

**Universidad de Sevilla**

**4º Grado en Ciencias de la Actividad Física y del Deporte**

**Curso 2022/2023**



**Trabajo de fin de grado: “Efectos del ejercicio físico para la mejora de la funcionalidad y la calidad de vida de pacientes con distrofia miotónica”**

**Una revisión sistemática realizada por:**

Generelo Bejarano, Alejandro José

**Fecha:** 28/04/2023

**Profesor:** Francisco de Borja Sañudo Corrales

# ÍNDICE

<b>Abstract</b> .....	2
<b>Introducción:</b> .....	3
<b>Marco Teórico:</b> .....	4
<b>Problema de estudio:</b> .....	10
<b>Métodos y material:</b> .....	11
<b>Resultados:</b> .....	14
<b>Discusión:</b> .....	36
<b>Limitaciones de la revisión:</b> .....	40
<b>Conclusiones:</b> .....	41
<b>Futuras investigaciones:</b> .....	42
<b>Referencias</b> .....	43

## **Abstract**

**Objetivos:** the aim of this review was to examine the effects of physical exercise on functionality and quality of life in individuals with type 1 myotonic dystrophy; **Methods:** An extensive investigation was conducted, including diverse interventions that implemented different types of training programs in patients with type 1 myotonic dystrophy. The search was conducted in databases such as PubMed, Scopus, Medline and Web of Science. During the selection process, a series of descriptors related to physical activity and type 1 myotonic dystrophy were applied. However, no criteria were applied base on the age or quality; **Results:** The findings revealed significant results with respect to the implementation of strength training, endurance training and moderate intensity programmes in the treatment of patients with myotonic dystrophy. These interventions demonstrated improvements in the quality of life and functionality of patients with type 1 myotonic dystrophy; **Conclusion:** Physical exercise has potential as an effective treatment for this disease. However, more research is needed to determine the optimal type of exercise and the most effective training factors.

**Key words:** Myotonic dystrophy, physical activity, myotonia, exercise, strength.

## **Resumen**

**Objetivos:** esta revisión tuvo como objetivo examinar los efectos del ejercicio físico en la funcionabilidad y calidad de vida en personas con distrofia miotónica tipo 1; **Métodos:** se llevó a cabo una investigación exhaustiva de diversas intervenciones que implementaron diferentes tipos de programas de entrenamiento en pacientes con distrofia miotónica tipo 1. La búsqueda se aplicó en las bases de datos PubMed, Scopus, Medline y Webofscience. En la selección, se aplicaron una serie de descriptores sobre aspectos relacionados con actividad física y la distrofia miotónica tipo 1. Por otro lado, no se aplicó ningún tipo de criterio en función de la antigüedad del artículo ni sobre los criterios de calidad de los mismos; **Resultados:** los hallazgos revelaron resultados significativos en relación a la implementación de entrenamiento de fuerza, de resistencia y programas de intensidad moderada en el tratamiento de pacientes con distrofia miotónica tipo 1. Estas intervenciones demostraron mejoras en la calidad de vida y funcionabilidad de los pacientes con distrofia miotónica tipo 1; **Conclusiones:** el ejercicio físico tiene potencial como tratamiento efectivo para dicha enfermedad. Sin embargo, se requiere de más investigación para determinar el tipo de ejercicio más óptimo, así como los factores de entrenamiento más efectivos.

**Palabras clave:** distrofia miotónica, actividad física, miotonía, ejercicio, fuerza.

## **Introducción:**

Como bien nos describe Rosado Bartolomé y Sierra Santos (2015), la distrofia miotónica tipo 1 o la también conocida como distrofia miotónica de Steinert, es la distrofia muscular más frecuente en adultos, con una prevalencia en Europa de 3-15 adultos por cada 100.000 habitantes. Se trata de una alteración dominante a nivel cromosómica que posee una expresividad clínica muy variable e incompleta a día de hoy. Esta enfermedad se va transmitiendo de generación en generación y tiene la característica de que las sucesivas generaciones van a estar afectadas en mayor gravedad que el primer caso familiar.

La distrofia miotónica de Steinert atendiendo a Rosado Bartolomé y Sierra Santos (2015) es una enfermedad progresiva que puede llegar a afectar a varios sistemas corporales como el muscular, respiratorio, cardiaco, endocrino, ocular e incluso al sistema nervioso central. Las principales manifestaciones clínicas de esta enfermedad son la pérdida progresiva de fuerza muscular desde las zonas distales hasta las proximales, debilidad en los músculos faciales, así como de la mandíbula y parte anterior del cuello, seguidos de miotonía (trastorno en la relajación muscular tras una contracción voluntaria), somnolencia diurna, cansancio general y cataratas (Rosado Bartolomé y Sierra Santos, 2015).

Como bien se ha citado con anterioridad, la distrofia miotónica tipo 1 afecta a una gran cantidad de sistemas corporales; por tanto, el tratamiento de esta enfermedad abarca a una gran cantidad de especialidades médicas, desde la cardiología, ya que puede producir miocardiopatías o trastornos en el ritmo cardiaco, hasta la oncología, puesto que en estos pacientes encontramos un aumento de la incidencia de cáncer (Gutiérrez et al. 2020). Por parte de la mayoría de las especialidades existen tratamientos ya sean farmacológicos o a través de rehabilitación que sirven para mitigar los efectos y síntomas de la enfermedad. A pesar de esto, el ejercicio físico no está presente ni planteado en ninguno de los tratamientos utilizados en la actualidad debido fundamentalmente, a la escasez de rigor científico que existe sobre la utilidad y resultados reales del mismo en las manifestaciones de esta enfermedad (Gutiérrez et al. 2020).

Pese a que el ejercicio físico no está implantado en la mayoría de los tratamientos de la actualidad, Gutiérrez et al. (2015) reportan una gran cantidad de beneficios que puede aportar el ejercicio físico frente a los síntomas de esta enfermedad. Podemos llegar a pensar que los síntomas relacionados con los problemas musculares (debilidad o monotonía), son los que probablemente obtendrían mayores beneficios con la aplicación de ejercicio físico como tratamiento. Según estos autores Gutiérrez et al. (2015) tanto el ejercicio físico aeróbico, como el entrenamiento de fuerza deben seguir siendo investigados en el futuro, ya que está demostrado científicamente que no provocan daños en el individuo; sin embargo, no hay muchas evidencias sobre su utilidad.

### **Marco Teórico:**

La distrofia miotónica tipo 1 es presentada por Turner y Hilton-Jones (2014) como un trastorno multisistémico progresivo autosómico dominante debido a las expansiones inestables de repeticiones de nucleótidos en el ADN no traducido, esta mutación dará lugar a una unión errónea entre los distintos tipos de ARN mensajero afectado así a muchos procesos celulares y generando una gran variedad de enfermedades. La distrofia miotónica tipo 1 es la distrofia muscular más común en adultos con un amplio fenotipo clínico desde trastornos asintomáticos hasta congénitos graves y potencialmente mortales, esta enfermedad está asociada a una mortalidad temprana, con una media de 54 años y el 70% de las mortalidades se deben a complicaciones cardiorrespiratorias (Turner y Hilton-Jones, 2014).

Los pacientes con distrofia miotónica tipo 1 pueden dividirse clínicamente en cinco subgrupos: un primer grupo “premutación” que no presentan sintomatología clínica, edad de inicio y edad de fallecimiento, un segundo grupo “leve” que como síntomas principales encontramos cataratas y una leve miotonía, suele presentarse entre los 20-70 años y en relación a la edad de fallecimiento presenta normalidad, el tercer grupo “clásico”, es la forma más común y presenta debilidad muscular con insuficiencia respiratoria, miotonía, cataratas, arritmias cardíacas y somnolencia diurna excesiva, suele surgir entre los 10-30 años y la mortalidad entre los 48-60 años, un cuarto grupo “Inicio en la infancia” en la que encontramos problemas psicosociales, bajo coeficiente intelectual e incontinencia, surge entre los 1-10 años y no presenta edad de mortalidad establecida, como último

grupo encontramos el “congénito” cuyos principales síntomas son la hipotonía infantil, insuficiencia respiratoria, problemas de aprendizaje y dificultad para alimentarse, está presente desde el nacimiento y la edad promedio de fallecimientos se encuentra sobre los 45 años (Turner y Hilton-Jones, 2014).

El musculo esquelético según Turner y Hilton-Jones (2014) es una de las estructuras que van a presentar una alta afección por parte de esta enfermedad, esta afección se caracteriza por un proceso distrófico, que causa debilidad y defecto en la excitabilidad de la membrana muscular, causando miotonía. Un patrón muy característico de miotonía es la debilidad facial, caída prematura del cabello, debilidad del cuello, debilidad en los flexores de los dedos dando lugar a problemas funcionales discapacitantes, así como la debilidad de la dorsiflexión del tobillo, siendo esta uno de los principales causantes de las caídas, esta debilidad muscular progresa lentamente a lo largo de los años. En relación a la aplicación de tratamiento, encontramos que el entrenamiento de fuerza a intensidad moderada no parece causar daños en la distrofia miotónica tipo 1, a pesar de la falta de pruebas que demuestren beneficios se recomienda que todos los pacientes realicen ejercicio de forma regular, ya que se cree que puede ayudar a la mejora de la musculatura, la resistencia, así como al estado cardiovascular general, a su vez, la miotonía también afecta a la cara, mandíbula, lengua y en consecuencia a la deglución, ante esta sintomatología, se ha demostrado que la miotonía mejora con contracciones repetidas, a lo que se conoce como “fenómeno de calentamiento” (Turner y Hilton-Jones, 2014).

Otro de los principales órganos afectados por esta enfermedad atendiendo a Turner y Hilton-Jones (2014) es el corazón, ya que como se definió con anterioridad, hay una correlación muy positiva entre las causas de muerte y los problemas cardiacos, obteniendo como resultado que un 30% de las muertes en pacientes con esta patología surjan debido a complicaciones cardiacas. En este aspecto, como principales sintomatologías encontramos trastornos en la conducción, taquiarritmias, bloqueos cardiacos y anomalías graves en el electrocardiograma (Turner y Hilton-Jones, 2014). Como principales tratamientos encontraremos la recomendación de un electrocardiograma anual, monitorización mediante Holter e inserción de marcapasos permanentes (Turner y Hilton-Jones, 2014).

Según Turner y Hilton-Jones (2014), la somnolencia diurna excesiva y la insuficiencia respiratoria son muy frecuentes en la distrofia miotónica tipo 1, y aunque son independientes entre sí, disminuyen en gran medida la calidad de vida de los pacientes.

La insuficiencia respiratoria, que es la principal causa de muerte de esta enfermedad, representa el 40% de la mortalidad total, esta complicación es causada principalmente por la debilidad de los músculos respiratorios (concretamente los diafragmáticos) por lo que se ve reducida la capacidad vital (Turner y Hilton-Jones, 2014). Para su tratamiento, se recomiendan revisiones anuales de la capacidad vital y de posibles síntomas que sugieran trastornos del sueño, así como la administración farmacológica de modafilino de 200 gr por la mañana y a la hora de comer (Turner y Hilton-Jones, 2014).

Desde el punto de vista neurológico y psiquiátrico, los déficits cognitivos e intelectuales son frecuentes en pacientes con distrofia miotónica, pero son sustancialmente más leves y constituyen un problema clínico menor, siendo a pesar de esto, más grave en edades infantiles (Turner y Hilton-Jones, 2014). En este ámbito encontramos una amplia gama de defectos fisiológicos como déficits en el reconocimiento de emociones faciales o pérdida de regiones específicas de materia gris entre otras, siendo la apatía y somnolencia unas de las patologías más predominantes en este ámbito (Turner y Hilton-Jones, 2014).

A nivel de problemas gastrointestinales en pacientes con distrofia miotónica tipo 1, los síntomas más frecuentes son dolor abdominal, disfagia, diarrea crónica o episódica, tos al comer e incontinencia anal (Turner y Hilton-Jones, 2014). Para esta sintomatología algunos pacientes requieren de intervenciones, pero el tratamiento más común es la gastrostomía endoscópica percutánea (Turner y Hilton-Jones, 2014).

Con respecto a anomalías endocrinas encontramos alteraciones en el páncreas, hipotálamo, paratiroides y gónadas, siendo la atrofia testicular bastante común y provocando infertilidad en los hombres, así como irregularidades menstruales en y abortos más frecuentes por parte de las mujeres (Turner y Hilton-Jones, 2014). Por otro lado, la diabetes mellitus es ligeramente más frecuente en pacientes con distrofia miotónica y cuyos síntomas debe informarse al paciente correctamente para que preste especial atención (Turner y Hilton-Jones, 2014).

En cuanto a el embarazo en mujeres con distrofia miotónica, poseen un mayor riesgo de sufrir complicaciones durante el mismo, incluyendo un aborto espontáneo, parto prolongado, retenciones de placenta o hemorragias posparto (Turner y Hilton-Jones, 2014). Como tratamiento encontramos un diagnóstico prenatal que ofrecerá la opción de

interrumpir el embarazo de forma selectiva si se observa que puede conllevar un riesgo tanto para la salud de la progenitora que del feto (Turner y Hilton-Jones, 2014).

El papel del ejercicio físico en la mejora de la funcionalidad y calidad de vida en pacientes con enfermedades neuromusculares es un tema de gran interés en la actualidad. Aunque la actividad física puede llegar a ser difícil para los pacientes con este tipo de enfermedades tan específicas, debido principalmente a síntomas como la debilidad muscular y la fatiga, numerosos estudios han demostrado que el ejercicio puede mejorar la fuerza muscular, muchos científicos se han centrado en el estudio de este ámbito y entre todos han ido obteniendo una gran variabilidad de resultados, Jones et al. (2021) se centró en evaluar los efectos de intervenciones diseñadas para promover la actividad física en pacientes con enfermedades neuromusculares en comparación con ninguna intervención u otro tipo de intervenciones alternativas, focalizándose en la diferencia que podrían obtenerse entre un programa de actividad física con carga de peso en comparación con ningún programa, un programa de ejercicio interactivo basado en sensores en comparación con ningún programa y un programa de ejercicio funcional en comparación con uno de ejercicios de estiramientos, de estos tres temas principales, obtuvo como resultados principales que por parte del primero descubrió que tras la aplicación del programa, este había supuesto un incremento importante en la cantidad de actividad física que se realizaba semanalmente pero sin embargo este efecto desapareció a los tres meses, el segundo estudio no pudo aportar ningún tipo de conclusión a nivel de efectividad de la intervención ni a nivel de calidad de vida, ya que la evidencia de certeza era muy baja, por parte del último de ellos, determinó que el ejercicio funcional presenta muy poca o ninguna diferencia a nivel de calidad de vida en los pacientes en comparación con el entrenamiento de estiramiento.

Conforme a la investigación realizada por Ortega et al. (2021), cuyo objetivo principal de estudio fue analizar los efectos potenciales a corto, medio y largo plazo de un programa de ejercicio fisioterapéutico en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, este obtuvo como resultados diferencias significativas sobre todo a medio y largo plazo tras aplicar un programa de intensidad moderada, con frecuencias de dos veces por semana y combinando entrenamiento de fuerza y resistencia aeróbica. Teniendo en cuenta estos resultados, el ejercicio fisioterapéutico puede ayudar a frenar el deterioro de la musculatura en los pacientes con dicha enfermedad, facilitando así la realización de actividades de la vida diaria en comparación con aquellos pacientes que aplicaban



tratamientos pasivos (Ortega et al, 2021). Por otro lado, la supervivencia de los pacientes no se vio modificada, aunque su musculatura respiratoria, así como la debilidad muscular, se vio mejorada en gran medida, provocando una mejora de la calidad de vida hasta el final de la enfermedad (Ortega et al, 2021).

En el estudio realizado por Voet (2019), se realizó un análisis sobre los efectos del entrenamiento de fuerza en pacientes con enfermedades neuromusculares, el objetivo de dicho entrenamiento fue tratar de mantener la fuerza existente o reducir la progresión de debilidad muscular y como resultados finales cabe destacar la recomendación de realizar ejercicio de fuerza a baja intensidad, con una media de 10-15 repeticiones, ya que este junto al moderado puede ser beneficioso (Voet, 2019). Por otro lado, el entrenamiento de fuerza intenso y el excéntrico no presentan evidencias de obtener resultados más beneficiosos que los citados con anterioridad, por lo que dichos entrenamientos deben evitarse ya que pueden llegar a generar sobrecarga muscular. En particular, en enfermedades como la distrofia miotónica tipo 1 o distrofias musculares en la cintura, se ha demostrado que el entrenamiento de fuerza moderado es seguro y puede tener un impacto en la fuerza, aunque aún no hay suficiente evidencia para realizar recomendaciones generales (Voet, 2019).

Ante este tipo de enfermedades, podremos aplicar una amplia gama de variaciones de ejercicio físico, entre las que podemos destacar el entrenamiento de fuerza muscular, el cual según Arriaga (2023) y como se mencionó con anterioridad, la evidencia de este tipo de tratamiento a día de hoy es controvertida, a pesar de ello, está demostrado que el ejercicio a intensidades submáximas ayuda a mantener la fuerza muscular y a prevenir la atrofia secundaria producida por desuso. A su vez, el entrenamiento de fuerza junto a la aplicación de electroterapia con la búsqueda de aumentar el fortalecimiento muscular, no demostraron ningún tipo de mayor efectividad en el tratamiento (Arriaga, 2023).

El estudio realizado por Arriaga (2023) nos presentó los beneficios que puede aplicar el uso de entrenamiento aeróbico en pacientes con enfermedades neuromusculares, de tal forma que dicho entrenamiento produce mejoras en la resistencia, fuerza y rendimiento funcional, a lo que se le suma ningún incremento en los valores de fatiga o dolor como efectos secundarios, por lo que, como conclusión, se puede marcar como pauta una práctica de ejercicio de fortalecimiento submáximo y ejercicio aeróbico de intensidad moderada.

Otra de las grandes intervenciones no farmacológicas utilizadas como posible tratamiento frente a este tipo de enfermedad sería la terapia ocupacional, atendiendo a Barros et al. (2002), la define como el uso terapéutico de las ocupaciones de la vida cotidiana con personas, grupos o poblaciones concretas, con el propósito de mejorar o permitir la participación. A su vez, los servicios de terapia ocupacional se proporcionan para la habilitación, rehabilitación, promoción de la salud y bienestar de los clientes que poseen o están en riesgo de padecer una enfermedad, lesión, trastorno, impedimento o discapacidad (Barros et al, 2002). Dentro de esta población encontramos aquellos pacientes que sufren de enfermedades neuromusculares y sobre los cuales, a día de hoy, se sigue investigando el efecto de dicho tratamiento. Un estudio realizado por De Bernardi et al. (2021) obtuvo como resultados tras su investigación sobre personas con enfermedades neuromusculares (como múltiples esclerosis) que tras la aplicación de una intervención de terapia ocupacional dirigidas a la fatiga, intervenciones cognitivas y rehabilitación física, surgían mejoras significativas a nivel de fatiga percibida, destreza manual, prevención de caídas y aspectos cognitivos como memoria, comunicación, depresión y calidad de vida.

Otra terapia muy importante a nivel no farmacológico es el uso de la fisioterapia, esta será descrita por Pérez y Pérez (2016) como el conjunto de actuaciones, métodos y técnicas que se basan en el empleo de agentes físicos dentro de situaciones histórico-sociales diferentes con el fin de promover la salud, sin producir ningún tipo de toxicidad o efectos secundarios. Dentro de la fisioterapia Anziska y Sternberg (2013), nos describirán dos tipos de tratamientos distintos, un primer tratamiento conocido como terapia de masajes, utilizada tradicionalmente para personas sanas con espasmos musculares post-ejercicio intenso. Curiosamente, esta terapia puede llegar a ser más útil aun en personas con enfermedades neuromusculares, ya que atenuó la señalización inflamatoria después de daño muscular, en este estudio se comprobó que la terapia de masaje no cambio los metabolitos musculares, lo cual sería señal de daño muscular, y sin embargo potencio la biogénesis mitocondrial, atenuó la producción de citoquinas y mitigó el estrés celular (Anziska y Sternberg, 2013). Como siguiente tratamiento presentado por Anziska y Sternberg (2013), encontramos la estimulación eléctrica muscular, técnica muy extendida en la rehabilitación de la masa y función muscular. Una de las principales ventajas de este tratamiento es la activación de todo tipo de fibras musculares, incluso de fibras rápidas, que pueden llegar a activarse sin utilizar un esfuerzo voluntario de gran

fuerza (Anziska y Sternberg, 2013). En general, cuanto mayor sea la intensidad del entrenamiento con estimulación eléctrica mayor será la eficacia, pero sin embargo a intensidades excesivamente altas puede acelerar la fatiga muscular debido a una demanda metabólica muy elevada, desembocando en daños musculares (Anziska y Sternberg, 2013). A pesar de esto, a día de hoy no hay unos parámetros de intensidades recomendadas establecidas y no está claro si posee más beneficios usar pulso o corriente alterna (Anziska y Sternberg, 2013).

En este apartado se han revisado los conceptos básicos de la distrofia miotónica tipo 1, sus implicaciones en la función muscular y calidad de vida de los pacientes. Se han explorado los efectos del ejercicio físico en la función muscular, calidad de vida y autonomía de los pacientes, así como las intervenciones no farmacológicas más relevantes entre las que podemos destacar fisioterapia y terapia ocupacional. Además, se han revisado algunas consideraciones importantes con respecto al diseño e implementación de programas de ejercicio en esta población, como la necesidad de una evaluación individualizada y monitorización constante de los síntomas. En conclusión, se ha proporcionado una base sólida para el desarrollo de estrategias de intervención eficaces y personalizadas que puedan mejorar la función muscular y la calidad de vida de los pacientes con distrofia miotónica tipo 1.

Estos hallazgos y conocimientos establecen una base teórica necesaria para abordar el principal problema del estudio planteado en esta investigación, que se centra en analizar los efectos específicos de diferentes tipos de programas de entrenamiento de ejercicio físico en pacientes con distrofia miotónica tipo 1, así como determinar los factores de entrenamiento más eficaces en el manejo de la enfermedad.

### **Problema de estudio:**

El principal problema del estudio, como se citó con anterioridad, es tratar de determinar si el ejercicio físico puede llegar a tener algún tipo de efecto en personas con distrofia miotónica tipo 1, ya sea positivo o negativo, y si realmente puede llegar a mejorar la funcionalidad y calidad de vida de los mismos. Tal y como se citó anteriormente esta enfermedad no tiene cura y la finalidad de los tratamientos de hoy en día es mejorar la calidad de vida y tratar de retrasar la progresión de los síntomas lo máximo posible. Actualmente se han realizado una gran cantidad de investigaciones

focalizadas en la búsqueda de un tratamiento efectivo contra esta enfermedad, entre los cuales podemos llegar a destacar tratamientos farmacológicos, siendo estos los más comunes, seguidos de tratamientos fisioterapéuticos e incluso terapia ocupacional. En cambio, a la hora de utilizar el ejercicio físico como tratamiento principal de la enfermedad, nos encontramos con una gran escasez de investigaciones, a lo que se le suma unos resultados muy poco significativos (Gutiérrez et al, 2020).

En resumen, es necesario analizar las intervenciones presentes en la literatura que estudien la efectividad del ejercicio físico como tratamiento en pacientes con distrofia miotónica tipo 1, lo cual además contribuirá a descubrir posibles nuevas vías terapéuticas que ayuden a mejorar la calidad de vida de dichos pacientes.

En este contexto, el objetivo principal del estudio es realizar una revisión sistemática para analizar los efectos del ejercicio físico sobre la funcionalidad y calidad de vida de los pacientes con distrofia miotónica tipo 1. Como principales objetivos específicos incluidos encontramos:

- Identificar qué tipo de ejercicio físico (aeróbico, anaeróbico, fuerza, amplitud de movimiento, equilibrio, coordinación...) obtiene los mejores resultados en pacientes con distrofia miotónica tipo 1.
- Determinar y establecer los factores de entrenamiento (intensidad, volumen, frecuencia, duración) más eficaces en el manejo de la enfermedad.

## **Métodos y material:**

El objetivo de esta revisión es recopilar toda aquella información presente en la literatura actual sobre los efectos del ejercicio físico en la mejora de la funcionalidad y calidad de vida en pacientes con distrofia miotónica. En el análisis realizado encontraremos descritos los distintos tipos de entrenamientos, junto con sus características y resultados asociados.

A la hora de llevar a cabo la revisión se realizó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Pubmed, Medline, Scopus y Web of science siguiendo el método PICO.

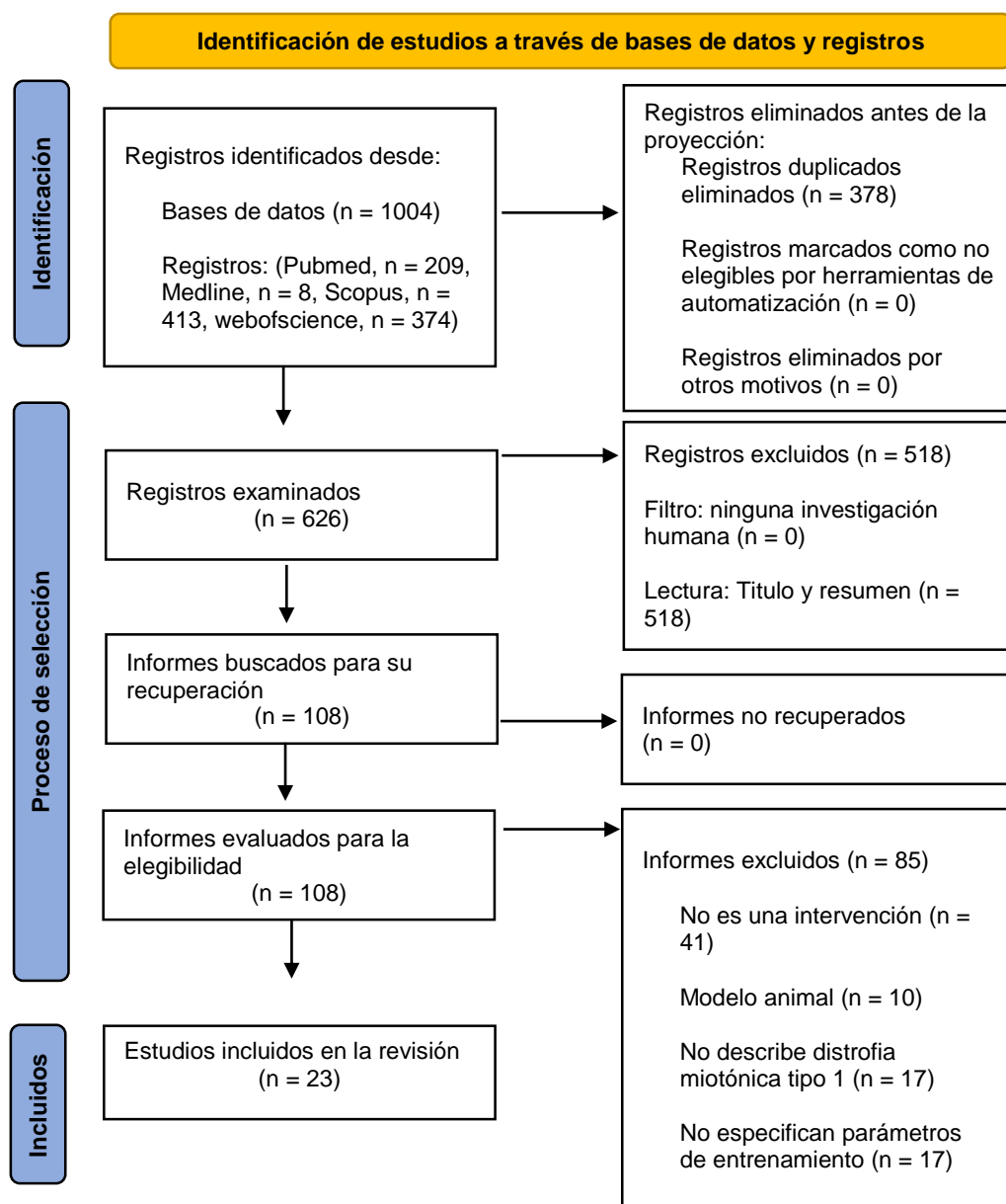
Para realizar la búsqueda en las distintas bases se elaboraron una serie de descriptores que a su vez se dividieron en tres grupos diferentes: “Población” en el que como principales descriptores encontramos “myotonic dystrophy” y “myotonia”, un segundo grupo “Intervention”, cuyos descriptores introducidos fueron “physical activity”, “strength training”, “aerobic exercise”, “anaerobic exercise”, “resistance training”, “flexibility training”, “dynamic stretching”, “static stretching” y “exercise”, por último lugar, el grupo “outcomes” en el que encontramos “cross-sectional area”, “contraction time”, “relaxation time”, “concentric contraction”, “eccentric contraction”, “endurance” y “muscular adaptation”. Todos estos descriptores fueron introducidos simultáneamente en las bases de datos nombradas con anterioridad utilizando paréntesis para cada uno de ellos además de los conectores “OR” entre descriptores de un mismo grupo y “AND” entre los de distintos grupos.

En la primera búsqueda se obtuvo como resultado final un total de 1004 artículos entre las cuatro bases de datos. De estos 1004 artículos totales, 378 fueron descartados debido a que eran duplicados, otros 518 fueron descartados debido a que no tenían ninguna relación con la enfermedad distrofia miotónica tipo 1 y a que presentaba imposibilidad para poder acceder a los mismos, dando lugar a un total de 108 artículos.

Posteriormente, sobre estos artículos se procedió a aplicar varios criterios de exclusión, entre los que encontramos: “que no fuesen una intervención” por lo que quedaron descartados 41 artículos, “que no fuese aplicado en humanos” dando lugar a 10 artículos descartados, “que no describiesen myotonic dystrophy type 1”, descartando 17 artículos, y por último “que no especificasen los parámetros del entrenamiento” eliminando así 23 artículos. Tras aplicar estos criterios de exclusión se obtuvo un resultado total de 23 artículos finales sobre los que se centrará la revisión actual.

No se aplicó ningún criterio de exclusión en relación a las características de la población de estudio más allá de que padeciesen la enfermedad distrofia miotónica tipo 1 o de Steinert, dando lugar a que en dicha población encontremos pacientes de distintos sexos, razas y edades, incluidos menores de edad. A su vez, en relación al idioma en el que se desarrolló el artículo, tampoco se aplicó ningún tipo de criterio de exclusión, resultando en la presencia de un artículo en portugués y otro en alemán dentro de los 23 finales. Estas últimas decisiones fueron tomadas debido a la escasez de intervenciones en la literatura sobre el tema concreto de la revisión.

Una vez recopilados estos 23 artículos finales, se procedió a realizar un análisis de recogida de datos de la información aportada por cada uno de los mismo, entre los que encontramos: la duración del programa de la intervención, la muestra de pacientes, edad media de la muestra junto a su desviación típica, los ejercicios desarrollados en el programa, los condicionantes del programa, las variables que se midieron en el mismo y por último los resultados finales, cuyos datos los encontramos reflejados en la tabla 1.



## Resultados:

En este estudio, se analizaron una gran cantidad de variables muy heterogéneas que abarcan una gran variedad de aspectos relacionadas con el ejercicio físico aplicado a pacientes con distrofia miotónica tipo 1. Debido a la naturaleza independiente de cada uno de los estudios, podemos destacar las siguientes variables:

- Tamaño de fibras musculares esqueléticas: hace referencia al tamaño promedio de las fibras musculares en el tejido musculo esquelético.
- Proporciones del tipo de fibras musculares: indica la distribución de los diferentes tipos de fibras musculares presentes en el músculo.
- Amplitud del rango de movimiento: grado de movimiento completo que una articulación puede alcanzar.
- Área del rango de movimiento: espacio cubierto por el movimiento de una articulación.
- Duración del rango de movimiento: tiempo necesario para completar un movimiento completo de una articulación.
- Capacidad funcional: capacidad de una persona para realizar actividades físicas en su vida diaria.
- Limitación por aspectos físicos: dificultades que una persona experimenta en su funcionamiento físico, en aspectos como coordinación o fuerza.
- Dolor: percepción desagradable que experimenta el paciente al realizar la actividad física.
- Estado general de salud: evaluación general de la salud de una persona a niveles físicos, emocionales y sociales.
- Vitalidad: nivel de energía que una persona experimenta en su vida diaria.
- Aspectos sociales: grado de interacción y participación de una persona en actividades sociales, como contacto con amigos o participación en eventos.
- Limitación por aspectos emocionales: dificultades que una persona experimenta en su ámbito emocional, en aspectos como ansiedad o estrés.
- Salud mental: estado de bienestar emocional y psicológico de una persona.

- Equilibrio: capacidad para mantener la estabilidad postural y el centro de gravedad.
- Capacidad de transferencia de bípede estación: capacidad de una persona para transferir de bípede estación a otra posición como sentado o tumbado.
- Velocidad de caminata de corta distancia: velocidad a la que una persona es capaz de caminar en una distancia corta.
- Resistencia a la marcha: capacidad para mantener la marcha un tiempo determinado sin fatigarse.
- Capacidad funcional percibida: percepción subjetiva de una persona sobre su capacidad de desarrollar actividades de la vida cotidiana.
- RM de ambas piernas: fuerza máxima que es capaz de aplicar por cada una de las piernas del individuo.
- Pico concéntrico y excéntrico isocinético: pico de fuerza máxima en fase concéntrica y excéntrica del movimiento.
- Fuerza de agarre manual: fuerza ejercida al agarrar un objeto.
- Fuerza de agarre de pellizco: fuerza ejercida al realizar un pellizco con los dedos.
- Fuerza flexora isométrica de la muñeca: fuerza máxima que puede ejercer en una contracción isométrica de los músculos flexores de la muñeca.
- Fuerza extensora isométrica de la muñeca: fuerza máxima que una persona puede ejercer en una contracción isométrica de los extensores de la muñeca.
- Destreza manual: habilidad y coordinación de los movimientos de la mano y dedos.
- Satisfacción: sensación subjetiva de satisfacción en relación a la salud.
- Habilidades motoras: capacidad para realizar movimientos coordinados.
- Habilidades durante el proceso: habilidades necesarias a nivel cognitivo y motor para desarrollar a cabo la tarea específica.
- Torques de rodilla: fuerza generada en la articulación de la rodilla durante el ejercicio.
- Resistencia muscular: capacidad del musculo para mantener una contracción durante un periodo de tiempo determinado.
- Tiempos de test de velocidad: tiempo requerido para completar un test de velocidad específico.



- Número de actividades desarrollados: número de actividades realizadas por el paciente en su vida diaria.
- Distancia recorrida: distancia total recorrida en la prueba específica.
- Función física: capacidad general para realizar una actividad física.
- Percepciones generales de salud: evaluación subjetiva de la persona sobre su estado general de salud.
- Velocidad lenta: capacidad para realizar movimientos a un ritmo más lento.
- Fuerza muscular isocinética máxima y mínima: fuerza máxima y mínima producida por el paciente en una contracción muscular isocinética.
- Contrapeso: resistencia aplicado al sujeto durante el ejercicio.
- Función de los labios: capacidad de los labios para realizar sus movimientos musculares específicos.
- Movilidad de los labios: capacidad de movimiento y del control del labio.
- Control de saliva: capacidad para regular la producción de saliva.
- Comidas y bebidas: capacidad para llevar a cabo el proceso de hidratación y alimentación.
- Diferencia de minutos en 6MWT: diferencia de tiempo en resultado de la prueba de caminata de 6 minutos.
- Diferencia de minutos en 10MWT: diferencia de tiempo en resultado de la prueba de caminata de 10 minutos.
- Actividad física media en 24h: promedio de actividad física realizada en un día completo.
- Media de las cinco horas más y menos activas de actividad física: promedio de tiempo dedicado a actividad física en las cinco horas más y menos activas del día.
- Interferencia de palabras y colores: dificultad del paciente para distinguir palabras y colores.
- Capacidad vital funcional: capacidad máxima de los pulmones para inhalar y exhalar aire.
- Volumen espiratorio forzado en un segundo: volumen máximo de aire exhalado un el primer segundo tras la inhalación.
- Presión espiratoria máxima: máxima presión generada al exhalar aire.
- Presión inspiratoria máxima: máxima presión generada al inhalar aire.

- Flujo máximo de tos: velocidad máxima con la que se el paciente exhala aire en un episodio de tos.
- Presión inspiratoria nasal: presión al inhalar a través de las fosas nasales.
- Fuerza de la lengua: capacidad de los músculos de la lengua para generar fuerza.
- Índice de calidad de la marcha: calidad y eficiencia de la marcha.
- Cadencia de pasos: número de pasos realizados por el paciente durante la prueba.
- Duración del ciclo de la marcha: tiempo necesario para completar un ciclo de marcha.
- Creatin-kinasa: enzima presente en los músculos.
- Angulo y circunferencia del brazo: medidas del ángulo de flexión y extensión del brazo.
- Intervalos cardiacos PR y QRS: intervalos de tiempo entre las fases de actividad eléctrica del corazón PR y QRS.
- Consumo de oxígeno pico: máxima cantidad de oxígeno consumido al realizar el ejercicio.
- Confianza en equilibrio: percepción subjetiva del paciente al mantener el equilibrio en distintas situaciones.
- Numero de caídas y tropiezos: cantidad de veces que el sujeto se cae o tropieza en un tiempo determinado.
- Velocidad de ejecución: velocidad a la que el sujeto realiza el ejercicio.
- Duración y numero de repeticiones: tiempo dedicado a una actividad, así como el número de veces que la ha realizado.
- Velocidad de la marcha: velocidad a la que el paciente camina.

A continuación, se presenta una tabla que recopila cada intervención analizada junto con las variables correspondientes y sus respectivos resultados:

Autor	Duración	Muestra	Edad	Ejercicios	Condicionantes del programa	Variables	Resultados
Roussel et al. 2019	12 semanas.	2 hombres adultos.	36 y 56 años.	Flexo/extensión de codo. Extensión y aducción horizontal del hombro. Prensa de piernas. Flexo /extensión de rodilla.	Semana 0-6: entrenamiento de fuerza (2 series de 6 repeticiones al 80% RM).  Semanas 6-12: entrenamiento de resistencia (1 serie de 25 repeticiones al 40% RM).	Tamaño de las fibras musculares esqueléticas.  Proporciones del tipo de fibras musculares.	El paciente 1 obtuvo aumento de las miofibras CSA tipo 1 como de las miofibras CSA tipo 2, mientras que el paciente 2 no mostro diferencias significativas en ningún tipo de fibra.  Disminución de las de fibras tipo 1 y aumento de fibras tipo 2.
Michel et al. 2007	1 sesión de ejercicio.	25 hombres adultos (9 con distrofia miotónica tipo 1).	Global: Media: 39,28 años. DM1: Media: 42,77 años.	Prueba de ejercicio corto. Entrenamiento RNS.	El programa consistió en:  El musculo abductor de la mano derecha se ejercita durante 10 segundos, una vez finaliza se estimuló 1 vez cada 10 segundos durante 1 min. 5 minutos de descanso se administra un entrenamiento RNS a 10 Hz con una temperatura superior a 32°.  A continuación, el musculo se enfrió a menos de 25° y se repitió el proceso anterior. Tras esto se recalentó la mano a más de 32°.	Amplitud del rango de movimiento.  Área del rango de movimiento.  Duración del rango de movimiento.	Disminución del significativa del 25% de la amplitud y área CMAP en pacientes con Distrofia miotónica tipo 1.  Tras el enfriamiento disminución del área en todos los grupos menos en el de distrofia miotónica. Aunque con una disminución en la duración del CMAP.  En caliente no se produjeron aumentos de amplitud y área en el grupo de distrofia miotónica.

Massi et al. 2011	10 semanas.	1 mujer con distrofia miotónica tipo 1.	32 años.	<p>En decúbito dorsal: Elongamiento de la cadena posterior de miembros inferiores (3 x 30 segundos).</p> <p>Puente (2 x 10 repeticiones).</p> <p>Fortalecimiento de aductores de coxo-femoral con balón (2 x 10 repeticiones).</p> <p>Fortalecimiento de abductor del coxo-femoral con banda elástica (2 x 10 repeticiones).</p> <p>Fortalecimiento del flexor del coxo-femoral (2 x 10 repeticiones).</p> <p>Entrenamiento respiratorio-respiración diafragmática.</p> <p>Posición sentada: Expansión torácica: flexión de hombros con palo asociados a la respiración (4 x 5 repeticiones).</p> <p>Flexión de hombro con rodillo de arena, codo extendido (10 repeticiones).</p> <p>Curl de codo con rodillo (10 repeticiones).</p> <p>Diagonal: llevar el rodillo a la oreja contralateral (10 repeticiones).</p>	<p>2 sesiones semanales de Cinesioterapia (20 totales) con una duración de 40 minutos.</p> <p>Tras esto se reevaluó a través de un examen físico, el cuestionario SF-36 y la verificación del nivel de satisfacción.</p> <p>Entre series de repeticiones se tomó de 30 segundos a 1 minuto de descanso.</p>	<p>Capacidad funcional.</p> <p>Limitación por aspectos físicos.</p> <p>Dolor.</p> <p>Estado general de salud.</p> <p>Vitalidad.</p> <p>Aspectos sociales.</p> <p>Limitación por aspectos emocionales.</p> <p>Salud mental.</p>	<p>Mejoras significativas tras las 20 sesiones en todos los dominios menos en limitaciones por aspectos emocionales.</p> <p>Mejoría en la fuerza muscular contra resistencia leves e intermedias.</p> <p>Como aspecto negativo tras la intervención encontramos la presencia de dolor al caminar distancias largas.</p>
-------------------	-------------	---	----------	--	---	--	---

---

Intercambio de balón por delante (abducción/aducción horizontal) (10 repeticiones).

Intercambio de pelota por detrás del cuerpo (rotaciones) (10 repeticiones).

Intercambio de balón por encima de la cabeza (10 repeticiones).

Agarre de rollo con toalla (2 x 10 repeticiones).

De pie:  
Agache con bola suiza de 45 cm (2 x 10 repeticiones).

Fortalecimiento del tríceps (2 x 10 repeticiones).

Entreno de marcha y equilibrio (fase de marcha normal y pie-ante-pie).

Entreno en escaleras, subir y ascender un paso (10 repeticiones en cada lado).

Roussel et al. 2020	12 semanas.	11 hombres adultos.	Media: 48 años. SD: 11.1.	Ciclismo. Extensión de pierna. Prensa de pierna. Abducción de cadera. Sentadilla. Flexión plantar.	El programa consistió en 21 sesiones compuestas por:  5 minutos de ciclismo de baja/moderada intensidad.	Proporción de las fibras musculares.  MFD.	Ganancias de fuerzas significativas en 1 RM de todos los ejercicios del programa.
---------------------	-------------	---------------------	------------------------------	---	--	--	---

---

					3 series de 6-8 repeticiones al 60-80% RM de cinco ejercicios de entrenamiento de miembros inferiores con 3 minutos de descanso entre series.	AF. HF. MIMS.	Aumento significativo de MIMS de extensores de rodilla entre semanas 6 y 12 pero no entre la 12 y el mes 6.
					Una vez que se completaban 8 repeticiones sin problemas se producía un incremento en el peso.		Aumento significativo en el 30ssts tras las 12 semanas de entreno y finalización del mismo.
							Percepción global de las extremidades inferiores más fuertes, con mejor forma física, más energía y menos fatiga.
							Sin cambios significativos en tamaño de las fibras tipo I y II.
							Sin variaciones en MFD.
Lessard et al. 2021	10 semanas.	15 personas adultas.	Media: 47,7 años. Sd:10,9.	Sit-to-stand. Squat. Squat (Wall support). Zancadas alternas.	3 sesiones de entrenamiento durante 10 semanas.  De cada ejercicio se realizaron de 2-4 series con 5-8 repeticiones, con un descanso de 1 minutos entre series y de 2 minutos entre ejercicios.  La ejecución de cada ejercicio duraba 6 segundos (3	MIMS. Nm. QMT. Equilibrio. Capacidad de transferencia de bípede estación.	Todos los participantes presentaron:  Aumento de la energía base.  Aumento de la fuerza y resistencia en extremidades inferiores.

					segundos fase concéntrica y 3 segundos fase excéntrica).	Velocidad de caminata de corta distancia.  Resistencia a la marcha.  Capacidad funcional percibida.	Disminución del dolor muscular durante el ejercicio.  Mejoras en actividades relacionadas con la movilidad y la vida cotidiana.
Tollbäck et al. 1999	12 semanas.	9 personas adultas (2 hombres y 7 mujeres).	Media: 37 años.  Sd: 8,6.	Ejercicios de peso libre en un zapato de hierro.	Entrenamiento de fuerza 3 veces por semanas con un aumento gradual de cargas de la 1º semana al 60% RM, 2º semana al 70% RM y 3º semana 80% RM.  3 series de 8 repeticiones con una duración de 9 segundos cada ejecución.  Entre repeticiones 10'' de descanso y entre series 2'.	RM de ambas piernas.  Pico concéntrico y excéntrico isocinético.  Área de fibras tipo I, tipo IIA y IIB.	Diferencias significativas en el 1RM de la pierna ejercitada, pero sin diferencias en la pierna de control.  Sin diferencias significativas en el pico concéntrico y excéntrico isocinético.  Sin diferencias significativas en el área de sección transversal.  Aumento de tamaño de las fibras tipo I, pero no para el resto de tipos.
Aldehag et al. 2013	24 semanas.	35 adultos.	Media: 46 años.	Ejercicios dinámicos de resistencia a la fuerza centrados en movimientos de muñeca y dedos.	El programa de entrenamiento se realizaba 3 veces por semana.	Fuerza de agarre manual.	La fuerza de agarre aumento entre 2 y 9 N.

				<p>Ejercicios de movimientos con masa.</p> <p>Ejercicios aislados de dedos.</p>	<p>Ejercicios de movimientos con masa:</p> <p>Semanas 1-4: 1 serie de 10 repeticiones.</p> <p>Semanas 5-8: 2 series de 10 repeticiones.</p> <p>Semanas 9-12: 3 series 10 repeticiones.</p> <p>Ejercicios aislados de dedos:</p> <p>Semanas 1-4: 1 serie de 3 repeticiones.</p> <p>Semanas 5-8: 2 series de 3 repeticiones.</p> <p>Semanas 9-12: 3 series 3 repeticiones.</p>	<p>Fuerza de agarre de pellizco.</p> <p>Fuerza flexora isométrica de la muñeca.</p> <p>Fuerza extensora isométrica de la muñeca.</p> <p>Destreza manual y habilidades motoras.</p> <p>Desempeño COPM.</p> <p>Satisfacción.</p> <p>Habilidad durante el proceso.</p>	<p>Efectos significativos en la fuerza flexora isométrica de la muñeca.</p>
Lindeman et al. 1995	24 semanas.	30 personas.	<p>Grupo de control: Media: 37 años. sd: 10.</p> <p>Grupo de entrenamiento:</p>	<p>Extensión y flexión de rodilla.</p> <p>Extensión y abducción de cadera.</p>	<p>3 sesiones por semana.</p> <p>Primeras 8 semanas: 3 series con 25 repeticiones al 60% RM con 1 minuto de descanso entre ellas.</p> <p>Segundas 8 semanas: 3 series con 15 repeticiones al 70% RM</p>	<p>Mejora de RM.</p> <p>Torques de rodilla.</p> <p>Resistencia muscular.</p> <p>Tiempos en test de velocidad.</p>	<p>Aumento significativo del 1 RM.</p> <p>Sin diferencias significativas en los torques de rodilla entre el grupo de control y el de entrenamiento.</p>



			Media: 40 años. Sd: 11.		con 1 minuto de descanso entre ellas.	Número de actividades desarrolladas.	Sin cambios significativos en la resistencia en ninguno de los dos grupos.
					Últimas 8 semanas: 3 series con 10 repeticiones al 80% RM con 1 minuto de descanso entre ellas.	Niveles Mb.	Mejoras significativas en actividades de la vida cotidiana y realización de más actividades.
Lindeman et al. 1999	24 semanas.	36 personas.	Grupo de control: Media: 37 años. sd: 8.  Grupo de entrenamiento: Media: 40 años. Sd: 11.	Flexión y extensión de rodilla.  Extensión y abducción de cadera.	3 veces por semana dividido en periodo de 8 semanas.  Primeras 8 semanas: 3 series de 25 repeticiones al 60% RM con 1 min descanso.  Segundas 8 semanas: 3 series de 15 repeticiones al 70% RM con 1 min descanso.  Últimas 8 semanas: 3 series de 10 repeticiones al 80% RM con 1 min descanso.	Torque de rodilla.  MVC.  SEMG de vasto medio, recto femoral, vasto lateral y cabeza larga del bíceps femoral.	Sin diferencias significativas en los torques de rodilla.  Aumento significativo de RM entre la semana 0 y la 8, y posteriormente no cambio,  Aumento gradual de MVC.  Sin cambios significativos entre el torque.  Cambios significativos en la resistencia.
Kierkegaard et al. 2011	14 semanas.	35 personas adultas.	Grupo de control: Media: 41 años. sd: 15.  Grupo de entrenamiento: Media: 44 años.	Ejercicios de calentamiento.  Ejercicios de flexibilidad.  Ejercicios de fortalecimiento de brazos, espalda y abdomen.  Ejercicios de equilibrio.  Actividades aeróbicas.	Se estableció un programa de entrenamiento de 2 sesiones por semana de 60 minutos de duración, el programa presenta la siguiente estructura:  Tiempos: Calentamiento: 9-10' Flexibilidad: 3-4' Fortalecimiento: 6-7' Equilibrio: 3-4'	Distancia recorrida.  Escala de Borg.  ESS.  Función física.  Limitaciones físicas.	Incremento de la media del test 6MWT en el grupo de entrenamiento y disminución en grupo de control.  Sin diferencias significativas en los análisis intragrupal a excepción de una disminución en la subescala VT en el grupo de control.

			Sd: 11.	Ejercicios de enfriamiento.  Ejercicios de estiramientos y relajación.	Aeróbicas: 11-12' Enfriamiento: 9-10'  Actividades aeróbicas entre el 60 y 80% de FCmax.	Dolor corporal.  Percepciones generales de salud.  Vitalidad.  Funciones sociales.  Limitaciones emocionales y salud metal.	Sin deterioro de fuerza muscular a excepción de un caso. Mejora de stiffness, fuerza muscular, flexibilidad y sueño diurno.
Missaoui et al. 2010	6 semanas.	20 personas adultas (13 hombres y 7 mujeres).	Media: 51 años.	Ejercicios de estiramientos.  Ejercicios de equilibrio estáticos, dinámicos y con obstáculos.  Dinamómetro isocinético a nivel de rodilla.  Cinta rodante.	15 sesiones, 2-3 por semana con distintos tipos de entrenamiento:  Entrenamiento de rehabilitación.  Entrenamiento de equilibrio.  Programa de fortalecimiento muscular: 5 series de 10 repeticiones contra resistencia de 60 a 180°.  Entrenamiento de resistencia: velocidad adaptada al 60% FCmax.	Equilibrio en pruebas BBS, FRT y TUG.  Velocidad lenta.  Frecuencia de zancada.  Longitud de zancada.  Velocidad rápida.  Fuerza muscular isocinética máxima y mínima de	Sin cambios significativos en el equilibrio.  Sin diferencias significativas en la velocidad, frecuencia y longitud de la zancada.  Mejora significativa en el torque de rodilla en cuádriceps e isquiotibiales.

					Rehabilitación especial a nivel de medula espinal y parte superior de las extremidades.	gastrocnemio y cuádriceps.	
Moon JH et al. 1996	13 meses.	7 personas.	Entre 17 y 49 años. Media y desconocidas.	Entrenamiento de calor en mano, codo y rodilla.  Ejercicios de relajación en todos los grupos musculares grandes.  Ejercicios isométricos con pelotas de tenis y agarres.  Ejercicios isotónicos para codo y rodilla.  Ejercicios de sentadillas para las extremidades inferiores.	Dos modificaciones:  Primeros 6 meses: 1 gramo diario de sulfato de quinina y entrenamiento de pesas (10 repeticiones y aumentando progresivamente, 60 repeticiones por día establecidas.  Un mes de descanso.  Siguietes 6 meses: programa multi-terapéutico: terapia de calor (3 veces por semana durante 20 minutos), intervenciones psicológicas (2 veces por semana durante 20/30 minutos), entrenamiento de pesas diario y un gramo de sulfato de quinina diario.	Fuerza muscular en el flexor del codo y extensor se rodilla.  Efecto del tiempo de relajación en el flexor del codo y extensor de rodilla.	Reducción significativa de la media de relajación en el programa multi-terapeutico en comparación con el programa de ejercicios de pesas en casa más la pastilla de quinasa.  El programa de ejercicio de pesas en casa más la pastillas de quinasa redujo en mayor medida la relajación muscular en comparación con los datos previos a la realización de la terapia.
Sjögreen et al. 2010	32 semanas.	8 adolescentes.	Media: 14,5 años.	Ejercicio activo: un agente externo tira de la pantalla.  Ejercicios pasivos: con labios cerrados.	El método de entrenamiento se realizó durante 16 minutos 5 días a la semana y en este encontramos 3 sesiones.  La sesión 1 y 2 está constituida por:	Fuerza máxima Resistencia. Contrapeso. Función de los labios.	Mejora no significativa de la fuerza máxima de los labios.  Aumento individual del número de producción de consonantes durante el habla.

					3 minutos de entrenamiento activo con pantalla oral 5 segundos y descansa durante otros 5 segundos, esta acción se repitió durante 3 minutos.	Movilidad de los labios. Control de la saliva.	Desparecieron los síntomas de la comida y bebida, sin embargo, tras el abandono del tratamiento volvieron a resurgir.
					La sesión 3: uso pasivo de la pantalla oral durante 10 minutos.	Comidas y bebidas.	
Cudia et al. 2016	6 semanas.	20 personas adultas.	Programa de ciclismo: Media: 53 años. Sd:13,98.  Programa de resistencia aeróbica: Media: 48,75 años. Sd:10,69.	Ciclismo.  Ejercicios submáximos isométricos convencionales con bandas elásticas.  Cicloergometro.	Programa de entrenamiento:  Ciclismo: 30 minutos por sesión 5 días por semanas. Estimulación eléctrica de 30 Hz.  Resistencia: 30 minutos por sesión 5 días a la semana. 2 series de 10 repeticiones al 60% RM. Últimas 3 semanas 2 series 5 repeticiones 80%.  Aeróbico: sesión diaria de 30 minutos de duración al 60% FCmax.	Cambios en la puntuación MRC de cuádriceps, gastrocnemio, isquiotibiales y tibial anterior.  Cambio en la media global de la puntuación MRC.  Diferencia de minutos y metros en 6MWT y 10MWT.	Entrenamiento ciclismo: mejora significativa de la fuerza muscular global.  Incremento del 6% de la distancia en 6MWT. Disminución del tiempo requerido para caminar 10 m.
Aldehag et al. 2005	3 meses.	5 personas adultas.	Media: 52 años.	Movimientos aislados de un dedo individualmente.  Movimientos con masa de silicona (todos los dedos menos el pulgar).  Flexión/extensión de muñeca.	36 sesiones totales con entrenamiento manual 3 veces por semana con una duración de 45 minutos.  Movimientos aislados: 1 serie de 3-5 repeticiones.	Fuerza de extensores y flexores de la muñeca y dedos de las extremidades superiores.	Aumento significativo de la fuerza muscular de los extensores y flexores de la muñeca y dedos.  Sin diferencias significativas en la fuerza de agarre.

				Flexión/extensión de dedo.	Movimientos con masa de silicona: 1 serie de 10-15 repeticiones.	Fuerza de agarre de mano derecha e izquierda.	Ligera mejora de la motricidad fina.
				Abducción y aducción de los dedos.	Incremento de series cada 4 semanas.	Fuerza de pinza de mano derecha e izquierda.	Aumento de satisfacción en los problemas autopercebidos por los individuos.
						Acciones de vida cotidiana.	
Okkersen et al. 2018	16 meses.	255 personas adultas.	Grupo de intervención: Media:44,8. Sd:11,7.	Caminar. Montar en bicicleta. Trotar. Bailar.	Ejercicios de intensidad moderada durante mínimo 30 minutos 3 veces por semana.	Distancia total en 6MWT.  Puntuación del test de borg.  Puntuación MDHI.  Actividad física media en 24h.  Media de las cinco horas más y menos activas de actividad física.  Puntuación FDSS, CIS. Fatigue,	Mejores resultados en la prueba de 6MWT, fatiga, somnolencia y nivel de actividad.  Sin diferencias significativas en relación a la depresión.  Disminución de la fatiga a los 10 meses de un 42%.

---

						INQOL, BDI-FS, AES-c.	
						Interferencia de palabras y colores.	
Allen et al. 2020	32 semanas.	1 mujer adulta.	46 años.	Ejercicios respiratorios con resistencia mediados por el sistema EMST150.	Objetivo del entrenamiento era 25 repeticiones a una presión determinada.  Cada sesión se dividía en 5 bloques de 5 repeticiones con 2 minutos de descanso entre cada bloque.  Se comenzó con 1 bloque de 5 repeticiones y cada semana se iba aumentando un bloque.  La presión se incrementaba cuando superaba 5 bloques de 5 series sin fatiga aparente.	Capacidad vital funcional.  Volumen espiratorio forzado en un segundo.  Presión espiratoria e inspiratoria máxima.  Flujo máximo de tos.  Presión inspiratoria nasal.  Fuerza de la lengua.	Mejoras observadas:  Presión inspiratoria y espiratoria máxima.  Presión inspiratoria nasal, flujo máximo de tos (se estancó en la semana 5) y pico de tos.  Capacidad vital funcional y porcentaje de capacidad vital funcional predicha.  Volumen espiratorio forzado en segundos.  Sin mejoras en:  Fisiología de deglución y experiencia en la comida.  Fuerza de la lengua, habilidades motoras del habla y disartria.

---

Portaro et al. 2019	4 meses.	1 mujer adulta.	46 años.	Ejercicios de rehabilitación robótica.  Ejercicios de terapia convencional.  Estiramientos musculares bilaterales, entrenamiento de fuerza de la marcha y equilibrio.	1° tratamiento: fisioterapia: 6 veces por semana 2 veces al día con duración de 50 minutos.  2° tratamiento: entrenamiento de rehabilitación combinado con terapia convencional: 40 sesiones 5 veces por semana. La terapia convencional dura 30 minutos.	Índice de calidad de la marcha.  Cadencia de pasos.  Duración del ciclo de la marcha.	Sin mejora significativa con el entrenamiento robótico.  Leve mejora significativa tras el entrenamiento experimental la escala de equilibrio de BERG y motricidad del miembro inferior izquierdo.  Mejora en índice de calidad de la marcha, cadencia de pasos, duración del ciclo de marcha y relación postura/balanceo.  Aumento de la extensión de cadera en la fase de apoyo.  Limitación en hiperextensión de rodilla, flexión y potencia de la cadera.
Kilmer et al. 2001	1 semana.	27 personas adultas (9 con distrofia miotónica a).	Grupo de control: Media: 38,6 años. Sd:12,5.  Grupo de intervención: Media:41,25 años. Sd:8,85.	Ejercicios de flexión de codo a 30° fáciles, medios y duros.  Flexión de codo con contracciones concéntricas máximas.  Flexión de codo con contracciones excéntricas máximas.	El programa de entrenamiento estuvo constituido por:  Calentamiento: 6 repeticiones de flexiones de codo.  3 ejercicios de contracciones máximas al torque más alto.  2 series de 8 repeticiones de contracciones excéntricas máximas.	Pico en el torque.  Creatin-kinasa.  Calificaciones de dolor.  Angulo y circunferencia del brazo.	Sin respuesta significativa en ambos grupos al trabajo excéntrico.  El trabajo de repetición redujo de manera significativa y obtuvo mejoría en los tras los 7 días.  Sujetos con mayor fuerza basal tenían creatin-kinasa mas alta.

					3 ejercicios máximos de contracciones concéntricas.			
					Descanso de 5' entre fases.			
De Freitas et al. 2006	12 semanas.	1 persona adulta.	42 años	Ejercicios inspiratorios con resistencia.  Ejercicios espiratorios con carga resistiva.	El programa incluía:  Ejercicios inspiratorios: 5 minutos 1-2 veces al día 3 veces por semana.  Incremento de la resistencia generalmente entre un 5% y 7% cada dos semanas.	Flujo respiratorio medio forzado.  Volumen espiratorio forzado en un segundo.  Capacidad vital forzada.  Presión inspiratoria y espiratoria máxima.	Aumento de la fuerza muscular inspiratoria del 36%.  Mejora del flujo espiratorio medio.  Mejora de la capacidad vital forzada.	
Mikhail et al. 2022	12 semanas.	11 personas adultas.	Media: 42,6 años. Sd: 3.	Ciclismo.	El programa consistió en: 3 sesiones por semana a una intensidad moderada del 65-75% VO <sub>2</sub> peak.	Capacidad vital forzada.  Volumen espiratorio forzado en un segundo.  Intervalos cardiacos PR y QRS.	Ejercicio aeróbico es seguro y bien tolerado.  Ligera mejora de la respiración funcional.  Sin cambios en la capacidad vital forzada.  Sin cambios significativos en el volumen espiratorio forzado en un segundo.	



						Consumo de oxígeno pico.	Los pacientes con problemas respiratorios obtienen mayores beneficios.
						Distancia en 6MWT.	No altero la FC ni absoluta ni relativa.
						Fuerza de extensión de rodilla, de agarre y pellizco.	Mejora del estado físico, pero no de la fuerza.
						Densidad mineral ósea, masa grasa y porcentaje de grasa corporal.	Aumento del V02max y de la distancia en 6MWT.
Hammarén et al. 2015	10 semanas.	11 personas adultas.	Media:48 ,81 años.	Ejercicio de transferencia de peso. Ejercicios de pasos. Ejercicio de placas de equilibrio y obstáculos. Estiramientos.	Sesión de 60 minutos, 2-3 veces por semana:  Calentamiento: actividad grupal sentada y transferencia de peso en posiciones sentadas y de pie en diferentes posturas.  Parte principal: entrenamiento de pasos, ejercicios de placas de equilibrio, caminar sobre obstáculos.  Parte final: estiramientos de las extremidades inferiores.	Confianza en el equilibrio.  Numero de pasos, caídas y tropiezos.  Fuerza muscular (dorsiflexor del tobillo y extensor de rodilla).	Aumento significativo de la confianza de equilibrio y número de pasos.  Sin diferencias significativas en la fuerza (leve deterioro).  Sin cambios percibidos en la salud de los participantes y número de tropiezos.

Schröter et al. 2012	1 mes.	300 personas.	Media: 48 años.	<p>Tratamiento en seco y agua.</p> <p>Ejercicios para deficiencias en extremidades superiores.</p> <p>Ejercicios de logopedia.</p> <p>Ejercicios de relajación de músculos tensos y con dolor.</p> <p>Masaje con calor y electroterapia.</p>	<p>Tratamiento de fisioterapia de 45 minutos de duración de 3-6 veces por semana.</p>	<p>Velocidad de ejecución.</p> <p>Duración y número de repeticiones.</p> <p>Velocidad de marcha.</p>	<p>Mayor velocidad en la ejecución de las pruebas.</p> <p>Mayor duración máxima y número de repeticiones.</p> <p>Aumento del 15% de la velocidad de marcha.</p> <p>Los valores de distrofia muscular escapular, de cintura y atrofia muscular espinal mejoraron significativamente.</p>
----------------------	--------	---------------	-----------------	--	---	--	---

CNF: fibras nucleótidas centralizadas; CSA: área de sección transversal; DM1: distrofia miotónica tipo 1; RNS: Estimulación nerviosa repetitiva; CMAP: amplitud del potencial de acción muscular; MFD: diámetro mínimo de feret; AF: factor de atrofia; HF: factor de hipertrofia; MIMS: fuerza isométrica máxima de extensores de rodilla; Nm: torque isométrico máximo; QMT: prueba muscular cuantificada; RM: repetición máxima; COPM: medida canadiense de desempeño ocupacional; Mb: mioglobina; MVC: contracción isométrica voluntaria máxima; VT: vitalidad; ESS: Escala de somnolencia de Epworth; MRC: consejo de investigación médica; MDHI: puntuación total del índice de salud de la distrofia miotónica; FDSS: fatiga y escala de somnolencia diurna; CIS: fuerza individual y subescala de fatiga; INQOL: calidad de vida neuromuscular individualizada; BDI-FS: inventario rápido de depresión de beck; AES-c: evaluación de apatía.

A continuación, se expondrán los principales resultados obtenidos tras el respectivo análisis realizado de los 23 artículos finales que conformarán la revisión sistemática.

En relación a las características de los participantes podemos destacar una media total de la revisión de 40, 9 años, utilizando como muestra la mayoría de los estudios personas adultas independientemente del sexo, que padecen distrofia miotónica tipo 1, a excepción de las intervenciones realizadas por Sjögren et al. (2010) y Moon et al. (1996), los cuales incluyeron a menores de edad en sus intervenciones.

Atendiendo al análisis de los mismos, en función del tipo de ejercicio físico en la programación del entrenamiento, encontramos diez artículos cuyo programa de entrenamiento estaba basado en el entrenamiento de fuerza, de estos, tres intervenciones se centraron en grupos musculares muy específicos, dos de ellos Aldehag et al. (2013) y Aldehag et al. (2005), se focalizaron en la musculatura de los dedos de las manos y de la muñeca, y un último, desarrollado por Sjögren et al. (2010) en la musculatura de la mandíbula y labios, un artículo elaborado por Roussel et al. (2019), que aplicó un programa combinado de entrenamiento, constituido por una parte destinada a la fuerza, otra a la resistencia, a su vez otros dos artículos realizados por Kierkegaard et al. (2011) y Missaoui et al. (2010). que aplicaron un entrenamiento combinado al igual que los nombrados con anterioridad pero con la inclusión de ejercicios destinados a la mejora de equilibrio, así como a la amplitud de movimiento, los artículos de Okkersen et al. (2018) y Mikhail et al. (2022) aplicaron un programa de entrenamiento con ejercicio físico de intensidad moderada y otros dos autores, De Freitas et al. (2006) y Allen et al. (2020) se centraron en el fortalecimiento de la musculatura respiratoria mediante ejercicios de resistencia, los últimos cinco artículos, desarrollados por Michel et al. (2007), Massi et al. (2011), Portaro et al. (2019), Schröter et al. (2012) y Hammarén et al. (2015), se centraron en aspectos completamente diferentes entre sí, entre los que encontramos respectivamente un programa de amplitud de movimiento con aplicación de frío y calor, una intervención de cinesioterapia, un entrenamiento combinado de fisioterapia, ejercicios de terapia convencional y amplitud de movimiento, otro dedicado exclusivamente al tratamiento fisioterapéutico y un último que solo aplicó en su intervención programas de equilibrio.

En función de las variables que cada intervención decidió tomar como medida para obtener los resultados finales del estudio podemos destacar dentro de las programaciones de fuerza la medición del %RM muscular, tamaño de las fibras musculares tanto de tipo 1 como de tipo 2, diferencias en el área de sección transversal y torques de rodilla. Por parte de los entrenamientos de fuerza específicos se realizaron mediciones de la fuerza muscular de los extensores y flexores de la muñeca y de los dedos, así como de la fuerza de agarre, fuerza labial, aumento del número de consonantes en el habla y la desaparición de los síntomas durante la comida y bebida. Analizando las intervenciones en las que se aplicó ejercicio de intensidad moderada, se buscó obtener resultados utilizando como medida la distancia recorrida en la prueba 6MWT y variables relacionadas con la frecuencia cardiaca, eficiencia respiratoria y estado físico. Con respecto a los entrenamientos de resistencia respiratoria se realizaron mediciones de la capacidad vital funcional, el volumen espiratorio forzado en un segundo, la presión inspiratoria y espiratoria máxima. En relación a los estudios en los que se aplicó un tratamiento fisioterapéutico como Schröter et al. (2012) y Portaro et al. (2019) se centraron en observar mejoras en relación a la calidad de la marcha, la frecuencia, longitud y velocidad de la misma. Por último, destacar que en la mayoría de los estudios se incluían mediciones destinadas a observar el impacto en la calidad de vida de los pacientes, ya fuese a través de la medición del dolor, el desarrollo de actividades de la vida cotidiana, niveles de fatiga, somnolencia o las variaciones en la confianza de equilibrio, de la misma manera con los niveles de depresión y satisfacción con los problemas autopercebidos.

Acerca de las propiedades de los programas de entrenamiento, encontramos que los destinados al entrenamiento de fuerza presentaron una duración media de 20 semanas de entrenamiento con un volumen medio de 3 series de cada ejercicio con unas 6 repeticiones de media aplicando una intensidad del 60%RM. Los programas de ejercicio a intensidad moderada se aplicaban 30 minutos unas 3 veces por semanas con una intensidad del 65% del Vo<sub>2</sub>peak. En relación a las intervenciones destinadas a la musculatura respiratoria encontramos una duración media de 22 semanas en las que se aplicaban 5 repeticiones de ejercicios tanto inspiratorios como espiratorios 3 veces al día con 1-2 minutos de descanso, en estos la presión se iba incrementando a medida que esta dejaba de producir algún tipo de fatiga. Por otro lado, con respecto a los programas de entrenamientos combinados como el de Kierkegaard et al. (2011) y

Missaoui et al. (2010) estos, poseen una duración media de 10 semanas, con 2-3 sesiones por semana de 60 minutos de duración en las que se combinaban todo tipo de ejercicios, desde entrenamiento aeróbicos con intensidades del 60-80% de la frecuencia cardiaca máxima, hasta ejercicios de equilibrio y velocidad. Como último aspecto a destacar encontramos en aquellas intervenciones destinadas a la mejora de la fuerza de la musculatura de la muñeca y dedos con una duración media de 18 semanas, se aplicaba 3 veces por semana con unos 45 minutos por sesión de media, realizando de media 3 series de 6 repeticiones, pero de manera incremental.

Como último punto a destacar, encontramos como resultados principales obtenidos por parte de las programaciones de fuerza como la de Roussel et al. (2020) o Tollbäck et al. (1999) que este, produce mejoras significativas en la fuerza y %RM muscular, por otro lado, tanto los ejercicios aeróbicos como el entrenamiento de fuerza respiratoria produce beneficios a nivel de eficiencia respiratoria. En líneas generales la mayoría de programas de entrenamiento, como los realizados por Aldehag et al. (2005) y Aldehag et al (2013), los cuales produjeron mejorar a nivel de la musculatura de las manos mejorando la fuerza de agarre, o el realizado por Sjögren et al. (2010) que obtuvo mejoras en la fuerza de los labios y eliminación de síntomas durante la comida, obtuvieron mejoras en la funcionalidad de los individuos, así como en la calidad de vida mejorando aspectos como el dolor, depresión, somnolencia y facilitando el desarrollo de actividades de la vida cotidiana como comer, barrer o subir unas escaleras.

## **Discusión:**

La revisión sistemática realizada, cuyo objetivo principal es analizar posibles efectos del ejercicio físico sobre la funcionalidad y calidad de vida de los pacientes con distrofia miotónica tipo 1, ha mostrado una amplia variedad de artículos relacionados con diferentes tipos de entrenamiento, cada uno con sus respectivas características específicas. Esta heterogeneidad de programas de entrenamiento va a verse reflejada en una gran variedad de resultados obtenidos sobre aspectos muy diferentes entre sí. Entre la gran diversidad de autores, vamos a encontrar múltiples mejoras sugeridas tanto a nivel de condición física como a nivel psicológico en los

pacientes. Estos beneficios abarcaran desde el incremento de fuerza muscular, lo cual como resultado proporcionará una mayor capacidad respiratoria y mejorará la eficacia en el desempeño de actividades diarias, hasta mejoras psicológicas relacionadas con los problemas autopercebidos de la vida cotidiana, la disminución de fatiga y aumento de la energía diaria. En conjunto, estos beneficios tienen un impacto positivo en la calidad de vida de los pacientes, proporcionando una mayor satisfacción y bienestar en su día a día.

Como principales resultados podemos destacar que en pacientes con distrofia miotónica tipo 1, atendiendo a las intervenciones realizadas por Roussel et al. (2019), Roussel et al. (2020), Tollbäck et al. (1999), Lineman et al. (1995) y Lindeman et al. (1999), parece ser que la aplicación de un entrenamiento de fuerza estándar con 2 series y con una media de 10 repeticiones al 60-80% es suficiente para obtener resultados positivos (j., aumento de %RM), independientemente del grupo muscular sobre el que se aplique, teniendo en cuenta que la duración mínima del programa para obtener beneficios sea de 12 semanas (Roussel et al, 2019).

Por otro lado, a la hora de hablar de la influencia del entrenamiento de fuerza en el tamaño de las fibras musculares encontramos una mayor discrepancia con respecto a los resultados, ya que Roussel et al. (2019) reportó una disminución de las fibras tipo I y un aumento de proporción de las fibras tipo II; sin embargo, el mismo grupo de autores, (Roussel et al.,2020) no percibió ningún cambio significativo en el tamaño de ninguna de ellas. Por su parte, Tollbäck et al. (1999) observaron un aumento de tamaño de las fibras tipo I y sin cambios en el resto de fibras.

Como resultados obtenidos por el estudio realizado por Sjögren et al. (2010) se puede observar como un entrenamiento de fuerza centrado en la musculatura mandibular y labial que se realice con una frecuencia de 3 sesiones 5 veces por semana no obtuvo como resultado una mejora significativa en la fuerza máxima de los labios, sin embargo, sí que se apreció una disminución en la dificultad del habla, así como la desaparición de los síntomas de la enfermedad durante la comida y bebida únicamente durante el periodo de entrenamiento.

Cambiando de enfoque, también se han obtenidos resultados en relación a sintomatología respiratoria producida por la enfermedad. Allen et al. (2020) y De Freitas et al. (2006) aplicaron un programa de ejercicio respiratorios con resistencias

que iban aumentando progresivamente a medida que se iba avanzando en el programa. Ambas intervenciones mostraron aumentos en la fuerza muscular inspiratoria, espiratoria y en la capacidad vital forzada. A su vez Mikhail et al. (2022) aplico un programa de entrenamiento de ejercicio aeróbico, basado en el ciclismo, y obtuvieron como resultado que los pacientes con problemas respiratorios se veían más beneficiados y obtenían una ligera mejora de la respiración funcional.

Otro aspecto a tratar son los resultados obtenidos en relación a la marcha de personas con distrofia miotónica tipo 1, autores como Portaro et al. (2019) aplicaron en parte de su programa de entrenamiento ejercicios destinados al entrenamiento de la marcha obteniendo como resultados una mejora de la calidad de la misma, de la cadencia de pasos y la duración del ciclo de la misma. Schröter et al. (2012) aplicaron ejercicios de relajación de la musculatura tensa con dolor dentro de un tratamiento de fisioterapia y obtuvieron un aumento de la velocidad de la marcha de un 15%.

Otra de las variables que suelen analizar en gran medida en personas con este tipo de enfermedad es el equilibrio, autores como Missaoui et al. (2010), Portaro et al. (2019) y Hammarén et al. (2015) aplicaron dentro de su programa de entrenamiento ejercicios específicos para la mejora del equilibrio, cuya base principalmente era ejercicios con equilibrio estático, dinámico y con obstáculos. Como resultados notables, el primer autor no encontró mejoras significativas en relación al equilibrio, mientras que los dos autores siguientes sí observaron mejoras ligeras en la puntuación de percepción del equilibrio y la confianza en el mismo. Hammarén et al. (2015) analizo el número de tropiezos, variable íntimamente ligada al equilibrio, pero sin embargo en esta no obtuvo cambios significativos.

Como variable muy importante a analizar en esta población encontramos la presencia de dolor muscular y su evolución el mismo a lo largo de las intervenciones. En esta revisión encontramos una discrepancia en los resultados ya que Massi et al. (2011) aplico en una paciente 2 sesiones semanales de cinesioterapia con una duración de 40 minutos y el resultado final fue la presencia de dolor al caminar largas distancias, por otra parte, Lessard et al. (2021) al aplicar un programa de fuerza en las extremidades inferiores de 3 sesiones durante 10 semanas obtuvo una disminución del dolor muscular durante la ejecución del ejercicio.

Una de las finalidades de esta revisión es ver el efecto del ejercicio en la calidad de vida de los pacientes, en relación a este aspecto, autores como Okkersen et al. (2018), no apreciaron cambios significativos en la depresión sufrida por los pacientes tras aplicar un programa de ejercicio de intensidad moderada, sin embargo, Lindeman et al. (1995) sí que observaron mejoras significativas en la calidad de vida de los pacientes, teniendo estos una mayor facilidad para realizar actividades de la vida cotidiana al aplicar un entrenamiento de fuerza de 3 sesiones por semana. Por su parte, Massi et al. (2011) midieron las limitaciones en aspectos emocionales al aplicar un programa de 2 sesiones semanales de cinesioterapia y no presentaron mejoras significativas tras la intervención, lo que podía deberse a un menor volumen. A su vez un entrenamiento de fuerza de agarre presentado por Aldehag et al. (2005) permitió aumentar la satisfacción que tenían los individuos sobre los problemas autopercebidos con su enfermedad.

Como último punto a destacar encontramos los resultados obtenidos relativos a dos síntomas muy generales de esta enfermedad como son la fatiga y la somnolencia. Roussel et al. (2020) y Okkersen et al. (2018) aplicaron un programa de ejercicio aeróbico combinado con entrenamiento de fuerza, y un programa de ejercicios de intensidad moderada respectivamente, ambos obtuvieron como resultados mejoras significativas en la disminución de la fatiga y un aumento de la energía, así como una disminución de los niveles de somnolencia.

Como reflexión final, podemos concluir que realizar un programa de entrenamiento en el cual combinemos semanalmente un entrenamiento de fuerza siguiendo la propuesta de Lindemann et al. (1999), con un entrenamiento de resistencias respiratorias propuesto por Allen et al. (2020) y un programa de ejercicio de intensidad moderada establecido por Okkersen et al. (2018) producirá mejoras a nivel funcional y en la calidad de vida de los individuos con dicha enfermedad. Es crucial incluir en el programa semanal el ultimo tipo de entrenamiento mencionado, ya que, aunque según el estudio realizado por Okkersen et al. (2018) se requiere un mínimo tres días a la semana de entrenamiento para obtener los niveles de mejoras óptimas. Este es el único tipo de entrenamiento que ha reportado mejoras significativas en los niveles de fatiga y somnolencia, dos variables de vital importancia en los niveles de calidad de vida de los pacientes. Con el programa de entrenamiento desarrollado con anterioridad, sería esperable un aumento de variables como los niveles de fuerza muscular, los



niveles de capacidad vital funcional, fuerza de músculos respiratorios, nivel de satisfacción con los problemas autopercebidos, así como la reducción de aspectos como la fatiga y somnolencia.

### **Limitaciones de la revisión:**

Aunque esta revisión proporciona una visión general de los estudios relevantes sobre los posibles efectos de ejercicio en la funcionabilidad y calidad de vida de personas con distrofia miotónica tipo 1, hay algunas limitaciones que deben tenerse en cuenta. En primer lugar, es importante considerar que el número de artículos incluidos en esta revisión fue limitado, lo que podría haber desembocado en la pérdida de información relevante por parte de aquellos estudios que presentaron algún tipo de inaccesibilidad o no cumplieron con los criterios de selección.

Como segunda gran limitación del estudio, encontramos que la escasez de intervenciones científicas sobre el tema concreto de la revisión impidió la aplicación de criterios de calidad en el momento de la selección de los estudios, por lo tanto, es fundamental tener en cuenta esta limitación al validar los resultados obtenidos.

Para finalizar se identificaron varias dificultades presentes ligadas íntimamente a las limitaciones citadas con anterioridad. Esta gran heterogeneidad de estudios ha desembocado en una mayor dificultad a la hora de poder comparar que tipo de ejercicio es más efectivo que otro, ya que ninguno de los autores se centró específicamente en realizar este tipo de comparaciones. A su vez, en relación con la dificultad anterior, esta gran variabilidad afectó de igual manera a los parámetros de entrenamiento, dificultando en gran medida poder realizar una comparación directa de los mismos.

En resumen, aunque esta revisión ha aportado información valiosa sobre el tema, es importante tener en cuenta las limitaciones mencionadas con anterioridad a la hora de interpretar los resultados y aplicarlos a contextos específicos.

## Conclusiones:

A pesar de estas limitaciones, en respuesta a nuestros objetivos propuestos en la revisión, entre los que encontraremos como objetivo principal analizar los efectos del ejercicio físico en la funcionabilidad y calidad de vida de los pacientes con distrofia miotónica tipo 1. Podemos concluir que esta revisión ha proporcionado una visión general valiosa sobre todos los posibles efectos que pueden desarrollar distintos tipos de ejercicio físico, incluyendo ejercicio aeróbico, anaeróbicos, de fuerza, amplitud de movimiento, equilibrio y coordinación en pacientes con distrofia miotónica tipo 1, recopilando los beneficios generados tanto a niveles fisiológicos como a niveles de calidad de vida.

En relación al primer objetivo específico, que consistía en identificar qué tipo de ejercicio físico obtiene los mejores resultados en pacientes con distrofia miotónica tipo 1. Se encontraron una serie de dificultades presentadas con anterioridad, a pesar de esto, se pudo observar como diferentes tipos de tipos de ejercicio, como el entrenamiento de fuerza, de resistencia y programas de intensidad moderada demostraron mejoras en la funcionabilidad y calidad de vida.

Atendiendo al segundo objetivo específico, que buscaba establecer los factores de entrenamiento más eficaces en el manejo de la enfermedad, no se obtuvieron conclusiones claras y sólidas para determinar unos factores concretos, debido a la gran variabilidad de los mismos en los diferentes estudios.

En definitiva, esta revisión apoya la idea de que el ejercicio físico puede llegar a ser una herramienta efectiva para mejorar la funcionabilidad y calidad de vida de los pacientes con distrofia miotónica tipo 1. Sin embargo, se destaca la necesidad de realizar estudios futuros que establezcan parámetros de entrenamiento más rigurosos, lo cual permita desarrollar programaciones futuras de una mucha mayor calidad.

## **Futuras investigaciones:**

En la revisión actual se han identificado una serie de carencias sobre el tema concreto de estudio. A continuación, se sugerirán algunas posibles líneas de investigaciones futuras que permitirán abordar las siguientes cuestiones y ampliar conocimientos sobre la comprensión del tema.

Como primer punto, sería interesante que se llevasen a cabo investigaciones sobre determinados aspectos relacionados con el manejo de los síntomas de la enfermedad, ya que, a pesar de que los síntomas más comunes de la distrofia miotónica tipo 1 (miotonía o debilidad muscular) están ampliamente investigados, encontramos otra gran variedad que carecen de investigación científica, lo cual dificulta en gran medida su tratamiento y en consecuencia una provoca disminución de la calidad de vida de los pacientes.

Como siguiente punto encontramos el desarrollo de investigaciones longitudinales, es decir, realizar investigaciones con programas de ejercicios que evalúen los efectos del ejercicio físico a largo plazo y a través de los cuales podamos determinar cuál es la duración óptima que debe tener un programa de actividad física en esta población.

Como último punto, incentivamos a desarrollar investigaciones sobre subgrupos específicos de la población específica, es decir, aplicar un programa de ejercicio a una población que se encuentren dentro del mismo subgrupo específico de pacientes con distrofia miotónica tipo 1, para así poder observar las diferencias a nivel de efectos que produce la actividad física de manera independiente en cada subgrupo, determinando que tipo de ejercicio obtiene tanto los mejores como los peores resultados.

En definitiva, la revisión actual pone en manifiesto la necesidad de seguir investigando sobre el tema concreto, para ampliar así la comprensión del mismo y poder desarrollar intervenciones mucho más eficaces que mejorar en mayor medida el bienestar de los individuos.

## Referencias

Aldehag, A., Jonsson, H. y Ansved, T. (2005). Effects of a hand training programme in five patients with myotonic dystrophy type 1. *Occupational therapy international*, 12(1), 14-27.

Aldehag, A., Jonsson, H., Lindblad, J., Kottorp, A., Ansved, T. y Kierkegaard, M. (2013). Effects of hand-training in persons with myotonic dystrophy type 1-a randomised controlled cross-over pilot study. *Disability and rehabilitation*, 35(21), 1798-1807.

Allen, J., Astin, R., Smith, C., Banks, D. y Turner, C. (2020). Expiratory muscle strength training improves measures of pressure generation and cough strength in a patient with myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscular disorders: NMD*, 30(9), 750-755.

Anziska, Y. y Sternberg, A. (2013). Exercise in neuromuscular disease. *Muscle & Nerve*, 48(1), 3-20.

Arriaga, J. (2023). Tratamiento de rehabilitación en enfermedades neuromusculares. *Lux Médica*, 18(52), 1-16.

Barros, S., Figueroa, C., Hidalgo, L., Llanos, F., Naranjo, C., Ocampo, N., Riquelme, M.P., Rodríguez, C., Vega, C. y Vera, J. (2002). Marco de trabajo para la práctica de terapia ocupacional: Dominio y Proceso. *Revista americana de terapia ocupacional*, 639 (56), 1-83.

De Bernardi, L., Torres, L. y García, M. (2021). Occupational Therapy Interventions in Adults with Multiple Sclerosis or Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Scoping Review. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 18(4), 1-25.

De Freitas, G.A., Resqueti, V.R. y Casan, P. (2006). Domiciliary respiratory muscle training in myotonic dystrophy. *Archivos de bronconeumologia*, 42(11), 605-607.

Cudia, P., Weis, L., Baba, A., Kiper, P., Marcante, A., Rossi, S., Angelini, C. y Piccione, F. (2016). Effects of functional electrical stimulation lower extremity training in myotonic dystrophy type I: a pilot controlled study. *American journal of physical medicine & rehabilitation*, 95(11), 809-817.

Gutiérrez, G., Díaz-Manera, J., Almendrote, M., Azriel, S., Eulalio, J., Cabezudo, P., Camacho, A., Casanova, C., Cobo, A.M., Díaz, P., Fernández-Torrón, R., Gallano, M.P., García, P., Gómez, M., Gutiérrez, A.J., Jericó, I., Kapetanovic, S., López de Muniaín, A., Martorell, L., Morís de la Tassa, G., Moreno, R., Muñoz-Blanco, J.L., Olivar, J., Pascual, S.I., Peinado, R., Pérez, H., Poza, J.J., Rabasa, M., Ramos, A., Rosado, A., Rubio, M.A., Urtizberea, J.A., Zapata-Wainberg, G. y Gutiérrez-Rivas, E. (2020). Guía clínica para el diagnóstico y seguimiento de la distrofia miotónica tipo 1 o enfermedad de Steinert. *Neurología*, 35(3), 185-206.

Hammarén, E., Lindberg, C. Y Kjellby-Wendt, G. (2015). Effects of a balance exercise programme in myotonic dystrophy type 1: A pilot study. *European Journal of Physiotherapy*, 17(3), 123-131.

Jones, K., Hawke, F., Newman, J., Miller, J.A.L., Burns, J., Jakovljevic, D.G., Gorman, G., Turnbull, D.M. Y Ramdharry, G. (2021). Interventions for promoting physical activity in people with neuromuscular disease (Review). *Cochrane Library*, 5(5) 1-123.

Kierkegaard, M., Harms-Ringdhal, K., Edström, L., Widén Holmqvist, L. y Tollbäck, A. (2001). Feasibility and effects of a physical exercise programme in adults with myotonic dystrophy type 1: a randomized controlled pilot study. *Journal of rehabilitation medicine*, 43(8), 695-702.

Kilmer, D.D., Aitkens, S.G., Wright, N.C. y McCrory, M.A. (2001). Response to high-intensity eccentric muscle contractions in persons with myopathic disease. *Muscle & nerve*, 24(9), 1181-1187.

Lessard, I., Gaboury, S., Gagnon, C., Bouchard, K., Chapron, K., Lavoie, M., Lapointe, P. y Duchesne, E. Effects and acceptability of an individualized home-based 10-week training program in adults with myotonic dystrophy type 1. *Journal of neuromuscular diseases*, 8(1), 137-149.

Lindeman, E., Leffers, P., Spaans, F., Drukker, J., Reulen, J., Kerckhoffs, M. y Köke, A. (1995). Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 76(7), 612-620.

Lindeman, E., Spaans, F., Reulen, J., Leffers, P. y Drukker, J. (1999). Progressive resistance training in neuromuscular patients. Effects on forcé and Surface EMG. *Journal*

*of electromyography and kinesiology: oficial journal of the Internatinal Society of Electrophysiological Kinesiology*, 9(6), 379-384.

Massi, S.O., Alves, W.C., Pereira, M.C. y Pereira, C. (2011). Physiotherapy practice in the neuromuscular rehabilitation process of Steinert's myotonic dystrophy. *Revista de pesquisa-Cuidado e fundamental online*, 3(3), 2222-2232.

Michel, P., Sternberg, D., Jeannet, P.Y., Dunand, M., Thonney, F., Kress, W., Fontaine, B., Fournier, E. y Kuntzer, T. (2007). Comparative efficacy of repetitive nerve stimulation, exercise, and cold in differentiating myotonic disorders. *Muscle & Nerve*, 36(5), 643-650.

Mikhail, A.I., Nagy, P.L., Manta, K., Rouse, N., Manta, A., Ng, S.Y., Nagy, M.F., Smith, P., Lu, J.Q., Nederveen, J.P., Ljubicic, V. y Tarnopolsky, M.A. (2022). Aerobic exercise elicits clinical adaptations in myotonic dystrophy type 1 patients independently of pathophysiological changes. *The Journal of Clinical Investigation*, 132(10), 1-18.

Missaoui, B., Rakotovo, E., Bendaya, S., Mane, M., Pichon, B., Faucher, M. y Thoumie, P. (2010). Posture and gait abilities in patients with myotonic dystrophy (Steinert disease). Evaluation on the short-term of a rehabilitation program. *Annals of physical and rehabilitation medicine*, 53(6), 387-398.

Moon, J.H., Na, Y.M., Kang, S.W. y Lee, H.S. (1996). The changes in muscle strength and relaxation time after a comprehensive rehabilitation program for patients with myotonic dystrophy. *Yonsei medical journal*, 37(4), 237-242.

Okkersen, K., Jimenez-Moreno, C., Wenninger, S., Daidj, F., Glennon, J., Cumming, S., Littleford, R., Monckton, D.G., Lochmüller, H., Catt, M., Faber, C.G., Hapca, A., Donnan, P.T., Gorman, G., Bassez, G., Schoser, B., Knoop, H., Treweek, S. y Van Engelen, B.G.M. (2018). Cognitive behavioural therapy with optional grade exercise therapy in patients with severe fatigue with myotonic dystrophy type 1: a multicentre, single-blind, randomised trial. *The Lancet. Neurology*, 17(8), 671-680.

Ortega, L., Molina, G., Galán, A., Eduardo, S., Manuel, G. y Ruiz, M. (2021). Systematic Review of therapeutic physical exercise in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis over time. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 18(3), 1-15.

Pérez, M. y Pérez, A. (2016). La Fisioterapia: sus orígenes y su actualidad. *Acta Médica del Centro*, 10(3), 88-90.

Portaro, S., Naro, A., Leo, A., Cimino, V., Balletta, T., Buda, A., Accorinti, M. y Calabrò, R.S. (2019). Overground exoskeletons may boost neuroplasticity in myotonic dystrophy type 1 rehabilitation: A case report. *Medicine*, 98(46), 1-5.

Rosado Bartolomé, A. y Sierra Santos, L. (2015). Distrofia miotónica de Steinert. *Revista clínica de medicina de familia*, 8(1), 79-83.

Roussel, MP., Hébert, LJ. y Duchesne, E. (2020). Strength-training effectively alleviates skeletal muscle impairments in myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscular disorders*, 30(4), 283-293.

Roussel, MP., Morin, M., Girardin, M., Fortin, AM., Leone, M., Mathieu, J., Gagnon, C. y Duchesne, E. (2019). Training program-induced skeletal muscle adaptations in two men with myotonic dystrophy type 1. *BMC Res Notes*, 8(1) 1-7.

Schröter, C. Y Kottmann, T. (2012). Rehabilitation of neuromuscular diseases. *Neurologie & Rehabilitation*, 18(1), 70-78.

Sjögreen, L., Tulinius, M., Kiliaridis, S. Y Iohmander, A. (2010). The effect of lip strengthening exercise in children and adolescents with myotonic dystrophy type 1. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 74(10), 1126-1134.

Tollbäck, A., Eriksson, S., Wredenberg, A., Jenner, G., Vargas, R., Borg, K. y Ansved, T. (1999). Effects of high resistance training in patients with myotonic dystrophy. *Scandinavian journal of rehabilitation medicine*, 31(1), 9-16.

Turner, C. y Hilton-Jones, D. (2014). Myotonic dystrophy: diagnosis, management and new therapies. *Current Opinion in Neurology*, 27(5), 599-606.

Voet, N. (2019). Exercise in neuromuscular disorders: a promising intervention. *Acta Myologica*, 38(4), 207-214.