente de financiamiento alguna, este es un trabajo autofinanciado.

## **DECLARACIÓN DEL AUTOR**

El presente trabajo académico es original; y se ha desarrollado siguiendo las normas establecidas. No existe ningún conflicto de interés para poder obtener el título de Segunda Especialidad en Fisioterapia en Pediatría.

## RESULTADO DEL INFORME DE SIMILITUD

### EFICACIA DE LA FISIOTERAPIA Y ACUATERAPIA EN NIÑOS CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL UNA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

#### INFORME DE ORIGINALIDAD



#### FUENTES PRIMARIAS

<b>1</b>	<b>Submitted to Universidad Peruana Cayetano Heredia</b> Trabajo del estudiante	<b>1%</b>
<b>2</b>	<b>Submitted to Instituto Madrilen de Formacion</b> Trabajo del estudiante	<b>1%</b>
<b>3</b>	<b>hdl.handle.net</b> Fuente de Internet	<b>1%</b>
<b>4</b>	<b>doczz.com.br</b> Fuente de Internet	<b>1%</b>
<b>5</b>	<b>pesquisa.bvsalud.org</b> Fuente de Internet	<b>1%</b>
<b>6</b>	<b>www.jove.com</b> Fuente de Internet	<b>1%</b>
<b>7</b>	<b>www.usmp.edu.pe</b> Fuente de Internet	<b>1%</b>
<b>8</b>	<b>worldwidescience.org</b> Fuente de Internet	<b>&lt;1%</b>

## TABLA DE CONTENIDOS

	<b>Pág.</b>
Dedicatoria	
Agradecimiento	
Fuente de Financiamiento	
Declaración del autor	
Resumen	
Introducción	01
Objetivos	03
Definición de Atrofia Muscular Espinal (AME)	04
Epidemiología	04
Descripción clínica y clasificación	05
a. AME tipo I	05
b. AME tipo II	07
c. AME tipo III	08
Diagnóstico Médico	09
Modalidad de Intervención en Fisioterapia	10
a. Abordaje Fisioterapia Convencional	11
b. Abordaje en Medio Acuático: Acuaterapia	11
Conclusiones	16
Recomendaciones	17
Referencias bibliográficas	18
Anexos	

## **RESUMEN**

La atrofia muscular espinal (AME) se caracteriza por ser una enfermedad autosómica recesiva que ocasiona que en la médula espinal se degeneren las neuronas motoras alfa; lo cual, conlleva a debilidad muscular proximal progresiva. En los últimos años, se han realizado muchos avances en el entendimiento de las bases moleculares de la enfermedad y se están desarrollando diferentes enfoques terapéuticos, como la fisioterapia con la finalidad de contribuir a mejorar la calidad de vida del paciente pediátrico. Objetivo: Presentar una revisión de la literatura acerca de la eficacia de la fisioterapia y acuaterapia en niños con atrofia muscular espinal. Se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica detallada en las bases de datos que se señalan a continuación: Medline (Pubmed), Elsevier (Science Direct), Scielo, Biblioteca virtual en salud (BVS) y Google académico. Dentro de los términos del Medical Subject Headings (MeSH) que fueron utilizados, se encuentran: “Spinal Muscular Atrophies of Childhood”, “Physical Therapy Modalities”, “Rehabilitation” “Child”, “Hydrotherapy” and “Physical Therapy Specialty”. La revisión muestra que la forma del abordaje terapéutico es dentro de un equipo multidisciplinario, el cual, constituye un eje fundamental en los beneficios clínicos para los pacientes con AME.

**Palabras claves:** Atrofia Muscular Espinal, Fisioterapia, Acuaterapia, Niños (DEcS).



## **ABSTRACT**

Spinal muscular atrophy (SMA) is characterized as an autosomal recessive disease that causes alpha motor neurons to degenerate in the spinal cord; which leads to progressive proximal muscle weakness. In recent years, many advances have been made in understanding the molecular bases of the disease and different therapeutic approaches are being developed, such as physiotherapy, with the aim of helping to improve the quality of life of pediatric patients. Objective: To present a review of the literature about the effectiveness of physiotherapy and aquatherapy in children with spinal muscular atrophy. A detailed bibliographic search was carried out in the databases indicated below: Medline (Pubmed), Elsevier (Science Direct), Scielo, Virtual Health Library (BVS) and Google Scholar. Within the terms of the Medical Subject Headings (MeSH) that were used, there are: “Spinal Muscular Atrophies of Childhood”, “Physical Therapy Modalities”, “Rehabilitation” “Child”, “Hydrotherapy” and “Physical Therapy Specialty”. The review shows that the therapeutic approach is within a multidisciplinary team, which constitutes a fundamental axis in the clinical benefits for patients with SMA.

Keywords: Spinal Muscular Atrophy, Physiotherapy, Aquatherapy, Children (DEcS).

## **INTRODUCCIÓN**

Las enfermedades neuromusculares abarcan un amplio grupo de trastornos, tanto hereditarias como adquiridas, desde la niñez e infancia (1). Un estudio publicado en 1991, precisó que 1 de cada 3500 personas se encuentran afectadas por una enfermedad neuromuscular ocasionando una discapacidad (2). En el 2018, los datos epidemiológicos determinaron que estas enfermedades, en su mayoría aparecen durante la niñez, siendo la más frecuente la Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), con una incidencia de 1 en 3500 recién nacidos y la atrofia muscular espinal (AME) que presenta una incidencia de 1 en 11000 nacidos vivos (3). En Latinoamérica, los datos epidemiológicos de enfermedades neuromusculares en general son poco reportados; sin embargo, se estiman cifras en base a países europeos debido al tamaño comparativo poblacional; de tal manera, que al año 2018 Latinoamérica incluye todas las edades y todos los tipos, donde afectarían al menos a 1200 pacientes(4).

La Atrofia Muscular Espinal es referida como una de las enfermedades más atípicas, la cual, genera un alto impacto en la morbilidad y mortalidad durante la edad infantil; tanto para el individuo(paciente), la familia - cuidadores y para el sistema de salud(5). Hoy en día, los avances en el desarrollo de mejores condiciones y herramientas de salud han logrado disminuir la mortalidad infantil, fomentando un equipo multidisciplinario para la detección e intervención precoz que contribuyan a mejorar la calidad de vida de los pacientes e impactando en sus familias y la sociedad (6). La fisioterapia tiene

como objetivo intervenir en la prevención y promoción, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de la alteración del movimiento corporal con el fin de maximizar su capacidad funcional del paciente y más aún con esta población de AME (7). Cabe resaltar que si al tratamiento de intervención se agrega un recurso adicional como es del medio acuático, acuaterapia, este se ve reflejado ; en el mantenimiento o mejora de la fuerza muscular, y por ende, mejores opciones para hacer ejercicio dentro del agua; así como, mantener la capacidad respiratoria, entre otros (8-10).

Justificándose esta revisión de literatura, con la finalidad de brindar conocimientos actualizados, ya que, aquí es donde se presentan los desafíos y retos de los profesionales de fisioterapia en pediatría, donde no solo participan de manera activa en los programas de intervención, sino también, ejecutan y realizan registros que evidencien la eficacia de cada modalidad de intervención sea solo de fisioterapia, utilizando un abordaje convencional en consulta externa en un ambiente no acuático y compararlo y con un abordaje en medio acuático, acuaterapia, más un abordaje convencional. A la vez, se comparará y describirá la eficacia entre estas modalidades de intervención, con el fin de brindar un abordaje más óptimo durante su intervención a esta población de niños con AME

## **OBJETIVOS:**

### Objetivo General:

-Realizar una revisión de la literatura acerca de la eficacia de la fisioterapia y acuaterapia en niños con atrofia muscular espinal

### Objetivo Especifico:

-Describir la modalidad de intervención bajo un abordaje de Fisioterapia Convencional

-Describir la modalidad de Fisioterapia en Medio Acuatico: Acuaterapia, sus bases y fundamentos y eficacia en los niños con AME

-Comparar las modalidades de intervención entre la Fisioterapia Convencional y Fisioterapia en Medio Acuatico - Acuaterapia más Fisioterapia Convencional.

## **DEFINICIÓN**

La AME está caracterizada por presentar debilidad muscular de las 4 extremidades, a predominio de los miembros superiores (11,12); el cual, se debe a la degeneración de las neuronas motoras alfa en la médula espinal. Ésta es una enfermedad neuromuscular autosómica recesiva, descrita por primera vez en la década de 1890 por Werdnig (13) y Hoffmann (14).

Este trastorno pertenece al amplio grupo enfermedades neuromusculares que dañan las neuronas motoras del asta anterior de la médula espinal, siguiendo un patrón autosómico recesivo, el gen causante es identificado como el gen SMN1(15,16).

## **EPIDEMIOLOGÍA**

En general, se cita una estimación de la incidencia de todos los tipos de AME de alrededor de 10 en 100 000 (1 en 10 000) nacidos vivos (11,17).

Al evaluar los tipos de AME, se observa una prevalencia aproximadamente de 1 a 2 por cada 100 000 personas. En un estudio realizado en Bolonia, Italia en el año 1992 se estimó una prevalencia de 6,56 por 100 000 personas en menores de 20 años. Posteriormente, se realizaron tres estudios en Escandinavia; en los cuales, se obtuvo una prevalencia de 4,18 por 100 000 personas de 18 años o menos; y 3,23 ó 2,78 por 100 000 personas en menores de 16 años. . Asimismo, un estudio realizado en el noreste de Arabia Saudita, reportó una tasa de prevalencia muy alta; aunque dicha tasa resulta diferente en el Medio Oriente comparado con Europa; cabe resaltar, que en aproximadamente más de la mitad de los casos se

observó consanguinidad de los padres; lo que podría explicar, al menos parcialmente la alta prevalencia (17). En Latinoamérica, específicamente, en México, la incidencia reportada es de 0.5-1 por cada 25,000 nacimientos (18).

## **DESCRIPCIÓN CLÍNICA Y CLASIFICACIÓN**

La AME presenta 3 tipos, siendo estas:

- a. AME tipo 1 o denominada también Enfermedad de Werding Hoffmann. Es el tipo más grave y frecuente, que representa alrededor del 50 % de los pacientes diagnosticados con AME. Clásicamente, los bebés con AME tipo I tienen un inicio de signos clínicos antes de los 6 meses de edad, nunca presentan la capacidad de sentarse sin apoyo y, si no se les brinda ninguna intervención, generalmente no sobreviven más allá de los primeros 2 años. Dentro de los signos y síntomas que presentan estos pacientes se encuentran: , tono bajo de forma simétrica; así como, falta de control de la cabeza. En cuanto a la motilidad espontánea por lo general es deficiente y los movimientos antigravitorios de las extremidades no son observados. Si se reportan formas más graves de esta afección, se observa una disminución de los movimientos intrauterinos, y además, se presenta con debilidad severa y contracturas articulares al nacer; lo cual, se conoce como SMN 0. Asimismo, algunos de los niños pueden presentar costillas extremadamente delgadas y fracturas óseas congénitas (11,17).

Dentro de la AME tipo I se pueden definir al menos 3 subgrupos clínicos según la gravedad de los signos clínicos:

- a) debilidad severa desde el nacimiento/período neonatal, nunca se logra el control de la cabeza;
- b) aparición de debilidad después del período neonatal, pero generalmente dentro de los 2 meses, nunca se logra el control de la cabeza;
- c) aparición de debilidad después del período neonatal, pero se logra el control de la cabeza. Algunos de estos niños pueden sentarse con apoyo (11).

Todos los niños con AME tipo I, clínicamente muestran una combinación de hipotonía severa y debilidad, con preservación de los músculos faciales y asociadas a un patrón respiratorio típico. En cuanto a la debilidad, suele darse de modo simétrico y más hacia proximal que distal, con las extremidades inferiores con mayor debilidad que las extremidades superiores. Asimismo, se conserva la sensibilidad, pero los reflejos tendinosos profundos están ausentes o disminuidos (11).

En los últimos años ha incrementado la evidencia de que algunos casos con AME tipo I grave (generalmente portadores de 1 copia de SMN2) pueden tener defectos cardíacos, principalmente defectos del tabique auricular y ventricular y una posible afectación del sistema autónomo. que puede ser responsable de la arritmia y la muerte súbita (11).

El abordaje para el tratamiento ha sido a lo largo de los años multidisciplinario; sin embargo, ya se ha determinado que el

Nusinersen impacta en la eficacia de inicio temprano y eleva la supervivencia de las niños(19,20)

- b. AME tipo II, presentan disminución de la movilidad después de los 6 meses, pueden sentarse de manera independiente mas no logran deambular (20).

El inicio se da entre los 7 y los 18 meses de edad. Los pacientes tienen la capacidad de sentarse sin apoyo y algunos pueden adquirir la posición de pie, sin embargo, no logran adquirir la capacidad de caminar de forma independiente. Son comunes los temblores finos de las extremidades superiores y los reflejos tendinosos profundos están ausentes. Suelen presentar cifoescoliosis y contracturas articulares y ocurren en los primeros años de vida en los pacientes tipo II con mayor severidad. Hay afectación de los músculos intraorales lo cual limita la masticación y la alimentación. Hay un espectro de gravedad que va desde niños débiles que solo pueden sentarse sin apoyo y son más propensos a los signos respiratorios y la escoliosis temprana hasta niños relativamente más fuertes que tienen el tronco, las extremidades y los músculos respiratorios mucho más fuertes. Los pacientes en el extremo débil del espectro pueden desarrollar insuficiencia respiratoria que requiera ventilación mecánica (11).

- c. AME tipo III, los síntomas ocurren después de los 18 meses de edad, ellos pueden sentarse y caminar independientemente, pero tienen un



alto riesgo de perder su capacidad motora a fines de la primera década (21,22).

Incluye pacientes clínicamente heterogéneos. Por lo general, alcanzan todos los hitos motores principales; así como, la marcha independiente. Sin embargo, durante la infancia desarrollan debilidad muscular proximal. Algunos pacientes pueden necesitar asistencia en silla de ruedas en la infancia, mientras que, otros pueden seguir caminando y vivir vidas adultas productivas con debilidad muscular menor. Los pacientes que pierden la deambulación a menudo desarrollan escoliosis y otros problemas médicos; tales, como la obesidad y la osteoporosis (11). Con respecto a los datos de la historia natural de 329 pacientes con AME tipo III, se han sugerido 2 subgrupos de gravedad en la probabilidad de poder caminar a los 10 años y en el aumento de la probabilidad de perder la capacidad de caminar a la edad de 40 años (23).

Dentro de esta clasificación, se ha agregado a la AME tipo IV, que hace referencia a aquellos pacientes con inicio por encima de los 18 años; y con una evolución leve de la enfermedad. Eso incluye a pacientes que tienen la capacidad de caminar en la edad adulta y sin problemas respiratorios ni nutricionales (11).

## DIAGNÓSTICO MÉDICO

En el diagnóstico de la AME, las características clínicas son muy sugestivas, especialmente en la variante grave de un bebé flácido o un niño débil. La debilidad suele presentarse de modo simétrico y es más proximal que distal; teniendo mayor afectación en las piernas que en los brazos (11).

### a. Pruebas de diagnóstico

Las pruebas genéticas moleculares son la herramienta estándar para el diagnóstico de la AME. Debido a la eficacia de las pruebas moleculares y la alta frecuencia de AME en el lactante hipotónico o "floppy", debe ser una consideración temprana en cualquier lactante con debilidad o hipotonía. El diagnóstico diferencial de las formas graves de AME incluye todas las demás causas de debilidad hipotónica en el lactante. En un momento, la biopsia muscular y las pruebas de electrodiagnóstico eran procedimientos estándar para la evaluación, pero dado que las pruebas moleculares están fácilmente disponibles, estas y otras investigaciones diagnósticas, generalmente son innecesarias. En pacientes con formas intermedias de la enfermedad, el diferencial incluye otros trastornos del sistema nervioso periférico, como miopatía (distrofinopatías, distrofia muscular de cinturas, miopatías metabólicas o miopatías inflamatorias), neuropatía (neuropatías inflamatorias), trastornos de la unión neuromuscular (miastenia grave o distrofia congénita). síndromes miasténicos) y otros trastornos de las neuronas motoras (forma no 5q de AME o deficiencia de hexosaminidasa A de aparición tardía) (24).

## **MODALIDAD DE INTERVENCIÓN EN FISIOTERAPIA**

Hoy en día, los avances en el desarrollo de mejores condiciones y herramientas de salud han logrado disminuir la mortalidad infantil, fomentando un equipo multidisciplinario para la detección e intervención precoz que contribuya a mejorar la calidad de vida de los pacientes e impactando en sus familias y la sociedad (6).

Según la American of Pediatric Physical Therapy, los fisioterapeutas pediátricos trabajan con la población pediátrica y sus familias con el fin de maximizar la funcionalidad (25); por tal motivo, el abordaje fisioterapéutico en niños con Atrofia Muscular Espinal u otros desórdenes neuromotores donde se vea comprometida la capacidad motora, la limitación de la actividad, restricción de la participación y deficiencias en la función motora, integra la participación del paciente y la familia (26). Para mejorar la calidad de vida del paciente; además de la intervención farmacológica; la rehabilitación todavía juega un papel importante en el fortalecimiento de los músculos, el mantenimiento y/o aumento del rango de movimiento; los ejercicios también ayudan a mantener el flujo circulatorio, incluso, algunos pacientes pueden requerir terapias específicas según la condición a corregir (7).

A continuación se describirán 2 abordajes de Intervención:

#### **a. ABORDAJE FISIOTERAPIA CONVENCIONAL**

El abordaje mediante la Fisioterapia Convencional consiste en un conjunto de actividades propuestas acorde a la necesidad de cada paciente, donde en primera instancia se procede a una Evaluación fisioterapéutica, donde se observa y registra la postura, fuerza muscular, rangos articulares, capacidad motora o función motora mediante la Escala de Valoración Funcional de Hammersmith Expandida (Anexo 01), la cual es un instrumento confiable y validado. (40,41). Seguido de un Planteamiento de objetivos y metas teniendo como prioridad maximizar su funcionalidad y autonomía y finalmente se culmina con una Intervención fisioterapéutica con el fin de mejorar y/o mantener fuerza muscular, mediante ejercicios de resistencia, ejercicios aeróbicos (27,29); mejorar rangos articulares mediante los estiramientos (35,37,39). Además de un adecuado control postural y posicionamiento (Anexo 02 – Anexo 03) para la prevención de acortamientos musculares, mediante el uso de ortesis o férulas, corset (36): asimismo, la constante enseñanza y/o reeducación hacia los padres y/o cuidadores para reforzar las actividades propuestas.

#### **b. ABORDAJE EN MEDIO ACUÁTICO: ACUATERAPIA**

La Acuaterapia, es considerada como un modelo de intervención terapéutico, holístico e integral (42) utilizado para aplicarlo en la Clasificación Internacional del Funcionamiento (CIF), A través de la historia, el agua es y ha sido un elemento imprescindible para el ser humano.

Dentro de las propiedades mecánicas: Propiedades Hidrostaticas:

Presión hidrostática, la cual es la base del principio de flotabilidad ya que es la causante que dentro del agua el cuerpo pese menos; y por ende, hay mayor facilidad de realizar ejercicios. Empuje Hidrostático: Al sumergirnos en una piscina existe una fuerza ascendente igual a la fuerza de gravedad actuando en dirección opuesta denominada “Empuje”, utilizándose de tres modos: suspensión (movimientos de flotación), asistencia (movimientos ascendentes) y resistentes (movimientos descendentes). Peso aparente: a mayor profundidad cuerpo pesará menos y las sobrecargas sobre las articulaciones serán menos.

Propiedades Térmicas: La temperatura dependerá del tratamiento, se sugiere una temperatura en Terapia Acuática 32° - 35°C (42)

#### EFECTOS FISIOLÓGICOS DEL AGUA:

-Sistema Respiratorio: El volumen sanguíneo central al ser aumentada durante la inmersión por la Presión Hidrostática, comprime la caja torácica y volúmenes pulmonares se reducen, generando un incremento de trabajo respiratorio que a medida se va adaptando y genera resistencia frente al ejercicio brindando mayor capacidad respiratoria a corto plazo.

-Sistema MusculoEsquelético: El empuje Hidrostático, es la causante del que el peso corporal disminuya, mejorando los rangos articulares o amplitud de movimiento de los segmentos del cuerpo.

-Sistema Neuromuscular: Los receptores que se encuentran en la piel están permanentemente estimulados favoreciendo la integración de estímulos propioceptivos y táctiles, modulando el tono muscular.

-Efectos Psicologicos: El medio acuático permite también un entorno lúdico para el paciente, fomentando su participación ya que la sensación de gravedad cero y libertad de movimiento es muy gratificante impactando en su autoconfianza y seguridad. (42)

Cunha MC, et al, publicaron en el 1996, un estudio en el que describieron los beneficios de la acuaterapia como método de rehabilitación complementaria en personas diagnosticadas con AME Tipo II y III a lo largo de 2 años. Abarcaron una población de niños y adultos, donde llevaron una intervención fisioterapéutica e acuaterapia de forma individual, obteniendo como resultado, la intervención de ambos enfoques retrasaban la progresión de las deformidades; además, la fuerza muscular se mantuvo y en las actividades motoras se notó una mejora en el desempeño realizando mejor sus actividades diarias de rutina (8). Heywood S, et al (9) reportó que hay baja evidencia en la efectividad del ejercicio acuático para mejorar la fuerza y resistencia de las extremidades inferiores en personas con enfermedad musculoesquelética, considerando que el impacto reducido se deba a la prescripción del ejercicio y al entrenamiento de resistencia y fuerza. Epps H, et al (10) en su estudio aleatorizado acerca de la efectividad de la acuaterapia acompañada de la terapia terrestre o terapia en colchoneta (convencional) en la calidad de vida relacionada con la salud y los costos se esperaban mayores mejoras en esta población, que solo población que llevaba terapia terrestre. Sin embargo, las ganancias en la mejora no fueron clínicamente ni estadísticamente significativas.

Bulut N, et al (37) realizaron un reporte de caso en un niño diagnosticado con AME tipo II, quien lleva como tratamiento Nusinersen. Utilizan las pruebas de GMFM y Hammersmith, con el fin de determinar el efecto de dos modalidades diferentes de entrenamiento aeróbico (terapia acuática mediante la metodología Halliwick y el ergómetro. Los resultados evidenciaron una mejora en las funciones motoras, pulmonares y la calidad de vida.

En un reporte de caso del año 2019, se describió un programa de terapia acuática para una niña de 3 años con AME tipo III. El programa incluyó terapia acuática y simultáneamente recibió terapia terrestre diseñada a mejorar las habilidades motoras gruesas y la habilidad funcional de acuerdo con la edad, dos veces por semana de 45 minutos por sesión, durante 14 semanas. Dentro de los instrumentos de evaluación se utilizaron la Medida de la función motora gruesa de 88 ítems (GMFM), las escalas motoras del desarrollo de Peabody y el sistema GAITRite. Con respecto a los resultados, se halló una mejoría clínica con relación a la línea base de pre y post tratamiento, denotando un hallazgo de mejora en la puntuación total del GMFM posterior a la intervención. Asimismo, se evidenció un mejoramiento en relación con el patrón de marcha, estabilidad y longitud de paso a través del cociente motor bruto para el PDMS-2. Por otro lado, este estudio brinda aportes clínicos para terapeutas que hacen uso de este tipo de modalidad para niños con trastornos

neuromusculares ya que brinda múltiples beneficios y es una opción favorable que fortalece la adherencia terapéutica; sin embargo, aún no es determinante su abordaje, ya que los resultados no implican una relación causa- efecto y no son atribuibles a generalización. Finalmente, aún no se concluye si existe una influencia directa o si los resultados obtenidos hubieran sido similares si solo se hubiera considerado la terapia acuática tratamiento único (38). Se encontró un artículo de revisión sistemática, que tuvo como propósito evaluar críticamente la evidencia disponible sobre la terapia con ejercicios y otros tipos de terapias físicas para pacientes con enfermedades neuromusculares. Para ello, después de una selección de base de datos rigurosa, se utilizaron 60 artículos. Las mediciones fueron en base al nivel de las funciones, actividades o participación del cuerpo de acuerdo con las definiciones de la Clasificación Internacional de Funcionamiento, Discapacidad y Salud (CIF). Dentro de los resultados se obtuvo que existe evidencia de nivel II, para fortalecer los ejercicios en combinación con ejercicios aeróbicos para pacientes con trastornos musculares. A la vez, la evidencia de nivel III que cuenta con mayor efectividad para ejercicios aeróbicos y para la combinación de ejercicios de fortalecimiento muscular y ejercicios aeróbicos en un grupo heterogéneo de trastornos musculares. (39)



## CONCLUSIONES

- La AME se caracteriza por ser la enfermedad genética más frecuente que afecta a la neurona motora espinal; donde el paciente presenta deficiencias y limitaciones y por ello, es importante, brindar una atención y/o abordaje integral a largo plazo que involucre a un equipo multidisciplinario, con énfasis durante la intervención de Fisioterapia; ya que, le permitirá maximizar su función motora y por ende tener una mejor calidad de vida.
- La evidencia nos brinda una mayor efectividad bajo la modalidad de intervención con Fisioterapia Convencional más Fisioterapia en Medio Acuático – Acuaterapia; sin embargo, no significa que llevando solo la Modalidad de intervención con Fisioterapia convencional el tratamiento no sea exitoso, puesto que el medio terrestre también se puede realizar diferentes ejercicios acorde a cada paciente, además de un adecuado registro del estado actual y trayectoria de cada paciente mediante una ficha de evaluación. Si vemos la realidad en el Perú, muchos de los hospitales del estado no tienen piscina o tanques de hidroterapia con las características mínimas y necesarias, poniéndonos como limitante para futuras investigaciones y ver su efectividad en una población más numerosa; sin embargo, hoy en la actualidad los fisioterapeutas pediátricos hemos conscientizado la importancia del registro pre y post intervención mediante una escala de valoración de forma cuantitativa para elaborar futuras investigaciones y mejorar en protocolos de intervención.

## **RECOMENDACIONES**

- Validar escalas o instrumentos de medición cuantitativos que nos permitan el registro, monitoreo y valorar la eficacia de las intervenciones fisioterapéuticas, así como planificar estrategias o recursos para estandarizar tratamientos sin dejar de la lado, la unidad de cada paciente.
- Crear programas de intervención para esta población con personal altamente capacitado y realizar el registro y seguimiento de las mejorías motoras de este tipo de pacientes por parte de los fisioterapeutas pediátricos.
- Fomentar el espíritu investigativo en nuestro país para realizar investigaciones y validar instrumentos o escalas de valoración para esta población que estén acorde con los avances de las neurociencias y el contexto de nuestra población peruana.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Andersson PB, Rando TA. Neuromuscular disorders of childhood. *Curr Opin Pediatr.* diciembre de 1999;11(6):497-503.
2. Emery AE. Population frequencies of inherited neuromuscular diseases--a world survey. *Neuromuscul Disord NMD.* 1991;1(1):19-29.
3. Castiglioni C, Jofré J, Suárez B. Enfermedades neuromusculares. Epidemiología y políticas de salud en Chile. *Rev Médica Clínica Las Condes.* 1 de noviembre de 2018;29(6):594-8.
4. Urtizberea JA, Romero NB, Bevilacqua JA. Cuando el continente Latinoamericano empezó a involucrarse más activamente en el tema neuromuscular .... *Rev Médica Clínica Las Condes.* 1 de septiembre de 2018;29(5):499-501.
5. López-Bastida J, Peña-Longobardo LM, Aranda-Reneo I, Tizzano E, Sefton M, Oliva-Moreno J. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with spinal muscular atrophy (SMA) in Spain. *Orphanet J Rare Dis.* 18 de 2017;12(1):141.
6. Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. *Neurología.* enero de 2018;33(1):35-46.
7. Foad AI, Yeo WW, Vishnumukkala T, Larvin M. Rehabilitación en atrofia muscular espinal. *J Int Soc Phys Rehabil Med [serial en línea]* 2019 [consultado el 18 de junio de 2021]; 2: 62-70.
8. Cunha MC, Oliveira AS, Labronici RH, Gabbai AA. Spinal muscular atrophy type II (intermediary) and III (Kugelberg-Welander). Evolution of 50 patients with physiotherapy and hydrotherapy in a swimming pool. *Arq Neuropsiquiatr.* septiembre de 1996;54(3):402-6.
9. Heywood S, McClelland J, Mentiplay B, Geigle P, Rahmann A, Clark R. Effectiveness of Aquatic Exercise in Improving Lower Limb Strength in Musculoskeletal Conditions: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Arch Phys Med Rehabil.* 2017;98(1):173-86.
10. Epps H, et al. Is hydrotherapy cost effective? A randomised controlled trial of combined hydrotherapy programmes compared with physiotherapy land techniques in children with juvenile idiopathic arthritis. *Health Technol Assess [Internet]*[citado 5 de julio de 2020];9(39).
11. D'Amico A, Mercuri E, Tiziano FD, Bertini E. Spinal muscular atrophy. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;6 (71): 1-10.
12. Butterfield RJ. Spinal Muscular Atrophy Treatments, Newborn Screening, and the Creation of a Neurogenetics Urgency. *Semin Pediatr Neurol.* 2021;38:1-5.

13. Werdnig G. Zwei frühinfantile hereditäre Fälle von progressive Muskelatrophie unter dem Bilde der Dystrophie, aber auf neurotischer Grundlage [Two early infantile hereditary cases of progressive muscular atrophy simulating dystrophy, but on a neural basis; in German] Arch Psychiatr Nervenkr. 1891; 22:437–480.
14. Hoffmann J. U"ber chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter, auf familiärer Basis [On chronic spinal muscular atrophy in childhood, with a familial basis; in German] Dtsch Z Nervenheilkd. 1893;3:427–470.
15. Nash LA, Burns JK, Chardon JW, Kothary R, Parks RJ. Spinal Muscular Atrophy: More than a Disease of Motor Neurons? Curr Mol Med. 2016;16(9):779-92.
16. Tizzano EF. La atrofia muscular espinal en el nuevo escenario terapéutico. Rev Médica Clínica Las Condes. 1 de septiembre de 2018;29(5):512-20.
17. Verhaart, I.E.C., Robertson, A., Wilson, I.J. et al. Prevalence, incidence and carrier frequency of 5q-linked spinal muscular atrophy – a literature review. Orphanet J Rare Dis. 2017; 12 (124): 1-15.
18. Urrutia ME, Ruiz M. Perfil demográfico y clínico de pacientes con atrofia muscular espinal: serie de 31 pacientes. Acta Pediatr Méx 2020;41(2):47-57.
19. Atrofia muscular espinal : National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS) [Internet]. [citado 29 de junio de 2020]. Disponible en: <https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/atrofia-muscular-espinal.htm>(17)
20. Marina LJ, Santiago PG, Carrasco JÁG. Atrofia muscular espinal: nuevos paradigmas terapéuticos. Rev Investig Educ En Cienc Salud RIECS. 30 de mayo de 2020;5(1):82-5.
21. Walter MC, Wenninger S, Thiele S, Stauber J, Hiebeler M, Greckl E, et al. Safety and Treatment Effects of Nusinersen in Longstanding Adult 5q-SMA Type 3 – A Prospective Observational Study. J Neuromuscul Dis. 6(4):453-65.
22. Wadman RI, Pol WL van der, Bosboom WM, Asselman F-L, Berg LH van den, Iannaccone ST, et al. Drug treatment for spinal muscular atrophy types II and III. Cochrane Database Syst Rev [Internet]. 2020 [citado 29 de junio de 2020];(1). Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD006282.pub5/full>
23. Zerres K, Rudnik-Schöneborn S, Forrest E, Lusakowska A, Borkowska J, Hausmanowa-Petrusewicz I. A collaborative study on the natural history of childhood and juvenile onset proximal spinal muscular atrophy (type II and III SMA): 569 patients. J Neurol Sci. 1997;146(1):67-72.
24. Arnold WD, Kassar D, Kissel JT. Spinal muscular atrophy: diagnosis and management in a new therapeutic era. Muscle Nerve. 2015;51(2):157-67.

25. American Physical Therapy Association (APTA) [Internet]. [citado 31 de enero de 2020]. Disponible en: <https://pediatricapta.org/>
26. España, Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, Instituto de Migraciones y Servicios Sociales(España), Organizacion Panamericana de la Salud, Organización Mundial de la Salud. Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF). Madrid: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, Secretaría General de Asuntos Sociales, Instituto de Migraciones y Servicios Sociales (IMSERSO); 2001.
27. 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;3(3): 1-34.
28. Mercuri E, Bertini E, Iannaccone ST. Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenges. *Lancet Neurology* 2012;11(5):443-52.
29. Wadman RI, Stam M, Gijzen M, Lemmink HH, Snoeck IN, Wijngaarde CA, et al. Association of motor milestones, SMN2 copy and outcome in spinal muscular atrophy types 0-4. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 2017; 88(4):365-7.
30. Biondi O, Grondard C, Lécolle S, Deforges S, Pariset C, Lopes P, et al. Exercise-induced activation of NMDA receptor promotes motor unit development and survival in a type 2 spinal muscular atrophy model mouse. *Journal of Neuroscience* 2008;28(4):953-62.
31. Grondard C, Biondi O, Armand AS, Lécolle S, Della Gaspera B, Pariset C, et al. Regular exercise prolongs survival in a type 2 spinal muscular atrophy model mouse. *Journal of Neuroscience* 2005;25(33):7615-22.
32. Boulay C, Peltier E, Jouve JL, Pesenti S. Functional and surgical treatments in patients with spinal muscular atrophy (SMA). *Arch Pediatr*. 2020;27(7S):7S35-7S39.
33. Ropars J, Peudenier S, Genot A, Barnerias C, Espil C. Multidisciplinary approach and psychosocial management of spinal muscular atrophy (SMA). *Arch Pediatr*. 2020;27(7S):7S45-7S49.
34. Scoto M, Finkel RS, Mercuri E, Muntoni F. Therapeutic approaches for spinal muscular atrophy (SMA). *Gene Ther*. 2017 Sep;24(9):514-519.
35. Yi YG, Shin H-I, Jang D-H. Rehabilitation of spinal muscular atrophy: current consensus and future direction [Internet]. *Journal of Genetic Medicine*. Korean Society of Medical Genetics; 2020; 17: 55-61.
36. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, et al.; Participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 2007;22:1027-49.
37. Bulut N, Yardimci BN, Ayvat E, Aran OT, Yilmaz Ö, Karaduman A. The effect of two different aerobic training modalities in a child with spinal

- muscular atrophy type II: a case report. *J Exerc Rehabil.* 2019;15(2):322-6.
38. Salem Y, Gropath S. Aquatic therapy for a child with type III spinal muscular atrophy: a case report. - PubMed - NCBI. *Journal Physical & Occupational Therapy In Pediatrics.* 2019;30(4):313-24.
39. Cup EH, Pieterse AJ, Ten Broek-Pastoor JM, Munneke M, van Engelen BG, Hendricks HT, et al. Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil.* noviembre de 2007;88(11):1452-64.
40. Am G, Jm O, Mp M, Wb M, J F, S R, et al. Validation of the Expanded Hammersmith Functional Motor Scale in spinal muscular atrophy type II and III. *J Child Neurol.* 21 de septiembre de 2011;26(12):1499-507.
41. Ramsey D, Scoto M, Maythew A, Main M, Mazzone E, Montes J, et al. Revised Hammersmith Scale for spinal muscular atrophy: A SMA specific clinical outcome assessment tool. 2017;12(2).
42. Gueita J, Alonso M, Fernández C. *Terapia Acuática: Abordajes desde la Fisioterapia y Terapia Ocupacional.* 1.<sup>a</sup> ed. Barcelona: Editorial El Sevier; 2015.

## ANEXOS

### Anexo 01

<b>Hammersmith Functional Motor Scale Expanded para AME tipo II y III</b>						
Nombre				Fecha Nacimiento		Fecha Evaluación
Cirugía de columna SI/NO	Fecha					Evaluador
Marcar el nivel más alto de independencia en la movilidad						
Ninguno	Rolado	Arrastre	Gateo	Camino Con...		
				Bastón/Andador/Paralelas	KAFOs	Independiente
Comentario						
Test		2	1	0	Score	Comentarios
1 – Sentado en la colchoneta, con piernas dobladas		Puede. Sin apoyo de las manos	Puede pero, Necesita el apoyo de una mano	Necesita apoyar las dos manos para mantener el equilibrio		
2 – Sentado en la colchoneta con las piernas estiradas, rodillas hacia arriba, pueden estar flexionadas. Separadas 10 cm		Puede. Sin apoyo de las manos, hasta la cuenta de 3	Puede pero, Necesita el apoyo de una mano, hasta la cuenta de 3	Puede con apoyo de las dos manos, hasta la cuenta de 3. O No puede		
3 – Una mano elevada hacia la cabeza, debe tocar la cabeza por encima de las orejas, en sentado		Puede hacerlo. La cabeza y el tronco permanecen estables	Solo puede hacerlo si baja la cabeza	No puede hacerlo, aun moviendo la cabeza y el tronco		
4 – Dos manos hacia la cabeza, en sentado		Puede colocar ambas manos en la cabeza, los brazos al costado. La cabeza y el tronco permanecen estable	Puede hacerlo pero usando flexión de cabeza, o inclinación lateral, o trepando con las manos de a una	No puede		

5 – Supino a decúbito lateral	Puede hacer medio rolado hacia ambos lados	Puede hacer medio rolado hacia un lado D/I	No puede, hacia ningún lado		Hombros perpendiculares al piso. Tronco y cadera alineados con el cuerpo
6 – Rolar prono a supino por Derecha	Rola a Supino sin usar los brazos	Rola a Supino usando los brazos para empujar/tirar	No puede rolar		
7 – Rolar prono a supino por Izquierda	Rola a Supino sin usar los brazos	Rola a Supino usando los brazos para empujar/tirar	No puede rolar		
8 – Rolar Supino a prono por Derecha	Rola a Prono sin usar los brazos	Rola a Prono usando los brazos para empujar/tirar	No puede rolar		
9 – Rolar Supino a prono por Izquierda	Rola a Prono sin usar los brazos	Rola a Prono usando los brazos para empujar/tirar	No puede rolar		
10 – Sentado a decúbito	Puede hacerlo en una forma controlada, acostándose de costado o usando la ropa	Puede hacerlo tirándose hacia adelante y rolar	No puede hacerlo		
11 – Elevarse sobre los antebrazos	Puede hacerlo, sobre los codos, con la cabeza hacia arriba hasta la cuenta de 3	Sostiene la posición si es ubicado hasta la cuenta de 3	No puede		
12 – Eleva la cabeza en prono	Puede elevar la cabeza en prono, con los brazos al costado, hasta la cuenta de 3	Levanta la cabeza con los brazos hacia adelante, hasta la cuenta de 3	No puede		
13 – Elevarse sobre los brazos extendidos. Manteniendo la cabeza extendida	Puede elevarse sobre los brazos	Puede elevarse sobre los brazos extendidos, si es colocado, hasta la	No puede		

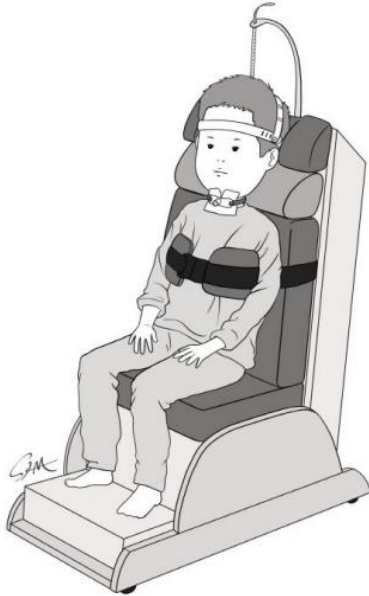


	extendidos, hasta la cuenta de 3	cuenta de 3			
14 – De decúbito a sentado	Puede hacerlo usando el decúbito lateral	Se hecha hacia prono, o hacia el suelo	No puede		
15 – Arrodillarse en cuatro puntos. Rodillas y manos	Puede hacerlo. Con la cabeza erguida hasta la cuenta de 3	Puede sostener la posición hasta la cuenta de 3, si es colocado en ella	No puede		
16 – Gateo	Puede gatear hacia adelante, mueve los cuatro puntos dos veces o más	Mueve los cuatro puntos solo una vez	No puede		
17 – Eleva la cabeza desde el supino	La cabeza se eleva en línea media. El mentón se mueve hacia el pecho y sostiene la posición hasta la cuenta de 3	La cabeza es elevada pero a través de flexión lateral o sin flexión de cuello. Lo sostiene hasta la cuenta de 3	No puede		
18 – Mantenerse parado	Puede sostenerse usando una mano como soporte, hasta la cuenta de 3. El tronco no necesita soporte	Puede hacerlo con soporte mínimo de tronco, no de cadera, hasta la cuenta de 3	Puede hacerlo con soporte de mano, pero necesita soporte en rodilla/cadera adicional, hasta la cuenta de 3. O no puede		
19 – Mantenerse parado sin soporte	Puede estar parado independientemente por más de la cuenta de 3	Puede pararse independientemente hasta la cuenta de 3	Parado solo momentáneamente (menos de la cuenta de 3)		
20 – Caminando	Puede	Puede hacer 2 a 4	No puede		

	caminar 4 pasos sin asistencia	pasos sin asistencia			
21 – Flexión de cadera derecha en supino	Puede flexionar completamente la cadera	Inicia la flexión de cadera y rodilla (Más del 10% del rango de movimiento )	No puede		
22 – Flexión de cadera izquierda en supino	Puede flexionar completamente la cadera	Inicia la flexión de cadera y rodilla (Más del 10% del rango de movimiento )	No puede		
23 – De arrodillado a arrodillado en rodilla derecha	Los brazos se usan para la transición, pero mantiene los brazos libres para el arrodillado parcial	Mantiene el arrodillado parcial con soporte de brazos	No puede		
24 – De arrodillado a arrodillado en rodilla izquierda	Los brazos se usan para la transición, pero mantiene los brazos libres para el arrodillado parcial	Mantiene el arrodillado parcial con soporte de brazos	No puede		
25 – De arrodillado a parado, adelantando pierna izquierda (A través de medio arrodillado derecho)	Puede hacerlo sin usar los brazos	Puede hacerlo a través de sacar el peso de las dos rodillas (con o sin soporte de brazos)	No puede		
26 – De arrodillado a parado, adelantando pierna derecha (A través de medio arrodillado izquierdo)	Puede hacerlo sin usar los brazos	Puede hacerlo a través de sacar el peso de las dos rodillas (con o sin soporte de brazos)	No puede		
27 – De parado a sentado en el suelo	Puede sentarse hacia abajo con los brazos libres y sin colapsar	Se sienta en el suelo pero usando los brazos o colapsa	No puede		
28 – Agacharse	Se agacha sin usar los	Inicia el agachado (más del 10%),	NO puede		

	brazos	usa soporte de brazos			
29 – Salta hacia adelante 30 cm	Salta por lo menos 30cm, ambos pies simultáneamente	Salta entre 5 y 28 cm, ambos pies simultáneamente	No puede iniciar el salto con ambos pies simultáneamente		
30 – Subir escaleras con pasamanos	Sube 4 escalones usando el pasamanos, con una mano, alternando los pies	Sube 2 a 4 escalones, con uso de pasamanos, con dos manos en un pasamanos, con cualquier patrón	No puede subir 2 escalones usando 1 pasamanos		
31 – Descender 4 escalones usando el pasamanos	Desciende 4 escalones, usando el pasamanos, alternando los pies	Desciende 2 a 4 escalones, usando 1 pasamanos, cualquier patrón	No puede descender 2 escalones usando 1 pasamanos		
32 – Subir 4 escalones sin soporte de brazos	Sube 4 escalones sin usar los brazos, alternando los pies	Sube 2 a 4 escalones, sin usar los brazos, con cualquier patrón	No puede subir 2 escalones sin usar los brazos		
33 – descender 4 escalones sin soporte de brazos	Desciende 4 escalones, sin usar los brazos, alternando los pies	Desciende 2 a 4 escalones sin usar los brazos, con cualquier patrón	No puede descender 2 escalones		
Score total					

## Anexo 02



**Fig. 1.** Seating systems and postural supports.

## Anexo 03



**Fig. 2.** Use of supine stander for supported standing with orthoses.