



VNiVERSiDAD D SALAMANCA

E. U. de Enfermería y Fisioterapia

Grado en Fisioterapia

TRABAJO FIN DE GRADO

Trabajo de investigación.

**FISIOTERAPIA Y DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE DE BOULOGNE
TIPO I. A PROPÓSITO DE UN CASO.**

**“Physical therapy and Duchenne muscular dystrophy of Boulogne type I. A single
case”**

Estudiante: MARÍA RODRÍGUEZ BLÁZQUEZ

Tutor: JOSE IGNACIO CALVO ARENILLAS

Cotutor: JUAN LUIS SÁNCHEZ GONZÁLEZ

Salamanca, 6 de junio de 2019

ÍNDICE

1. Resumen.....	1
2. Introducción.....	2
1.2. Distrofia muscular de Duchenne.....	3
1.2.1. Historia.....	3
1.2.2. Clínica.....	4
1.2.3. Complicaciones.....	5
1.2.4. Diagnóstico.....	6
1.2.5. Tratamiento.....	7
3. Objetivos.....	9
4. Material y métodos.....	9
4.1.Descripción del caso.....	9
4.2.Evaluación inicial.....	9
4.3.Plan de intervención.....	10
4.4.Evaluación final.....	10
4.5.Recogida de datos.....	13
4.6.Análisis de datos.....	14
5. Resultados.....	15
5.1.Resultados de las evaluaciones.....	15
5.1.1. Evaluación inicial.....	15
5.1.2. Evaluación final.....	16
5.2.Resultados electromiográficos.....	20
5.2.1. Deltoides.....	20
5.2.2. Cuádriceps derecho.....	22
5.2.3. Cuádriceps izquierdo.....	23
6. Discusión.....	25
7. Conclusiones.....	26
8. Bibliografía.....	27
9. Anexos.....	29

1.RESUMEN

La distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad neuromuscular, hereditaria y progresiva. Es la distrofinopatía más frecuente en la población, afectando a 1 de cada 3500 varones nacidos vivos. Las primeras manifestaciones clínicas, las cuales son un retraso en el desarrollo motor e hipotonía, se dan a los 5 años de vida y progresan hasta la muerte temprana a los 20- 30 años. Además de estos síntomas, destacan otros como el debilitamiento muscular, hipertrofia de gemelos y Signo de Gowers. Esta enfermedad no cuenta con un tratamiento curativo, pero sí existen tratamientos paliativos. El objetivo general de este trabajo es estudiar la influencia del tratamiento fisioterapéutico en la contracción muscular de un sujeto con enfermedad de Duchenne. Para cumplir este objetivo se realiza un estudio de un caso único a un niño de 8 años diagnosticado de distrofia muscular de Duchenne a los 2 años. El plan de intervención se basa en 3 sesiones de fisioterapia, realizando un tratamiento con ventilaciones diafragmáticas, movilizaciones activo- asistidas de la extremidad superior e inferior, trabajo activo de la extremidad inferior y estiramiento de la musculatura implicada, seguidas de 1 sesión de evaluación con un electromiógrafo. Los resultados ponen de manifiesto mejoras en la contracción del deltoides derecho y mantenimiento en la contracción del cuádriceps derecho e izquierdo. Concluimos que este protocolo de intervención es eficaz en la mejora de un niño con distrofia muscular de Duchenne.

Palabras clave: fisioterapia, ‘‘distrofia muscular’’, paciente, fuerza electromotriz.

2. INTRODUCCIÓN

Las distrofias musculares se definen como un conjunto de enfermedades hereditarias caracterizadas por defectos específicos en las proteínas musculares no contráctiles, afectando principalmente al músculo estriado (1). Este conjunto se denomina también con el nombre de distrofinopatías, debido a que en ellas se da una alteración, cuantitativa o cualitativa, de la proteína muscular distrofina. En estas enfermedades, además de las afectaciones de las proteínas musculares no contráctiles, los pacientes presentarán debilidad muscular, atrofia muscular y alteración de la marcha a lo largo de la evolución de la enfermedad. El prototipo de las distrofias musculares será la enfermedad de Duchenne (2).

Las distrofias musculares se clasifican en base a la clínica que presentan (Figura 1): (I) distrofinopatías, (II) distrofias de cinturas, (III) distrofia de Emery- Dreifuss, (IV) distrofia facioescapulohumeral, (V) distrofias musculares congénitas, (VI) distrofia oculofaríngea y (VII) distrofia distal. Esta clasificación también se establece atendiendo a la variabilidad que los afectados presentan en la edad de aparición, distribución de la debilidad muscular, relación con cardiopatías y/o alteraciones del sistema nervioso central o periférico (3-5).

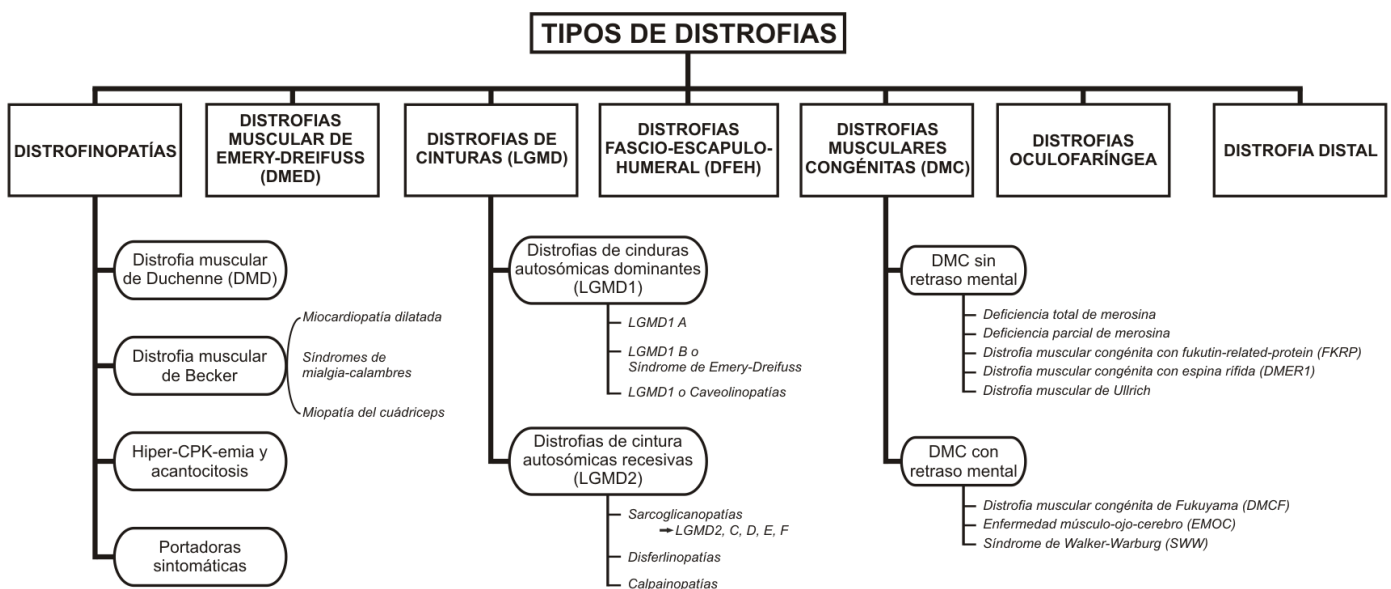


Figura 1: Esquema de los tipos de distrofias musculares.

2.1. Distrofia muscular de Duchenne

La distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad neuromuscular progresiva, con patrón de herencia recesiva ligada al cromosoma X. Esta enfermedad se produce como consecuencia de la alteración de un gen ubicado en dicho cromosoma, en concreto, en el brazo corto del cromosoma X (locus Xp21) (6).

Esta patología es la segunda enfermedad genéticamente hereditaria más común en la especie humana y la distrofia muscular que se da con más frecuencia en la población, ya que afecta a 1 de cada 3500 varones nacidos vivos (7). A pesar de que 2/3 de los afectados se deben a la transmisión de la mutación por parte de una mujer portadora asintomática, cabe destacar que el tercio restante se da por la aparición puntual de una mutación de novo en dicho gen, sin que exista una historia familiar de distrofia muscular de Duchenne (8).

El gen afectado en esta enfermedad se encarga de la producción de la proteína distrofina, la cual es necesaria para el funcionamiento de las fibras musculares. Por ello, los pacientes presentan debilitamiento y atrofia muscular progresivos, sobre todo de la musculatura esquelética, aunque hay estudios que evidencian cierto compromiso de la musculatura lisa (9, 10).

2.1.1 Historia

En 1852 se hicieron las primeras descripciones de la distrofia muscular de Duchenne, de la mano de Edward Meryon, gracias a la observación de alteraciones patológicas en las biopsias musculares de 4 hermanos con esta enfermedad, los cuales contaban con disrupciones del sarcolema (2).

A pesar de esa investigación, la enfermedad toma el nombre del neurólogo francés *Guillaume Benjamin Amand Duchenne de Boulogne*, quien en 1868 se da cuenta, a través de biopsias musculares, de que la causa de la hipertrofia de gemelos que tenían los pacientes parapléjicos estudiados en 1861 era de origen muscular y no cerebral, como lo había pensado hasta ese momento (6).

Sumado a lo anterior, en 1886 Gowers, tras la observación de varios niños con distrofia muscular de Duchenne, desarrolla y describe el signo que actualmente lleva su nombre (2).

En 1930 diversos investigadores informaron de la existencia de niveles altos de diversas enzimas musculares, entre las que se encontraba la creatina kinasa, en madres portadoras y en niños diagnosticados de distrofia muscular de Duchenne (2).

Muchos años después, en 1986 Kunkel aisló el gen que codifica la proteína responsable de la enfermedad y, finalmente, un año más tarde, Hoffman identificó y nombró a la proteína “distrofina”. Las investigaciones futuras se centraron en esta proteína, la cual, actualmente, sigue siendo estudiada (2).

2.1.2. Clínica

Los síntomas que se producen en la distrofia muscular de Duchenne son severos, comienzan en los primeros 5 años de vida y progresan hasta la muerte de los pacientes, la cual se da a los 20- 30 años (7).

Los primeros síntomas que orientan al diagnóstico son el leve retraso en el desarrollo motor y la hipotonía que presentan los niños desde la lactancia. Además, a edades tempranas los afectados desarrollan hipertrofia de los gemelos, contracturas en el tendón de Aquiles y debilidad muscular, la cual progresa ascendente, simétrica y bilateralmente (6).

Como consecuencia del inicio de la debilidad en la cintura pélvica, los pacientes tienen un retraso en la adquisición de la marcha, dificultades para saltar o correr y caídas frecuentes (2, 7). Esta debilidad afecta también al glúteo medio y glúteo menor, lo que provoca una inclinación de la pelvis y, como compensación, hiperlordosis lumbar. Esto sumado al acortamiento de los músculos flexores dorsales del pie, provocará una marcha con amplia base de sustentación (9).

Otro síntoma característico de la distrofia muscular de Duchenne será el Signo de Gowers (6). Este se produce como consecuencia de la pérdida de fuerza en la musculatura extensora de la rodilla y de la cadera, lo que confiere a los niños dificultades para levantarse (4).

Entre otras alteraciones menos relevantes, pero que pueden empeorar la evolución y pronóstico de la enfermedad se encuentran problemas nutricionales, digestivos, pérdida de la densidad ósea y fracturas (8).

Como resumen y al tratarse de una enfermedad progresiva, podemos englobar los síntomas anteriores en 5 fases (Tabla 1).

Tabla 1: Fases clínicas y síntomas de la enfermedad de Duchenne.

	Nombre de la fase	Rango de edad	Síntomas
I	Fase presintomática	0 a 2 años	Leve retraso motor
II	Fase ambulatoria temprana	3 a 4 años	Afectación de la flexión del tronco y del equilibrio en sedestación Déficit verbal Signo de Gowers Debilidad glútea
III	Fase ambulatoria tardía	5 a 8 años	Incapacidad para levantarse del suelo, de una silla y subir escaleras
IV	Fase no ambulatoria temprana	9 a 11 años	Uso de silla de ruedas Escoliosis
V	Fase no ambulatoria tardía	Mayores de 12 años	Complicaciones serias

2.1.3. Complicaciones

La distrofia muscular de Duchenne conlleva una serie de complicaciones que afectan sobre todo al aparato respiratorio, cardiovascular, digestivo y óseo. Estas complicaciones serán más precoces en aquellos niños que pierdan la capacidad de deambulación en edades tempranas (2).

Las manifestaciones del aparato cardiovascular serán arritmias ventriculares y taquicardias, debido a que se ve comprometida la contracción ventricular. Otra de las complicaciones cardíacas será la cardiopatía dilatada, la cual afecta sobre todo al

ventrículo izquierdo y puede desencadenar en disnea y otros síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva (6).

Las complicaciones en el aparato respiratorio serán de tipo restrictivas y estarán relacionadas con el debilitamiento progresivo del diafragma y de los músculos intercostales. Dentro de ellas, las más frecuentes y las que implican más morbilidad serán la insuficiencia respiratoria y la insuficiencia para desencadenar una tos efectiva. Como consecuencia de ello, los niños presentarán hipoventilación y no serán capaces de movilizar las secreciones, lo que provocará infecciones en las vías aéreas superiores, disnea y sufrimiento respiratorio. Estas infecciones reiteradas darán lugar a atelectasias y neumonías, empeorando el pronóstico y la calidad de vida de los niños (10).

La complicación ósea será la escoliosis, la cual también afectará negativamente a la función respiratoria. Esto se debe a que la escoliosis provoca una desigualdad en la expansión pulmonar: aumenta el desarrollo de atelectasias en el lado cóncavo y genera una expansión excesiva en el lado convexo. Algunos estudios han cuantificado que un aumento de 10° en la curva escoliótica puede provocar una disminución del 4% en la capacidad vital de los pacientes (11).

2.1.4. Diagnóstico

El diagnóstico de la distrofia muscular de Duchenne se puede establecer en base a la historia familiar del paciente, al examen clínico y a un conjunto de pruebas de laboratorio (2).

Entre los principales síntomas clínicos que nos llevan a pensar en la existencia de esta enfermedad están la función muscular anormal, el retraso en el desarrollo motor y del lenguaje, las caídas frecuentes que sufren los niños, la dificultad para correr y subir escaleras, el signo de Gowers, la marcha con una amplia base de sustentación y la hipertrofia o pseudohipertrofia de los gemelos (2).

Sin embargo, estos hallazgos clínicos no son suficientes para establecer un diagnóstico claro, es por ello que en los últimos años se han desarrollado diferentes estudios para poder diagnosticar precozmente a los niños que sufren la enfermedad de Duchenne. Entre ellos encontramos:

- **Estudio de las enzimas musculares:** se fundamenta en la detección del aumento desde el nacimiento de la creatina kinasa sérica y de las transaminasas AST y ALT (3).
- **Electrodiagnóstico:** se basa en la detección de la disminución de fibras musculares efectivas dentro de la unidad motora y de la contracción poco sincronizada (2,3). Esta técnica es importante para establecer un diagnóstico diferencial con otros cuadros neurogénicos (4).
- **Tomografía computarizada y resonancia magnética muscular:** técnica no invasiva que permite el diagnóstico diferencial entre los distintos tipos de distrofias musculares (3).
- **Biopsia muscular:** estudio histológico de una muestra muscular proximal (2,3).
- **Estudio inmunohistoquímico e inmunotransferencia (*Western blot*):** permiten detectar los niveles de distrofina en el sarcolema, estableciendo un diagnóstico diferencial entre la distrofia muscular de Duchenne y la distrofia muscular de Becker (4).
- **Estudio genético:** es el procedimiento más importante para el diagnóstico de esta enfermedad. Las técnicas empleadas serán la reacción de polimerasa en cadena (PCR) y secuenciación, para detectar mutaciones en el gen de la distrofina (5,6).

2.1.5. Tratamiento

La distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad que no cuenta con tratamiento curativo, por ello, es importante abordarla desde un punto de vista preventivo. Dado que es una enfermedad hereditaria, la prevención consiste en la secuenciación del gen de la distrofina, tanto en madres portadoras asintomáticas como en niños. Además, se puede ayudar de análisis bioquímicos como los niveles aumentados en un 53% de la creatina kinasa en las madres portadoras (3).

Una vez que empiezan las manifestaciones de la enfermedad, existen distintas técnicas de tratamiento, como la cirugía, la farmacología y, fundamentalmente, la fisioterapia. Los objetivos de estas técnicas serán mantener los rangos normales de movimiento, evitar la pérdida de fuerza muscular, prevenir el desarrollo de la escoliosis y

la aparición de contracturas y retracciones musculares (8). Además, se centrarán en retrasar el momento en el que aparezcan las complicaciones respiratorias y cardíacas (3).

Dentro del tratamiento de la fisioterapia, los estiramientos activos o pasivos serán una técnica importante para prevenir la aparición de contracturas y retracciones musculares. También será importante crear un programa de ejercicio, sin embargo, en este aspecto existe controversia entre diferentes autores sobre el beneficio de dicho programa (2). A pesar de estas diferencias de opinión, la mayoría de los investigadores aceptan que la realización de actividad física será beneficiosa con una previa valoración funcional (10).

Las complicaciones respiratorias son causa de muerte en estos niños, por lo que prevenirlas debe ser uno de los pilares del tratamiento. El abordaje de las afectaciones respiratorias incluirá métodos manuales o mecánicos de tos asistida, métodos para conseguir una respiración profunda y ventilación mecánica. Esta se realizará a través de métodos invasivos (traqueostomía) o no invasivos (Presión Positiva Bifásica de las Vías Aéreas, BIPAP) (10).

El tratamiento farmacológico se basa en la aplicación de corticoesteroides (prednisona y deflazacort). A pesar de ser un tratamiento ampliamente utilizado, no se tiene claro ni la edad de inicio, ni el tiempo de aplicación, ni los efectos secundarios (12, 13). Además, el tratamiento farmacológico se orienta hacia los problemas cardiológicos basado en digitálicos, diuréticos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y betabloqueantes (2).

El tratamiento quirúrgico se centra en evitar la progresión de la deformidad de la columna. Este tratamiento se aplica en niños de 11 a 13 años, con un ángulo de Cobb de 20 a 40°, una capacidad vital forzada mayor del 30% de lo normal para la edad y con una óptima función cardíaca. Se ha visto que con este tratamiento se mejora la postura en la silla, se aumenta la comodidad y mejora, por tanto, la calidad de vida del niño (8).

Actualmente, los tratamientos más novedosos se focalizan a nivel del genoma, más concretamente en el reemplazo del gen de la distrofia muscular de Duchenne, modificación del gen endógeno y en la sobreexpresión o inhibición de modificadores del fenotipo (8).

3. OBJETIVOS:

El **objetivo general** de este estudio es analizar la influencia del tratamiento fisioterapéutico en la contracción muscular de un sujeto diagnosticado de distrofia muscular de Duchenne tipo 1.

Para abordar este objetivo general, se han establecido los siguientes **objetivos específicos**:

- Analizar la influencia de la fisioterapia en la contracción del deltoides derecho.
- Estudiar la influencia del tratamiento fisioterapéutico en la contracción del cuádriceps derecho.
- Ver la influencia de la fisioterapia en la contracción del cuádriceps izquierdo.
- Analizar la repercusión del tratamiento a través de fisioterapia respiratoria.
- Estudiar la calidad de vida del paciente tras las sesiones de fisioterapia.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio de un caso descriptivo prospectivo.

4.1. Descripción del caso

El paciente es un niño de 8 años nacido en Marruecos y residente en Salamanca desde septiembre de 2018. Fue diagnosticado a los 2 años, a través de la biopsia muscular, de distrofinopatía tipo enfermedad de Duchenne tipo I. Las manifestaciones iniciales que el niño mostraba fueron un retraso en el inicio de la marcha, caídas frecuentes y una leve hipertrofia de gemelos.

Al tratarse de un niño, se le explicó el procedimiento a seguir tanto a él como a su madre y esta firmó el consentimiento informado expuesto en el anexo 1. Todas las sesiones se realizaron bajo la supervisión del tutor de este trabajo.

4.2. Evaluación inicial

El niño fue evaluado por primera vez el 22 de octubre de 2018.

- **ANAMNESIS:**

Recogida de datos en base a una batería de preguntas enfocadas en la rutina diaria del paciente, con el fin de conocer mejor la situación en la que se encuentra la familia y el niño en relación con la enfermedad.

- **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

Para poder objetivar la información aportada por parte de los padres durante la anamnesis, se realizó una exploración física inicial. En ella se observó al paciente en bipedestación, en sedestación y en decúbito supino. Además, se solicitó al niño que caminara por la sala y que recogiera un bolígrafo del suelo.

4.3. Plan de intervención

El protocolo ha consistido en 3 sesiones de tratamiento de fisioterapia, de 45 minutos cada una, seguidas de una evaluación a través de electromiografía (EMG), haciendo un total de 33 sesiones y 11 evaluaciones.

Debido a la controversia entre autores acerca de si el ejercicio físico es beneficioso o no para los pacientes con enfermedad de Duchenne y teniendo en cuenta la dificultad que planteaba el idioma para la comunicación, el tratamiento elegido para el paciente fue:

- 5 minutos de ventilaciones por contracción diafragmática, con el objetivo de enseñar al niño una forma correcta de ventilación y que él solo, poco a poco, fuera integrándola en su vida diaria.
- 15 minutos de movilizaciones activo- asistidas de las extremidades superiores, centrándonos en cada una de las articulaciones de manera específica: dedos, muñeca, codo y hombro. Al final se realizaban movimientos globales de toda la extremidad.
- 15 minutos de movilizaciones activo- asistidas de las extremidades inferiores, centrándonos en cada una de las articulaciones de manera específica: cadera, rodilla, tobillos y dedos. Al final se realizan movimientos globales de toda la extremidad.
- 5 minutos de trabajo activo: desde una posición de triple flexión (cadera, rodilla y tobillo), colocamos nuestra mano en la planta del pie y le pedimos al niño que nos

pise para ir a la extensión de toda la extremidad. Con esto comprobamos la fuerza de la extremidad inferior y evitamos compensaciones, como la flexión plantar.

- 5 minutos de estiramiento de la musculatura implicada durante la sesión, con el objetivo de conseguir una relajación tanto de los músculos como del estado del niño en general.

En algunas sesiones se modificó el protocolo de intervención realizando 20 minutos de masoterapia en la musculatura paravertebral, previo al protocolo inicial.

Después de 3 sesiones de tratamiento de fisioterapia se realizaba una evaluación. En ella se situaba al niño en sedestación en la camilla, colocábamos los electrodos en el deltoides derecho, y en el cuádriceps derecho e izquierdo. Los movimientos solicitados al paciente los dividíamos en periodos de 30 segundos:

- Para el deltoides derecho:
 - 30 segundos en posición neutra (del segundo 0 al 30), con el brazo pegado al cuerpo y apoyado sobre la camilla.
 - 30 segundos a 60° de separación (del segundo 30 al 60).
 - 30 segundos a 90° de separación (del segundo 60 al 90).
 - 30 segundos a 180° de separación (del segundo 90 al 120).
- Para el cuádriceps derecho e izquierdo:
 - 30 segundos en posición neutra (del segundo 0 al 30), con la rodilla flexionada a 90°.
 - 30 segundos a 45° de flexión (del segundo 30 al 60).
 - 30 segundos en extensión completa (del segundo 60 al 90). En este caso, la extensión, medida con el goniómetro, tenía un valor de -5°.

4.4. Evaluación final

Esta evaluación se llevó a cabo el día 5 de mayo de 2019, tras 33 sesiones de fisioterapia.

- ANAMNESIS:

Se realizó una segunda entrevista al final del protocolo de intervención con el objetivo de encontrar diferencias en la rutina diaria del paciente.

- **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

De igual modo que en el caso de la anamnesis, se repite la exploración física al final del protocolo de intervención para extraer diferencias con respecto a la inicial.

- **PRUEBAS RESPIRATORIAS:**

En la evaluación inicial no se pudo realizar estas pruebas por la dificultad que se tenía en la comunicación con el niño. Sin embargo, en la evaluación final se realizaron una serie de pruebas respiratorias. Previo a la realización de todas las pruebas se midió la frecuencia cardíaca y la saturación oxihemoglobínica.

Todas las pruebas se realizaron con el niño en una correcta postura de sedestación, con ángulos de 90° en la cadera, rodilla y tobillos. Primero se le explicó cómo se debían realizar las pruebas, se hizo un primer intento sin anotar el resultado y, finalmente, se llevó a cabo la prueba, repitiéndola 3 veces y tomando como valor la media ponderada de los 3 resultados.

Estas pruebas consistieron en una espirometría y la medición de la Presión Inspiratoria Máxima (PIM) y de la Presión Espiratoria Máxima (PEM).

Dentro de la **espirometría** se realizaron diferentes mediciones:

- Capacidad vital forzada (FVC): le pedimos al niño que inspire y espire todo el aire que pueda manteniendo la boca en la boquilla del medidor, y a una velocidad normal.
- Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1): se obtiene a partir de la prueba de la capacidad vital forzada.

Estos datos serán extrapolados al cuadrante de Miller para saber el patrón ventilatorio que presenta el paciente.

- Flujo espiratorio pico (PEF): se obtuvo también a partir de la prueba de la capacidad vital forzada.
- Capacidad vital (CV): le pedimos al niño que respire normal colocando la boca en la boquilla del medidor y, cuando lleva aproximadamente 20

segundos, le pedimos que inspire todo el aire que pueda y que después espire todo el aire que pueda.

- Volumen de reserva espiratoria (ERV): se obtiene a partir de la prueba de la capacidad vital.
- Volumen de reserva inspiratoria (IRV): se obtiene también a partir de la prueba de la capacidad vital.
- Máxima ventilación voluntaria (MVV): le explicamos que debe inspirar todo el aire que pueda y después espirar todo el aire que pueda a la máxima velocidad posible.

Para la medición de la **PIM**, se le pidió al niño que espirara todo el aire posible y que después inspirara todo lo que pudiera colocando su boca en la boquilla del medidor.

Para la medición de la **PEM**, se solicitó al niño que inspirara todo el aire posible y que, después de ello, espirara todo lo que pudiera colocando su boca en la boquilla del medidor.

- **CUESTIONARIO SOBRE LA CALIDAD DE VIDA:**

Teniendo en cuenta el modelo propuesto por Schalock y Verdugo para evaluar la calidad de vida (14), se administró al niño el cuestionario “Autoquestionnaire Qualité de vie Enfant Imagé” (AUQUEI) (15), expuesto en el anexo 2 de este trabajo. Este cuestionario se basa en 26 preguntas sobre aspectos familiares, sociales, actividades y salud, entre otros. Las respuestas, representadas como caras con distintas emociones, van del 1 (“a veces no estás nada contento”) al 4 (“a veces estás muy contento”).

4.5. Recogida de datos

Se recogieron los datos de las 11 sesiones de evaluación a través del equipo EMG Brainquiry Personal Efficiency Trainer. Con él se obtuvieron datos de la fuerza electromotriz mediante contracciones de los músculos deltoides derecho, cuádriceps derecho e izquierdo.

Para la toma de datos se utilizó el programa Bioexplorer (Figura 2), el cual utiliza las unidades de medida de nanovoltios (nV) o microvoltios (μ V) y, para poder visualizar cuantitativamente estos datos se empleó el programa Bioreview (Figura 3).

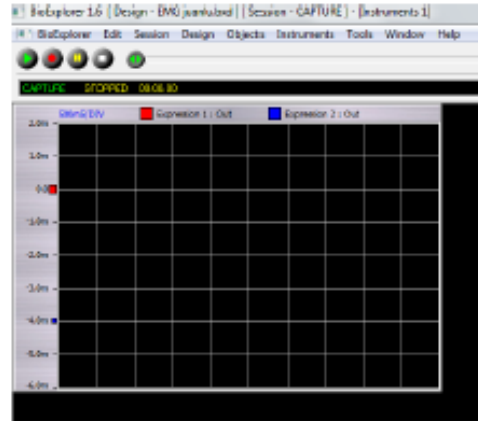


Figura 2: Captura de la pantalla inicial del programa Bioexplorer.

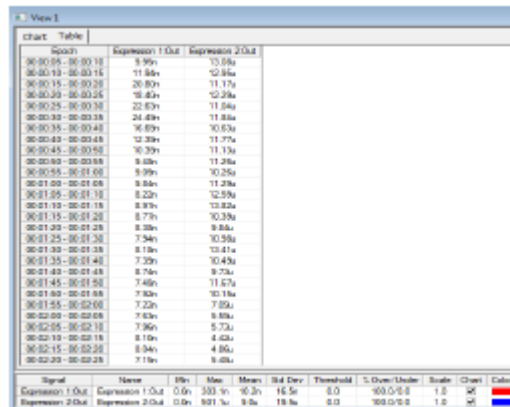


Figura 3: Captura del programa Bioreview.

4.6. Análisis de datos

El análisis estadístico de los datos obtenidos en este trabajo se ha llevado a cabo a través del programa IBM SPSS STATISTICS versión 23.

Debido a que el equipo EMG Brainquiry Personal Efficiency Trainer daba datos de la fuerza electromotriz cada 10 segundos, se calculó la media de los 3 valores que definían el periodo (30 segundos) en el que el niño mantenía las articulaciones en la posición

solicitada. También se calculó la media de los valores de fuerza electromotriz obtenidos en una sesión de evaluación completa.

A partir de estas medias se obtuvieron las gráficas que representan los resultados.

5. RESULTADOS

5.1. Resultados de las evaluaciones

5.1.1. Evaluación inicial

- **ANAMNESIS:**

A la hora de trabajar con un paciente es importante conocer el estado en el que se encuentra y, para ello, es necesario realizar una entrevista personal en la que realicemos preguntas relacionadas con la implicación de la enfermedad en la rutina diaria del niño, en nuestro caso.

A pesar de que a lo largo de su vida no ha presentado infecciones respiratorias importantes, el niño se fatiga al caminar distancias cortas. Como consecuencia de ello, el paciente sufre caídas alrededor de 3-4 veces al día, lo que ha desencadenado en él un sentimiento de miedo hacia los desplazamientos. Además, la madre afirma que el niño no presenta problemas a nivel digestivo, no ha tenido ningún cuadro de estreñimiento a lo largo de su vida, pero sí aclara que el paciente se atraganta al comer sólidos y al beber líquidos como la leche o el agua (disfagia).

Al preguntar sobre el tratamiento farmacológico, los padres nos informan de que el niño comenzó el tratamiento con Prednisona un año antes de venir a España y en la actualidad sigue con él.

- **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

La observación de los pacientes, que debe comenzar desde el momento en el que entran en la sala, es fundamental para determinar el estado en el que estos se encuentran.

En bipedestación el niño presenta hiperlordosis lumbar y báscula anterior de la pelvis, como consecuencia del debilitamiento de la musculatura glútea. Además, se observa la

presencia de escoliosis dorso- lumbar izquierda muy marcada y aumento de tono en la musculatura paravertebral de ambos lados a la palpación, lo que le provoca dolor.

En sedestación se observa protracción bilateral de los hombros. Los rangos de movimiento están dentro de la normalidad, pero sí se aprecia insuficiencia muscular en la extremidad superior derecha al pedirle movimientos en contra de la gravedad.

En decúbito supino no se aprecian rigideces articulares en el miembro inferior, excepto en ambos tobillos para la dorsiflexión, como consecuencia de la retracción del tendón de Aquiles. El niño no es capaz de mantener los miembros inferiores juntos al flexionar las rodillas debido a la debilidad de los músculos aductores, por lo que estas extremidades caen hacia los lados hasta tocar la camilla. Por este motivo, el niño no se siente cómodo en esta posición y tiende a voltear hacia la posición de decúbito prono.

En todas las posiciones descritas, el paciente presenta una buena ventilación con un patrón ventilatorio realizado a través de respiraciones costales superiores.

Al explorar la marcha, vemos que el niño camina con una amplia base de sustentación, lleva hacia anterior el abdomen y aumenta aún más la hiperlordosis lumbar, dando lugar a la marcha acabalgada típica de los pacientes con enfermedad de Duchenne (9).

Finalmente, se le pide al niño que recoja un bolígrafo del suelo y observamos un Signo de Gowers muy marcado (4).

5.1.2. Evaluación final

- **ANAMNESIS:**

En el momento de finalización del tratamiento, en relación a la fatiga, la madre nos contó que el niño era capaz de caminar sin silla de ruedas y que el cansancio aparecía tardíamente. El número de caídas diarias se había reducido a ninguno o a alguna esporádicamente y, por lo tanto, el miedo a desplazarse sin ninguna ayuda había desaparecido. En relación a las comidas, la madre afirmó que el paciente se atragantaba menos al beber líquidos y que, aunque menos marcado, también habían disminuido los atragantamientos con la comida sólida.

Desde el punto de vista farmacológico, el niño había aumentado sus necesidades ya que, además de Prednisona, había comenzado a tomar unas vitaminas como complemento diario.

- **EXPLORACIÓN FÍSICA:**

En bipedestación se sigue observando una hiperlordosis y báscula anterior de la pelvis marcada, ya que el debilitamiento de la musculatura glútea se mantiene. En el caso de la escoliosis, se aprecia una disminución de la curva en la zona dorsal con respecto a la evaluación inicial, sin embargo, la curva lumbar se mantiene igual que al inicio del tratamiento (Figura 4).



Figura 4: Postura del paciente en bipedestación. **A)** Imagen en vista lateral izquierda, **B)** Imagen en vista posterior, **C)** Imagen en vista lateral derecha.

En sedestación se mantiene la protracción bilateral de los hombros, mantiene los rangos de movimiento normal y, en este momento, es capaz de realizar contracciones isométricas en separación y aproximación de hombro, por lo que la insuficiencia muscular es menor que la observada en la evaluación inicial.

En decúbito supino y durante la marcha vemos los mismos signos que al inicio del protocolo, expuestos ya en la evaluación inicial.

El niño sigue presentando una buena ventilación en las tres posiciones exploradas, pero en este momento su patrón ventilatorio se basa en respiraciones costales inferiores y, si se lo pedimos, es capaz de realizar respiraciones diafragmáticas.

En relación al Signo de Gowers (4), a pesar de que sigue siendo muy marcado, el niño nos manifiesta que es capaz de subir con un poco menos de dolor que al principio del tratamiento.

- **PRUEBAS RESPIRATORIAS:**

Otra de las manifestaciones más importantes de la enfermedad de Duchenne es la afectación del aparato respiratorio. Por ello, al final del protocolo de tratamiento se realizaron una serie de pruebas respiratorias con el objetivo de cuantificar el estado del paciente a nivel respiratorio. Previamente a la realización de estas pruebas, se tomó la frecuencia cardíaca y la saturación oxihemoglobínica del niño, las cuales dieron valores de 114 latidos por minuto y 95%, respectivamente.

Las pruebas realizadas fueron una espirometría y la medición de la Presión Inspiratoria Máxima (PIM) y de la Presión Espiratoria Máxima (PEM). Los datos de la espirometría muestran valores dentro la normalidad para los parámetros de flujo espiratorio pico, volumen espiratorio forzado en el primer segundo y capacidad vital. Sin embargo, los parámetros de máxima ventilación voluntaria y capacidad vital forzada se encuentran por debajo de los valores normales. La presión espiratoria máxima está dentro de valores esperados para la edad del niño, mientras que la presión inspiratoria máxima se encuentra por debajo de esos valores normales (Tabla 2).

Tabla 2: Resultados de las pruebas respiratorias, junto con los valores de referencia.

PARÁMETRO MEDIDO	VALOR DEL PACIENTE	VALOR REFERENCIA
Flujo espiratorio pico (PEF)	250,67 L/min	Mayor de 160L/min
	4,42 L/s	Mayor de 2,80 L/s
Máxima ventilación voluntaria (MVV)	56,33L/min	141,38 L/min
Capacidad vital forzada (FVC)	1,55L (85%)	1,83L (>80%)
Capacidad vital (CV)	1,56L	Igual o un poco superior a FVC.
Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1)	104%	80-120%
Presión inspiratoria máxima (PIM)	14,67 cmH ₂ O	-96 +/-35 cmH ₂ O
Presión espiratoria máxima (PEM)	32,33 cmH ₂ O	170 +/-32 cmH ₂ O

En resumen, basándonos en el cuadrante de Miller, observamos que el paciente tiene un patrón ventilatorio normal, cercado a un patrón ventilatorio de carácter restrictivo (Figura 5).

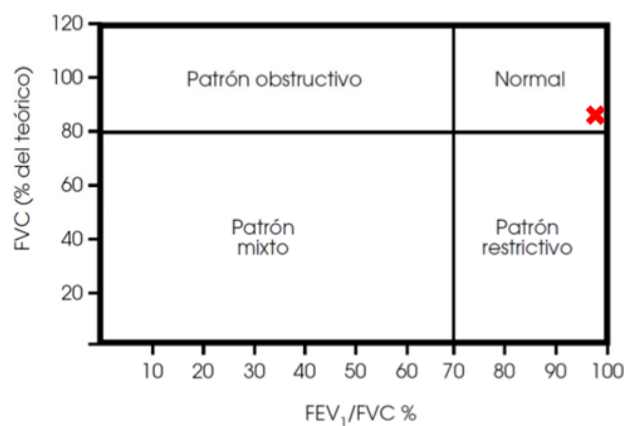


Figura 5: Distribución del patrón ventilatorio del paciente en el cuadrante de Miller.

- CUESTIONARIO SOBRE LA CALIDAD DE VIDA:

En relación al cuestionario AUQUEI (15), las respuestas proporcionadas por el niño fueron, en la mayoría de los casos, de valor 4 (“a veces estás muy contento”). Sin embargo, la respuesta dada a preguntas relacionadas con el momento en el que se va a dormir, cuando va al médico, cuando hace los deberes, cuando las personas hablan de él o cuando toma medicinas, se encuentran entre los valores 1 (“a veces no estás nada contento”) y 2 (“a veces no estás contento”). Por lo que, teniendo en cuenta la edad del paciente, podemos afirmar que presenta una buena calidad de vida.

5.2. Resultados electromiográficos

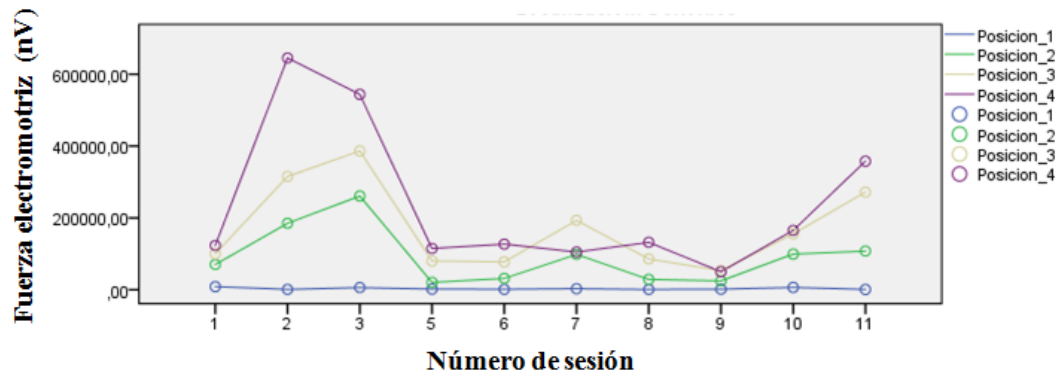
5.2.1. Deltoides

Con el fin de cuantificar la evolución del niño de 8 años, se llevaron a cabo 11 sesiones de evaluación de la contracción muscular. En ellas se realizó un análisis de tres grupos musculares, en tres o cuatro posiciones dependiendo del músculo.

El primer grupo muscular de análisis fue el deltoides, en el cual se pudieron analizar cuatro posiciones (Gráfica 1).

- La **posición 1** es aquella en la que el sujeto de estudio se encuentra en reposo. Los datos muestran que el valor oscila en todas las sesiones entre 800 y 9000 nV.
- La **posición 2**, en la cual el sujeto mantiene el brazo a 60° de separación, muestra, de manera general, fluctuaciones a lo largo de las sesiones. Durante las tres primeras sesiones se observa un ascenso hasta alcanzar un máximo en la tercera sesión de 260.930 nV. La fuerza electromotriz sufre un descenso hasta la quinta sesión, donde toma valores cercanos a los de la posición de reposo. A partir de esta sesión vuelven a aumentar los valores hasta la séptima evaluación, donde obtenemos otro pico inferior al observado en la tercera sesión. La progresión se mantiene durante la octava y novena sesión, para posteriormente volver a aumentar en las dos últimas sesiones.
- En la **posición 3** el niño mantiene el brazo a 90° de separación. En ella se observa la misma fluctuación y dinámica que en la posición 2, teniendo en cuenta que los valores de la frecuencia electromotriz son mayores a 90° de separación.

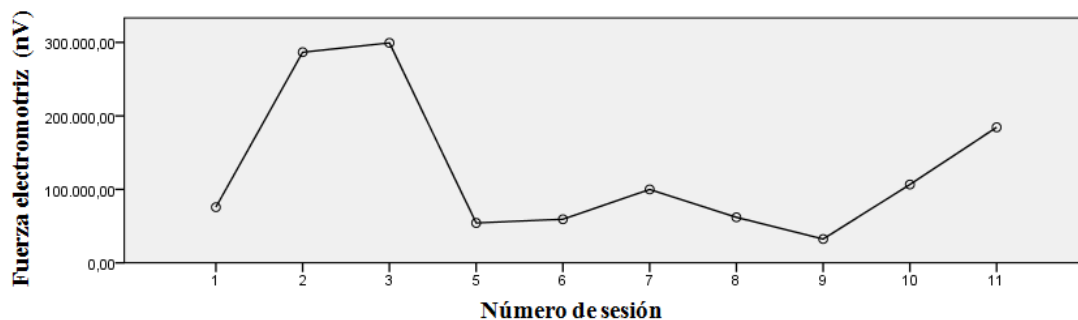
- En la **posición 4** el brazo se eleva hasta los 180° de separación. En esta posición se observa un gran ascenso de la primera sesión a la segunda donde se alcanza el máximo valor de todas las sesiones (645.186 nV). Después de esta sesión se observa un descenso de la fuerza electromotriz que se mantiene durante las cinco siguientes sesiones. Finalmente, en las dos últimas evaluaciones esta fuerza aumenta.



Gráfica 1: Valoraciones de la fuerza electromotriz del deltoides derecho en las cuatro posiciones solicitadas.

En resumen, se observa un aumento de la fuerza electromotriz en general durante las once sesiones, en las cuatro posiciones de estudio en la contracción del deltoides derecho.

Con el fin de analizar de manera conjunta el músculo deltoides, se analiza la media de los valores de cada sesión (Gráfica 2). En ella se aprecia más marcadamente las oscilaciones que se ven en las posiciones dos, tres y cuatro a lo largo del protocolo de tratamiento.

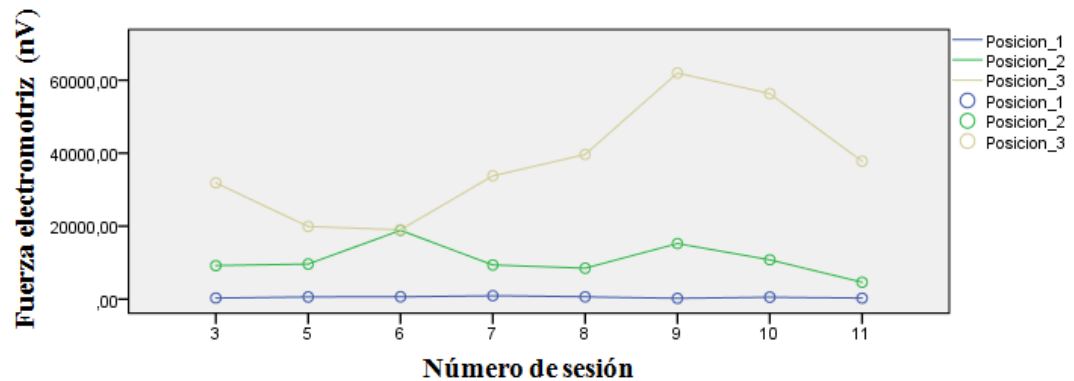


Gráfica 2: Valor medio de la fuerza electromotriz del deltoides derecho en las cuatro posiciones solicitadas.

5.2.2. Cuádriceps derecho

Los resultados obtenidos en la contracción del cuádriceps derecho también se pueden dividir en las tres posiciones que pedíamos realizar al paciente (Gráfica 3).

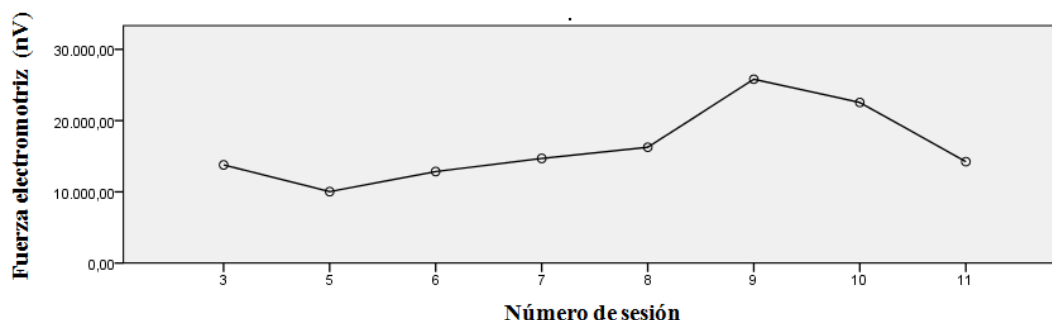
- La **posición 1**, aquella en la que el niño mantenía una posición de reposo, muestra valores más o menos constantes en todas las sesiones de evaluación, estos oscilan entre 221 y 934 nV.
- En la **posición 2** el niño mantenía la pierna a 45° de flexión de rodilla. En ella se aprecia un ascenso de los valores hasta la sexta sesión, donde se obtiene el máximo valor (18.876 nV). A partir de este momento la fuerza electromotriz sufre un descenso hasta el final de las sesiones.
- La **posición 3** es aquella en la que el niño intentaba mantener la pierna con una extensión completa de rodilla. En esta posición se observa una disminución de los valores en las tres primeras sesiones de evaluación realizadas en este músculo. A partir de este momento la fuerza electromotriz aumenta hasta un pico en la novena sesión con un valor de 61.973 nV. En las dos últimas sesiones los valores disminuyen.



Gráfica 3: Valoraciones de la fuerza electromotriz del cuádriceps derecho en las cuatro posiciones solicitadas.

Hay que tener en cuenta que, como consecuencia de las dificultades planteadas por el paciente, no se pudo obtener datos de las dos primeras sesiones de evaluación, de manera que el estudio no es completo. Aun así, se puede extraer del estudio que la fuerza electromotriz en el cuádriceps derecho se mantiene constante al comparar la primera y la última de las sesiones de las cuales se pudieron realizar medidas.

El análisis de los valores medios para la contracción del cuádriceps derecho muestra, de manera general, valores similares en todas las sesiones, a excepción de la sesión nueve y diez, donde se observa un ligero aumento en la fuerza electromotriz (Gráfica 4).

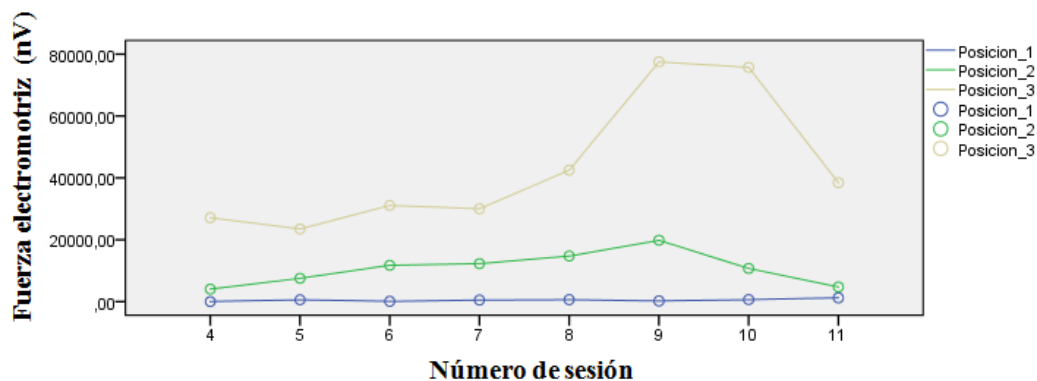


Gráfica 4: Valor medio de la fuerza electromotriz del deltoides derecho en las cuatro posiciones solicitadas.

5.2.3. Cuádriceps izquierdo

Los resultados de la contracción del cuádriceps izquierdo también pueden dividirse en las tres posiciones que se solicita al paciente, al igual que con el cuádriceps derecho (Gráfica 5).

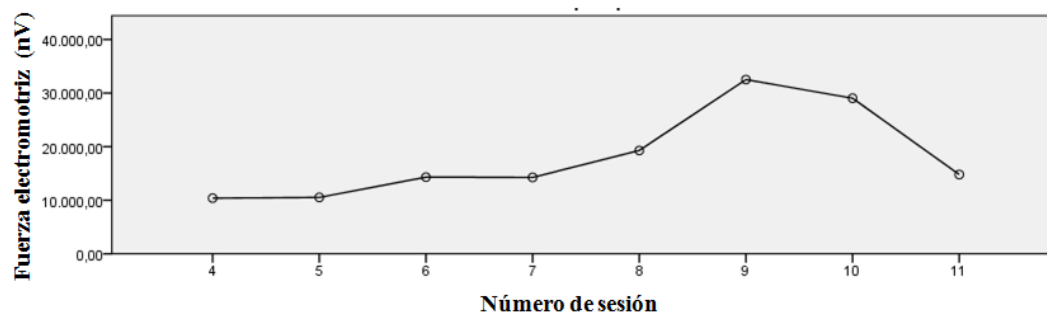
- En la **posición 1** se obtienen valores más o menos constantes en todas las sesiones que oscilan entre 11 y 1220 nV.
- En la **posición 2** vemos un ascenso ligero y progresivo hasta la sesión nueve, a partir de la cual los valores empiezan a descender.
- En la **posición 3** los valores se mantienen bastante similares hasta la sesión siete, donde hay un ligero aumento hasta la sesión nueve y diez. En ellas se dan los máximos valores (77.506- 75.726 nV, respectivamente). Si bien esta dinámica de mejora no se ve mantenido en la última sesión.



Gráfica 5: Valoraciones de la fuerza electromotriz del cuádriceps izquierdo en las cuatro posiciones solicitadas.

Hay que destacar que, igual que ocurre con el cuádriceps derecho, en este músculo no se pudieron obtener medidas de las tres primeras sesiones, de manera que no podemos comparar la evolución desde la primera a la última sesión. A pesar de ello, se puede extraer, de las sesiones medidas, un mantenimiento en la fuerza electromotriz del cuádriceps izquierdo.

La media de los valores de las contracciones del cuádriceps izquierdo muestra valores similares en todas las sesiones, excepto en la nueve y diez, donde se observa un aumento de la fuerza electromotriz (Gráfica 6).



Gráfica 6: Valor medio de la fuerza electromotriz del deltoides derecho en las cuatro posiciones solicitadas.

6. DISCUSIÓN

La distrofia muscular tipo Duchenne es una enfermedad descubierta en el siglo XIX, sin embargo, a pesar de su descubrimiento hace un par de siglos, esta enfermedad a día de hoy continúa sin tratamiento curativo. Este tipo de distrofia no se ha estudiado en detalle, lo que dificulta el desarrollo de tratamientos dirigidos. Sin embargo, en los últimos años, se ha desarrollado un amplio abanico de técnicas destinadas a mejorar la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne.

En nuestro trabajo, aplicando el tratamiento descrito en el protocolo de intervención, hemos observado cómo nuestro paciente presenta un ligero aumento de la contracción a nivel muscular. Estos resultados pueden ponerse en duda debido a que el tratamiento ha sido aplicado a un único individuo, algo que se pone de manifiesto incluso en estudios que llegan a incluir hasta 20 pacientes en la muestra (16, 17).

Las técnicas empleadas en este trabajo, permiten observar un aumento de la contracción más acentuado en el músculo deltoides y un mantenimiento en los músculos cuádriceps derecho e izquierdo. Esto se consigue siguiendo un protocolo en el cual solo una parte se basa en el trabajo activo dejando espacio a movilizaciones activo- asistidas. Otros autores, empleando tratamientos totalmente activos, obtienen resultados similares a los nuestros (18-20). Esto nos sugiere que ante la controversia que existe a la aplicación de tratamientos basados íntegramente en movimientos activos, lo cuales producen efectos perjudiciales, nuestro protocolo sería una mejor alternativa.

Nuestros resultados respiratorios tras el aprendizaje de ventilaciones diafragmáticas por parte del niño, son óptimos para un paciente con distrofia muscular de Duchenne. Sin embargo, es difícil evaluar el efecto directo que ha tenido este protocolo por la ausencia de una evaluación inicial, que nos permita comparar los resultados obtenidos.

7. CONCLUSIONES

1. El tratamiento fisioterapéutico aplicado en este trabajo es beneficioso en un sujeto con distrofia muscular de Duchenne.
2. La contracción del deltoides derecho mejora tras la aplicación de nuestro protocolo de intervención.
3. El tratamiento fisioterapéutico seguido en este estudio mantiene la fuerza electromotriz del cuádriceps derecho e izquierdo.
4. Recomendamos a futuros investigadores que centren sus estudios en la mejora del pronóstico vital y en la calidad de vida de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Guzmán FJL. Introducción a la medicina clínica+ StudentConsult en español: Fisiopatología y semiología: Elsevier España; 2015.
2. Chaustre DM, Chona W. Distrofia muscular de Duchenne. Perspectivas desde la rehabilitación. *Revista Med.* 2011;19(1):45-55.
3. Erazo-Torricelli R. Actualización en distrofias musculares. *Rev Neurol.* 2004;39(9):860-71.
4. Emery AE. The muscular dystrophies. *The Lancet.* 2002;359(9307):687-95.
5. Mathews KD. Muscular dystrophy overview: genetics and diagnosis. *Neurologic clinics.* 2003;21(4):795-816.
6. de los Angeles Avaria M, Kleinsteinuber K, Herrera L, Carvallo P. Tardanza en el diagnóstico de la Distrofia Muscular de Duchenne en Chile. *Rev Med Chil.* 1999;127(1):65-70.
7. Santos NM, Rezende MdM, Terni A, Hayashi MCB, Fávero FM, Quadros AAJ, et al. Perfil clínico e funcional dos pacientes com distrofia muscular de Duchenne assistidos na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). *Rev Neurocienc.* 2006;14(1):15-22.
8. López-Hernández L, Vázquez-Cárdenas N, Luna-Padrón E. Distrofia muscular de Duchenne: actualidad y perspectivas de tratamiento. *Rev Neurol.* 2009;49(7):369-75.
9. CAMMARATA-SCALISI F, Camacho N, Alvarado J, Lacruz-Rengel MA. Distrofia muscular de Duchenne, presentación clínica. *Revista chilena de pediatría.* 2008;79(5):495-501.
10. Fonseca JG, da Franca Machado MJ, de Moraes CL, Ferraz S. Distrofia muscular de Duchenne: complicações respiratórias e seu tratamento. *Revista de Ciências Médicas.* 2012;16(2).
11. Smith AD, Koreska J, Moseley CF. Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *The Journal of bone and joint surgery American volume.* 1989;71(7):1066-74.
12. King W, Ruttencutter R, Nagaraja HN, Matkovic V, Landoll J, Hoyle C, et al. Orthopedic outcomes of long-term daily corticosteroid treatment in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology.* 2007;68(19):1607-13.

13. Moxley Rr, Ashwal S, Pandya S, Connolly A, Florence J, Mathews K, et al. Practice parameter: corticosteroid treatment of Duchenne dystrophy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2005;64(1):13-20.
14. Schalok RL, Verdugo MÁ. Calidad de vida: manual para profesionales de la educación, salud y servicios sociales. 2003.
15. Longo-Araújo de Melo E, Moreno-Valdés M. Evaluación de la calidad de vida de los niños con distrofia muscular progresiva de Duchenne. *Revista de Neurología*. 2007;45(2):81-7.
16. Takaso M, Nakazawa T, Imura T, Takahira N, Itoman M, Takahashi K, et al. Surgical management of severe scoliosis with high-risk pulmonary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *International orthopaedics*. 2010;34(3):401-6.
17. 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. *European journal of paediatric neurology*. 2014;18(2):140-9.
18. Jansen M, de Groot IJ, van Alfen N, Geurts AC. Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the No Use is Disuse study. *BMC pediatrics*. 2010;10(1):55.
19. Jansen M, van Alfen N, Geurts AC, de Groot IJ. Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial “no use is disuse”. *Neurorehabilitation and neural repair*. 2013;27(9):816-27.
20. Kostek MC, Gordon B. Exercise is an adjuvant to contemporary dystrophy treatments. *Exercise and sport sciences reviews*. 2018;46(1):34-41.

9.ANEXOS

9.1. Anexo 1

El/ la representante legal D/Dª del
menor D/Dª natural de
con domicilio en ciudad.....
provincia..... con edad de y pasaporte, mayor de edad,
y abajo firmante, ha sido INFORMADO DETALLADAMENTE sobre la intervención que se va a
realizar.

La prueba a la que va a ser sometido, que será un electromiograma, fisioterapia respiratoria,
fisioterapia pasiva, y que de forma resumida consiste en mirar la función muscular, mejorar la
ventilación pulmonar y mantener la movilidad articular.

Se le ha informado sobre los riesgos y efectos secundarios inherentes a la mencionada y
explicada prueba, y que son ninguno.

Todo ello tal y como preceptúa la actual Ley 41/2002, de Autonomía del Paciente, por lo cual,
entiende y acepta los anteriores puntos por lo que firma el presente CONSENTIMIENTO
INFORMADO POR REPRESENTACIÓN.

En la fecha 24 de Septiembre del año 2018.

Profesional responsable

Representante legal

9.2. Anexo 2

CUESTIONARIO DE AUTOPERCEPCIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA

AU1. En la mesa con tu familia, ¿cómo te sientes?



AU2. Por la noche cuando te vas a acostar, ¿cómo te sientes?



AU3. Si tienes hermanos/as, cuando juegas con ellos, ¿cómo te sientes?



AU4. Por la noche cuando duermes, ¿cómo te sientes?



AU5. En clase, ¿cómo te sientes?



AU6. ¿Cómo te ves cuando te miras en una foto?



AU7. En el recreo, ¿cómo te sientes?



AU8. Cuando vas a la consulta a ver al médico, ¿cómo te sientes?



AU9. Cuando haces deporte, ¿cómo te sientes?



AU10. Cuando piensas en tu papá, ¿cómo te sientes?



AU11. El día de tu cumpleaños, ¿cómo te sientes?



AU12. Cuando haces tus deberes en casa, ¿cómo te sientes?



AU13. Cuando piensas en tu mamá, ¿cómo te sientes?



AU14. Cuando te quedas en el hospital, ¿cómo te sientes?



AU15. Cuando juegas solo, ¿cómo te sientes?



AU16. Cuando tu mamá o tu papá hablan de ti, ¿cómo te sientes?



AU17. Cuando duermes fuera de tu casa, ¿cómo te sientes?



AU18. Cuando te piden que demuestres lo que sabes hacer, ¿cómo te sientes?





AU19. Cuando tus amigos hablan de ti, ¿cómo te sientes?

AU20. Cuando tomas tus medicinas, ¿cómo te sientes?



AU21. Durante las vacaciones, ¿cómo te sientes?



AU22. Cuando piensas en cuando seas mayor, ¿cómo te sientes?



AU23. Cuando estás lejos de tu familia, ¿cómo te sientes?



AU24. Cuando recoges las notas en el colegio, ¿cómo te sientes?



AU25. Cuando estás con tus abuelos, ¿cómo te sientes?



AU26. Cuando ves la televisión, ¿cómo te sientes?



Pregunta abierta 1. Si tuvieras una varita mágica y sólo pudieras cambiar una cosa, ¿qué cambiarías?

Pregunta abierta 2. Cuando estás triste y tienes problemas ¿qué haces para consolarte?

Pregunta abierta 3. ¿Puedes explicar la enfermedad que tienes y que te obliga a venir al hospital?