



UNIVERSIDAD PERUANA
CAYETANO HEREDIA

Facultad de
MEDICINA

INTERVENCIONES DE FISIOTERAPIA EN NIÑOS CON ATROFIA
MUSCULAR ESPINAL Y DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

PHYSICAL THERAPY INTERVENTIONS IN CHILDREN WITH SPINAL
MUSCULAR ATROPHY AND DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

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

AUTORA

JESSICA JOANNA VERGARA VEGA

ASESORA

SILVIA CAROLINA CORTEZ SANCHEZ

CO-ASESOR

JULIO LEONARDO RAFAEL ALBITRES FLORES

LIMA – PERÚ

2025

ASESORES DE TRABAJO ACADÉMICO

ASESORA

Lic. SILVIA CAROLINA CORTEZ SANCHEZ

Departamento Académico de Tecnología Médica

ORCID: 0009-0008-5065-8069

CO-ASESOR

M.C. JULIO LEONARDO RAFAEL ALBITRES FLORES

Departamento Académico de Tecnología Médica

ORCID: 0000-0002-0077-3615

Fecha de aprobación: 28 de abril de 2025

Calificación: Aprobado.

DEDICATORIA

A mi esposo e hijo por su apoyo constante durante la elaboración de este trabajo y el gran amor que me demuestran para seguir adelante en el camino de la investigación y el constante aprendizaje.

AGRADECIMIENTO

Esta investigación no hubiera sido posible sin el apoyo y ayuda de los docentes de investigación de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Mi sincero agradecimiento al M.C. Leonardo Albitres, quien ha sido guía excepcional. Su conocimiento y compromiso con la excelencia en investigación han inspirado y motivado profundamente mi trabajo.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Este trabajo fue autofinanciado.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERÉS

La autora declara no tener conflictos de interés.

RESULTADO DEL INFORME DE SIMILITUD



UNIVERSIDAD PERUANA
CAYETANO HEREDIA

Facultad de
MEDICINA

INTERVENCIONES DE FISIOTERAPIA EN NIÑOS CON ATROFIA
MUSCULAR ESPINAL Y DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

PHYSICAL THERAPY INTERVENTIONS IN CHILDREN WITH SPINAL
MUSCULAR ATROPHY AND DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

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

AUTORA

JESSICA JOANNA VERGARA VEGA

ASESORA

SILVIA CAROLINA CORTEZ SANCHEZ

CO-ASESOR

JULIO LEONARDO RAFAEL ALBITRES FLORES

LIMA - PERÚ

2025

10% Similitud

estándar

4 Exclusiones →

Fuentes

Mostrar las fuentes solapadas

1	Internet	repositorio.upch.edu.pe	2%
		7 bloques de texto	69 palabra que coinciden
2	Internet	www.neurologia.com	<1%
		3 bloques de texto	36 palabra que coinciden
3	Internet	tesisenred.net	<1%
		4 bloques de texto	34 palabra que coinciden

TABLA DE CONTENIDOS

	Pág.
RESUMEN	
ABSTRACT	
I. INTRODUCCIÓN	1
II. OBJETIVOS	3
III. CUERPO.....	4
IV. CONCLUSIONES	16
V. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	17
ANEXOS	

RESUMEN

Introducción: La atrofia muscular espinal (AME) y la distrofia muscular de Duchenne (DMD), son patologías degenerativas y discapacitantes, que restringe la participación y limitan las actividades de la vida diaria de los niños. **Objetivo:**

Describir las intervenciones de fisioterapia en niños con AME y DMD.

Metodología: El estudio realizó una revisión narrativa de artículos en inglés, español y portugués publicados del 2014 al 2024. Los documentos fueron extraídos de Scopus, PubMed y Google Académico. Inicialmente, los artículos fueron seleccionados por ser originales de texto completo y libre acceso, para luego pasar por criterio de elegibilidad. **Descripción de hallazgos:** Se revisaron 215

documentos, de los cuales, se incluyeron 52 artículos; que evidencian la restricción en la participación social a mayor edad, y las limitaciones en las actividades motoras son levantarse del suelo, subir y bajar escaleras y la pérdida de la marcha progresiva.

Asimismo, se evidencia que los ejercicios de estiramiento, de fortalecimiento muscular, ejercicios acuáticos y en plataformas vibratorias, son las intervenciones fisioterapéuticas más utilizadas. **Conclusiones:** La intervención del fisioterapeuta

impacta en la participación y actividades funcionales de los niños con AME y DMD. Para ello, es necesario evidenciar cambios significativos medibles, en base a las diferentes técnicas actualizadas. Se recomienda realizar ensayos clínicos con mayor número de participantes y estandarizar los protocolos y guías de tratamiento bajo la Ley N°29698.

Palabras claves: Atrofia muscular espinal; distrofia muscular de Duchenne; fisioterapia; infante; niños.

ABSTRACT

Introduction: Spinal muscular atrophy (SMA) and Duchenne muscular dystrophy (DMD) are degenerative and disabling pathologies that restrict participation and limit daily life activities in children. **Objective:** To describe physiotherapy interventions in children with SMA and DMD. **Methodology:** The study conducted a narrative review of articles in English, Spanish and Portuguese published from 2014 to 2024. The documents were extracted from Scopus, PubMed and Google Scholar. Initially, the articles were selected for being full-text and freely accessible, and then they were subject to eligibility criteria. **Description of findings:** 215 documents were reviewed, of which 52 articles were included; which show the restriction in social participation at an older age, and the limitations in motor activities such as getting up from the floor, going up and down stairs and the progressive loss of walking. Likewise, it is evident that stretching exercises, muscle strengthening exercises, aquatic exercises and exercises on vibrating platforms are the most commonly used physiotherapeutic interventions. **Conclusions:** The intervention of the physiotherapist impacts the participation and functional activities of children with SMA and DMD. To do so, it is necessary to demonstrate significant measurable changes based on the different updated techniques. It is recommended to conduct clinical trials with a larger number of participants and to standardize the treatment protocols and guidelines under Law No. 29698.

Keywords: Muscular Atrophy, Spinal; Muscular Dystrophy, Duchenne; Physiotherapy; Infant; Child.

I. INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares conforman un grupo de patologías degenerativas que afectan cualquier elemento del sistema nervioso como la unión neuromuscular, nervio periférico, asta anterior de la médula espinal, músculos y nervios periféricos (1,2).

La etiología es múltiple y el 30% son genéticas; apareciendo desde el nacimiento o a cualquier edad. Las manifestaciones clínicas más comunes son la debilidad muscular, atrofia muscular y trastorno sensorial; lo que conlleva a disminuir la capacidad funcional por desuso del sistema musculoesquelético generando restricción en la participación y limitación en las actividades de la vida diaria (1,3).

Las enfermedades neuromusculares son consideradas como enfermedades raras y huérfanas (ERH), y se caracterizan por ser de baja prevalencia con 1 a 10 casos por 100 000 habitantes a nivel mundial (4,5). En el Perú, en el 2022, el Centro Nacional de Epidemiología, Prevención y Control de Enfermedades estiman que las ERH tienen una prevalencia de 1 caso por 100 000 habitantes a nivel nacional (6).

Dentro de las ERH, la atrofia muscular espinal (AME) es la más frecuente en pediatría con una incidencia de 1 caso por 100 000 habitantes, y la distrofia muscular de Duchenne (DMD) es la más común y mortal que afecta solo a los varones, con una incidencia de 1 caso por 3800 varones vivos (7,8).

El Ministerio de Salud, en el año 2023, informa que hay 2.5 millones de personas con ERH, y 2 de cada 3 niños afectados son < 2 años (9,10). El Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja menciona que los niños con ERH desarrollan discapacidad severa, siendo necesario el diagnóstico temprano, para seguimiento y

tratamiento oportuno, con el fin de prevenir las complicaciones asociadas y mejorar las expectativas de vida (9).

La Ley N° 29698 dentro del Plan Nacional de Prevención, Diagnóstico, Atención Integral de Salud, Tratamiento, Rehabilitación y Monitoreo de las ERH, mencionan al eje de rehabilitación como parte de la atención integral (11,12). Por ello, la intervención de fisioterapia tiene el objetivo de evaluar y diseñar tratamientos individualizados y apropiados para cada paciente con ERH y trabajar en conjunto con otros profesionales afines (13–15).

En el Perú, estas enfermedades constituyen un problema de salud porque hay escasa información e investigación y pocos profesionales no médicos capacitados para establecer tratamientos específicos. En consecuencia, este estudio tuvo como objetivo realizar una revisión narrativa para describir las intervenciones de fisioterapia en niños con AME y DMD.

II. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Describir las intervenciones de fisioterapia en niños con AME y DMD

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Describir la definición, clasificación, incidencia y las intervenciones de fisioterapia en niños con AME.
2. Describir la definición, clasificación, incidencia y las intervenciones de fisioterapia en niños con DMD.

III. CUERPO

CAPÍTULO I: ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

Bases de datos utilizadas:

El presente trabajo realizó una revisión narrativa sobre las intervenciones de fisioterapia en niños con AME y DMD. Se recopiló artículos extraídos de: Scopus, PubMed y Google Académico. La búsqueda se llevó a cabo el 17 de enero del 2025.

Términos utilizados:

La estrategia de búsqueda utilizada fue con los términos Mesh: **1. Población:** infants; child, preschool; child. **2. Concepto:** physical therapy, modalities; physiotherapy. **3. Contexto:** muscular atrophy spinal; muscular dystrophy Duchenne, véase **Anexo 1**.

Fórmula de búsqueda:

Las fórmulas de búsqueda se adjuntan en el **Anexo 2**.

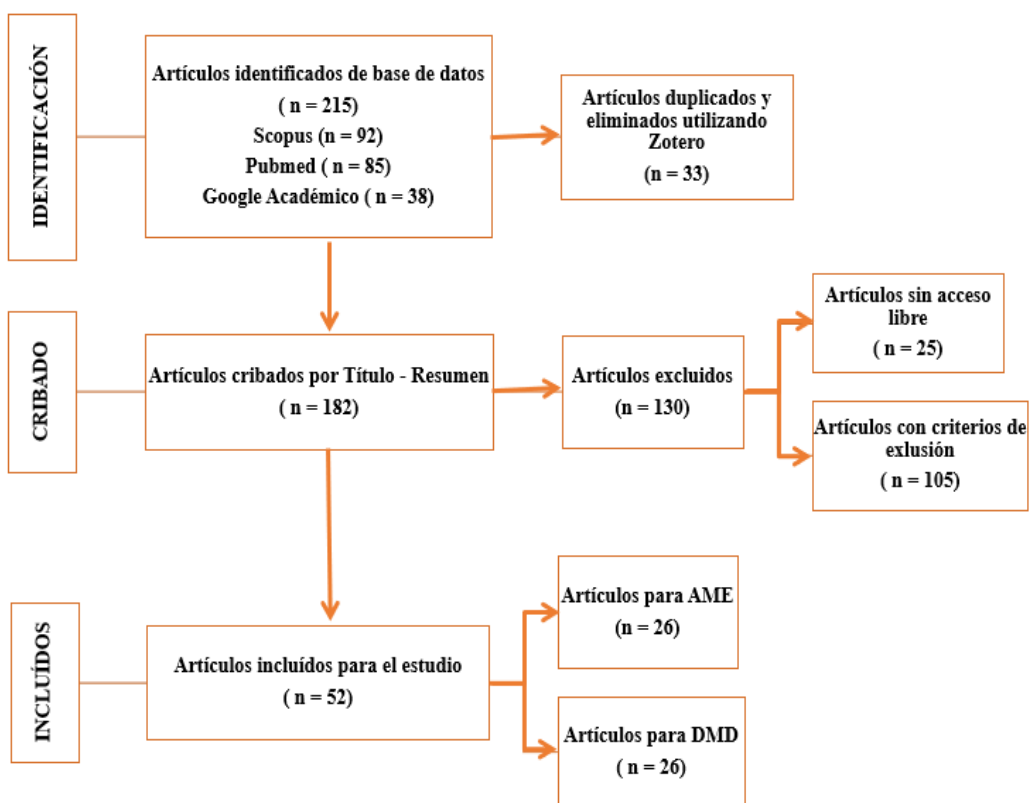
Elección de artículos:

Para esta investigación se seleccionaron estudios publicados desde el año 2014 al 2024, con el objetivo de recopilar documentos sobre las intervenciones de fisioterapia en niños con AME y DMD. Se incluyeron artículos originales de texto completo y libre acceso; tanto en español, inglés y portugués, en base a criterios de inclusión como: artículos de revisión narrativa, de revisiones sistemáticas y de metaanálisis, reporte de caso y de ensayos clínicos aleatorizados. Los criterios de exclusión fueron artículos de tesis, cartas al editor, y documentos que involucran a población adulta o adulto mayor.

CAPÍTULO II. DESCRIPCIÓN DE LOS HALLAZGOS

De la búsqueda se obtuvieron 92 documentos de Scopus, 85 de Pubmed y 38 de Google Académico, siendo un total de 215 artículos encontrados. De los cuales, 33 artículos fueron duplicados y removidos del estudio. Los 182 artículos preseleccionados pasaron por revisión y solo 52 documentos contaban con textos completos de libre acceso. De los cuales, 26 documentos respondieron el objetivo sobre AME y 26 artículos sobre DMD como se evidencia en el siguiente flujograma.

Flujograma del proceso de recopilación de las bases de datos:



Nota: La figura expresa el proceso de recopilación de documentos para el trabajo de investigación. Fuente: Elaboración propia de la investigadora.

Hallazgos:

Atrofia muscular espinal (AME):

La AME es una afección neuromuscular genético autosómica recesiva y se caracteriza por la degeneración de las motoneuronas alfa, lo que conlleva a presentar hipotonía axial y periférica generando alteraciones musculoesqueléticas, problemas cardiorrespiratorios y limitaciones funcionales severas (16,17). La clasificación de la AME presenta 5 tipos clínicos como se aprecia en la **Tabla 1** (ver anexo 3), la cual describe cada tipo con su respectiva edad de aparición, principales características clínicas y prevalencia (18).

La AME presenta una incidencia de 1 caso / 10 000 habitantes a nivel mundial, siendo la segunda causa de deceso en los niños (7). Si bien, no hay tratamiento curativo para la AME, actualmente existen terapias farmacológicas como el Nusinersén, Zolgensma y Risdiplam, los cuales permiten reducir la debilidad muscular (19,20).

Intervenciones de fisioterapia en AME:

El servicio de fisioterapia es considerado de vital importancia porque está enfocado a prevenir y reducir las complicaciones musculoesqueléticas, maximizar la movilidad funcional y orientar el buen control postural. Para ello, existen herramientas clínicas de evaluación y modalidades de tratamiento fisioterapéutico en los diferentes niveles de AME (21).

Las escalas están orientadas a medir la función motora en pacientes con AME, detectar los cambios en la enfermedad y medir la eficacia de los tratamientos farmacológicos:

La Prueba infantil de trastornos neuromusculares del Hospital infantil de Filadelfia (llamada CHOP - INTEND) valora la motricidad en menores de 18 meses con AME tipo I, los cuales presentan limitaciones severas en la función motora (<85% del puntaje total) (22,23). Esta herramienta fue diseñada en 3 partes para asegurar que los ítems fueran confiables y consistentes al ser usado en población AME – I, en bebés débiles o con repertorio motor disminuido. Además, es un test que contiene 16 ítems y una escala de calificación de 0 a 4, para un total de 64 puntos; es de fácil administración y no genera estrés en los infantes, lo que permite el seguimiento clínico de la función motora (24).

La escala motora funcional de Hammersmith (llamada HFMS), evalúa los hitos del desarrollo motor de los pacientes con AME tipo II y III desde la niñez (>30 meses) hasta adultos con deambulación limitada. Esta escala contiene 20 ítems que incluyen actividades para control cefálico, eje axial y extremidades superior e inferior con una calificación de 0 a 2 puntos (25–27).

La escala motora funcional de Hammersmith extendida, es una herramienta que permite evaluar las habilidades motoras de niños con AME tipo III que caminan. Esta prueba contiene 13 ítems más (33 ítems en total) e incluye 5 pruebas cronometradas: levantarse desde el suelo, subir y bajar 4 escalones, test de caminata de 6 minutos y el test de caminar / correr 10 metros, los cuales complementan la prueba para predecir la evolución de la enfermedad y la capacidad funcional del paciente (18,25,27).

El módulo revisado de las extremidades superiores (llamado RULM), mide la función motora de las extremidades superiores para la AME a partir de los 2 años y medio. Esta prueba contiene 20 ítems: una prueba de entrada y 19 ítems que se

califica de 0 a 2 puntos (28) . Un estudio confirmó que esta prueba explora las capacidades funcionales de los pacientes con AME a diferentes edades (29).

El tratamiento fisioterapéutico tiene el objetivo de mantener la flexibilidad articular, fortalecer músculos, buscar el control postural y prevenir contracturas; para ello, se realizan ejercicios pasivos – asistidos, técnicas de estiramiento, entrenamiento de la marcha, entre otras modalidades de tratamiento destinadas para cada paciente con AME (30–32) como se detalla a continuación:

Trenkle et al., describieron las intervenciones de fisioterapia para la atención de pacientes con AME y las recomendaciones en frecuencia y duración de tratamiento (33):

- Los ejercicios de fortalecimiento deberían durar < 15 minutos con una frecuencia de < 3 veces a la semana.
- Los ejercicios de estiramiento muscular: < 60 minutos (para mejorar) y > 60 segundos (mantener) con una frecuencia > 5 veces a la semana.
- Los ejercicios aeróbicos: durar > 30 minutos por sesión con frecuencia de > 3 días a la semana.
- Bipedestación: durar > 30 minutos y repetir > 5 veces a la semana.

Por lo tanto, para los pacientes con AME que aún caminan, realizar ejercicios de disociación de cintura escapular y pélvica (arrastre o gateo), actividad puente y estiramientos musculares en el plano sagital y frontal de las extremidades, contribuyen a mejorar la fuerza en el eje axial y a preservar la movilidad en la caja torácica. A la vez, permite aumentar en un grado la fuerza muscular de las extremidades (extensor de codo y flexores de dedos de la mano, flexores de cadera y extensores de rodilla), según la valoración de Daniels (18,30,34).

Así mismo, los ejercicios de movilidad pasiva y los cambios posturales desde el decúbito supino hasta sedente, contribuyen al control postural, evitar contracturas y la aparición temprana de la escoliosis en el caso de pacientes con AME que no caminan (30,35). Un estudio revela que la dificultad para sentarse en los pacientes con AME se debe al desarrollo de la escoliosis (36%) y a la debilidad muscular (23%). A la vez, el 59% tiene dificultad para la bipedestación y para caminar producto de la debilidad muscular (36).

Ejercicios sobre plataformas vibratorias incrementa la resistencia muscular en pacientes con AME II y III, lo que permite aumentar en 2 puntos sobre el total en la escala motora funcional de Hammersmith, y aumentar la distancia de caminar en 30 metros con respecto al test de caminata de 6 minutos. Aunque, cabe precisar, que se deben realizar con baja resistencia o con altas repeticiones (27,37,38).

Las modalidades de fisioterapia en conjunto con tratamiento farmacológico (Nusinersén) han dado efectos positivos como el control de cabeza y mantener la sedestación, los cuales se evidencian en el aumento de puntaje en la escala de Chop Intend (32). Así también, la evaluación de la amplitud de rango articular, la fuerza muscular en las extremidades superiores y el control postural medidas a través de las pruebas cronometradas (subir y bajar 4 escalones) aportan información valiosa para la toma de decisión del tratamiento farmacológico a seguir (39).

Existen reporte de casos de niños con AME II, que han seguido programas de rehabilitación con ejercicios terapéuticos durante un periodo de <12 meses, donde se ha evidenciado aumento en 2 puntos en la Escala motora funcional de Hammersmith (34), mejoras en la calidad de movimiento, reducción de las contracturas musculares, mejoras en el equilibrio dinámico y estático (31). Además,

se evidenció que realizar ejercicios de forma diaria genera fatiga (40), en consecuencia, se debe de administrar la frecuencia y duración de ejercicios bajo la supervisión del especialista.

Un estudio realizado en el 2016, menciona que el 86% de pacientes con AME recibe fisioterapia en algún centro de salud. El promedio de sesiones recibidas es de 7 a 8 sesiones semanales para los AME – I y II; y 4 a 5 sesiones semanales para los AME - III. Los AME deambulantes recibían 3 sesiones semanales mientras que los AME no deambulantes recibían promedio de 7 a 8 sesiones semanales (41). Otro estudio, sugiere que las sesiones en fisioterapia sean de 30 a 45 minutos y 2 a 5 veces por semana hasta la pubertad (34).

Por otro lado, se debe tener en cuenta las necesidades y recursos del niño y su familia (33); porque existen limitaciones económicas (27%), dificultades para trasladarse al centro de terapias (17%) y falta de apoyo familiar o movilidad propia (14%), que limitan el acceso a los servicios de fisioterapia (36).

Distrofia muscular de Duchenne (DMD):

La DMD es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva ligada al cromosoma X porque afecta a niños varones y donde las mujeres por lo general son portadoras sanas sin afección (15,42). La manifestación clínica inicial es la dificultad para subir escaleras por la disminución de fuerza muscular en los miembros inferiores (43,44). Esto es, debido a la ausencia o deficiencia de distrofina y al incremento en 100 veces de las enzimas musculares llamada creatinquinasa (8,45). La clasificación de la DMD se muestra en la **Tabla 2** (ver anexo 4), la cual describe cada fase con su respectiva edad de aparición y las características clínicas motoras (42).

La incidencia de la DMD es de 1 caso por 3 800 – 6 300 varones nacidos vivos (8,15,42). Los tratamientos farmacológicos son limitados o no existe evidencia favorable que revierta el proceso; actualmente el uso de corticoides como Deflazacort y prednisona son los únicos medicamentos que han permitido alterar la historia de la DMD con evidencia científica (46–48).

Intervenciones de fisioterapia en DMD:

La fisioterapia está dirigida a mantener la flexibilidad muscular, mejorar la funcionalidad y prevenir complicaciones cardiorrespiratorias; por ende, la realización de estiramientos musculoesqueléticos específicos, reeducación muscular, reeducación de la marcha y el uso de ortésicos nocturnos, son algunas de las modalidades de intervención que se recomienda para retrasar la historia natural de la DMD (49). Según un estudio, las evaluaciones del desarrollo motor en niños con DMD se deben realizar cada seis meses y desde la etapa presintomática (50). La evaluación se puede realizar según las siguientes escalas:

El test ambulatorio de la estrella del norte (NSAA) mide la función motora gruesa en niños con DMD desde la etapa ambulatoria precoz. Esta evaluación contiene 17 ítems, y permite pronosticar la pérdida de la marcha, porque la puntuación es inversamente proporcional a la edad (15,51,52). No obstante, un estudio manifiesta que esta escala presenta evidencia baja a moderada por ser imprecisa, aunque para uso clínico tiene evidencia alta (53).

La pérdida de la fuerza muscular en las extremidades inferiores comienza a evidenciarse con rapidez desde los 4 o 5 años, por lo que, levantarse desde el suelo y subir escaleras se vuelve complicado y eso influye en la participación a nivel educativo y social (50).

Un estudio demostró que la participación social (medida a través de la evaluación de participación y disfrute de los niños) junto con las actividades físicas y la fuerza muscular están inversamente relacionados con la edad, mientras más edad tienen, menos participación social tendrán dentro y fuera de casa (54). Asimismo, la evaluación funcional de levantarse desde una silla y sentarse nuevamente sin usar las manos, son pruebas útiles que detectan el avance de la DMD en niños de 5 a 12 años y se debe reevaluar cada 6 meses (55).

La prueba de alcance funcional pediátrico y la prueba de “párate y camina”, son pruebas de equilibrio estático y dinámico respectivamente, que permiten medir el nivel funcional en los niños de 6 a 11 años con DMD. Así lo demostró un estudio, cuando el puntaje obtenido en la prueba “párate y camina” se reduce en 1/3 el puntaje en los niños de etapa ambulatoria tardía comparado con el resultado de los niños sanos; mientras que la prueba de alcance funcional pediátrico, que no es exclusiva para valorar DMD, no evidenció cambios significativos comparado con niños sanos (56).

Desde la etapa ambulatoria tardía y la etapa no ambulatoria se debe tener mayor atención en la valoración de las contracturas musculares en miembros inferiores y determinar la fuerza en las extremidades superiores para promover la mayor independencia posible (50).

Un estudio encontró correlación moderada entre el rendimiento funcional y la flexibilidad muscular de los isquiotibiales, gastrocnemios, flexores de cadera y tensor de la fascia lata en niños de 5 a 13 años con DMD, utilizando las pruebas cronometradas como: test de caminata de 6 minutos, subir y bajar 4 escalones, levantarse desde el suelo y el test de caminar / correr 10 metros (57).

En el 2016, se realizó una investigación sobre la relación entre el rendimiento funcional (medido por las pruebas cronometradas antes detalladas) y la fuerza de los músculos del cuello. Se concluye que la fuerza de los músculos del cuello tiene una correlación positiva moderada con respecto al test de caminata de 6 minutos; y, por el contrario, la prueba levantarse desde el suelo presenta una correlación negativa porque comienzan a realizar compensaciones y sobreesfuerzo al realizar las actividades de la vida diaria, dando mayor evidencia al signo de Gowers (58).

En las últimas fases del DMD, merece atención en promover la mayor independencia posible por la pérdida de la marcha y los cuidados cardiorrespiratorios (50). Por lo tanto, la escala de medición de control de tronco valora el equilibrio dinámico y estático al sentarse. Esta herramienta consta de 15 ítems y puntajes >30 puntos se considera un buen control postural (59). Un estudio demostró que la estabilidad y la fuerza de los músculos del tronco es directamente proporcional a la fuerza y desempeño de las extremidades superiores (60).

Los tratamientos están dirigidos a prevenir las complicaciones musculoesqueléticas que conlleven a mejorar la funcionabilidad, participación y calidad de vida del niño con DMD (42,61). A continuación, se presentan los tratamientos fisioterapéuticos más utilizados en los últimos 10 años:

La terapia acuática se considera como una alternativa de tratamiento, que consiste en realizar ejercicios pasivos y activos en las extremidades superiores, inferiores y tronco utilizando solo la resistencia del agua que se encuentra a 32°C (62). Este tratamiento, se debe realizar entre 20 a 60 minutos, con el objetivo de facilitar la movilidad funcional, reducir el estrés e impactar positivamente en los pacientes con

DMD (63,64). Además, no se debe realizar ejercicios acuáticos de alto impacto o ejercicios de contracción excéntrica porque generan alto gasto energético (62).

Un programa de fisioterapia digital o telerehabilitación, se presentó como una alternativa para mostrar videos de ejercicios de estiramientos musculares a niños de edad media de 9 años con DMD, que surgió durante el tiempo de confinamiento por pandemia. Esto, permitió concluir que los videos e instrucciones en línea tiene mayor aceptación, que las sesiones presenciales, no obstante, la limitación de conectividad e implementación domiciliaria son barreras para la continuidad (65).

El uso del ergómetro de brazos, mejora la fuerza y resistencia de los músculos proximales de los miembros superiores, lo que conlleva a preservar y mejorar la funcionalidad en los niños con DMD en etapa ambulatoria y no ambulatoria (61).

La terapia en plataformas vibratorias es segura para los niños con DMD en la fase deambulante, pero sus resultados no son concluyentes (37).

El tratamiento para la DMD es multidisciplinario, por lo tanto, la intervención fisioterapéutica en conjunto con el tratamiento farmacológico (corticosteroides) se complementan para retrasar la pérdida de la marcha, corregir las deformidades en tobillo-pie, reeducar los músculos paravertebrales (para evitar la escoliosis) y maximizar la funcionalidad (15).

De la misma manera, los niños que están en programa de tratamiento con esteroides y realizan terapia física, los objetivos están dirigidos a mejorar la fuerza muscular en las extremidades superiores y en la musculatura paravertebral para preservar el control de tronco evitando la aparición de la escoliosis (66).

Ahora bien, en esta investigación no se abordará los estudios sobre las evaluaciones y tratamientos cardiorrespiratorios, aunque son de vital importancia para el manejo y tratamiento de pacientes con enfermedades neuromusculares en etapas avanzadas.

IV. CONCLUSIONES

La intervención del fisioterapeuta debe orientarse a evaluar la fuerza muscular, la movilidad articular tanto de las extremidades superiores e inferiores porque tienen una correlación directamente proporcional sobre el control del tronco, importante para evitar la aparición temprana de la escoliosis.

Los ejercicios de estiramientos musculares, de fortalecimiento muscular, ejercicios acuáticos y en plataformas vibratorias, son las intervenciones fisioterapéuticas más utilizadas en los últimos 10 años. Existen ensayos clínicos aleatorizados, que han demostrado evidencia favorable para el tratamiento en los niños con AME y DMD.

La eficacia y viabilidad de las intervenciones de fisioterapia debe tener evidencias científicas cuantitativas, cualitativa y ser específicas en cada fase de la AME y DMD en niños menores a 12 años.

V. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castiglioni C, Bevilacqua JA, Hervias KlgaC. Enfermedades neuromusculares en el adolescente. síntomas y signos clínicos orientadores al diagnóstico. Rev Médica Clínica Las Condes. 2015;26(1):66-73.
2. Kleinsteuber karein, Castiglioni C. Enfermedades Neuromusculares en Niños. Rev Médica Clínica Las Condes. 2003;14.
3. Arriaga Rivera J. Tratamiento de rehabilitación en las enfermedades neuromusculares. Lux Médica. 2023;18(52).
4. Guzmán CLM, Díaz CCS, Barragán YL. Acceso a los servicios de salud de personas diagnosticadas con enfermedades huérfanas en Colombia.
5. Soto C, Campos C, Velásquez B. Descripción clínica de pacientes pediátricos con Enfermedades Neuromusculares en una muestra de población chilena. 2019;
6. Boletín epidemiológico 2022 [Internet]. [citado 5 de diciembre de 2024]. Disponible en: https://www.dge.gob.pe/epipublic/uploads/boletin/boletin_20227_10_212757.pdf
7. Verhaart IEC, Robertson A, Wilson IJ, Aartsma-Rus A, Cameron S, Jones CC, et al. Prevalence, incidence and carrier frequency of 5q-linked spinal muscular atrophy – a literature review. Orphanet J Rare Dis. 2017;12(1):124.
8. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Brumbaugh D, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. Lancet Neurol. 2018;17(3):251-67.

9. INSNSB atendió a 3,727 niños diagnosticados con enfermedades raras en el 2023 [Internet]. Disponible en: <https://portal.insnsb.gob.pe/blog/2024/03/05/insn-san-borja-atendio-a-ninos-diagnosticados-con-enfermedades-raras/>
10. Fujita R, Lizaraso Caparó F. Enfermedades Raras o Huérfanas, en Perú más huérfanas que raras. Horiz Méd Lima. 2018;18(2):4-5.
11. LEY 29698 QUE DECLARA DE INTERÉS NACIONAL Y PREFERENTE ATENCIÓN EL TRATAMIENTO DE PERSONAS QUE PADECEN ENFERMEDADES RARAS O HUÉRFANAS [Internet]. [citado 18 de febrero de 2025]. Disponible en: https://cdn.www.gob.pe/uploads/document/file/553097/Ley_29698.pdf?v=1583774544
12. LEY 31738: QUE MODIFICA LA LEY 29698.
13. Fisioterapia para pacientes con AME, un cuidado imprescindible. 2021.
14. Arrescurrenaga GM. A fisioterapia no Peru. Fisioter E Pesqui. 2019;26(4):337-8.
15. Nascimento Osorio A, Medina Cantillo J, Camacho Salas A, Madruga Garrido M, Vilchez Padilla JJ. Consensus on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with Duchenne muscular dystrophy. Neurologia. 2019;34(7):469-81.
16. Da Glória LMR, Borges LAA, De Andrade LR, De Lima MCP, Rocha LC, Cunha LF, et al. Atrofia Muscular Espinal: a influência do diagnóstico precoce na sobrevida do paciente. Braz J Health Rev. 2023;6(4):15977-87.

17. Zerres K. Natural History in Proximal Spinal Muscular Atrophy: Clinical Analysis of 445 Patients and Suggestions for a Modification of Existing Classifications. *Arch Neurol.* 1995;52(5):518.
18. Pechmann A, Kirschner J. Diagnosis and New Treatment Avenues in Spinal Muscular Atrophy. *Neuropediatrics.* 2017;48(4):273-81.
19. Chaytow H, Faller KME, Huang YT, Gillingwater TH. Spinal muscular atrophy: From approved therapies to future therapeutic targets for personalized medicine. *Cell Rep Med.* 2021;2(7):100346.
20. Martínez-Esteban PC, Morales Brañes RC, Florez Zamora JV, Cornejo Gallegos CT. Atrofia muscular espinal tipo 2 en tratamiento con Risdiplam en el Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja: un reporte de caso. *Investig E Innov Clínica Quirúrgica Pediátrica.* 2024;2(2).
21. Lavanchy J, Rojas C, Suárez B, Rosso K, Luksic Y, Baltra E, et al. Perfil clínico de patología neuromuscular hereditaria en el Instituto de Rehabilitación Infantil Teletón, Valparaíso, Chile. *Rev Soc Psiquiatr Neurol Infanc Adolesc.* 2011;134-9.
22. Zappa G, LoMauro A, Baranello G, Cavallo E, Corti P, Mastella C, et al. Intellectual abilities, language comprehension, speech, and motor function in children with spinal muscular atrophy type 1. *J Neurodev Disord.* 2021;13(1):9.
23. Cutrona C, De Sanctis R, Coratti G, Capasso A, Ricci M, Stanca G, et al. Can the CHOP-INTEND be used as An Outcome Measure in the First Months of Age? Implications for Clinical Trials and Real World Data. *J Neuromuscul Dis.* 2024;11(1):85-90.

24. Glanzman AM, Mazzone E, Main M, Pelliccioni M, Wood J, Swoboda KJ, et al. The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND): Test development and reliability. *Neuromuscul Disord.* 2010;20(3):155-61.
25. Ramsey D, Scoto M, Mayhew A, Main M, Mazzone ES, Montes J, et al. Revised Hammersmith Scale for spinal muscular atrophy: A SMA specific clinical outcome assessment tool. Singh RN, editor. *PLOS ONE.* 2017;12(2):e0172346.
26. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscul Disord.* 2018;28(2):103-15.
27. Stark C, Duran I, Cirak S, Hamacher S, Hoyer-Kuhn HK, Semler O, et al. Vibration-Assisted Home Training Program for Children With Spinal Muscular Atrophy. *Child Neurol Open.* 2018;5:2329048X18780477.
28. Mazzone ES, Mayhew A, Montes J, Ramsey D, Fanelli L, Young SD, et al. Revised upper limb module for spinal muscular atrophy: Development of a new module. *Muscle Nerve.* 2017;55(6):869-74.
29. Pera MC, Coratti G, Mazzone ES, Montes J, Scoto M, De Sanctis R, et al. Revised upper limb module for spinal muscular atrophy: 12 month changes. *Muscle Nerve.* 2019;59(4):426-30.
30. Henrique Da Silva C, Deiziane Maria De Souza, João Bruno De Santana, Monique De Sousa Paixão. A contribuição da fisioterapia no tratamento da

atrofia muscular espinhal (ame): revisión integrativa. Rev Multidiscip Nordeste Min. 5(1).

31. López Jiménez R, Vera Serrano FJ, Márquez Espejo J. Abordaje fisioterapéutico de un paciente con atrofia muscular espinal tipo 2. 2024; Disponible en: <https://zenodo.org/doi/10.5281/zenodo.13927837>
32. Galván Guerra M, Mendoza Santos A, Ramírez Lara CG, Del Valle Morales A. Manejo fisioterapéutico de paciente con atrofia muscular espinal tipo 1 en tratamiento farmacológico. Reporte de caso. Rev Mex Med Física Rehabil. 2022;34(1-4):27-34.
33. Trenkle J, Brugman J, Peterson A, Roback K, Krosschell KJ. Filling the gaps in knowledge translation: Physical therapy recommendations for individuals with spinal muscular atrophy compared to standard of care guidelines. Neuromuscul Disord. 2021;31(5):397-408.
34. Ahmed F, Islam A, Akter S, Al Zubayer MA, Mahmud MN, Yeasmin H, et al. Multidisciplinary physical rehabilitation program of individuals with spinal muscular atrophy in an inclusive school setting. J Pediatr Rehabil Med. 2024;17(2):247-52.
35. Barros G, Moreira I, Ríos R. Tratamiento – rehabilitación y manejo global de las enfermedades neuromusculares. Rev Médica Clínica Las Condes. 2018;29(5):560-9.
36. Bose M, Parab SD, Patil SM, Pandey NA, Pednekar GV, Saini SS. Exploring spinal muscular atrophy and its impact on functional status: Indian scenario. Indian J Public Health. 2019;63(3):254-7.

37. Vry J, Schubert IJ, Semler O, Haug V, Schönau E, Kirschner J. Whole-body vibration training in children with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2014;18(2):140-9.
38. Da Silva FS, Rodrigues JMP, de Brito RN, Macedo TC, Borgmann AD. Intervenção fisioterapêutica na atrofia muscular espinhal: revisão de literatura. *Rev Neurociências*. 2021;29.
39. Stępień A, Gajewska E, Rekowski W. Motor Function of Children with SMA1 and SMA2 Depends on the Neck and Trunk Muscle Strength, Deformation of the Spine, and the Range of Motion in the Limb Joints. *Int J Environ Res Public Health*. 2021;18(17):9134.
40. Montes J, Garber CE, Kramer SS, Montgomery MJ, Dunaway S, Kamil-Rosenberg S, et al. Single-Blind, Randomized, Controlled Clinical Trial of Exercise in Ambulatory Spinal Muscular Atrophy: Why are the Results Negative? *J Neuromuscul Dis*. 2015;2(4):463-70.
41. Dunaway S, Montes J, McDermott MP, Martens W, Neisen A, Glanzman AM, et al. Physical therapy services received by individuals with spinal muscular atrophy (SMA). *J Pediatr Rehabil Med*. 2016;9(1):35-44.
42. Suthar R, Sankhyan N. Duchenne Muscular Dystrophy: A Practice Update. *Indian J Pediatr*. 2018;85(4):276-81.
43. De Carvalho EV, Hukuda ME, Escorcio R, Voos MC, Caromano FA. Development and Reliability of the Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy, Gait Domain: A Pilot Study. *Physiother Res Int*. 2015;20(3):135-46.

44. Martínez-Esteban PC, Arroyo WMO. Edad de diagnóstico de distrofia muscular de Duchenne en Perú 2023: un estudio transversal. *Investig E Innov Clínica Quirúrgica Pediátrica*. 2023;1(2):5-10.
45. Wahlgren L, Kroksmark AK, Lindblad A, Tulinius M, Sofou K. Respiratory comorbidities and treatments in Duchenne muscular dystrophy: impact on life expectancy and causes of death. *J Neurol*. 2024;271(7):4300-9.
46. Koeks Z, Bladen CL, Salgado D, van Zwet E, Pogoryelova O, McMacken G, et al. Clinical Outcomes in Duchenne Muscular Dystrophy: A Study of 5345 Patients from the TREAT-NMD DMD Global Database. *J Neuromuscul Dis*. 2017;4(4):293-306.
47. Pane M, Mazzone ES, Sivo S, Sormani MP, Messina S, D'Amico A, et al. Long Term Natural History Data in Ambulant Boys with Duchenne Muscular Dystrophy: 36-Month Changes. Cohn R, editor. *PLoS ONE*. 2014;9(10):e108205.
48. Werneck LC, Lorenzoni PJ, Ducci RDP, Fustes OH, Kay CSK, Scola RH. Duchenne muscular dystrophy: an historical treatment review. *Arq Neuropsiquiatr*. 2019;77(8):579-89.
49. Moraes RM de, Costa ACF da, Amaral CA do, Souza DP de, Furtado MV da C, Batista JHC, et al. Intervenções fisioterapêuticas na distrofia muscular de duchenne: revisão de literatura / Physiotherapeutic interventions in duchenne muscular dystrophy: literature review. *Braz J Health Rev*. 2021;4(2):5182-94.
50. Araujo AP de QC, Saute JAM, Fortes CPDD, França Jr MC, Pereira JA, Albuquerque MAV de, et al. Update of the Brazilian consensus

- recommendations on Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr.* 2023;81(01):81-94.
51. Yildiz S, Sahin S, Bulut N, Tunca Yilmaz O, Karaduman AA, Akel BS. Comparison of motor proficiency and functional ambulation in Duchenne muscular dystrophy with healthy peers. *Somatosens Mot Res.* 2020;37(4):252-6.
 52. Ayyar Gupta V, Pitchforth JM, Domingos J, Ridout D, Iodice M, Rye C, et al. Determining minimal clinically important differences in the North Star Ambulatory Assessment (NSAA) for patients with Duchenne muscular dystrophy. Alway SE, editor. *PLOS ONE.* 2023;18(4):e0283669.
 53. Andrade KKS, Soares LA, Macedo CC, Bispo NR, Sousa Junior RR, Oliveira VC, et al. Quality of instruments assessing activity and participation of people with muscular dystrophy: A systematic review of participant-reported outcome measures. *Dev Med Child Neurol.* diciembre de 2022;64(12):1453-61.
 54. Bendixen RM, Senesac C, Lott DJ, Vandenborne K. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health Qual Life Outcomes.* 22 de mayo de 2012;10:43.
 55. Hukuda ME, Caromano FA, Escorcio R, De Carvalho EV, Blascovi-Assis SM, Voos MC. How often should sitting and rising from a chair be evaluated in patients with Duchenne muscular dystrophy? *Arq Neuropsiquiatr.* 2017;75(9):625-30.

56. Alkan H, Mutlu A, Fırat T, Bulut N, Karaduman AA, Yılmaz ÖT. Effects of functional level on balance in children with Duchenne Muscular Dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc.* 2017;21(4):635-8.
57. Akkurt L, Gürbüz IA, Karaduman A, Yılmaz ÖT. Lower limb flexibility in children with Duchenne muscular dystrophy: Effects on functional performance. *Pediatr Exerc Sci.* 2019;31(1):42-6.
58. Bozgeyik S, Alemdaroğlu İ, Bulut N, Yılmaz Ö, Karaduman A. Neck flexor muscle strength and its relation with functional performance in Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol.* 2017;21(3):494-9.
59. Arı G, Kerem Günel M. A Randomised Controlled Study to Investigate Effects of Bobath Based Trunk Control Training on Motor Function of Children with Spastic Bilateral Cerebral Palsy. *Int J Clin Med.* 2017;08(04):205-15.
60. Bulut N, Yalçın Aİ, Topuz S, Gürbüz İ, Yılmaz Ö, Karaduman A. Effects of cycling training on balance and gait in children with Duchenne muscular dystrophy: A randomized controlled study. *Eur J Paediatr Neurol.* 2024;52:76-81.
61. Alemdaroğlu I, Karaduman A, Yılmaz ÖT, Topaloğlu H. Different types of upper extremity exercise training in Duchenne muscular dystrophy: effects on functional performance, strength, endurance, and ambulation. *Muscle Nerve.* 2015;51(5):697-705.
62. Silva K, Hengles R, Verdiani M, Cecconi M, Rocco F, Braga D. Energy expenditure analysis in Duchenne muscular dystrophy in land and aquatic environment. *Rev Neurociências.* 2015;23(03):427-31.

63. Castro CRADP, da Silva RSF, da Silva KM, Nishida MH, Rios CVV, Braga DM. Comparison of energy expenditure of individuals with Duchenne muscular dystrophy in the sitting posture on the ground and in water. *Neuromuscul Disord.* 2024;38:20-5.
64. Mendes FR, Silva LL, Martins K, Fiumi A, de Paschoal Castro CRA, Braga DM. Efeitos da fisioterapia aquática em indivíduos com distrofia muscular de Duchenne: revisão integrativa: Revisão Integrativa. *Rev Neurociências.* 2022;30:1-18.
65. Sobierajska-Rek A, Mański Ł, Jabłońska-Brudło J, Śledzińska K, Ucińska A, Wierzba J. Establishing a telerehabilitation program for patients with Duchenne muscular dystrophy in the COVID-19 pandemic. *Wien Klin Wochenschr.* 2021;133(7-8):344-50.
66. Bulut N, Alemdaroğlu-Gürbüz I, Topaloğlu H, Yılmaz Ö, Karaduman A. The association between trunk control and upper limb functions of children with Duchenne muscular dystrophy. *Physiother Theory Pract.* 2022;38(1):46-54.

ANEXOS

Anexo 1: Términos utilizados

POBLACIÓN	CONCEPTO	CONTEXTO
Infantes (1 a 2 años), niños en edad preescolar (2 a 5 años) y niños (6 a 12 años)	Modalidades de fisioterapia, en fisioterapia	Atrofia muscular espinal, distrofia muscular de Duchenne.
¿Cuáles son las intervenciones de fisioterapia en niños con atrofia muscular espinal y distrofia muscular de Duchenne?		

PALABRAS CLAVES / DESCRIPTORES / OPERADOR BOOLEANOS

P: ("Infant" OR "Child, Preschool" OR "Child")

AND

C: ("Physical Therapy Modalities" OR "Physiotherapy")

AND

C: ("Muscular Atrophy, Spinal" OR "Muscular Dystrophy, Duchenne")

Anexo 2: Fórmula de búsqueda utilizadas

1. Número	Búsqueda PubMed	Cantidad
#1	"Infant" OR "Child, Preschool" OR "Child"	1 022 546
#2	"Physical Therapy Modalities" OR "Physiotherapy"	61 742
#3	"Muscular Atrophy, Spinal" OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"	6 708
#1 AND #2 AND #3	((("Infant" OR "Child, Preschool" OR "Child") AND ("Physical Therapy Modalities" OR "Physiotherapy") AND ("Muscular Atrophy, Spinal" OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"))	85

Nota: La tabla muestra la fórmula de búsqueda de la base de datos de PubMed.

Fuente: Elaboración propia de la investigadora.

2. Número	Búsqueda Google académico	Cantidad
#1	"Infant" OR "Child, Preschool" OR "Child"	1 660 000
#2	"Physical Therapy Modalities" OR "Physiotherapy"	69 078
#3	"Muscular Atrophy, Spinal" OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"	1 790
#1 AND #2 AND #3	((("Infant" OR "Child, Preschool" OR "Child") AND ("Physical Therapy Modalities" OR "Physiotherapy") AND ("Muscular Atrophy, Spinal" OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"))	38

Nota: La tabla muestra la fórmula de búsqueda de la base de datos de Google académico.

Fuente: Elaboración propia de la investigadora.

3. Número	Búsqueda Scopus	Cantidad
#1	"Infant" OR "Child, Preschool" OR "Child"	1 151 156
#2	"Physical Therapy Modalities" OR "Physiotherapy"	1 125 835
#3	"Muscular Atrophy, Spinal" OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"	5 528
#1 AND #2 AND #3	((("Infant" OR "Child, Preschool" OR "Child") AND ("Physical Therapy Modalities" OR "Physiotherapy")) AND ("Muscular Atrophy, Spinal" OR "Muscular Dystrophy, Duchenne"))	92

Nota: La tabla muestra la fórmula de búsqueda de la base de datos de Scopus.

Fuente: Elaboración propia de la investigadora.

Anexo 3: Tabla 1. Clasificación de la atrofia muscular espinal (AME):

TIPO	EDAD DE APARICIÓN	CARACTERÍSTICA CLÍNICA	PREVALENCIA (entre los tipos)
AME TIPO 0	Durante el embarazo	Ausencia de movimientos fetales Hipotonía severa Insuficiencia respiratoria	<1%
AME TIPO I Werdnig-Hoffman	0 a 6 meses de vida lactante	Sedestación con apoyo Debilidad muscular Debilidad para tragar, toser Arreflexia	60%
AME TIPO II Dubowitz	6 a 18 meses	Sedestación Independiente Retraso motor Debilidad muscular Escoliosis Temblor en las manos	30%
AME TIPO III Kugelberg-Welander	18 meses hasta la adolescencia	Bipedestación Caminan con limitación Escoliosis Contracturas articulares	10%
AME TIPO IV	> 20 años	Caminan Debilidad muscular leve	1%

Nota: La tabla expresa la clasificación de la AME. Fuente: Tomada de Perchmann y Kirschner (2017) con adaptaciones de la investigadora.

Anexo 4: Tabla 2. Clasificación de la distrofia muscular de Duchenne (DMD):

TIPO	EDAD DE APARICIÓN	CARACTERÍSTICA CLÍNICA
Fase presintomática	Nacimiento – 2 años	Retraso en la adquisición de la bipedestación y la marcha Adquisición de la marcha a 18 meses
Fase ambulatoria precoz	2 a 6 años	Caídas frecuentes Pseudohipertrofia de gastrocnemios Signo de Gower + Dificultad para subir y bajar escaleras Dificultad para correr y saltar Dificultad al levantarse desde una silla
Fase ambulatoria tardía	6 a 11 años	Signo de Gower ++ Contracturas en tendón de Aquiles, isquiotibiales y tensor de la fascia lata Uso de ortésicos para la marcha.
Fase ambulatoria no	10 a 15 años	Pérdida de la marcha Debilidad muscular moderada Atrofia progresiva Limitación de movimiento Escoliosis Debilidad de músculos respiratorios
Fase ambulatoria tardía no	> 15 años	Debilidad muscular grave de miembros superiores Contracturas musculares en miembros inferiores Disminución de la capacidad respiratoria

Nota: La tabla expresa la clasificación de la DMD. Fuente: Tomada de Suthar y

Sankhyan (2018) con adaptaciones de la investigadora.