



Universidad de Sevilla
Departamento de Fisioterapia

**EFICACIA DE LA
FISIOTERAPIA
RESPIRATORIA EN NIÑOS
CON ENFERMEDADES
NEUROMUSCULARES**



TESIS DOCTORAL

Silvia González Zapata
Sevilla 2015



Universidad de Sevilla

Departamento de Fisioterapia

**Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en niños con
Enfermedades Neuromusculares**

Tesis presentada por Dña. Silvia González Zapata para optar al grado de Doctora por la Universidad de Sevilla, dirigida por los Doctores Dña. Raquel Chillón Martínez, D. José Jesús Jiménez Rejano y Dña. Dolores Prieto Almeda.

Sevilla, a 29 de septiembre de dos mil quince

El Doctorando

Silvia González Zapata

Los Directores

Fdo.: Dra. Raquel Chillón Martínez

Fdo.: Dr. José Jesús Jiménez Rejano

Fdo.: Dra. Dolores Prieto Almeda



Departamento de Fisioterapia

Dra. Raquel Chillón Martínez, Dr. José Jesús Jiménez Rejano, profesores contratados, adscritos al Departamento de Fisioterapia de la Universidad de Sevilla, y **Dña. Dolores Prieto Almeda**, Doctora en Fisioterapia, fisioterapeuta SAS del H.U. Reina Sofía.

HACEMOS CONSTAR:

Que **Dña. Silvia González Zapata** ha realizado, bajo nuestra dirección y coordinación, la Tesis Doctoral titulada: "**Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en niños con Enfermedades Neuromusculares**", para optar al grado de Doctora por la Universidad de Sevilla, y que dicho trabajo reúne las condiciones necesarias para su presentación y defensa ante el Tribunal Calificador.

Sevilla, a 29 de septiembre de dos mil quince.

Fdo.: Dra. Raquel Chillón Martínez

Los Directores,

Fdo.: Dr. José Jesús Jiménez Rejano

Fdo.: Dra. Dolores Prieto Almeda

A mi hermana Laura, compañera inseparable

A mi padre y Elena

A Ismael, mi presente y mi futuro

A mis familias, González y Zapata

A mis grandes amigas

A mi madre, siempre presente

AGRADECIMIENTOS:

A quién, como Directora, ha sido el pilar de esta Tesis Doctoral; Dra. Dña. Raquel Chillón Martínez, por su tiempo, su apoyo, su dedicación, sus energías y sus conocimientos transmitidos, que han sido el motor de este trabajo.

Al Dr. D. José Jesús Jiménez Rejano, Co-director de este trabajo, por su tiempo, su paciencia, sus explicaciones y su dedicación en el análisis estadísticos de los datos.

A la Dra. Dña. Dolores Prieto Almeda, Co-directora, por ser mi guía en el ámbito de la Fisioterapia respiratoria, su experiencia y su sabiduría han sido la base de esta Tesis Doctoral.

Al Dr. D. Jesús Rebollo Roldán, por introducirme en el mundo de la investigación e incitarme a comenzar la presente Tesis Doctoral.

A D. Marcos Madruga Garrido, médico neuropediatra del H. U. Virgen del Rocío, quién ha colaborado de manera excepcional con su acogimiento y confianza en este estudio, siendo un importante enlace entre los participantes y los investigadores.

A todas las familias de ASENSE y ASENCO, por su colaboración, su apoyo y sus palabras de ánimo y gratitud. Os tendré siempre presentes.

A Dña. Sara García Marqués, amiga y compañera, por su colaboración en el campo de trabajo y por su apoyo incondicional.

Y a todos aquellos que de un modo u otro participaron y colaboraron en este trabajo.

ÍNDICE GENERAL

1. INTRODUCCIÓN.....	1
1.1. El problema de investigación.....	3
1.2. Justificación del estudio.....	6
2. MARCO TEÓRICO.....	9
2.1. Análisis anatómo-fisiológico y funcional del sistema respiratorio.....	11
2.2. Las enfermedades neuromusculares.....	16
2.2.1. Conceptualización y rasgos clínicos de las ENM.....	16
2.2.2. Aspectos sociosanitarios y económicos de las ENM.....	19
2.2.3. Complicaciones respiratorias en las ENM.....	21
2.2.4. Propuestas terapéuticas para el abordaje de las ENM.....	31
2.3. Fisioterapia Respiratoria en las Enfermedades Neuromusculares.....	36
2.3.1. Conceptualización e historia de la Fisioterapia Respiratoria.....	36
2.3.2. Valoración respiratoria de las ENM desde la Fisioterapia.....	41
2.3.3. Propuestas de Fisioterapia Respiratoria para ENM.....	45
2.3.3.1. Procedimientos de Terapia Manual en Fisioterapia respiratoria.....	46
2.3.3.2. Elementos técnico-tecnológicos (ayudas mecánicas) en Fisioterapia respiratoria.....	50
2.3.4. Fisioterapia y Educación para la Salud en procesos respiratorios vinculados a ENM.	54

2.4. Antecedentes y estado actual del tema.....	56
2.4.1. Vinculación de las dificultades respiratorias a las ENM.....	56
2.4.2. Análisis de los procedimientos fisioterapéuticos.....	58
2.4.3. Metodología de investigación.....	61
2.4.4. Eficacia de la Fisioterapia respiratoria frente a otras terapias.....	65
3. ESTUDIO EMPÍRICO.....	67
3.1. Objetivos e Hipótesis.....	69
3.1.1. Objetivos.....	69
3.1.2. Hipótesis.....	69
3.2. Material y Método.....	70
3.2.1. Tipo de diseño.....	70
3.2.2. Variables de estudio.....	71
3.2.3. Sujetos y muestra.....	75
3.2.4. Instrumentos de recogida de datos.....	81
3.2.5. Protocolo de intervención.....	86
3.2.6. Organización y análisis de los datos.....	93
4. RESULTADOS.....	97
4.1. Análisis descriptivo de los datos obtenidos en nuestro ensayo clínico.....	99
4.2. Homogeneidad inicial de los grupos experimental y control.....	108

4.3. Efecto de la intervención realizada en el grupo experimental frente al grupo control.....	113
4.4. Análisis de los resultados obtenidos por los participantes del grupo experimental frente a los participantes del grupo control.....	125
5. DISCUSIÓN.....	129
5.1. Justificación y análisis de los resultados obtenidos en el estudio.....	131
5.2. Limitaciones y prospectiva.....	146
6. CONCLUSIONES.....	151
7. RESUMEN.....	155
8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	159

9. ANEXOS.....	171
Anexo 1. Tabla 24. Estudios analizados sobre Fisioterapia respiratoria en niños con ENM.....	173
Anexo 2. Consentimiento Informado.....	177
Anexo 3. Documento Informado para fotografiar.....	183
Anexo 4. Aprobación del Comité Ético de la US.....	184
Anexo 5. Hoja de Participación.....	185
Anexo 6. Hoja de recogida de datos.....	186
Anexo 7. Estudio de la Normalidad de las variables.....	187
Anexo 8. Homogeneidad inicial de los dos grupos en las variables Capacidad Vital Forzada, Volumen Espirado en el Primer Segundo, Relación FEV1/FVC e Índice de Tiffeneau.....	193
Anexo 9. Contraste entre las diferentes mediciones, considerando cada grupo por separado, en las variables que se ajustaron a la normal.....	194
Anexo 10. Diferencias en el grupo control en la variable “Número de Visitas a Urgencias en el último año” entre pretest y posttest al año.....	195
Anexo 11. Contraste entre los dos grupos en las variables “Capacidad Vital Forzada” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo”.....	196

ÍNDICE DE FIGURAS Y TABLAS

FIGURAS

Figura 1. Esquema simplificado del sistema respiratorio.....	12
Figura 2. Función de los músculos inspiratorios y espiratorios.....	14
Figura 3. La carga socioeconómica y la Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con enfermedades raras.....	20
Figura 4. Volúmenes y capacidades pulmonares.....	23
Figura 5. Ajustes del dispositivo CoughAssist Respironics E70 de Philips.....	52
Figura 6. Distribución de los participantes.....	79
Figura 7. Diagrama de flujo de CONSORT.....	80
Figura 8. Spirolab II.....	82
Figura 9. Filtro antibacterias.....	83
Figura 10. Pinza nasal almohadillada.....	84
Figura 11. Hoja de seguimiento.....	85
Figura 12. Hoja de recogida de datos.....	87
Figura 13. Realización de inspiraciones y espiraciones con presiones abdominales y torácicas en decúbito supino.....	88
Figura 14. Insuflación pulmonar con incentivador espirométrico en decúbito lateral.....	89
Figura 15. Maniobra de tos dirigida.....	89
Figura 16. Respiración diafragmática en sedestación.....	90
Figura 17. Maniobra de tos asistida.....	91
Figura 18. Ejercicios de MM.SS. acoplados al ritmo respiratorio.....	91
Figura 19. Gráfico de medias marginales de la variable “Capacidad Vital Forzada”.....	115
Figura 20. Gráfico de medias marginales de la variable “Volumen Espirado en el Primer Segundo”.....	115

Figura 21. Gráfico de medias marginales de la variable “Relación FEV1/FVC”	116
Figura 22. Gráfico de medias marginales de la variable “Flujo Máximo Espiratorio”	116
Figura 23. Gráfico de medias marginales de la variable “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC” ...	117
Figura 24. Gráfico de medias marginales de la variable “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”	117
Figura 25. Gráfico de medias marginales de la variable “Flujo Máximo Inspiratorio”	118
Figura 26. Gráfico de medias marginales de la variable “Capacidad Vital”	118
Figura 27. Gráfico de medias marginales de la variable “Índice de Tiffeneau”	119
Figura 28. Gráfico de medias marginales de la variable “Capacidad Inspiratoria”	119
Figura 29. Gráfico de medias marginales de la variable “Volumen de Reserva Espiratorio” ...	120
Figura 30. Gráfico de medias marginales de la variable “Volumen Tidal”	120
Figura 31. Gráfico de medias marginales de la variable “Frecuencia Respiratoria en Reposo”	121
Figura 32. Gráfico de medias marginales de la variable “Número de Visitas a Urgencias en el último año”	122
Figura 33. Gráfico de medias marginales de la variable “Número de Ingresos Hospitalarios en el último año”	123
Figura 34. Gráfico de medias marginales de la variable “Número de Infecciones Respiratorias en el último año”	124

TABLAS

Tabla 1. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Capacidad Vital Forzada, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	99
Tabla 2. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Volumen Espirado en el Primer Segundo, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	100
Tabla 3. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Relación FEV1/FVC%, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	100
Tabla 4. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Flujo Máximo Espiratorio, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	101
Tabla 5. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Flujo medio del 25 al 75% de la FVC, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	101
Tabla 6. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Capacidad Vital Inspiratoria Forzada, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	102
Tabla 7. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Flujo Máximo Inspiratorio, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	102
Tabla 8. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Capacidad Vital así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	103
Tabla 9. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Índice de Tiffenueu, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	103
Tabla 10. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Capacidad Inspiratoria, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	104
Tabla 11. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Volumen de Reserva Espiratorio, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	104
Tabla 12. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Volumen Tidal, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	105

Tabla 13. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Frecuencia Respiratoria en Reposo, así como de las diferencias entre pretest y posttest3.....	105
Tabla 14. Estadísticos descriptivos de las dos mediciones efectuadas del Número de Infecciones Respiratorias en el último año, así como de las diferencias entre pretest y posttest.....	106
Tabla 15. Estadísticos descriptivos de las dos mediciones efectuadas del Número de visitas a urgencias en el último año, así como de las diferencias entre pretest y posttest.....	106
Tabla 16. Estadísticos descriptivos de las dos mediciones efectuadas del Número de Ingresos Hospitalarios en el último año, así como de las diferencias entre pretest y posttest.....	106
Tabla 17. Estadísticos descriptivos de las dos mediciones efectuadas de la Necesidad de Antibiótico en el último año, en los grupos experimental y control.....	107
Tabla 18. Homogeneidad de los dos grupos de estudio para las variables cualitativas edad, ENM diagnosticada y “Necesidad de antibióticos en el último año pretest”.....	109
Tabla 19. Homogeneidad inicial de los dos grupos en las variables edad, Capacidad Vital Forzada, Volumen Espirado en el Primer Segundo, Relación FEV1/FVC, Flujo Máximo Espiratorio, Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC, Capacidad Vital Inspiratoria Forzada, Flujo Máximo Inspiratorio, Capacidad Vital, Índice de Tiffenueau, Capacidad Inspiratoria, Volumen de Reserva Espiratorio, Volumen Tidal, Frecuencia Respiratoria en Reposo, N° de Visitas a Urgencias en el último año, N° de Ingresos Hospitalarios en el último año y Número de Infecciones respiratorias en el último año.....	111
Tabla 20. Diferencias entre pretest, posttest1, posttest2 y posttest3 en nuestras variables dependientes.....	114
Tabla 21. Diferencias entre pretest y posttest en las variables Número de Infecciones Respiratorias en el último año”, “Número de Visitas a Urgencias en el último año” y “Número de Ingresos Hospitalarios en el último año”.....	122
Tabla 22. Contraste pretest-posttest considerando cada grupo por separado.....	125
Tabla 23. Homogeneidad de los dos grupos de estudio para la variable cualitativa “Necesidad de antibióticos en el último año posttest”.....	127
Tabla 24. Estudios analizados sobre Fisioterapia respiratoria en niños con ENM.....	173

Tabla 25. Estudio de la Normalidad de las variables.....	187
Tabla 26. Homogeneidad inicial de los dos grupos en las variables Capacidad Vital Forzada, Volumen Espirado en el Primer Segundo, Relación FEV1/FVC e Índice de Tiffenueau.....	193
Tabla 27. Diferencias entre pretest, postest1, postest2 y postest3 estudiando por separado cada grupo de tratamiento en las variables dependientes que se ajustaron a la normal.....	194
Tabla 28. Diferencias en el grupo control en la variable “Número de Visitas a Urgencias en el último año” entre pretest y postest al año. Se usó la prueba t de Student para muestras relacionadas.....	195
Tabla 29. Contraste entre los dos grupos en las variables “Capacidad Vital Forzada” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo”.....	196

GLOSARIO DE ACRÓNIMOS

ABVD	Actividades Básicas de la Vida Diaria
AME	Atrofia Muscular Espinal
ANOVA	Análisis de la Varianza con un factor
ASEM	Asociación de Enfermos Neuromusculares
ASENCO	Asociación de Enfermedades Neuromusculares de Córdoba
ASENSE	Asociación de Enfermedades Neuromusculares de Sevilla
BIPAP	Presión Positiva de la Vía Aérea Bifásica
CI	Capacidad Inspiratoria
CEE	Comunidad Económica Europea
CIE	Clasificación Internacional de Enfermedades
CPT	Capacidad Pulmonar Total
CRF	Capacidad Residual Funcional
CV	Capacidad Vital
CVRS	Calidad de Vida Relacionada con la Salud
DMD	Distrofia Muscular de Duchenne
DT	Desviación Típica
ECA	Enzima Conversora de la Angiotensina
ELA	Esclerosis Lateral Amiotrófica
EMC	Compatibilidad Electromagnética
ENM	Enfermedades Neuromusculares
EPOC	Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica
ERV	Volumen de Reserva Espiratorio
FEDER	Federación Española De Enfermedades Raras
FundAME	Fundación de Atrofia Muscular Espinal
FEV1	Volumen Espirado en el primer segundo de la prueba
FICV	Capacidad Vital Inspiratoria Forzada
FR	Fisioterapia Respiratoria

FR	Frecuencia Respiratoria
FRC	Capacidad Residual Forzada
FVC	Capacidad Vital Forzada
G.C.	Grupo Control
G.E.	Grupo Experimental
IC	Capacidad Inspiratoria
LOPS	Ley de Ordenación de Profesiones Sanitarias
MFR	Medicina Física y Rehabilitación
MM.II.	Miembros Inferiores
MM.SS.	Miembros Superiores
NREM	Movimiento No Rápido del Ojo
OMS	Organización Mundial de la Salud
PE _{max}	Presión Espiratoria Máxima
PEF	Flujo Máximo Espirado
PI _{max}	Presión Inspiratoria Máxima
PIF	Flujo Máximo Inspirado
PFT	Pico Flujo de Tos
REM	Movimiento Rápido del Ojo
RR	Rehabilitación Respiratoria
SEPAR	Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica
SMN1	Neurona Sobreviviente del Gen Motor 1
SNS	Sistema Nacional de Salud
TV	Volumen Tidal
TLC	Volumen Pulmonar Total
UNESCO	Organización de las Naciones Unidas para la Educación, la Ciencia y la Cultura
VAS	Vías Aéreas Superiores
VC	Volumen Corriente
VMNI	Ventilación Mecánica No Invasiva
VR	Volumen Residual
VRE	Volumen de Reserva Espiratoria
VRI	Volumen de Reserva Inspiratoria

1. INTRODUCCIÓN.

1.1. El problema de investigación.

Las Enfermedades Neuromusculares (en adelante, ENM) son un grupo de entidades nosológicas muy heterogéneas que se deben a una alteración primaria o secundaria de la célula músculo-esquelética. Aunque son raras, representan una causa importante de incapacidad. La mayoría de las ENM se caracterizan por un progresivo deterioro muscular que conduce a la pérdida de la deambulación, dificultades para la deglución y debilidad de los músculos respiratorios¹⁻⁷.

Las ENM pueden comprometer al sistema respiratorio condicionando morbilidad respiratoria de intensidad y precocidad variable dependiendo del grado de afección muscular. Desde un punto de vista fisiopatológico, la característica común a todas las ENM es la de un pulmón normal y una pared torácica débil; Implicando tanto a los músculos inspiratorios, como a los espiratorios y a los orofaríngeos en la aparición de complicaciones respiratorias⁸.

El fracaso de la musculatura inspiratoria predispone a atelectasias basales y a una reducción de la coordinación pulmonar y del tórax. Por otro lado, la debilidad de la musculatura espiratoria es la causante de una tos ineficaz, con incapacidad para eliminar adecuadamente las secreciones bronquiales y facilitando la aparición de infecciones respiratorias que pueden llevar hacia el fallo respiratorio, principal causa de mortalidad en pacientes con ENM^{5,9}.

El abordaje que habitualmente se plantea para estos pacientes suele basarse en la afectación muscular y esquelética, que suponen los signos y síntomas más evidentes y de aparición precoz. Sin embargo, se deja en un segundo plano el abordaje de las dificultades respiratorias, que aunque aparecen más tardíamente, son la principal causa de muerte en estos pacientes^{1,9,10-14}.

Dado que los músculos respiratorios responden ante el ejercicio de manera similar al resto de los músculos esqueléticos, es de vital importancia abordar las dificultades vinculadas a su afectación de manera precoz, retrasando así su deterioro. Sin embargo, existe cierta incertidumbre sobre el momento más idóneo para comenzar esta intervención, ya que no existen suficientes estudios de evidencia científica sobre los que basar esta decisión^{1,10-14}.

La Fisioterapia Respiratoria ofrece un conjunto de técnicas que facilitan la eliminación de secreciones respiratorias de manera no invasiva, mediante maniobras sencillas que tanto el profesional como la familia pueden llevar a cabo. Sin embargo, la Fisioterapia Respiratoria sigue estando poco extendida entre la comunidad sanitaria^{11, 12, 15-18}.

Se han encontrado diversos estudios sobre los procedimientos terapéuticos para afrontar las dificultades respiratorias que conllevan las ENM. Algunos de ellos proponen la traqueotomía como guía para el manejo de las secreciones. Este recurso, ayuda al paciente en el proceso de la respiración, pero además son necesarias técnicas cuyo objetivo sea la eliminación de las secreciones¹⁰. Algo similar ocurre con la Ventilación Mecánica No Invasiva, este dispositivo ha demostrado ser vital para mejorar la esperanza de vida de estos pacientes, y supone, hasta la actualidad, la opción más efectiva y tolerable para sustituir a la bomba ventilatoria. Sin embargo, no logra reproducir la acción de la tos, por lo que las secreciones deben ser eliminadas por otros métodos^{11,12}.

Es importante tomar decisiones terapéuticas adaptadas a las características individuales de cada paciente. Frente a ellas, nos encontramos dos grandes obstáculos: el primero supone la ausencia de consenso entre los fisioterapeutas y demás profesionales vinculados a los pacientes con ENM para diseñar un protocolo de intervención dirigido al abordaje de estas dificultades¹⁰⁻¹⁴. El segundo es la carencia de una base científica sólida apoyada por ensayos clínicos relacionados con este ámbito^{13-15,19-22}.

La Fisioterapia Respiratoria es una formación específica, tanto en el grado académico como en la formación de postgrado, con unas competencias propias reconocidas en la orden CIN/2135/2008²³ y en Libro Blanco de la Fisioterapia²⁴. Los conocimientos incluidos en esta formación capacitan a los fisioterapeutas respiratorios para la evaluación, tratamiento y prevención de las complicaciones del aparato respiratorio con plena autonomía técnica y científica²⁵.

Sin embargo, en España, aún no se prescribe Fisioterapia Respiratoria debido al desconocimiento entre los profesionales médicos vinculados a estos pacientes y al escaso número de fisioterapeutas con experiencia y formación para aplicar estas técnicas en pacientes en edad infantil⁵.

Desde la perspectiva de la investigación en esta parcela del saber, encontramos el segundo obstáculo: un número reducido de estudios. Estos ensayos presentan una gran heterogeneidad, tanto en los sujetos que en ellos participan como en los procedimientos de Fisioterapia Respiratoria aplicados, hecho que obstaculiza la comparación de sus resultados.

Los perfiles de los sujetos incluidos en cada estudio presentan grandes diferencias: desde el diagnóstico de la enfermedad, entre las que destacan la Distrofia Muscular de Duchenne (en adelante, DMD) y la Atrofia Muscular Espinal (en adelante, AME) por su mayor incidencia en la infancia, hasta la edad de los participantes desde la etapa infantil hasta la adulta, lo que supone el análisis de distintas fases de la enfermedad. Por tanto, demostrar la mayor eficacia de una técnica frente a otra es complicado dada la falta de homogeneidad entre los estudios^{13-15,19-22}.

Por todo ello, dada la alta tasa de mortalidad que se asocia al fallo respiratorio, en las ENM y la ausencia de trabajos científicos que aporten una base sólida para establecer los protocolos de actuación más eficaces en el abordaje de estas complicaciones, se pone en marcha un trabajo de investigación sobre la eficacia de la Fisioterapia Respiratoria en niños con ENM cuyo informe de investigación constituye la presente Tesis Doctoral.

1.2. Justificación del estudio.

Las dificultades respiratorias de los pacientes con ENM son ocasionadas de forma indirecta a su enfermedad, y aunque son la principal causa de muerte, son abordadas secundariamente y de manera tardía, cuando sus síntomas son muy evidentes y en una fase avanzada de la enfermedad^{8-10,26-29}.

Las capacidades que se han perdido en un paciente con ENM no pueden ser recuperadas, por ello es importante luchar por el mantenimiento de estas. Así como se realiza un plan de actuación frente al deterioro motor, desde el momento del diagnóstico y antes de que aparezcan los primeros síntomas, consideramos que un abordaje precoz y preventivo puede disminuir y posponer la aparición de las dificultades respiratorias^{4,9,27,30-34}.

Actualmente, la traqueotomía y la Ventilación mecánica no invasiva (VMNI) forman parte del protocolo de tratamiento de los problemas respiratorios, lo cual eleva considerablemente el coste, sin llegar a ser los métodos definitivos para frenar la principal causa de mortalidad en estos pacientes. Ambos métodos pueden prolongar la supervivencia de estos pacientes, ofreciendo un soporte ventilatorio necesario para vivir, pero no abordan directamente el problema de las infecciones respiratorias, por lo que su eficacia es cuestionable. Desarrollar un método no invasivo de prevención y tratamiento de las dificultades respiratorias puede suponer un avance trascendental en este campo, y es el motivo que nos impulsó a la realización de este trabajo^{1,35-37}.

La Fisioterapia Respiratoria sigue estando poco extendida entre la comunidad sanitaria y su adecuado conocimiento por todos estos profesionales es trascendental, para aumentar y mejorar su uso. Para lograr su expansión es necesario aportar una base científica sólida, que demuestre su eficacia mediante la valoración de las técnicas que se emplean y el análisis de los resultados obtenidos^{8,26,38}.

Actualmente, las fuentes de evidencia sobre la Fisioterapia Respiratoria en pacientes con ENM, están limitadas por la calidad y la cantidad. Existen pocos estudios aleatorizados, y estos están sujetos a muestras pequeñas o tenían poca duración^{5,6,15,25,31,39-43}. Es necesario disminuir la complejidad y el coste de los programas de FR, e incrementar el número de ensayos clínicos que demuestren la evidencia de su eficacia en pacientes con diferentes enfermedades y a distintas edades. Con esta finalidad se ha diseñado un programa de intervención, basado en el análisis de los estudios existentes hasta la fecha y los resultados obtenidos por estos autores.

Considerar que las Enfermedades Neuromusculares son “Enfermedades Raras” no justifica el déficit de estudios que existe en relación con su abordaje, análisis y protocolización clínica; muy al contrario, es precisamente su gravedad, especificidad y singularidad lo que debe fomentar el desarrollo de estudios en esta parcela del saber. Las personas afectadas y sus entornos requieren que los profesionales dediquen un mayor tiempo y esfuerzo a hallar formas de mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados por ENM, no convirtiéndolos en un colectivo excluido en el contexto socio-sanitario. Por ello, uno de nuestros objetivos es desarrollar un abordaje terapéutico que pueda mejorar la calidad de vida de los niños que forman parte de este grupo.

En los últimos años, la existencia de nuevas herramientas de estudio, como los cuestionarios de calidad de vida relacionada con la salud y los dispositivos espirométricos, han permitido demostrar la efectividad de los programas de Rehabilitación Respiratoria sobre el control de los síntomas y el manejo de la enfermedad^{15,31,39,40,43}. Aunque quedan todavía diversos aspectos no bien conocidos, en lo referente al mantenimiento de los efectos beneficiosos a largo plazo y al conocimiento de qué componentes de los programas son los responsables de los beneficios que se obtienen^{6,25}.

El estudio que vamos a desarrollar se enmarca en el contexto de la investigación en Salud que promueven las políticas europea, nacional y autonómica, lo que consideramos de especial interés, pues no nos situamos sólo ante una problemática de interés local, sino que son muchas las instituciones que, desde el ámbito internacional, promueven estrategias de trabajo en el seno de la investigación en este tipo de problemas de salud lo que justifica, en buena medida, el desarrollo de nuestra investigación.

Así, y en primer lugar, citaremos el VII Programa Marco Europeo de Investigación y Desarrollo 2007- 2013⁴⁴, concretamente en el subprograma de investigación: *Traslación de la investigación sobre salud humana*. Mediante el desarrollo de este estudio se desea aportar una base científica sobre la eficacia de las técnicas de Fisioterapia respiratoria en las ENM, una metodología escasamente considerada en este ámbito.

En segundo lugar, los objetivos de esta investigación coinciden con los principios abocados en el actual Plan Nacional de Investigación Científica, Desarrollo e Innovación Tecnológica 2013- 2016⁴⁵: *fomentar la salud y el bienestar de la ciudadanía, así como desarrollar los aspectos preventivos, diagnósticos, curativos, rehabilitadores y paliativos de la enfermedad, reforzando e incrementando para ello la competitividad de la I+D+I del Sistema Nacional de Salud (SNS) y de las empresas relacionadas con el sector, con la vocación de situar a España en un escenario de vanguardia en el que la Salud actúe como*

eje fundamental de desarrollo económico y social. Como objetivo de este estudio se pretende mejorar el abordaje de una patología, con el propósito de paliar los síntomas de una enfermedad y lograr el fin primordial: una calidad de vida óptima.

Finalmente, en tercer lugar, este trabajo se puede enmarcar también en el Plan de Atención a personas afectadas por Enfermedades Raras 2008- 2012⁴⁶, coincidiendo con el objetivo número tres, que se define como: *Mejorar la gestión del conocimiento en Enfermedades Raras, la formación de los profesionales y fomentar la investigación*, pues en la investigación presente se abarca el área relacionada con el tratamiento mediante terapias no farmacológicas en las ENM, lo cual se asemeja al punto número 28 del citado Plan.

Podemos destacar, además, que el trabajo de campo de este estudio de investigación se desarrolla en el año 2013, reconocido oficialmente por el Ministerio de Sanidad, Servicios sociales e Igualdad de España como el Año Español de las Enfermedades Raras. Se trata de una iniciativa impulsada por el Gobierno y aprobada por el Consejo de Ministros que tiene como objetivo “acercar a los ciudadanos el conocimiento de estas patologías consideradas como poco frecuentes y despertar el interés de nuevos investigadores, profesionales sanitarios e industria”. Mato hizo este anuncio durante la Inauguración del V Congreso Nacional de Enfermedades Raras, celebrado en Totana (Murcia), y organizado por D’Genes y FEDER (Federación Española De Enfermedades Raras).

Por todo lo anteriormente expuesto, consideramos que existen motivos suficientes que justifican la necesidad de la realización de un estudio que analice la eficacia de un programa de Fisioterapia Respiratoria como propuesta terapéutica para las dificultades respiratorias en niños con Enfermedades Neuromusculares (ENM).

¿Se puede mejorar la función respiratoria, o frenar su deterioro, en niños con ENM, a través de la instauración de un protocolo de Fisioterapia respiratoria?

¿Pueden reducirse y/o evitarse las infecciones respiratorias en los niños con ENM mediante el abordaje con técnicas de Fisioterapia respiratoria?

2. MARCO TEÓRICO.

A continuación se aborda la descripción del contexto teórico conceptual en el que se encuadra el presente trabajo científico, analizando los significados y las bases teóricas que fundamentan los principales conceptos empleados, tales como: el análisis de la función respiratoria, las Enfermedades Neuromusculares y la Fisioterapia Respiratoria.

2.1. Análisis anatómo-fisiológico y funcional del sistema respiratorio.

La función principal de la bomba respiratoria es el intercambio del oxígeno por dióxido de carbono, desecho del metabolismo celular, a través de la ventilación, la distribución de aire a los alvéolos, y la difusión del gas por las membranas capilares alveolares. En este proceso participan la caja torácica, los músculos respiratorios, el centro respiratorio que controla a los músculos, y las vías neurológicas que transmiten los impulsos desde el centro respiratorio a los músculos participantes⁹.

Los mecanismos respiratorios dependen de las fuerzas de los músculos respiratorios requeridas para superar el retroceso elástico de los pulmones y del tórax, así como la resistencia funcional de las vías aéreas. La contracción activa de los músculos respiratorios suministra la energía necesaria para ventilar los pulmones, produciendo la entrada y la salida de aire de estos^{38,47}.

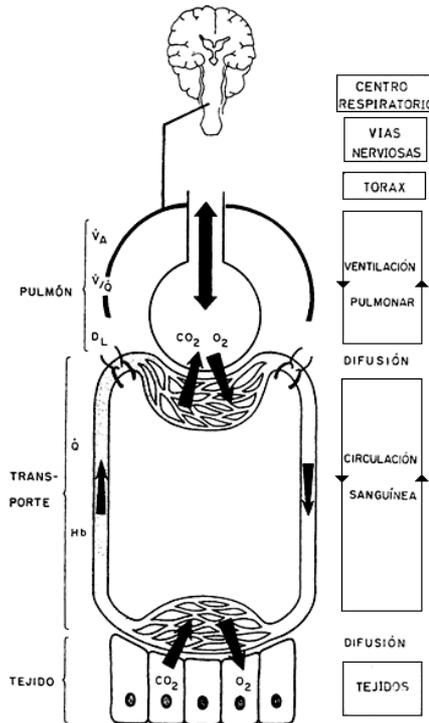


Figura 1: Esquema simplificado del sistema respiratorio.

Fuente: Escuela de Medicina, Pontificia Universidad católica de Chile [sede Web]. Chile: Pontificia Universidad católica de Chile.[acceso 11 de enero de 2014] Disponible en: <http://escuela.med.puc.cl/publ/aparatorespiratorio/02mecanica.html>

En reposo la persona promedio respira alrededor de doce veces cada minuto, moviendo 500ml de aire en cada respiración. El esqueleto, los músculos respiratorios y la circulación deben actuar al unísono para que este fenómeno se produzca de forma eficaz. Para comprender la biomecánica respiratoria es fundamental conocer la dinámica costal y la dinámica diafragmática^{9,38,47}.

El sistema músculo-esquelético, tras recibir la orden del sistema nervioso central, debe ser capaz de generar la suficiente presión negativa para inspirar aire, que será posteriormente exhalado gracias al retroceso elástico de los pulmones y la elasticidad de la caja torácica^{9,38,47}. Todo ello tiene lugar por la acción coordinada de cuatro grupos musculares:

- El diafragma. Es el principal músculo inspiratorio, aunque no es esencial en el proceso de la respiración, además interviene en las acciones de defecación, micción, parto, vómito, risa, hipo y bostezo. En este músculo podemos diferenciar dos partes: una porción central aponeurótica, y una porción periférica constituida por tejido muscular. Su inervación corre a cargo del nervio frénico, cuyas raíces provienen de C3-C5.

Durante la inspiración, la contracción de este provoca un enderezamiento de su curvatura, lo que origina la expansión de la caja torácica que aumenta su diámetro vertical, el traslado en sentido caudal del contenido abdominal, el desplazamiento de la pared abdominal hacia el exterior, y un aumento de la presión abdominal, lo que conlleva un aumento del volumen pulmonar con descenso de la presión pleural. Al examinar el perfil radiológico del diafragma de un individuo en bipedestación y en decúbito supino, se observa que en esta última posición el perfil diafragmático se encuentra notablemente elevado, lo que implica mayor participación de este músculo en la respiración llevada a cabo en esta posición. Se habla entonces de una posición caudal del diafragma en bipedestación, y de una posición cefálica en decúbito supino^{9,38,47}.

- La musculatura abdominal. Estos músculos son fundamentalmente rotadores y flexores de tronco, constituyen la pared ventrolateral del abdomen y son: el recto del abdomen, el oblicuo interno, el oblicuo externo y el transverso del abdomen. Todos ellos están inervados por las raíces de los últimos seis nervios torácico (T7-T12). Son potentes músculos espiratorios, y juegan un papel fundamental en la tos y en la espiración forzada. Al contraerse provocan un empuje del contenido abdominal y un descenso de las costillas, lo que contribuye al desplazamiento en sentido craneal de la cúpula diafragmática. Por ello, la correcta interrelación entre diafragma, caja torácica y abdomen es de máxima importancia en la consecución de una contracción diafragmática óptima. Por último, en la fase final de la espiración se relajan y producen un descenso pasivo del diafragma, de forma que el volumen pulmonar comienza a aumentar, por lo que se considera que son músculos accesorios de la inspiración^{9,38,47}.
- Los músculos intercostales. Se dividen en dos grandes grupos: externos e internos. Los músculos intercostales externos, junto con la porción paraesternal de los internos son considerados inspiratorios. Se encargan de elevar las costillas y el esternón durante la inspiración, según una secuencia craneocaudal. Los internos, se consideran espiratorios y siguen una secuencia de activación caudocraneal. Ante un ejercicio o una enfermedad respiratoria, la respiración comienza a ser más vigorosa, y la espiración deja de ser una función pasiva. Los intercostales internos el recto abdominal, los oblicuos y el transverso del abdomen se contraen para aumentar la presión intrapleurales y facilitar la salida del aire^{9,38,47}.
- Los músculos accesorios. Son músculos inactivos durante la respiración en reposo de individuos sanos. Se pueden agrupar según la fase de la respiración en la que participan.

Los músculos accesorios de la inspiración son: el esternocleidomastoideo, los pectorales, el trapecio, los serratos y algunos músculos laríngeos, encargándose de la elevación las costillas. Los accesorios de la espiración actúan en maniobras de espiración forzada como la tos o la risa, el principal representante de este grupo es el triangular del esternón^{9,38,47}.

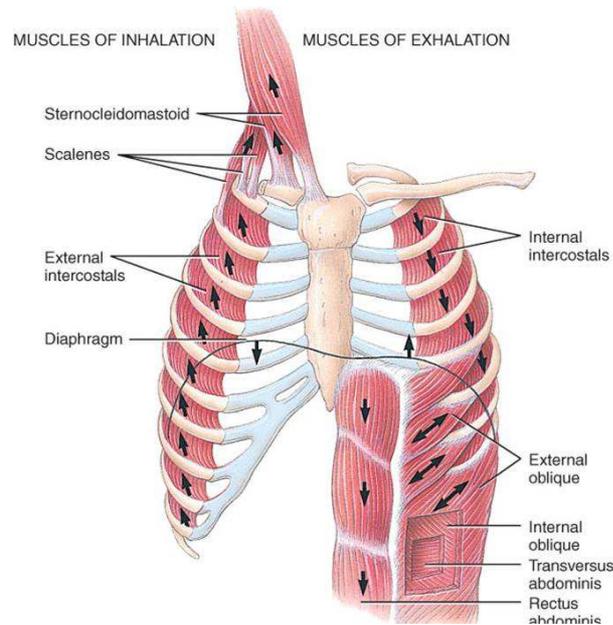


Figura 2: Función de los músculos inspiratorios y espiratorios.

Fuente: Sistemas en ciencias de la salud y Fisioterapia [Internet]. España: Samm Arteaga; 2013 [actualizada 5 de septiembre de 2013; acceso 11 de enero de 2014]. Disponible en: sistemafisioterapia.blogspot.com.es

El retroceso elástico de los pulmones y la caja torácica influyen en la función de la bomba respiratoria, igual que influyen los movimientos de la caja torácica. El retroceso elástico de los pulmones y de la caja torácica actuando en direcciones opuestas, y en equilibrio al final de la espiración activa, determina la capacidad residual de los pulmones. Si la pared torácica actúa en menor proporción, se necesita una energía adicional para el trabajo de la respiración. Si por el contrario, trabaja en exceso su movimiento será ineficiente y la presión intratorácica negativa causará un movimiento paradójico de la caja torácica durante la inspiración⁹.

El movimiento normal de la caja torácica está en sincronía con el movimiento del abdomen: ambos se mueven hacia el exterior en la inspiración y hacia el interior durante la espiración, para lograr una entrada y salida del aire eficaz⁹.

Para evaluar el aumento y la disminución del volumen de la caja torácica durante la respiración se emplean los diámetros torácicos. Estos diámetros son dos: diámetro transversal, de una concavidad a otra de la quinta costilla, y diámetro antero-posterior, de la séptima vértebra dorsal a la extremidad anterior de la quinta costilla^{9,38,47}.

Cualquier alteración en la estructura de los músculos que participan en este proceso, afectaría a la función respiratoria, dando lugar a múltiples complicaciones como la disnea, la producción de una tos ineficaz...que se traducen en un perjuicio progresivo de la calidad de vida del paciente y de su familia^{9,38,47}.

2.2. Las enfermedades neuromusculares.

En este apartado se describen los aspectos necesarios para comprender mejor este estudio sobre las ENM.

2.2.1. Conceptualización y rasgos clínicos de las ENM.

Las Enfermedades Neuromusculares son un conjunto de más de 150 enfermedades neurológicas, de naturaleza progresiva, en su mayoría determinadas genéticamente y su principal característica es la pérdida de fuerza muscular. Clásicamente corresponden a la afectación de uno de los constituyentes de la unidad motora: la motoneurona periférica, el nervio, la unión neuromuscular o la fibra muscular propiamente dicha^{1,26,48}. Son enfermedades crónicas que generan gran discapacidad, pérdida de la autonomía personal y cargas psicosociales. Todavía no se dispone de tratamientos efectivos, ni de una curación definitiva.

Su aparición puede producirse en cualquier etapa de la vida, pero más del 50% aparece en la infancia. En cifras globales, existen más de 60.000 afectados por ENM en toda España, con una incidencia de 1,5/100.000 y una prevalencia de 5/100.000⁴⁸, encontrándose dentro del denominado grupo de Enfermedades Raras, según la Asociación de Enfermos Neuromusculares (ASEM).

Un hecho común en este grupo de enfermedades es la disminución de la masa muscular funcional debida a la atrofia, a la falta de uso secundario a un estilo de vida sedentario y a la degeneración muscular inherente a la enfermedad misma. La falta de actividad física puede desencadenar, a largo plazo, un riesgo mayor para desarrollar enfermedad coronaria, obesidad, osteoporosis, ansiedad y depresión^{2,26,49}.

La debilidad muscular progresiva tiene una localización heterogénea, según la enfermedad, afectando inicialmente a los grupos musculares menos resistentes. Los efectos de esta debilidad no son locales, y se manifiestan en mecanismos de compensación en todo el rango estático y dinámico, con el objetivo de mantener la independencia funcional el mayor tiempo posible².

Las ENM progresivas, particularmente las distrofias musculares juveniles y las atrofas musculares espinales, predisponen al desarrollo de desviaciones serias de la columna vertebral. Inicialmente, la debilidad de los músculos extensores de la columna hace que los ligamentos de las estructuras posteriores de la columna estén en continua tensión⁴.

Durante el rápido crecimiento del tronco, el esfuerzo contra la gravedad causa la inclinación posterior de la pelvis y la disminución de la capacidad de la columna de resistir las cargas verticales. La cifoescoliosis progresiva abre las articulaciones posteriores, facilitando la flexión lateral y la rotación de la columna. Las desigualdades entre las fuerzas laterales actúan sobre la cifosis de la columna y produce el colapso lateral. Las desviaciones de la columna en los pacientes con ENM son difíciles de controlar con órtesis, y suelen progresar incluso después de alcanzar la madurez esquelética⁴.

Nuestro estudio supone el abordaje de las complicaciones respiratorias en los niños con ENM, por lo que se analizarán con mayor profundidad aquellas enfermedades de comienzo en la etapa infantil que comprometen dicha función. Estas pueden ser categorizadas en dos grupos; neuropáticas y miopáticas.

Entre las neuropáticas se encuentra la Atrofia Muscular Espinal (en adelante, AME). Se trata de una enfermedad hereditaria autosómica recesiva, que se caracteriza por la degeneración de las células del asta anterior de la médula espinal debido a la eliminación de la neurona sobreviviente del gen motor (SMN1). Los tipos de AME que existen se distinguen según la severidad: AME tipo I o de Werding-Hoffman, AME tipo II o de Werding-Hoffman y AME tipo III o de Kugelberg-Welander. Los niños con AME tipo I, la más severa, suelen presentar un cuadro de fallo respiratorio en el periodo neonatal, pero el fallo está causado después de períodos de infecciones de las Vías Aéreas Superiores (en adelante, VAS). La caja torácica se vuelve rígida y la debilidad muscular se hace más evidente, por lo que aparece una restricción pulmonar severa, con inadecuado crecimiento y desarrollo del árbol bronquial y de las membranas responsables del intercambio gaseoso. Los niños con AME tipo II y III pueden tolerar una disminución de la ventilación durante unos años, hasta que la asistencia ventilatoria se hace necesaria^{4,9,31}.

La Distrofia Muscular de Duchenne (en adelante, DMD) es una enfermedad de la unión neuromuscular, es la miopatía congénita progresiva más frecuente, afectando a uno de cada 3.300 niños nacidos vivos. Está causada por la ausencia de la Distrofina. Las características del desarrollo motor retrasan su diagnóstico en torno a los dos años de vida, en el 20% de los casos, y a los cuatro años en los restantes. La debilidad progresiva, la pérdida de la deambulación, la incapacidad para desarrollar tareas con los miembros superiores (en adelante, MM.SS.), y ocasionalmente la afectación de los músculos orofaciales, así como el aumento de las complicaciones ortopédicas, pulmonares y cardíacas ocurren durante la edad escolar, pudiéndose notar cierta dificultad intelectual⁴.

El fallo respiratorio es la principal causa de muerte en los pacientes con DMD. Las dificultades respiratorias comienzan a hacerse evidentes en las etapas avanzadas de la enfermedad⁴.

Otra de las enfermedades de este grupo es la Distrofia Muscular Facioescapulohumeral. Es una miopatía de progreso lento, autosómica y dominante, singular por su afectación de la musculatura facial. La debilidad muscular es relativamente leve, con una velocidad muy lenta en el declive de la fuerza muscular. Los músculos proximales de los miembros inferiores (en adelante, MM.II.) suelen estar también afectados. Las contracturas en las piernas son poco frecuentes, y la desviación de la columna está limitada por una hiperlordosis. La afectación respiratoria es leve, complicándose con una propensión a las apneas obstructivas durante el sueño, relacionadas con la debilidad muscular de las VAS (Vías aéreas superiores)⁴.

2.2.2. Aspectos sociosanitarios y económicos de las ENM.

Uno de los primeros problemas a los que se enfrentan estos pacientes y sus familias es el tiempo de espera que hay entre la aparición de los síntomas iniciales y el diagnóstico definitivo. Frecuentemente estos tiempos de espera se ven prolongados por la falta de profesionales adecuados o por la saturación de los recursos sanitarios. El diagnóstico es la base para programar cualquier acción terapéutica y un instrumento importante para la gestión de la enfermedad. En las ENM el comienzo precoz del abordaje terapéutico puede influir positivamente en el progreso de la enfermedad. Por lo que uno de los objetivos debe ser establecer un diagnóstico preciso en el menor tiempo posible y elaborar un programa de tratamiento adaptado al deterioro, a la discapacidad y al nivel de participación del paciente²¹. El hándicap se encuentra en la carencia de recursos destinados a las ENM, y a las Enfermedades Raras en general.

Cuando la debilidad muscular está extendida, y limita la independencia del paciente, este requiere de un importante número de ayudas externas, como: sillas de ruedas, ayudas para las transferencias y dispositivos de respiración, que frecuentemente tienen que ser costeados por las familias². Es importante, tener en cuenta que en esta etapa de la enfermedad, el paciente se ha convertido en un gran dependiente, y necesita de apoyo para todas las actividades de la vida diaria, lo que puede suponer un gasto extra para la familia, incluso la pérdida de productividad del cuidador.

La falta de recursos económicos no es el único obstáculo que tiene que superar el paciente con ENM, puede tener que enfrentarse a desventajas relacionadas con las barreras arquitectónicas, que le impidan las relaciones sociales, el acceso a la educación o a un puesto de trabajo. La falta de apoyo familiar puede suponer otro inconveniente, en algunos casos es un único miembro de la familia el que lleva toda la carga de los cuidados que requieren estos pacientes, lo que dificulta la realización de algunas actividades, como los viajes, y disminuye la calidad de vida de ambos²⁶.

Según un estudio reciente (2012), en el cual ha colaborado la Federación Española de Enfermedades Raras (en adelante, FEDER), se estimó el impacto económico, costes directo e indirectos, de pacientes con Enfermedades Raras, determinándose que el coste medio anual para un paciente con esta enfermedad es de 94.171€. De esta cantidad, 13.828€ se destinaban a costes directos sanitarios (Imagen 1), suponiendo 4.211€ el total dedicado a visitas médicas y 2.129€ a gastos relacionados con la hospitalización del paciente⁵⁰.

Los costes directos no sanitarios ascienden a 80.343€, derivados principalmente a la categoría de cuidados informales, desarrollados por personal ajeno a la familia o por un familiar, cuya productividad se ve disminuida⁵⁰.

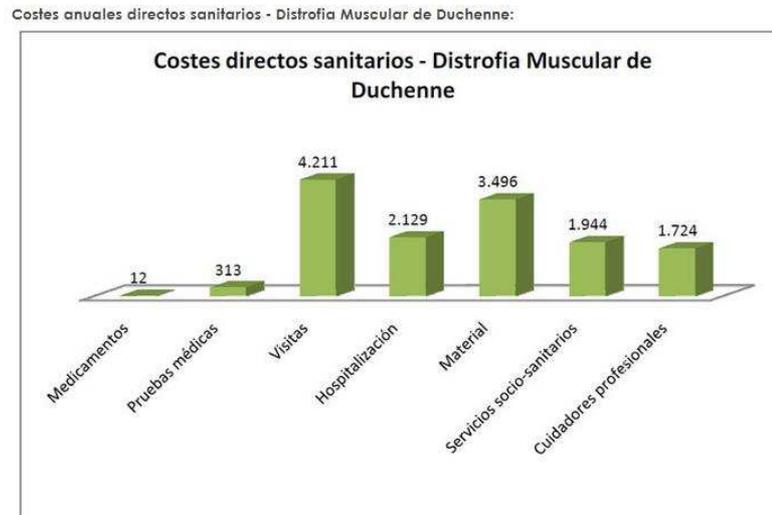


Figura 3: «La carga socioeconómica y la Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con enfermedades raras», proyecto en el que participó la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER)

Fuente: Federación Española de Enfermedades Neuromusculares. Barcelona; [actualizada 5 de junio de 2012; acceso 13 de septiembre de 2012]. Disponible en: [http:// www.asem-esp.org](http://www.asem-esp.org)

Los recursos económicos y humanos que son necesarios para mantener la salud y la calidad de vida de los pacientes con ENM deben ser distribuidos de la forma más eficaz, eficiente y efectiva posible. Por ello un estudio exhaustivo de las necesidades y los gastos que surgen durante el proceso de la enfermedad, puede proporcionar una valiosa información para optimizar estos recursos.

Desarrollar procedimientos que puedan disminuir y/o evitar las circunstancias que mayor coste social y económico ocasionan es uno de los propósitos de la investigación desde la Fisioterapia en la actualidad. Consideramos que proporcionar técnicas y recursos, a las familias y a los pacientes, para evitar las dificultades respiratorias supondría un importante ahorro farmacológico y una reducción de las visitas y de los ingresos hospitalarios, traduciéndose en una mejora de su calidad de vida y en un aumento de la eficiencia de los recursos sanitarios, aspectos que, sin duda alguna, configuran la parte esencial de nuestras hipótesis de trabajo.

2.2.3. Complicaciones respiratorias en las ENM.

El pronóstico de los pacientes con ENM está determinado por el empeoramiento de la insuficiencia respiratoria, suponiendo para los pacientes con ENM la causa del 70% de los fallecimientos, antes de los veinte años de edad^{8-10,26}. La disnea, que limita su capacidad funcional, es uno de los síntomas más destacados para el paciente, pero existen otros problemas importantes que deben abordarse, como la tos y la dificultad para expectorar, la limitación de la movilidad, la pérdida de peso, la dificultad para la ingesta de alimentos, el riesgo de aspiración y las apneas del sueño²⁶⁻²⁹.

2.2.3.1. Origen de la disfunción respiratoria.

Las complicaciones respiratorias relacionadas con la disfunción de los músculos respiratorios son la causa más común de morbilidad y mortalidad en pacientes con ENM. El mantenimiento de una adecuada ventilación alveolar, depende en parte de la función apropiada de los músculos inspiratorios. Las ENM pueden dar lugar a una disfunción de la bomba respiratoria, incluyendo el Sistema Nervioso Central, los nervios periféricos, la unión neuromuscular o los músculos en sí^{16,19,28,30,48,49,51}.

Aunque la velocidad de progresión varía según las distintas ENM, los músculos intercostales se ven afectados relativamente temprano en todas ellas, la debilidad del Diafragma se hace evidente posteriormente^{26,30}. Simonsson definió la fatiga de los músculos esqueléticos como la incapacidad de mantener una determinada carga. La fatiga diafragmática, definida por Roussos y Macklem, es en punto en el que el Diafragma es incapaz de mantener un determinado nivel de presión transdiafragmática³⁸.

La pérdida de la fuerza de los músculos respiratorios, siendo estos incapaces de generar flujos inspiratorios y espiratorios suficientes para movilizar las secreciones, así como para expectorarlas, conlleva la disminución de la ventilación y una tos ineficaz, lo que conducirá a una limpieza bronquial deteriorada, atelectasias, infecciones respiratorias frecuentes, neumonías frecuentes, insuficiencia respiratoria y finalmente fallo respiratorio, con necesidad de ventilación mecánica urgente, incluso muerte. La debilidad de estos músculos altera los mecanismos ventilatorios, causando restricciones de la caja torácica y finalmente, retención del CO₂ y fallo respiratorio^{9,12,30,38,51,52}.

El desuso de cualquier parte del sistema músculo-esquelético está acompañado por un número importante de cambios estructurales, incluyendo atrofia muscular, osteoporosis por desuso, contracturas musculares y adhesiones articulares, progresando hacia una degeneración del cartílago articular. La cifoescoliosis, frecuentemente asociada a las ENM por debilidad y desequilibrio de los músculos paravertebrales, también contribuye a la rigidez de la caja torácica y produce mal alineamiento de los músculos respiratorios, por ello disminuye su fuerza para actuar contra las fuerzas elásticas y resistivas incrementadas, dando lugar a una carga de trabajo aumentada y a unas presiones intrapulmonares reducidas^{4,9,27,30,31}.

Los cambios en la actividad de la caja torácica, su movimiento y su forma ocurren a lo largo del tiempo. La caja torácica de los pacientes con debilidad neuromuscular trabaja en exceso durante la respiración, lo que da lugar a movimientos paradójicos de la misma. Este movimiento es ineficiente y supone un aumento del gasto energético para respirar, aumenta el riesgo de atelectasias y el desarrollo de deformidades de la caja torácica, lo que conlleva una reducción en el crecimiento de los pulmones, así como una constante fatiga muscular. Una consecuencia de los volúmenes pulmonares disminuidos es la rigidez de las articulaciones de la caja torácica y las contracturas de los grupos musculares más implicados en la respiración⁹.

2.2.3.2. Afectación de los volúmenes y las capacidades pulmonares.

Convencionalmente, para conocer la funcionalidad del sistema respiratorio se utiliza la espirometría, una técnica que evalúa los volúmenes y las capacidades pulmonares. Las cantidades de aire comprendidas entre dos niveles contiguos se denominan volúmenes, y la suma de dos o más de estos, capacidades. Se distinguen 4 volúmenes:

- Volumen corriente (VC): cantidad de aire que entra en una inspiración o sale en una espiración, en las condiciones de actividad que se especifiquen (reposo, ejercicio).
- Volumen de reserva inspiratoria (VRI): cantidad máxima de aire que se puede inspirar sobre el nivel de inspiración espontánea en reposo.
- Volumen de reserva espiratoria (VRE): máxima cantidad de aire que se puede expulsar a partir del nivel espiratorio espontáneo normal.
- Volumen residual (VR): cantidad de aire que queda en el pulmón después de una espiración forzada máxima. Este volumen no puede medirse con el espirómetro.

Las capacidades son también 4:

- Capacidad pulmonar total (CPT): cantidad de gas contenido en el pulmón en inspiración máxima. Corresponde a la suma de los cuatro volúmenes ya descritos.
- Capacidad vital (CV): cantidad total de aire movilizado entre una inspiración y espiración máximas. Incluye el volumen corriente y los volúmenes de reserva inspiratoria y espiratoria.
- Capacidad inspiratoria (CI): máximo volumen de gas que puede inspirarse a partir de una espiración normal. Comprende los volúmenes corriente y de reserva inspiratoria.
- Capacidad residual funcional (CRF): volumen de gas que permanece en el pulmón al término de la espiración normal; representa la suma del volumen residual y volumen de reserva espiratoria.

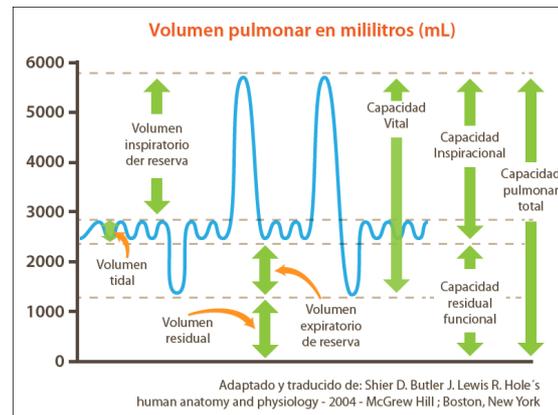


Figura 4: Volúmenes y capacidades pulmonares.

Fuente: Shier D. Butler J. Lewis R. Hole's human anatomy and physiology. 2004. McGraw Hill; Boston, New York.

Para la comprensión adecuada de la afectación respiratoria es necesario comprender de qué manera varían los volúmenes y las capacidades respiratorias en los pacientes con ENM:

- La Capacidad Pulmonar Total (CPT), se encuentra reducida, por la incapacidad de los músculos inspiratorios para introducir aire en los pulmones.
- El Volumen Residual (VR), está aumentado. Se debe a la capacidad disminuida de los músculos espiratorios para disminuir el volumen de la caja torácica y facilitar la salida del aire.

- La Capacidad Vital (CV), se encuentra disminuida, por la disminución de la CPT y el VR, adquiriendo el paciente un patrón restrictivo.
- El Flujo Espiratorio está reducido en estos pacientes^{4,19}.

2.2.3.3. Disminución de la efectividad de la tos.

El aclaramiento mucociliar es el principal método por el cual los materiales extraños, las bacterias, los virus y las partículas son eliminados de las vías aéreas. La capacidad de tos es un importante mecanismo de protección, que limpia el árbol bronquial de excesos de secreciones o materiales extraños, cuando los mecanismos mucociliares no funcionan o están saturados. Las infecciones respiratorias pueden saturar los sistemas de limpieza mucociliar estimulando un aumento en la producción de secreciones, además de causar daño a las células de revestimiento de las vías aéreas y un trastorno de la acción ciliar⁵².

La tos es el resultado de un complejo acto reflejo que comienza con la activación de los receptores de las vías respiratorias por un estímulo irritante, sin embargo, una tos puede ser iniciada, pospuesta o interrumpida voluntariamente, indicando que el centro de impulsos aferentes puede estar involucrado. El requisito esencial es la habilidad fundamental para respirar, que puede estar seriamente comprometida en los pacientes con ENM. Cuando esta función es perdida o deteriorada, las consecuencias pueden ser graves, destacando el acúmulo de secreciones, que se infectan, causando infecciones respiratorias y neumonía, necesitando de atención hospitalaria debido al fallo respiratorio, que pone la vida en peligro^{9,11,12,31,49,52,53}. Dado el pequeño tamaño del área de sección transversal de las vías aéreas de un niño, existe mayor predisposición a la existencia de acumulación de secreciones que obstruyan los bronquiolos periféricos, y a largo plazo los bronquios⁴⁹.

La maniobra de la tos puede ser dividida en tres fases:

- La primera es la fase inspiratoria, en la que el sujeto toma entre el 60 y el 90% de la capacidad pulmonar total.
- La segunda es una fase compresiva, caracterizada por el cierre de la glotis, durante 0,2 segundos, mientras que los músculos espiratorios se contraen y aumentan la presión intratorácica. En esta fase se genera una presión intrapleurales de 136 cm H₂O, aproximadamente.

- La última fase es la expulsión, en ella la glotis se abre y el aire es expulsado obligatoriamente. La alta presión intrapleurales comprime las vías centrales, causando un flujo supramáximo transitorio, o Pico Flujo de Tos, cuya velocidad aumentada mejora la acción de cizallamiento de la tos en las secreciones acumuladas en las vías aéreas^{9,52}.

El pico flujo de tos (en adelante, PFT) es el máximo flujo de aire expulsado inmediatamente después de la apertura de la glotis, esto conduce a la fase rápida de expulsión de la tos, resultado de la liberación repentina de las presiones intrapleurales y tóraco- abdominales. Para alcanzar un PFT funcional se requiere de una insuflación pulmonar entre el 85 y el 90% de su máxima capacidad inspiratoria. Cuando el PFT asistido es mayor de 300l/m existe un riesgo bajo de acumular secreciones, ya que la tos es eficaz. Es necesario lograr, al menos, 160l/m para lograr una tos efectiva, evitando la necesidad de traqueotomía para el manejo de secreciones. Esto en combinación con una fuerza muscular espiratoria suficiente para generar una presión tóraco-abdominal, que depende la función bulbar para controlar la glotis, producirá una tos efectiva^{4,11,31,48,52,53}.

Los pacientes con EMN y debilidad de los músculos respiratorios pueden tener una tos afectada por la incapacidad para desarrollar alguna de las fases necesarias para una tos eficaz. Aquellos cuya debilidad de los músculos inspiratorios no les permite generar un volumen pulmonar suficiente para que entre el aire de manera cinética, padecen un límite en el grado de entrada de aire. La debilidad bulbar, la parálisis de las cuerdas vocales o las traqueotomías conllevan la incapacidad para cerrar la glotis, y por tanto crear la suficiente presión intratorácica. Finalmente, los pacientes con debilidad de los músculos espiratorios no pueden generar la suficiente presión intrapleurales para comprimir el aire y generar un flujo, ni para expulsar el aire a suficiente velocidad⁵². En los casos en los que coexistan escoliosis u obesidad y ENM, habrá mayor incapacidad para crear una presión abdominal efectiva, lo que hará disminuir aún más el PFT³¹. Una pobre fuerza muscular espiratoria y abdominal significa que tanto la tos como las maniobras forzadas de espiración sin asistencia serán inefectivas para eliminar las secreciones bronquiales, que a menudo conducen a una experiencia angustiosa de aspiración de las vías respiratorias^{4,27,53}.

2.2.3.4. Aumento del gasto energético.

Otra consideración en el manejo del paciente con ENM es el gasto energético. La economía del movimiento se refiere a la eficiencia metabólica del gasto energético durante el movimiento. Los pacientes que presentan asimetrías en la fuerza muscular, particularmente de los músculos posturales, y pacientes con deformidades esqueléticas gastan más energía durante los movimientos y las ABVD (Actividades Básicas de la Vida Diaria). La fatiga muscular se produce cuando la cantidad de energía requerida es mayor que la cantidad de energía suministrada al músculo. La fatiga de los músculos respiratorios, tanto del Diafragma como de los músculos intercostales, es un problema importante porque puede conducir al fallo respiratorio y dependencia de la ventilación muscular^{27,38}.

2.2.3.5. Deterioro respiratorio durante el sueño.

Es de vital importancia conocer cómo afectan las dificultades respiratorias durante el sueño, pues los síntomas pueden no ser reconocidos. Durante el sueño “*Non- Rapid Eye Movement*” (Movimiento no rápido del ojo) (en adelante, NREM), la ventilación cae repentinamente y se asocia con un patrón respiratorio más rápido, superficial y regular. La ventilación muestra sólo una ligera disminución adicional cuando el sueño comienza a estar establecido. Durante el sueño “*Rapid Eye Movement*” (Movimiento rápido del ojo) (en adelante, REM), hay una reducción generalizada del tono de los músculos esqueléticos, con excepción del Diafragma y de los músculos extra- oculares. Así una caída adicional en el Volumen Tidal (TV, del inglés *Tidal volume*), asociada a la caja torácica, una ventilación disminuida y un flujo inspiratorio medio ocurre durante la transición de NREM a REM. En sujetos normales estos cambios en la ventilación y patrones respiratorios causan cambios mínimos en el intercambio gaseoso. Sin embargo, estos cambios se ven aumentados en aquellos pacientes con una debilidad en los músculos respiratorios, especialmente si el Diafragma está afectado significativamente⁴.

Los desórdenes de la respiración durante el sueño son frecuentes en las ENM crónicas, como en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (en adelante, ELA), las distrofias musculares y las distrofias miotónicas. Es importante la precocidad del diagnóstico y el tratamiento de estos desórdenes en el abordaje de pacientes con ENM para mejorar su calidad y su esperanza de vida. La naturaleza de estos desórdenes refleja la distribución de la afectación de los músculos respiratorios. Cuando los pacientes tienen una disfunción severa del Diafragma, la supresión de la función de los músculos intercostales y accesorios durante el REM conduce a una hipoventilación^{4,9}.

Sin embargo, si la fuerza del Diafragma está intacta, pero los músculos de las VAS o los intercostales están debilitados, entonces aparece la obstrucción o las apneas. Las anomalías en el control respiratorio también contribuyen a los desórdenes respiratorios durante el sueño, a veces complicados con hipoventilación nocturna, incluso diurna. La debilidad neuromuscular exagera la respiración normal que ocurre durante el REM, empeorando el intercambio gaseoso, particularmente en los pacientes con debilidad diafragmática^{4,9}.

La hipoventilación contribuye al despertar frecuente, reduciendo el tiempo de sueño y la eficiencia, esto conlleva síntomas diurnos y privación del sueño. La respuesta de excitación limita la magnitud de la caída de la saturación de O₂, y el aumento de CO₂, cambiando el estado del sueño, aumentando el tono muscular postural, reclutando las VAS y la actividad de los músculos respiratorios, y permitiendo a la ventilación ser restablecida. En consecuencia, los despertares representan un mecanismo protector para minimizar las alteraciones en los gases en sangre. Sin embargo, estos despertares también contribuyen a una calidad de descanso pobre y a síntomas diurnos de somnolencia y fatiga⁴.

Con el tiempo, la sensibilidad química ventilatoria se acomoda a los cambios en los gases en sangre, permitiendo no sólo largos periodos de REM, sino también largos periodos de hipoxia. La hipoventilación se prolonga, promoviendo la retención de CO₂ y una mayor depresión del centro respiratorio. Esto crea un ciclo vicioso que conlleva hipoventilación severa, durante el sueño y durante el día, si no es interrumpida conduce al fallecimiento⁴.

2.2.3.6. Disfagia y afectación de la deglución.

La deglución requiere de una serie de contracciones musculares independientes, cuyo objetivo es el transporte del bolo alimenticio desde la cavidad bucal hasta el estómago. En este proceso la musculatura de las VAS juega un papel primordial, permitiendo el flujo de aire hacia los pulmones e impidiendo el paso del material líquido y sólido a las vías aéreas inferiores⁵⁴.

La deglución es un proceso coordinado con la ventilación, con el objeto de que el bolo alimenticio no sea introducido en el tracto respiratorio inferior. En condiciones normales y sujetos sanos, la deglución se acompaña de una apnea, que dura entre 0,6 y 2 segundos, completando la espiración una vez deglutido el bolo. Esta secuencia de deglución- espiración permite proteger la vía aérea durante la deglución y elimina los residuos alimenticios de los recesos faríngeos antes de iniciar la siguiente inspiración, previniendo las aspiraciones⁵⁴.

La deglución desencadena un reflejo de cierre de la glotis cuya función será actuar como válvula de protección contra la aspiración de materiales extraños en el interior de la vía aérea. Si un material extraño alcanza la vía aérea se activa un arco reflejo medular mediado por el nervio Vago, generando una maniobra de tos involuntaria con el objetivo de expulsarlo⁵⁴.

La disfagia es un factor de riesgo para el desarrollo de neumonías en pacientes con ENM. Su manejo influye en las complicaciones respiratorias y en el pronóstico de estos pacientes. Los primeros síntomas son a veces discretos: cambios de voz, disnea tras una comida y la pérdida de peso, y pueden no ser advertidos⁵⁵.

Las alteraciones de la deglución en las ENM se deben a una afectación de la musculatura de inervación bulbar, hecho que empeora el pronóstico de estas enfermedades. Existen dos mecanismos fisiopatológicos implicados en la causa de la dificultad para la deglución. Por un lado, el retraso, incluso abolición, del inicio voluntario del reflejo de la deglución, quedando conservado el reflejo espontáneo. Por otro lado, la hiperreflexia e hipertonía del esfínter esofágico superior. Estos mecanismos darán lugar a una incoordinación entre la protección de la vía aérea y el transporte del bolo alimenticio⁵⁴.

2.2.3.7. Aumento del riesgo de aspiraciones.

Estas alteraciones traen consigo la aparición de fenómenos de aspiración. El momento de la deglución en el que aparezcan estos episodios, manifestará el mecanismo causante. Si tiene lugar antes de la deglución, se debe a anomalías causadas por la debilidad de la lengua para desplazar el bolo hacia la faringe. Si ocurre durante la deglución, reflejará una alteración de la musculatura faríngea y laríngea o un fallo en el cierre de la glotis. Si existe debilidad del músculo constrictor de la faringe, la aspiración tendrá lugar después de la deglución y dará lugar a la presencia de restos alimenticios en los senos piriformes. Por último, los trastornos del esfínter esofágico superior, impedirán el paso del bolo al esófago⁵⁴.

Estas aspiraciones envuelven un espectro variado de situaciones clínicas caracterizadas por la inhalación de contenido orofaríngeo o gástrico en el interior de la laringe y del árbol bronquial^{27,54}.

Con una afectación bulbar severa, la ingesta de una adecuada alimentación llega a ser imposible, traduciéndose en una pérdida de peso. La afectación de la deglución es la principal causa de sialorrea, en pacientes con disfunción de las VAS^{4,27,54}.

Además la disfunción de los labios, la lengua y los músculos faríngeos y laríngeos, aumentan el riesgo de aspiración y causa dificultad en el cierre de la glotis, que es necesaria para una tos eficaz^{4,27,54}.

Un pobre y débil tono muscular orofacial contribuye a la sialorrea, lo que resulta socialmente muy desagradable. El descontrol de la saliva es un indicador de un mecanismo de salivación pobremente coordinado, lo que expone al paciente a un problema más serio de aspiración⁴.

2.2.3.8. Fallo respiratorio.

Es una de las principales causas de muerte en los pacientes con ENM. El fallo respiratorio se puede presentar de manera aguda, como resultado de una neumonía, o puede desarrollarse crónicamente como consecuencia de una descompensación respiratoria progresiva¹⁸.

Las graves condiciones que disminuyen la función pulmonar, como el bloqueo bronquial por las secreciones, las infiltraciones pulmonares, las enfermedades de la pleura, los neumotórax y otras complicaciones respiratorias, pueden exacerbar las hipercapnias o desencadenar el fallo respiratorio agudo. De hecho, los episodios de neumonía y fallo respiratorio están, la mayoría, causados por dificultades para limpiar las secreciones acumuladas en el árbol bronquial y para mantener la ventilación alveolar durante las infecciones del tracto respiratorio superior^{13,31}.

Los síntomas inespecíficos como la fatiga, el letargo o la dificultad para concentrarse pueden ser los primeros indicadores de insuficiencia respiratoria. La disnea puede estar ausente, siendo más frecuente la ortopnea, por la debilidad del Diafragma. La debilidad muscular contribuye a los desórdenes respiratorios durante el sueño, por lo que aparecen con asiduidad síntomas como el descanso pobre, la somnolencia diurna, y el dolor de cabeza por la mañana, reflejo de la retención de CO₂⁴.

Dada la falta de signos específicos para la debilidad de los músculos respiratorios, su afectación está clínicamente ausente hasta que la insuficiencia respiratoria está en una etapa avanzada. Según la afectación más o menos homogénea de los músculos respiratorios, se podrá observar una sincronía de estos músculos o por el contrario una respiración paradójica⁴.

Cuando el progreso de la debilidad muscular afecta a la musculatura respiratoria de manera severa, la fatiga que sufren estos grupos musculares va en aumento, tanto en tiempo como en intensidad. Ante un músculo débil y fatigado, las dificultades respiratorias se ven agravadas y repetidas con mayor frecuencia, lo que hace que la capacidad del paciente para respirar y enfrentarse a los problemas respiratorios sufra un mayor desgaste, conduciendo a este hacia el fallo respiratorio y poniendo en peligro su vida.

2.2.4. Propuestas terapéuticas para el abordaje de las ENM.

Todos los esfuerzos terapéuticos que se realizan persiguen mantener la funcionalidad del paciente el mayor tiempo posible. Actualmente se están llevando a cabo investigaciones para frenar el avance de estas enfermedades, persiguiendo que los pacientes mantengan y mejoren las mejores condiciones funcionales posibles, pues los distintos tratamientos pretenden disminuir la velocidad de progresión de la enfermedad, pero no recuperar las funciones ya deterioradas.

El abordaje de las ENM no se establece mediante un protocolo estricto ni inalterable, las técnicas van modificándose a la vez que las necesidades del paciente van cambiando con el desarrollo de la enfermedad. No existe homogeneidad en la velocidad de progreso de las ENM, de ahí la importancia de individualizar los tratamientos y realizar valoraciones continuas para cubrir las necesidades que surgen progresivamente.

Cada ENM es diferente, pero existen aspectos comunes a todas ellas, que necesitan de un abordaje terapéutico determinado, integrado en un equipo multidisciplinar, con formación y experiencia en este ámbito:

- **Tratamiento ortopédico:** los objetivos que persiguen estos tratamientos son disminuir el impacto de los acortamientos musculares (producidos por el desuso de los mismos), mantener las capacidades funcionales como la deambulación y evitar o retrasar la aparición de las alteraciones articulares, como la escoliosis. Entre los dispositivos usados con mayor frecuencia se encuentran las férulas nocturnas, las férulas largas de pierna, las férulas de mano y la silla de rueda o scooter, cuando se ha perdido la capacidad de deambulación⁵⁶⁻⁵⁹.
- **Tratamiento cardíaco:** los avances terapéuticos han conducido a un incremento de la esperanza de vida de los pacientes con ENM, esto se traduce en la necesidad de reconocer y tratar las alteraciones funcionales inherentes a la propia enfermedad y a la edad. El riesgo de desarrollo de una cardiomiopatía depende de la predisposición genética, existiendo un alto riesgo de desarrollo de disfunción cardíaca que afecte a la longevidad y calidad de vida de cada paciente. En consecuencia, se recomienda evaluación no invasiva de la función cardíaca e intervención terapéutica precoz. El abordaje de estas disfunciones se basa en tratamiento farmacológico, mediante inhibidores de la Enzima Conversora de la Angiotensina (ECA) y fármacos cuya finalidad es disminuir la hipertensión que pueden producir los corticoides^{36,60}.

- **Tratamiento gastrointestinal:** es necesario atender las complicaciones que forman parte de la progresión de estas enfermedades, siendo imprescindible una buena vinculación y coordinación entre los profesionales que atienden a estos pacientes. La incapacidad de deambulación conlleva una predisposición al desarrollo de reflujo esofágico, esofagitis y estreñimiento, por la hipomovilidad del músculo liso, afectando secundariamente a la función pulmonar. Para evitar estas complicaciones se recomienda una buena hidratación e ingesta alimentaria equilibrada, evitando tanto estados de desnutrición como de sobrepeso. Con frecuencia, deben utilizarse complementos dietéticos con Vitamina D y minerales, y medicamentos como los laxantes, para evitar el estreñimiento, y bloqueadores de ácido, para prevenir complicaciones como el reflujo. La colocación del tubo gástrico se debe ofrecer cuando los esfuerzos para mantener el peso y la ingesta de líquidos por vía oral no ayudan lo suficiente⁶¹⁻⁶⁵.

- **Tratamiento respiratorio:** por lo general las dificultades respiratorias aparecen tras la pérdida de la capacidad de la marcha, aunque en pacientes que no han llegado a adquirir esa capacidad aparece desde las fases iniciales, como en el caso de la AME. Como se trata de una progresión gradual de los problemas, un enfoque planificado y proactivo para la atención respiratoria se basa en vigilancia adecuada, profilaxis e intervenciones. El abordaje de estas complicaciones se ha basado en el uso de aspiradores, para la eliminación de las secreciones, y realización de traqueotomía, para disminuir el espacio muerto respiratorio, mejorar el manejo de las secreciones y facilitar un acceso para la ventilación mecánica^{1,35-37}.

Los avances científicos y tecnológicos han permitido incorporar técnicas no invasivas como el asistente de tos (*CoughAssist*) y la ventilación mecánica no invasiva que proporciona la BIPAP, del inglés *Biphasic positive airway pressure* (Presión positiva de la vía aérea bifásica), desechando los dispositivos anteriormente mencionados, que suponen una mayor invasión para el paciente y unos resultados menos eficaces. Cuando se ha alcanzado un nivel avanzado de afectación, la estrategia terapéutica para abordar el problema respiratorio es la Ventilación Mecánica no Invasiva (VMNI). Mientras existe una autonomía respiratoria relativa, esta técnica permite normalizar los niveles de gases en sangre. La VMNI permite lograr una oxigenación óptima del organismo. Sin embargo, cuando la dependencia ventilatoria es superior a las 18-20 horas diarias la realización de la traqueotomía es frecuentemente propuesta. Esta técnica puede mejorar el pronóstico vital. A pesar de su carácter invasivo, al asegurar una asistencia ventilatoria de mejor calidad, aumenta la comodidad y la seguridad de las personas afectadas por ENM^{1,35-37}.

Es importante que en esta fase de la enfermedad, las decisiones de tal relevancia sean tomadas por el paciente, la familia y el equipo multidisciplinar vinculado a ellos. La traqueotomía lleva consigo una onda de choque que repercute en todo el entorno del paciente. Su retorno al domicilio representa un estrés y una angustia importante para la familia, que debe asumir la responsabilidad de los cuidados diarios, por lo que la discusión sobre esta intervención debe tener lugar, en la medida de lo posible, antes de una situación de urgencia^{1,35-37}.

- **Tratamiento farmacológico:** los Corticoides son el único tratamiento actualmente conocido para disminuir el ritmo del deterioro de la fuerza muscular y de la función motora, en ENM como la DMD. Iniciar este tratamiento es una decisión personal que debe ser discutida entre el paciente, la familia y el médico, ya que cada paciente puede responder de manera diferente a estos fármacos, no existe suficiente evidencia sobre su eficacia y pueden conllevar efectos secundarios que pueden ser inmanejables e intolerables, como trastornos en el metabolismo glucídico, en la piel y en el crecimiento, aumento de la hipertensión, alteraciones oftalmológicas, aparición de osteoporosis y Miopatía corticoidea, agravando la debilidad muscular. Dada la asiduidad con la que aparecen trastornos óseos, como la osteoporosis, se recomiendan para su abordaje, tanto de prevención como de tratamiento; la Vitamina D, el Calcio y los Bifosfonatos^{36,60,66-69}.

- **Terapia ocupacional:** mediante la observación de las áreas de desempeño (el trabajo, cuidado personal, y otras actividades de la vida diaria) con sus componentes (sensorio-motores, cognitivos y psicosociales) se desarrolla un plan de abordaje para reducir las dificultades que surjan en las mismas. Sus objetivos son: ayudar al niño con los problemas tempranos a nivel motor, favorecer las actividades relacionadas con sus ABVD, facilitar las ayudas técnicas necesarias para mantener la máxima independencia, valorar las modificaciones arquitectónicas para ayudar a su movilidad y colaborar con el equipo multidisciplinar en lo referente a la interacción social y la planificación educativa o profesional, así como proporcionar un buen uso de la tecnología necesaria^{70,71}.

- **Psicoterapia:** su objetivo es la intervención temprana y la prevención y/o tratamiento de las dificultades que puedan aparecer. No todas las personas con ENM tienen dificultades psicosociales, pero sí un mayor riesgo de padecerlas. En algunos casos pueden aparecer problemas de conducta (dificultades con la regulación del comportamiento), dificultades con las interacciones sociales, desarrollar trastornos del estado de ánimo, trastornos generalizados del desarrollo y problemas de aprendizaje⁷²⁻⁷⁵.

En función de las necesidades de cada persona, es importante diseñar un plan individualizado de intervención para atender las posibles dificultades que puedan surgir con el propósito de lograr el bienestar psicosocial de la persona con ENM, la familia y el entorno⁷²⁻⁷⁵.

- **Logopedia:** Algunos niños pueden presentar problemas en el desarrollo del lenguaje o del habla que incluyen dificultades con la memoria verbal a corto plazo, con el procesamiento fonológico, trastornos específicos del aprendizaje, etc. Por otro lado las patologías neuromusculares pueden afectar a la musculatura orofacial y respiratoria. De ello se derivan consecuencias para la respiración la deglución, la masticación y el habla. En estas áreas la logopedia supone un gran beneficio para los afectados. Se hace necesario evaluar y tratar el retraso del habla y los problemas del lenguaje que se pueden presentar, así como la maduración de funciones neurovegetativas orales. Los ejercicios para los músculos incluidos en el habla y la ayuda para la correcta articulación son apropiados y necesarios tanto para los niños con dificultades en esta área como para los individuos de más edad que presentan deterioro en la fuerza de los músculos orales o habla poco inteligible. Para los adolescentes y jóvenes, estrategias adicionales, como ejercicios para la voz y habla son apropiados si se hace difícil entender a la persona afectada debido a los problemas del soporte respiratorio, lográndose una mejora en el habla y en la intensidad vocal⁷⁶.

- **Cirugía:** las intervenciones quirúrgicas que se realizan más frecuentemente en estos pacientes son: la tenotomía del Aquileo, cuyos objetivos son reducir la gravedad del pie equino y prolongar la capacidad de deambulación, aunque la cirugía no puede garantizar el mantenimiento de esta función tras la intervención. La fijación de la columna, para corregir la escoliosis causada por la distribución heterogénea de la debilidad muscular, y que afecta de manera directa a la función respiratoria. La gastrostomía, para introducir una sonda de alimentación en el estómago, en las fases más avanzadas de la enfermedad donde la deglución conlleva un gran riesgo de aspiración o ya es imposible. Y la traqueotomía, que es un procedimiento para crear una abertura a través del cuello dentro de la tráquea. Se coloca una cánula de traqueotomía o tubo traqueal para suministrar una vía aérea y/o retirar secreciones de los pulmones^{77,78}.

- **Fisioterapia:** en los trastornos neuromusculares, la Fisioterapia ayuda a mantener y aumentar, hasta donde sea posible, el nivel de función y movilidad del niño. Sus propósitos principales son: proporcionar una valoración física, minimizar el desarrollo de contracturas, mantener la fuerza muscular, prolongar la movilidad y funcionalidad y proteger su calidad de vida³²⁻³⁴.

Un régimen regular de estiramientos para mantener los músculos flexibles y los tendones deben ser parte de la rutina diaria de un afectado con el fin de ayudar a prevenir el desarrollo de contracturas, por ello se debe enseñar a padres o cuidadores principales su realización, para desarrollarlos diariamente en el domicilio. El ejercicio de estiramiento no debe producir dolor y sí una sensación de tirantez suave pero sostenida. Los movimientos deben hacerse cada día, y una buena idea es ejecutarlos después de un baño caliente que es cuando el niño está más relajado. El abordaje de los pacientes con ENM no debe limitarse a los aspectos motores, la afectación respiratoria inherente a las ENM debe ser considerada y abordada de manera preventiva y durante toda la evolución de la enfermedad, evitando en la medida de lo posible la aparición de complicaciones y mejorando la calidad de vida del paciente y su entorno, esto justifica la presencia de un fisioterapeuta en el equipo de profesionales del área de Neumología. Existen, además, ramas de la Fisioterapia que utilizan recursos menos convencionales y más amenos para los niños con ENM, como la hidroterapia y la hipoterapia. Estas dos disciplinas, llevadas a cabo por profesionales adecuadamente formados y combinadas con las técnicas tradicionales, facilitan la adherencia de los niños y las familias a los programas terapéuticos, además de aportar beneficios sociales y psicológicos, de gran valor para el estado emocional del paciente³²⁻³⁴.

Dado que la intervención de Fisioterapia es el núcleo sustancial de este trabajo, desarrollamos a continuación los aspectos más significativos que la caracterizan, y que se estructuran como sigue:

- Conceptualización e historia de la Fisioterapia Respiratoria.
- Valoración respiratoria de las ENM desde la Fisioterapia.
- Propuestas de Fisioterapia Respiratoria para ENM.
- Fisioterapia y Educación para la Salud en procesos respiratorios vinculados a ENM.

2.3. Fisioterapia Respiratoria en las Enfermedades Neuromusculares.

Las dificultades respiratorias no aparecen desde el momento del diagnóstico de la enfermedad, ni en las fases iniciales de la misma. Los síntomas y signos que alertan de la afectación respiratoria aparecen cuando la debilidad muscular se encuentra en una fase avanzada, por lo que, en muchos casos, no se establece un abordaje precoz ni preventivo, aunque se conozca su inherencia a la propia enfermedad.

La Rehabilitación Respiratoria (en adelante, RR) se conoce como un proceso a través del cual los profesionales de la salud y los especialistas, junto con el paciente y su familia, trabajan en equipo para alcanzar y mantener una capacidad funcional óptima y una buena calidad de vida, relacionada con el paciente respiratorio, cubriendo todas las necesidades que deriven de la enfermedad²⁶. Dentro de este proceso, la reeducación funcional que desarrolla la Fisioterapia es un elemento clave para normalizar los procesos respiratorios mórbidos o minimizar las consecuencias de éstos.

2.3.1. Conceptualización e historia de la Fisioterapia Respiratoria.

El objetivo de la Fisioterapia Respiratoria (en adelante, FR) es el desarrollo de procedimientos para la prevención y tratamiento de las alteraciones que afectan al sistema tóraco-pulmonar. Es un área que sufre modificaciones continuamente, generadas por los avances científicos que las investigaciones aportan tanto desde la Fisioterapia y la Medicina, como desde la Bioingeniería. En los últimos años este campo se ha desarrollado de forma exponencial debido a la alta demanda de profesionales especializados en este tipo de tratamientos, coadyuvantes a los farmacológicos, para una gran diversidad de patologías respiratorias.

Desde la antigüedad se conoce que el aire entra y sale de los pulmones, y se comprende que es una necesidad indispensable para la vida, pero gracias a los avances de la ciencia y los estudios de la Biología hoy se conocen los conceptos y leyes biológicas que permiten el estudio cuantitativo y cualitativo de los procesos fisiológicos respiratorios. La experimentación, y no la experiencia, impulsa el desarrollo científico y técnico de tal forma que las nuevas exigencias científicas y sociales imponen la especialización integrada en un equipo multidisciplinar, donde las competencias deben estar armonizadas.

Así es como ahora conocemos lo que en sus inicios fue llamada *gimnasia respiratoria*, que es casi tan antigua como la historia conocida. La mayor parte de los autores remontan sus orígenes al año 2.700 A.C., fecha en la que se publicó en China el libro Kong Foug, donde aparecen las primeras referencias a estas técnicas. Desde entonces se ha transmitido como un rito, pasando, a través de los años, a transformarse en una ceremonia. Sólo ahora, y muy paulatinamente, comienza a ser una actividad razonada y constructiva en la que fisioterapeutas, fisiólogos y médicos aportan contribuciones diversas a su estudio y aplicación terapéutica desde los ángulos más dispares⁷⁹.

En el libro “Vidas de los doce césares”, Suetonio cuenta que en el curso de sus ejercicios respiratorios, Nerón, tumbado sobre la espalda, se ponía sobre el tórax láminas de plomo de un peso progresivamente creciente, procedimiento no muy distinto al uso de sacos de arena colocados sobre el abdomen del paciente, práctica habitual en la actualidad para el entrenamiento de la fuerza de los músculos respiratorios. La Fisioterapia Respiratoria ha evolucionado, como lo ha hecho la sociedad y el conocimiento, por lo que se deben realizar los tratamientos que la Fisioterapia Respiratoria moderna postula, basándose en estudios científicos y la experiencia clínica, descartando aquellos cuya eficacia ha demostrado ser nula, o inferior a otras técnicas más avanzadas⁸⁰.

La cuna de la Fisioterapia Respiratoria moderna la encontramos en Bélgica, Francia, y Estados Unidos, donde su consolidación disciplinar con una base científica data de finales del siglo XX y principios del siglo XXI. La Fisioterapia Respiratoria ha ido evolucionando paralelamente al mejor conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos pulmonares. En la actualidad, España es un país deficitario en especialistas de este campo, siendo una técnica que para muchos es desconocida, tanto a nivel de profesionales biosanitarios como entre la población en general, y todo ello a pesar de las ventajas, de su demostrada eficacia y su reducido coste económico¹¹.

La evolución de esta rama de la Fisioterapia ha estado marcada por varios acontecimientos importantes en estos últimos años. El primero fue, sin lugar a dudas, la I Conferencia del Consenso sobre la Fisioterapia Respiratoria (Lyon-Francia, Diciembre de 1994), en el transcurso de la cual las técnicas convencionales fueron ampliamente relativizadas y las técnicas espiratorias lentas, reconocidas por más de 700 especialistas en Fisioterapia Respiratoria⁸¹.

A partir de ese momento, se estableció un modelo instaurado en la mayoría de los países europeos, mediante técnicas de desobstrucción bronquial basadas en las variaciones de flujo aéreo, desechando el modelo tradicional desarrollado por la escuela anglosajona del hospital de Brompton de Londres, basado en la utilización del drenaje postural, clapping y la espiración forzada⁸¹.

El segundo acontecimiento fue la *Conférence de consensus Prise en Charge de la Bronchiolite du Nourrisson (2000)*, donde se estudió la Bronquiolitis del lactante y se reconoció el rol primordial de la Fisioterapia Respiratoria. Durante esta conferencia se apuntaba en sus conclusiones la necesidad de una formación especializada y permanente de los fisioterapeutas. Estas técnicas no son un acto anodino, y por lo tanto deberían estar reservadas a los profesionales debidamente formados en las técnicas de cuidados y a los métodos de evaluación clínica, principalmente en la auscultación pulmonar y la espirometría⁸².

El tercer hecho fueron las Jornadas Internacionales de Fisioterapia Respiratoria Instrumental (2000), donde se clasificaron las ayudas instrumentales más actuales⁸³.

Las primeras publicaciones en este ámbito procedían de investigadores anglosajones^{84,85} cuyo objeto de estudios se centraba en los enfermos crónicos (EPOC, Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica) y principalmente los pacientes afectados por la Muscoviscidosis o Fibrosis quística. Sin embargo, estos últimos pacientes no constituyen más que la minoría dentro de las enfermedades obstructivas, patologías para las cuales la Fisioterapia es un elemento esencial de supervivencia, existiendo otros grupos susceptibles a los beneficios que esta técnica reporta, como los lactantes, los pacientes con ENM, y los pacientes que sometidos a cirugía torácica, entre otros.

El progresivo aumento tanto de la incidencia como de la prevalencia de las patologías respiratorias en nuestra sociedad actualmente es muy importante. Este escenario es consecuencia, entre otros factores, de los avances en las técnicas de reanimación neonatal, de la predisposición genética, de las alergias y de factores medioambientales como la contaminación, el tabaquismo (activo y pasivo) y la inhalación de agentes tóxicos en el medio laboral. Todos estos factores afectan y determinan la calidad de vida de quienes los padecen y, al mismo tiempo, suponen para la sociedad un alto coste social y económico tanto en términos de días de hospitalización, como en bajas laborales y muerte precoz. En este contexto la Fisioterapia Respiratoria puede suponer una modalidad terapéutica de gran interés, dados los beneficios que ha demostrado aportar⁸⁶.

Existe controversia entre los términos Fisioterapia Respiratoria y Rehabilitación respiratoria, que puede llevar a confusión. Ambos persiguen los mismos objetivos, distinguiéndose fundamentalmente en los profesionales que lo llevan a cabo: el primero es desarrollado por un fisioterapeuta y el segundo por un equipo multidisciplinar, del que forma también parte el fisioterapeuta^{8,21,31}.

Según la Sociedad Torácica Americana (*American Thoracic Society, ATS*), la rehabilitación pulmonar o respiratoria es un programa de atención multidisciplinar para individuos con deficiencias respiratorias crónicas, el cual es diseñado y confeccionado individualmente para cada caso, con el fin de optimizar la autonomía y el rendimiento, tanto a nivel físico como social²¹.

Otra forma de definir el concepto de RR es: el arte de la práctica médica en el cual un programa individualizado y multidisciplinar es diseñado, tras la realización de un diagnóstico preciso, prestando terapias, apoyo emocional y educación, que estabiliza o reduce tanto enfermedades pulmonares físicas como psicopatológicas, e intenta devolver al paciente la máxima capacidad funcional posible⁸.

La RR persigue devolver al paciente una vida independiente, productiva y satisfactoria^{8,26}. Según el Grupo científico de Rehabilitación y Cuidados crónicos, perteneciente a la Sociedad Respiratoria Europea (1992), sus objetivos son:

- Mantener el árbol bronquial libre de secreciones, para prevenir atelectasias e infecciones pulmonares.
- Conservar la ventilación normal.
- Mantener la movilidad general y de la caja torácica.
- Evaluar y controlar la discapacidad resultante de la enfermedad respiratoria^{1,9}.
- Aliviar los síntomas de debilidad física y psicológica, devolviendo al paciente la mayor capacidad funcional posible. El paciente con ENM degenerativa no podrá mejorar su capacidad para realizar actividades físicas, pero sí puede lograr una mayor participación en las actividades sociales^{8,21,26,31}.
- Enseñar al paciente y a su familia a solventar los problemas relacionados con su patología.

- Promover la reintegración, aumentando su participación en actividades físicas y sociales^{8,21,31}.

En 2012 se publica el Manual SEPAR de Procedimientos, cuyo módulo 25 se centró en las “Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria.”⁵ En esta publicación se divide la FR aplicada a las ENM lentamente progresivas, como ocurre en el caso de la DMD, en dos bloques según sus objetivos:

- La FR preventiva: tiene por objeto mantener la coordinación torácica y pulmonar, así como evitar la aparición de microatelectasias. Para ello se aplican maniobras de expansión torácica o hipersinsuflación que puede ser manual o mecánica.
- La FR activa: tiene por objetivo mantener un drenaje adecuado de las secreciones respiratorias. Se inicia cuando se objetiva por clínica y exploración funcional una tos ineficaz. Aunque se aconseja previamente iniciar el aprendizaje de las técnicas de tos asistida, que pueden ser manuales o mecánicas, y realizarlas habitualmente en el domicilio.

Para el adecuado manejo de los pacientes con ENM, es necesario establecer un programa de RR, donde un equipo multidisciplinar sea el encargado de proponer soluciones a las dificultades que vayan surgiendo durante el desarrollo de la enfermedad. El equipo debe estar formado, al menos, por especialistas en las siguientes áreas: Neumología infantil, Fisioterapia, Enfermería, Nutrición, Asistencia social y demás áreas de la salud relacionadas con el paciente neurológico^{21,48}.

Las ventajas de un enfoque multidisciplinar en el cuidado del paciente respiratorio son: la reducción de costes y el aumento de la eficiencia en el uso de los recursos sanitarios. El equipo debe evaluar a los pacientes inicialmente, establecer unos objetivos, garantizar el buen funcionamiento del programa, evaluar los resultados de los pacientes y realizar un seguimiento de estos a largo plazo^{8,26,38}.

Dada la gran variedad de enfermedades que debe cubrir la RR, es importante la individualización del tratamiento y la caracterización adecuada de los pacientes en términos de su dificultad y discapacidad²⁶.

2.3.2. Valoración respiratoria de las ENM desde la Fisioterapia.

La evaluación respiratoria debe comprender: Examen físico, valoración de la función pulmonar, evaluación de la fuerza muscular y estudios del sueño^{1,3,10,11,18}. Es necesario, cuando se usan ventiladores mecánicos, medir también los gases en sangre^{31,49}.

No se deben olvidar los aspectos no médicos que necesitan ser evaluados cuidadosamente, como la capacidad del enfermo de cuidarse a sí mismo y de realizar las ABVD, o cuando son totalmente dependientes, la capacidad de dirigir a sus cuidadores³. El fisioterapeuta debe administrar un cuestionario sobre el estado funcional del paciente, evaluar la percepción del paciente sobre su enfermedad, describir los objetivos del programa y definir los cuestionarios sobre la calidad de vida y las ABVD⁸.

Los estudios de la **función pulmonar** mediante la espirometría, determinan las capacidades y los volúmenes pulmonares. Estas valoraciones deben hacerse rutinariamente en pacientes con ENM, tienen la ventaja de ser no invasivas y los recursos necesarios para su realización suelen ser de fácil acceso para los profesionales. Las valoraciones deben ser repetidas al menos tres veces, considerando el mejor de los valores obtenidos^{8,9,21}.

Al evaluar la función pulmonar, debe prestarse especial atención a:

- Una reducción significativa de la CV o del CPT, pues indica una grave afectación de los músculos respiratorios. Estas medidas tienen una sensibilidad baja para evaluar la debilidad de estos músculos, por lo que se apreciará esta disminución en estados avanzados de la enfermedad⁴.
- Un aumento del Volumen Residual (VR), sugiere debilidad de los músculos espiratorios, pues no son capaces de expulsar todo el aire que hay en los pulmones, puede ser el primer indicador de debilidad muscular respiratoria⁴.
- Las presiones inspiratorias (PI_{max}) y espiratorias máximas (PE_{max}), son los mejores indicadores de la fuerza de los músculos respiratorios, una disminución de los valores normales apunta una afectación de estos grupos musculares^{4,9}.
- Un volumen espiratorio forzado en el primer segundo menor al 40% de lo previsto o una presión arterial mayor a 45mm Hg, son factores que indican el desarrollo de un desorden respiratorio durante el sueño⁹.

- Cuando la afectación de los músculos respiratorios es heterogénea, los cambios en la función pulmonar pueden ayudar a su diagnóstico. Si hay una caída del 25% en la CV, o más, entre la posición vertical y el decúbito supino, puede ser un indicador de la debilidad del Diafragma. Este cambio tiene una especificidad y una sensibilidad del 90 y el 70% respectivamente, para el diagnóstico de la debilidad diafragmática⁹.

La **disnea** produce generalmente una dificultad para realizar el ejercicio físico, que aísla al paciente de los grupos sociales y las actividades correspondientes a su edad. Sin embargo, en este colectivo la disnea no aparece hasta una fase avanzada de la enfermedad, donde la movilidad está bastante reducida, por lo que tiene lugar en estados de reposo. Esta dificultad respiratoria se acentúa progresivamente, terminando por producir discapacidad respiratoria, que aumenta su dependencia de ventiladores mecánicos, conduciendo a un mayor aislamiento social y a la depresión²¹.

La **inspección de la caja torácica** puede indicar un movimiento fuera de fase y descoordinado, combinando patrones respiratorios alternados, diafragmáticos e intercostales. El examen del tórax puede dividirse en dos: una valoración estática y una valoración dinámica^{38,47}.

Durante el examen estático del tórax se evaluará la configuración de la caja torácica, pudiendo encontrar dos tipos:

- Tórax largo y cilíndrico: su eje longitudinal es más largo que el transversal y con mayor inclinación costal.
- Tórax corto y ancho: cuyo eje longitudinal es más corto y con menor inclinación costal⁴⁷.

Durante este examen se valoran la presencia de aspectos patológicos de la caja torácica, como el tórax en quilla, en tonel, paralítico, hundido o asimétrico, y la presencia de alteraciones de la columna vertebral, como la cifosis, la escoliosis o la lordosis. Así mismo, se evaluarán aspectos físicos como: la coloración de la piel, la presencia de cirugía previa, la situación nutricional y los signos de retención hídrica.

En la valoración dinámica del tórax se determinará el tipo de respiración, la frecuencia respiratoria y el ritmo respiratorio.

- Se pueden encontrar tres tipos de respiración: costal superior, diafragmática o abdominal y costo-diafragmática.

- La frecuencia respiratoria sufre variaciones a lo largo de la vida. La eupnea es la frecuencia respiratoria de un adulto en condiciones de normalidad y en reposo, y se encuentra entre 12 y 15 respiraciones por minuto. Existen diferentes términos para denominar las alteraciones de este parámetro: taquipnea, bradipnea, polipnea, hiperpnea, hipopnea, apnea, disnea y ortopnea.
- Si no existe ninguna patología, la fase inspiratoria es más corta que la espiratoria en una proporción 3:1. Al realizar el paciente una inspiración profunda se puede observar si existe participación de la musculatura accesoria inspiratoria, ventilación paradójica (contracción abdominal asociada a expansión torácica) o alteraciones de la expansión torácica. Se valora la existencia de ritmos respiratorios anormales como: el ritmo de Cheyne-Stokes, el ritmo de Kussmaul, el ritmo Biot, la respiración de Ondina, la apnea del sueño o el hipo^{38,47,49}.

Los procesos evaluativos pueden ayudar a **localizar las secreciones**, mediante la auscultación de los pulmones se pueden identificar fácilmente las vías obstruidas. La disminución o la ausencia de sonidos respiratorios pueden indicar atelectasias, que a veces se acompañan de obstrucción de las vías aéreas por exceso de secreciones. Los pacientes de mayor edad pueden identificar las áreas de los pulmones que se encuentran congestionadas, e indicarlas al ser evaluados^{47,49}.

La **fuerza de los músculos respiratorios** se define como la presión máxima media en la boca, atribuible al esfuerzo muscular sostenido. Para la valoración de los músculos respiratorios, se invita al paciente a realizar una inspiración máxima. La fuerza se produce por la contracción isométrica de los músculos inspiratorios, y se recoge en el manómetro como Presión Inspiratoria máxima ($PI_{máx}$). De manera similar, desde la capacidad pulmonar total, se solicita un máximo esfuerzo espiratorio, lo que permitirá valorar la Presión Espiratoria máxima ($PE_{máx}$). Se realizan tres medidas pero siempre se toma la de mayor valor, dejando un tiempo de recuperación entre ellas para evitar el agotamiento del paciente^{21,38,54}.

La **tos**, dada su importancia, también debe ser evaluada. La determinación de la capacidad tusígena es sencilla y no es dolorosa ni invasiva, se denomina Pico Flujo de Tos (PFT), para su valoración se emplea un dispositivo llamado *Peak-Flow*. Este mide la velocidad del flujo de aire espirado en litros por minuto (L/min.). Para determinar la capacidad tusígena se le coloca la mascarilla unida al Peak-Flow al paciente y se le solicitará que inspire y tosa a la máxima capacidad posible, realizarán 3 maniobras, de la cual se seleccionará la mejor. Se considera que la tos es ineficaz cuando el PFT es menor de

160 L/min. Ante una infección respiratoria se necesita un PFT mayor de 270L/min para poder producir una tos eficaz, un valor inferior indicaría necesidad de asistencia a los músculos espiratorios para lograr una tos efectiva^{4,49}.

Los cuestionarios de **calidad de vida relacionados con la salud** (en adelante, CVRS) son los indicadores más objetivos de las percepciones que tiene el paciente respecto a las actividades que habitualmente lleva a cabo. Existen cuestionarios validados en castellano, como el *SF-36 Health Survey (SF-36)* que está formado por las siguientes dimensiones: función física, limitación de roles debido a problemas físicos, limitación de roles debido a problemas emocionales, dolor, bienestar emocional, fatiga o energía, percepción de la salud general, función social, cambios en el estado de salud, cuyo uso es común para los equipos de RR, el desafío está en adaptarlos a la edad pediátrica⁹.

2.3.3. Propuestas de Fisioterapia Respiratoria para ENM.

Para la inclusión en un programa de Fisioterapia Respiratoria, no existen límites de edad, por lo que deben participar en él todos aquellos pacientes con enfermedades respiratorias o afectación indirecta de la función respiratoria de diversas etiologías, son los síntomas, la discapacidad y el nivel de participación en la sociedad, los que determinan la inclusión estos programas. Al comenzar en una etapa temprana de la enfermedad, los recursos existentes serán optimizados, ya que estos se irán viendo disminuidos al progresar la enfermedad^{2,8,21}.

La debilidad de los músculos respiratorios limita la capacidad para hacer ejercicios respiratorios de manera autónoma y con resultados efectivos. Por lo que el pilar fundamental de la Fisioterapia será proporcionar ayudas a los músculos inspiratorios y espiratorios, mediante técnicas manuales o dispositivos que aplican presiones mecánicas^{31,53}. El tratamiento antibiótico constituye también un apoyo importante en el manejo de la neumonía por aspiración, junto con las medidas de soporte vital y el uso de técnicas de Fisioterapia para la eliminación de las secreciones respiratorias, cuando la tos espontánea sea inefectiva^{2,4,54}.

Los recursos de los que dispone la Fisioterapia Respiratoria para el abordaje de los pacientes con ENM, pueden agruparse en dos grandes grupos: técnicas manuales y ayudas mecánicas. Aunque, también se consideran competencias de la Fisioterapia:

- La supervisión y la aplicación de la aerosolterapia, de la oxigenoterapia y de la Ventilación Mecánica No Invasiva.
- El entrenamiento de la capacidad física general.
- El entrenamiento específico de las extremidades superiores e inferiores^{21,26,27}.

2.3.3.1. Procedimientos de Terapia Manual en Fisioterapia Respiratoria.

Las técnicas manuales de Fisioterapia Respiratoria pueden dividirse según diversos criterios, su categorización por objetivos es la más práctica para tomar la decisión más adecuada al crear los protocolos individualizados, más ajustados a las necesidades de cada paciente.

Desde que se comenzó a utilizar el término Fisioterapia Respiratoria han existido dos corrientes opuestas: el modelo anglosajón (Hospital Brompton) establece como técnicas para la eliminación de las secreciones: los drenajes posturales, las vibraciones y el clapping. Por otro lado, la escuela francesa (Conferencia de Lyon) señala que las técnicas más eficaces para la limpieza bronquial son aquellas basadas en la respiración lenta y la presión. Actualmente, las corrientes no son tan extremistas, el objetivo de la Fisioterapia Respiratoria es conseguir tratamientos adaptados a las necesidades de cada paciente^{81,87}.

En primer lugar, la finalidad de la Fisioterapia Respiratoria en los pacientes con ENM es **movilizar y prevenir la rigidez y la espasticidad de los músculos esqueléticos**. Para ello se realizan ejercicios pasivos de movilización de todas las articulaciones y músculos, acordando con el neurólogo qué tipo de ejercicios puede practicar en cada enfermedad, ayuda a la prevención de la rigidez y la espasticidad, cuando se ha perdido la capacidad de realizar los movimientos de forma activa^{1,2,8,26,27}.

Un aspecto muy importante es prevenir la rigidez de la caja torácica, mediante técnicas de hiperinsuflación del pulmón. Estas técnicas permiten alcanzar máximos volúmenes inspiratorios, que posteriormente ayudan a generar flujos espiratorios importantes. Se ha demostrado que este ejercicio puede incrementar la capacidad vital forzada, aunque dependerá de la fase de la enfermedad^{1,8,26,54}.

Los ejercicios de brazos acoplados al ritmo respiratorio influyen tanto en la ventilación y la frecuencia respiratoria, como en la mejora de la elasticidad muscular de los miembros superiores y la caja torácica. Con ayuda del fisioterapeuta o de la familia, en pacientes cuya debilidad muscular no les permita realizarlos de manera activa, se llevarán los hombros hacia la abducción, con los codos extendidos, coincidiendo con la inspiración y hacia la aducción en la fase espiratoria⁸⁸.

La Fisioterapia será de gran valor para el mantenimiento de la postura, para prevenir contracturas y como apoyo moral⁴.

En segundo lugar, se necesitan aplicar **estrategias para el mantenimiento adecuado de la musculatura respiratoria**, evitando o retrasando la afectación de la misma. Es conveniente mantener o adquirir un patrón respiratorio eficiente con el uso correcto del Diafragma, y una buena coordinación tóraco-abdominal⁸⁹. El paciente debe ser enseñado a respirar profundamente, disminuyendo la frecuencia y aumentando el volumen de cada respiración, mediante un espirómetro, cronómetro o reloj^{1,27,49,88}.

El desequilibrio entre las cargas y la capacidad de los músculos respiratorios conlleva fatiga y fallo respiratorio. Por ello, el tratamiento de estos músculos debe encaminarse a la mejora, o mantenimiento, de su fuerza y resistencia, lo que supone un gran reto⁴.

La eficacia del entrenamiento de los músculos respiratorios no ha sido demostrada mediante estudios cuantitativos fisiológicamente, existiendo poca evidencia de la mejora de la función pulmonar o de los músculos respiratorios, por lo que se encuentran frecuentes controversias entre los autores. Algunos proponen ejercicios como la colocación de peso sobre el área epigástrica. El paciente trabajaría contra resistencia, contrayendo el Diafragma para realizar una inspiración profunda. Otro método tradicionalmente empleado es la aplicación de una resistencia aumentada artificialmente, usando un incentivador de flujos respiratorios, realizando una maniobra rápida de inspiración, denominada capacidad ventilatoria sostenible máxima⁴⁹.

Considerando que los músculos respiratorios constituyen la bomba ventilatoria, es lógico pensar que entrenar estos músculos debe ser lo adecuado²⁶. Sin embargo, una de las preocupaciones es la posibilidad de que el músculo esquelético, ya afectado, no sea capaz de adaptarse al estímulo de entrenamiento de la fuerza. Existe también la duda sobre la sobrecarga y el daño que el ejercicio físico puede provocar sobre el músculo. Hasta 1995 los estudios sugieren que los músculos afectados pueden ser entrenados, obteniendo una mayor respuesta cuanto menor afectación sufra el músculo, sin embargo ninguno ha demostrado una mejora en la CV con este tipo de ejercicio. Incluso se ha demostrado que los ejercicios de fuerza de los músculos respiratorios producen una hipertrofia de las fibras musculares,

dando lugar a estados de agotamiento muscular, lo que no beneficia en absoluto a los pacientes con ENM^{2,3,15,19,38}.

Por otro lado, se ha demostrado que ninguna respuesta al ejercicio físico incluye efectos en los músculos cuyas fibras ya se encuentran afectadas por la atrofia³. Por ello, la Fisioterapia se centra en asistir o sustituir a la musculatura afectada, nunca en entrenarla.

En tercer lugar, **la facilitación de la eliminación de las secreciones bronquiales** debe ser el eje del abordaje respiratorio, ya que su acumulación da lugar a las infecciones respiratorias y supone la principal causa de morbilidad y mortalidad en estos pacientes. Esto hace que se convierta en la principal preocupación de los fisioterapeutas que trabajan con pacientes con afectación de la función respiratoria.

Las técnicas específicas para estimular la tos y las secreciones dependerán del tipo de enfermedad y de su fase evolutiva, puesto que la fuerza de los músculos respiratorios es fundamental para lograr una tos eficaz^{2,9,49,54}.

Cuando el paciente no tiene la suficiente fuerza en los músculos inspiratorios para realizar una inspiración profunda, es necesario incorporar técnicas (*In-exsufiator, ambú,..*) que ayuden a aumentar el volumen inspiratorio previo a la tos y así lograr esa presión de retroceso elástico, para eliminar las secreciones^{8,12,26,27,52}. Sin embargo, aumentar sólo el volumen inspiratorio no significa aumentar el PFT, es necesario aumentar también el flujo espiratorio. Se ha demostrado que este aumenta cuando la compresión de la caja torácica se combina con una musculatura abdominal fuerte. Al final de la espiración el fisioterapeuta realiza una presión tóraco- abdominal en sincronía con un esfuerzo para toser realizado por el paciente, generando una presión alveolar y pleural negativa, lo que conlleva un movimiento de las secreciones, esta técnica es conocida como “Insuflación pulmonar con ambú”. De esta forma se facilita la expectoración cuando el paciente lo precisa y se evita la retracción pulmonar, conservando la mejor distensibilidad pulmonar y torácica posible. Las maniobras de tos dirigida y tos asistida, tanto manualmente, como mecánica o combinada, permiten al paciente producir una tos efectiva que consiga eliminar las secreciones bronquiales acumuladas. Es necesario que exista una perfecta sincronización entre el fisioterapeuta, o familiar que le asiste, y el paciente, pues existe riesgo de obstrucción de la vía aérea si las secreciones se movilizan y se alojan en la tráquea^{4,20,28,47,52,54}.

En el caso de los pacientes traqueatomizados, se aconseja poner cuidado con la piel que rodea a la traqueotomía, intentando no tensarla al hacer las presiones torácicas porque resulta molesto y perjudicial para estos⁸⁸.

“La respiración a labios fruncidos” puede ayudar a llevar las secreciones hasta las vías respiratorias altas. La técnica consiste en realizar una inspiración profunda y expulsar el aire lentamente, con los labios fruncidos. Durante la fase espiratoria el fisioterapeuta, o la familia, colocan una resistencia a nivel distal que hace que se conserve la presión intrapulmonar e impide el bloqueo de las vías respiratorias más pequeñas. Otras de las ventajas de esta técnica son que el paciente logra disminuir su frecuencia respiratoria y mejorar su mecánica ventilatoria⁸⁸.

Al expulsar las secreciones es necesario observar la consistencia de estas, si son fluidas o espesas, con el fin de aumentar la hidratación y la humidificación si fuese necesario. El color y el olor pueden indicar una infección, a menudo frecuente en estas patologías. Se debe observar también la aparición de tapones mucosos, sangre o restos de comida⁸⁸.

El drenaje postural ha sido recomendado para mejorar la ventilación alveolar y maximizar la eficacia de tos en pacientes con dificultades respiratorias⁵¹. Sin embargo, al igual que la percusión sobre el tórax y la vibración (descrita por primera vez en 1966 por Beck) con drenaje postural, pueden ser técnicas efectivas pero difíciles de usar en pacientes con ENM. Si existe escoliosis o contracturas será imposible posicionarlos de manera correcta, y la osteoporosis que se puede encontrar en las costillas supone una contraindicación absoluta para técnicas tan agresivas^{4,11,12,52}.

En cuarto lugar, el abordaje respiratorio debe buscar la **disminución de los problemas de deglución**, ya que estos afectan al estado nutricional y funcional del paciente. El manejo de estos problemas, relacionados con el aparato respiratorio, y sus posibles consecuencias no se lleva a cabo en algunos lugares por desconocimiento, por parte de muchos profesionales, de las posibilidades que brinda la Fisioterapia Respiratoria a partir de técnicas muy sencillas que permiten desdramatizar situaciones serias que pueden suponer la muerte del paciente por asfixia en cuestión de minutos; o bien, porque no se dispone de profesionales fisioterapeutas formados en este campo⁵⁵.

La terapia se debe enfocar en procedimientos seguros y de adaptación de la alimentación mediante técnicas fisioterápicas y maniobras encaminadas a suplir, en lo posible, la incapacidad de los músculos inspiratorios para conseguir una distensión tóraco-pulmonar y de los músculos espiratorios, para generar flujos lo suficientemente efectivos para toser y evitar atelectasias y neumonías que suponen un grave peligro para la vida de los pacientes⁵⁵.

2.3.3.2. Elementos técnico-tecnológicos (ayudas mecánicas) en Fisioterapia Respiratoria.

Como el principal defecto fisiológico es la debilidad de los músculos respiratorios, la intervención principal es proporcionar asistencia mecánica para ayudar a la función de estos músculos⁴.

Hasta los años 50, existía una amplia variedad de dispositivos que consistían en la aplicación de presión sobre el cuerpo, que sustituyendo o complementando la acción de los músculos espiratorios:

- Ventiladores de presión negativa que crean cambios de presión atmosférica sobre el tórax y el abdomen.
- Dispositivos como “*Rocking bed*”, mediante el movimiento hacia la posición en *Trendelenburg* producen cambios de presión sobre los pulmones.
- Ventiladores de presión abdominal intermitente que aplican fuerzas directamente sobre el cuerpo, para sustituir la función de los músculos respiratorios³¹.

Los dispositivos anteriormente mencionados se basaban en el desplazamiento visceral para asistir al movimiento del Diafragma, y así de la ventilación. Aunque podrían ser útiles en pacientes con parálisis del Diafragma, son ventiladores inefectivos en pacientes con ENM. Su eficacia depende de la función abdominal y de la caja torácica, así que en pacientes con desviaciones severas de la columna, delgadez u obesidad excesivas, no logran una ventilación adecuada. Por lo que en pacientes con ENM están fuera de uso, debido a su ineficiencia y a su incomodidad al ser comparados con otros más actuales como el dispositivo asistente de tos (*CoughAssist*) y el sistema de ventilación mecánica BIPAP.

- ***CoughAssist.***

Uno de los dispositivos más utilizado ha sido el aspirador, que se encarga de succionar las secreciones que el paciente no puede eliminar²⁷. Actualmente, su uso es menos frecuente gracias a dispositivos no invasivos que ofrecen mejores prestaciones, como el CoughAssist.

Es un dispositivo de insuflación- exsuflación mecánico. Fue aprobado por la Comunidad Europea en 2003, y disponible desde la fecha en Europa. Su función consiste en la aplicación de una presión positiva con un cambio brusco hacia una presión negativa, simulando los cambios que se producen durante la tos, y logrando de esta manera la eliminación de las secreciones bronquiales acumuladas. Con frecuencia esta maniobra es combinada con presión abdominal o torácica manual para prevenir un colapso de las vías aéreas y lograr mayor mejora del PFT^{11,12,28,52}.

La eficacia de este dispositivo para la eliminación de las secreciones está determinada por la adecuada programación de los parámetros que definen su función. Esta viene determinada por las presiones de inspiración y espiración (medidas en centímetros de H₂O, cmH₂O), los tiempos de inspiración y de espiración, el tiempo de pausa entre ambos, el flujo de inspiración, la oscilación, y la frecuencia y la amplitud de la misma. Cabe destacar la importancia de las presiones de inspiración y espiración, ya que unos valores por debajo de los 30 cmH₂O no producirán una tos efectiva, ni movilizarán las secreciones acumuladas en las zonas más caudales de los pulmones. La activación de la oscilación es también de gran ayuda para movilizar las secreciones, cuando el espesor y la cantidad de las mismas están aumentados. El uso de este dispositivo debe introducirse en la rutina del paciente de forma progresiva, comenzando con unos valores reducidos hasta llegar a los valores óptimos para lograr su eficacia, adaptando paulatinamente el paciente al dispositivo, y el dispositivo al paciente, al progresar la enfermedad y producirse un deterioro de la función pulmonar.

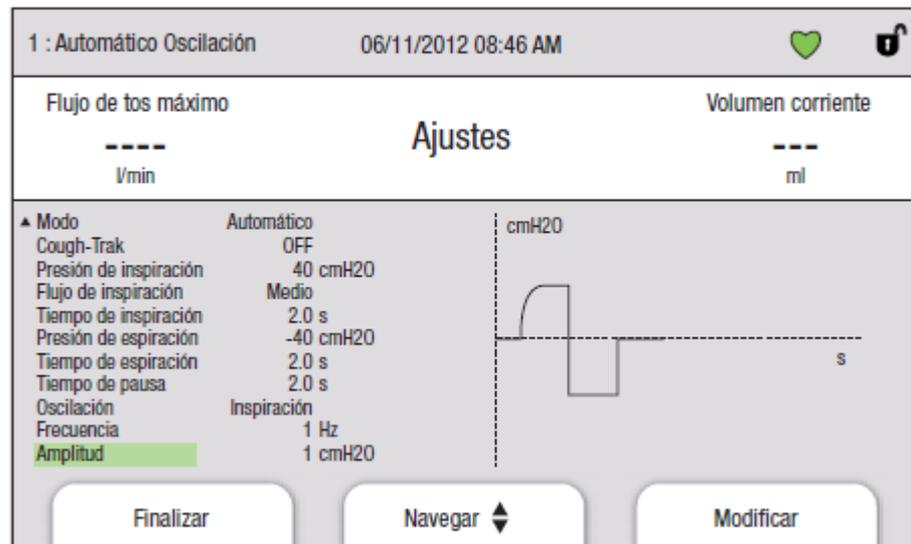


Figura 5: Ajustes del dispositivo CoughAssist Respironics E70 de Philips.

Fuente: Guía de Inicio rápido de Respironics E70 (Philips). 2012. Koninklijke Philips
Electronic N.V.⁵¹.

La utilidad de este dispositivo es vital en episodios de aspiraciones, aplicado con una máscara orofacial y acompañado de una compresión tóraco-abdominal durante la espiración puede lograr eliminar el material extraño de la vía aérea, evitando la asfixia del paciente. La familia y el paciente deben aprender cómo actuar ante tales situaciones de emergencia⁵⁴.

Como succión no invasiva para pacientes traqueotomizados, a pesar de la existencia de estudios que demuestran su efectividad, aún no se ha popularizado. Desde principios de los años cincuenta, estos dispositivos fueron introducidos para facilitar la expulsión de las secreciones de las vías aéreas y se han publicado resultados que sugieren que este dispositivo reduce la necesidad de intubación endotraqueal, y por tanto las neumonías nosocomiales. Además, ha demostrado no perjudicar las vías aéreas y preservar los mecanismos de defensa de estas^{9,12}.

- **BIPAP (*Biphasic positive airway pressure*).**

Es un ventilador mecánico no invasivo (VMNI) que proporciona una presión positiva inspiratoria y una presión negativa espiratoria, facilitando la entrada y salida de aire. Este tipo de ventilador es más ligero y económico que los ventiladores corporales, es de gran utilidad en niños y pacientes con desórdenes respiratorios durante el sueño^{9,10,28,31,39}.

Se recomienda su utilización desde la fase aguda de la enfermedad, en la que las dificultades respiratorias son más evidentes. Su uso en combinación con técnicas de drenaje bronquial puede disminuir la necesidad de intubación y traqueotomía, facilitando la extubación de aquellos pacientes con demasiada debilidad muscular para prescindir de la ventilación mecánica^{9,10,28,31,39}.

La ventilación mecánica en este grupo de pacientes promueve la estabilidad médica, mejora su funcionamiento durante el día y facilita su independencia¹⁹. Estos dispositivos pueden mitigar las taquipneas, complementando o sustituyendo los volúmenes tidales autónomos, y así normalizando la ventilación alveolar³¹. El uso del pulsioxímetro es necesario para guiar la intervención de Fisioterapia Respiratoria¹⁰.

El principal inconveniente de este dispositivo es que, si se usa durante 24 horas al día, el estado nutricional del paciente se puede ver perjudicado. En estos casos, la alimentación intravenosa o parenteral, pueden proporcionar la nutrición más adecuada²⁸.

Aunque se han demostrado sus beneficios, su prescripción médica no es homogénea, en Estados Unidos el 62% de los neurólogos, y sólo el 2% de los fisioterapeutas, afirma que en enfermedades como la AME tipo I, la VMNI sólo prolonga la muerte como resultado del fallo respiratorio^{10,29}.

2.3.4. Fisioterapia y Educación para la Salud en procesos respiratorios vinculados a ENM.

El tratamiento no consiste únicamente en la aplicación de una serie de técnicas por parte del fisioterapeuta, tanto el paciente como la familia deben recibir la educación necesaria para llevar a cabo el programa en el domicilio, con la supervisión de un profesional^{8,26,48}.

Es obligación del fisioterapeuta asesorar al paciente y a su familia sobre los comportamientos y los recursos necesarios para la adaptación a las situaciones a las que la enfermedad los va a enfrentar. Así como, controlar la evolución del paciente, revisar las técnicas que han aprendido los familiares y comprobar que estas se aplican de manera correcta⁵⁴.

Reforzar la prevención de los factores de riesgo es fundamental, evitar elementos perjudiciales como el tabaco del entorno o del propio paciente, u otros agentes de contaminación, tanto intra como extra-domiciliarios²¹.

Facilitar estrategias de ahorro energético en las ABVD, puede suponer mayor independencia funcional. Un alineamiento postural y una biomecánica adecuada, tácticas para una respiración más confortable, educación y apoyos para la marcha, dispositivos y calzado ligeros, y un ritmo de actividades e intervenciones deben ser tenidos en cuenta^{21,27}.

Es necesario asesorar respecto a la alimentación, al paciente y a su familia. La mejor posición para comer es la vertical, en esta posición la alineación de la cabeza, el cuello y el esófago dependen especialmente de la pelvis; la retroversión pélvica lleva a la hiperlordosis cervical y la anteversión pélvica a la pérdida total de la lordosis cervical. Por tanto se recomienda huir de posturas de hiperflexión e hiperextensión, adoptando una posición sentada con el cuello flexionado 30-40°. Es importante intentar que el paciente inicie la alimentación con algo apetecible para aumentar la salivación y facilitar la deglución. Puede ser necesario realizar cambios en la dieta seleccionando aquellos alimentos que deglutan mejor y enlentecer el proceso de las comidas, ingerir sorbos de agua después de la deglución de material sólido o realizar movimientos del cuello con el objeto de facilitar el desplazamiento del bolo alimenticio, son algunas de las técnicas adoptadas para optimizar la deglución. Esta situación, a largo plazo, puede generar una notable repercusión sobre el estado general del paciente que puede llegar a

realizar una restricción alimentaria ante el miedo de que aparezcan episodios de aspiración^{54,88}.

Es conveniente recordar también que la presencia de mala higiene bucal favorece la colonización de la cavidad bucal por potenciales patógenos respiratorios, este hecho aumenta el riesgo de infección respiratoria tras los fenómenos de aspiración en pacientes con ENM. Por lo que mantener una higiene óptima es esencial, si el paciente no puede realizarla de forma autónoma, la familia o los cuidadores serán los encargados de llevarla a cabo⁵⁴.

Es también función del fisioterapeuta transmitir técnicas para la modificación de la conducta ante la enfermedad, así como formar parte de los pilares de apoyo emocional y social del paciente y su familia²⁶, proporcionando al paciente, de manera anticipada, las ayudas y los recursos necesarios para el manejo de su enfermedad⁴⁸.

Resumiendo, los sujetos con ENM sufren un deterioro en su calidad de vida, causado fundamentalmente por sus dificultades respiratorias. La Fisioterapia Respiratoria puede ser de gran utilidad en este ámbito, ya que ofrece procedimientos manuales e instrumentales para paliar las dificultades respiratorias asociadas a la ENM, estrategias para la adaptación del sujeto al progreso de la enfermedad y recursos educativos sobre el manejo de esta, dirigidos al paciente y a su entorno. A lo largo de la historia estos recursos han ido desarrollándose gracias a las investigaciones realizadas al respecto, que han permitido incorporar nuevos métodos más eficaces y desechar aquellos de menor eficacia.

2.4. Antecedentes y estado actual del tema.

2.4.1. Vinculación de las dificultades respiratorias a las ENM.

Gracias, principalmente, al desarrollo tecnológico y terapéutico, y a los estudios científicos realizados al respecto, la esperanza de vida de los pacientes con ENM está aumentando^{21,29}. Desde mediados del siglo XX surge un nuevo interés por estas enfermedades gracias a los progresos de la bioquímica, la electrofisiología y la microscopía electrónica. Pero estos progresos son insignificantes comparados con la aceleración que experimenta la miología a partir de 1987, fecha en que se descubre la anomalía primitiva de la DMD, un déficit de Distrofina, por técnicas de clonación posicional. La irrupción de la genética en el campo de las ENM también ha sido importante para el diagnóstico y el tratamiento de estas enfermedades¹.

Sin embargo, un tratamiento causal de la enfermedad aún no es posible, lo que convierte a la terapia sintomática en un instrumento de vital importancia. Esta forma de actuación es donde se contextualizan, principalmente, la Fisioterapia, la Terapia ocupacional y la Logopedia, de manera personalizada y adaptada a cada fase de la enfermedad².

La debilidad muscular se desarrolla a la vez que la enfermedad progresa. Por ello la prioridad para estos pacientes debe ser mantener la funcionalidad de la musculatura respiratoria el mayor tiempo posible, para evitar o retrasar la necesidad de intubación y ventilación mecánica²⁷. Ntoumenopoulos y Shippides²⁰, describieron un caso de un paciente con ENM grave que no podía respirar sin la ayuda de un ventilador. Fue tratado con Fisioterapia, y contrariamente a las recomendaciones generales hasta la fecha del estudio (2007), se evitó la posición en decúbito lateral. Las técnicas de tos asistida y succión posterior fueron llevadas a cabo por dos fisioterapeutas. El resultado obtenido fue lograr que, en 24 horas, el paciente pudiera prescindir del ventilador²⁰.

Estos pacientes se caracterizan por ser portadores de síntomas respiratorios permanentes que los acompañan durante toda la vida, motivando una frecuencia elevada de controles y tratamientos farmacológicos prolongados que son de alto costo⁵⁰. Si estas dificultades no son abordadas precozmente, la traqueotomía para ayudar el manejo de las secreciones y como vía para la VMNI es inevitable²¹. En 1995, McCool y Tzelepis¹⁹ comprobaron que la eficacia de un programa de Fisioterapia Respiratoria es mucho mayor cuando los pacientes se encuentran en una fase inicial de la enfermedad, donde la debilidad muscular no es muy severa. Estos autores revisaron ocho artículos para determinar la

eficacia del entrenamiento de los músculos respiratorios en pacientes con ENM. Llegaron a la conclusión de que tanto la fuerza como la resistencia podían mejorar sin efectos secundarios. Sin embargo, los pacientes que se encontraban severamente afectados tenían menor probabilidad de mejora, ya que trabajaban continuamente a su capacidad máxima¹⁹.

Tan importante es el inicio precoz del abordaje de las dificultades respiratorias, como su continuidad en el tiempo, el estudio de Gozal y colaboradores¹⁸ (1999) lo avala. Estudiaron a 21 pacientes con DMD y AME tipo III. Tras la aplicación de su protocolo terapéutico, demostraron mejoría en parámetros de la función muscular respiratoria, aumentando la $PI_{máx}$ y la $PE_{máx}$. Sin embargo, si se abandonaba dicho protocolo, los participantes volvían a valores basales en aproximadamente tres meses¹⁸.

Respecto a la necesidad de traqueotomía, Vianello y colaboradores¹² realizaron un estudio cuya eficacia se basaba en la necesidad o no de traqueotomía. Compararon la eficacia de la Fisioterapia Respiratoria combinada con técnicas mecánicas de insuflación e exsuflación en un grupo experimental, con los resultados de un grupo control que sólo había recibido Fisioterapia Respiratoria. Encontraron que en el grupo experimental esta necesidad fue significativamente menor ($p < 0.05$), sólo dos de once la necesitaron, que en el control, donde la traqueotomía fue realizada a seis de los dieciséis pacientes. Ambos, coinciden en que el uso de las técnicas mecánicas, combinadas con las manuales, produce efectos positivos en el tratamiento de las dificultades respiratorias en pacientes con ENM¹².

El fallo respiratorio es la causa más común de muerte en los niños con AME, a pesar de esto un reciente estudio de la Asociación de Distrofia Muscular, en que participaron 220 directores de clínicas, el 90% de ellos eran neurólogos y menos del 1% tenía experiencia en técnicas de ayuda a los músculos respiratorios, como la VMNI, para prevenir el fallo respiratorio que se desarrollará inevitablemente³¹. Esto demuestra las lagunas de conocimiento que existen entre los profesionales vinculados a los pacientes con ENM sobre técnicas que pueden mejorar su calidad de vida. Este déficit priva al paciente, y a su familia, de referencias sobre las que tomar su elección terapéutica.

2.4.2. Análisis de los procedimientos fisioterapéuticos.

En los últimos 20 años se han reconocido los beneficios de la Fisioterapia Respiratoria, que, sin embargo no se ha puesto a disposición de todos los pacientes que padecen enfermedades respiratorias²⁶. Existe controversia respecto al protocolo terapéutico que deben seguir los pacientes con ENM, de ahí la heterogeneidad de los estudios que se han realizado hasta la fecha^{10-18,20,90}.

Se pueden encontrar estudios publicados que analizan el abordaje de las dificultades respiratorias en pacientes con ENM desde la década de los setenta^{13,14}. No todos ellos han encontrado resultados positivos tras la aplicación de sus protocolos, progresivamente se han ido corrigiendo los sesgos observados por los investigadores y evitando las pautas terapéuticas cuyos resultados no eran eficaces.

Houser y Johnson¹³ en 1971, no encontraron beneficios en la función pulmonar tras la aplicación de un programa respiratorio a niños con DMD, aunque la causa de estos resultados puede hallarse en la duración del programa, que sólo se aplicó durante doce semanas, y a las características del programa en sí, basado en la aplicación de BIPAP durante seis minutos, cinco días a la semana, para los sujetos del grupo experimental. Y ejercicios de respiraciones profundas, tos asistida y juegos de espiración forzada, tres días a la semana, para el grupo control. En la actualidad el dispositivo de BIPAP supone un coadyuvante para la Fisioterapia Respiratoria, pero no forma parte del protocolo de tratamiento ya que se comienza a utilizar en fases avanzadas de la enfermedad, para asistir o sustituir a los músculos respiratorios en la función ventilatoria.

La Fisioterapia Respiratoria ha demostrado ser efectiva en el tratamiento de los problemas respiratorios en niños desde hace décadas⁴⁹. Estudios como el de Adams y Chandler¹⁴ en 1974, demostraron un aumento de la CV en tres niños con DMD, tras un programa que abordaba las dificultades respiratorias mediante ejercicios de natación, juegos acuáticos y BIPAP, además de sus actividades de Fisioterapia rutinarias.

Adams y Chandler pusieron en marcha un programa dividido en tres fases; en la primera de ella los pacientes recibían hidroterapia durante 30 minutos, dos veces en semana, y uso de BIPAP una vez en semana, durante cuatro meses. Los tres participantes mostraron un aumento de la CV, 5% de media. La segunda fase, comenzó con tres semanas de descanso, en la que los sujetos disminuyeron su CV. Después del descanso, los sujetos retomaron el programa de hidroterapia dos veces en semana y aumentaron el uso de la BIPAP, a dos veces por semana, durante seis meses. Se observó una recuperación y

aumento de la CV, del 11%. La tercera fase comenzó con dos semanas de descanso en las que volvieron a disminuir su CV, tras cinco semanas de hidroterapia y BIPAP, los participantes volvieron a aumentar su CV, en un 7%. Tras estos resultados, los autores concluyeron que la inclusión de los pacientes con ENM en un programa de Fisioterapia Respiratoria debe realizarse desde la fase inicial de la enfermedad, y de manera continuada, para mantener una óptima función respiratoria y no perder los logros conseguidos¹⁴.

Uno de las variables más interesantes que se han observado es la realización del tratamiento fisioterápico en el domicilio del paciente. Los pacientes con ENM, en las fases avanzadas, tienen una movilidad muy reducida, que dificulta su asistencia a centros sanitarios, añadiendo los obstáculos que las barreras arquitectónicas y el clima pueden suponer. Por ello, Topin y colaboradores¹⁷ diseñaron un estudio cuyas técnicas eran llevadas a cabo en el domicilio familiar. Demostraron que un trabajo domiciliario de los músculos respiratorios, a baja intensidad, puede mejorar la resistencia de los músculos en niños con DMD, y la efectividad del tratamiento es independiente de la cantidad de entrenamiento. Mediante la realización de un estudio de doble ciego, se aplicó el 30% de la $PI_{máx}$ como carga de trabajo al grupo experimental, y el 5% al grupo control, durante seis semanas, cinco días a la semana, dos veces al día durante 10 minutos. Se encontró una significativa mejoría en aspectos de resistencia muscular inspiratoria, aumentando un 46% el tiempo antes del que aparecía fatiga muscular, no apreciando deterioro de la $PI_{máx}$ en estos sujetos. Una intervención de estas características disminuye la frecuencia de los desplazamientos de los pacientes, facilita la implicación de la familia en el proceso, y promueve la colaboración del paciente, sobre todo cuando son niños, al encontrarse en un entorno conocido¹⁷.

Diversos autores han mostrado mejorías en los pacientes con ENM, tras el abordaje mediante Fisioterapia de las dificultades respiratorias, y sus estudios parecen apoyar la implantación de un programa de preparación precoz de los músculos respiratorios, para poder combatir mejor las complicaciones²⁶. En otros países, como Francia, este abordaje es la recomendación más común para la limpieza de secreciones durante una infección respiratoria en pacientes con debilidad de los músculos respiratorios¹¹.

Se considera que, en los pacientes con ENM, el entrenamiento de los músculos respiratorios no es adecuado, ya que el progreso de la enfermedad es inevitable y la tendencia a la debilidad muscular es inherente a la misma, los ejercicios que ocasionan fatiga muscular deben evitarse. El entrenamiento es definido como *la adquisición de conocimiento, habilidades, y capacidades como resultado de la enseñanza de habilidades o*

prácticas y conocimiento relacionado con aptitudes que encierran cierta utilidad. Los pacientes con ENM ya han adquirido las habilidades necesarias para el desarrollo de la función respiratoria, pero la debilidad muscular paulatina y las deformidades articulares asociadas producen un deterioro de la misma. Estos pacientes no necesitan adquirir nuevas capacidades, sino mantener las ya adquiridas y asistir o sustituir a los agentes que las llevan a cabo, cuando no tengan fuerza muscular suficiente para realizarlas óptimamente.

2.4.3. Metodología de investigación.

La aplicación de la evidencia en la práctica clínica requiere del conocimiento de la evidencia y su utilización en la toma de una decisión. El uso de los resultados de investigaciones clínicas debe formar parte del proceso de decisión del fisioterapeuta, y servirá para desechar métodos de tratamiento, considerados tradicionales, pero no efectivos. El diagnóstico también es un aspecto importante para la práctica clínica de la Fisioterapia; determinar el mejor procedimiento diagnóstico en cada situación clínica, requiere del desarrollo de la habilidad necesaria para seleccionar el método cuya evidencia haya sido mejor demostrada en las publicaciones existentes, y la capacidad para interpretar los resultados de dichas pruebas. Tanto la elección de los procedimientos de tratamiento, como la de los métodos de diagnóstico, deben estar basadas en los resultados de ensayos clínicos aleatorios, revisiones sistemáticas o meta-análisis previos. Siendo además necesario, valorar la calidad metodológica de los ensayos clínicos incluidos en las revisiones sistemáticas y tomados como referencias en la práctica basada en la evidencia⁹¹.

Al analizar el diseño metodológico de los estudios, se observa amplia variedad de procedimientos. Científicamente los ensayos clínicos aleatorizados muestran una mayor evidencia causa-efecto y una distribución equilibrada de los factores que pueden influir en ellos, sin embargo presentan más restricciones éticas, una selección muy rigurosa de los participantes y un coste muy elevado. A ello hay que añadir la dificultad de hallar un número suficiente de participantes, siendo especialmente complicado en el caso de las ENM, al tratarse de Enfermedades Raras, cuya incidencia es muy baja.

Estos motivos nos llevan a encontrar estudios con menor evidencia científica cuando investigamos sobre las ENM. La metodología que los autores utilizan con mayor frecuencia es el estudio de casos, sin grupo control, y por tanto sin aleatorización de la intervención. Los criterios de inclusión y clasificación de los pacientes también representan una amplia variedad.

Estudios como el de Gross y Meiner¹⁶, utilizan como criterio de clasificación de los participantes el tipo de ENM diagnosticada, obteniendo grupos muy dispares, lo que implica unos resultados cuyos rangos son muy amplios. Estos autores estudiaron los resultados de un programa de ejercicios, dirigidos a los músculos respiratorios, aplicado a diversas ENM. El programa se llevaba a cabo tres veces al día, durante diez minutos, con una resistencia que implicase fatiga muscular. Las valoraciones fueron realizadas cada seis semanas. Todos los participantes mostraron una mejoría tanto en los parámetros de la función muscular, como en la capacidad de realizar ABVD, y una reducción en la frecuencia de las

exacerbaciones respiratorias. Los participantes fueron divididos en tres grupos, según la ENM diagnosticada, obteniendo cada grupo los siguientes resultados: el primer grupo (pacientes con enfermedades de la motoneurona) aumentó su CVF de 38,8 \pm 12,3 a 53,2 \pm 9,6 %, el segundo grupo (sujetos con patologías de la unión neuromuscular) mejoró su CVF de 49,8 \pm 8,7 a 66,1 \pm 7,5%, y el tercer grupo (sujetos con enfermedades musculares progresivas) incrementó su CVF de 47,0 \pm 7,5 a 53,3 \pm 7,6%. Sin embargo, no observó un menor número de infecciones respiratorias¹⁶.

Otros autores han utilizado los valores obtenidos en sus valoraciones iniciales para la clasificación de los participantes, esto hace que los grupos sean más homogéneos, en lo que a función respiratoria se refiere. Esta fue la metodología utilizada en el estudio de Koessler y colaboradores¹⁵, que desarrollaron un programa terapéutico específico para los músculos inspiratorios, de una duración de dos años, en el que participaron 22 pacientes con ENM. Tras veinticuatro meses, se produjo una mejora de la fuerza ($p < 0.007$) y la resistencia ($p < 0.015$) de los músculos respiratorios, valoradas según la $PI_{m\acute{a}x}$. en aquellos participantes cuya CV inicial era mayor al 25%, no encontrando declive en la CV. Dividieron a los participantes en tres grupos según la CV inicial, encontrando los siguientes resultados: en el primer grupo, cuya CV estaba entre 27 y 50%, aumentó la $PI_{m\acute{a}x}$ de 51.45 a 87.00 H_2O , en el segundo grupo (CV, 51 al 75%) mejoró la $PI_{m\acute{a}x}$ de 59.38 a 94.4 H_2O , y en el tercer grupo (CV, 71 al 96%) se incrementó $PI_{m\acute{a}x}$ de 71.25 a 99.00 H_2O ⁸. La inclusión de los participantes en grupos cuyas características respiratorias son muy parecidas, hace que exista menor diferencia entre los resultados obtenidos por los sujetos del mismo grupo.

La realización de un estudio de cohorte retrospectivo, supone menor control de los factores influyentes en el estudio y, por tanto, mayor número de sesgos en los resultados y conclusiones obtenidos. Es el caso del estudio realizado por Bach y colaboradores¹⁰, en el cual se usaba un protocolo para prevenir o mejorar las desaturaciones de O_2 , basado en maniobras de tos asistida y Ventilación con presión positiva intermitente, y para disminuir el número de hospitalizaciones y su duración, comparando dos grupos formados por usuarios de ventiladores mecánicos y pacientes traqueotomizados. Este estudio fue realizado en 1997, fecha en la cual las historias clínicas no estaban informatizadas, por tanto su acceso y contenido eran más limitados, esto hizo que los autores tomarán como medida de la eficacia del tratamiento el número de hospitalizaciones y la duración de estas. El primer grupo fue hospitalizado una media de 6 \pm 2,4 días ($p < 0.005$) y el grupo de pacientes con traqueotomía, 72,2 \pm 112 días, para el desarrollo de la intervención quirúrgica. Los autores concluyen que el uso de ayudas inspiratorias y espiratorias aumenta la supervivencia

de los pacientes con ENM, y disminuye la morbilidad pulmonar y las hospitalizaciones, al compararlos con pacientes traqueotomizados¹⁰.

La ejecución de un estudio controlado permite al investigador manipular la variable independiente, comprobar las hipótesis causales, probar la eficacia, eficiencia y efectividad de la intervención estudiada y examinar los efectos adversos que esta pudiera causar. Antes de su realización hay que considerar su complejidad; la posibilidad de manipular la variable independiente, determinar causalidad y experimentar en seres humanos, confiere a los ensayos clínicos un alto grado de complejidad, y su costo; la naturaleza de estos estudios exige el uso de productos biológicos, farmacológicos o procedimientos terapéuticos y de control y monitoreo no exentos de costo.

Los factores anteriormente mencionados justifican el número reducido de estudios de esta naturaleza. Chatwin y colaboradores¹¹ siguieron esta metodología al estudiar la eficacia de un programa de Fisioterapia en el cual se aplicaron técnicas de tos asistida, con el apoyo de la BIPAP, tos asistida manualmente, e inspiración y espiración asistidas seguidas de tos forzada. Diseñaron un estudio controlado en el que participaron pacientes con AME, DMD, Poliomiélitis y otras distrofias congénitas. Todos los pacientes mejoraron su capacidad de tos. Su principal hallazgo fue que los pacientes con ENM, mediante la asistencia en la inspiración y en la espiración, producen mayor PFT que sin asistencia. Los autores recomiendan un programa de RR, combinado con VMNI, para mejorar el PFT en niños y adultos con ENM¹¹.

Entre los estudios analizados también se encuentra otra diferencia importante, que puede influir en los resultados; es la duración del programa terapéutico. Algunos estudios mencionan en sus conclusiones la importancia de un análisis del tratamiento a largo plazo, no se pueden esperar grandes cambios en la función respiratoria en periodos cortos. En este aspecto existe un rango importante entre el estudio de Ntoumenopoulos²⁰ que analizó el efecto de su tratamiento durante veinticuatro horas y el estudio de Koessler y colaboradores¹⁵ cuya duración fue de dos años. Otros estudios analizaron los efectos de sus abordajes durante un año, como Adams y Chandler¹⁴, y Gozal y Thiriet¹⁸. Autores como Gross y Meiner¹⁶, Bach y colaboradores¹⁰, o Chatwin y colaboradores¹¹, no especifican en sus publicaciones la duración de sus programas terapéuticos, por lo que los resultados de los mismos pueden estar sesgados.

La adherencia de los participantes a los programas está ligada a la duración de los mismos, cuando estos son demasiado prolongados en el tiempo los participantes, y sus familias, lo perciben como un compromiso desmesurado, suele haber una elevada tasa de

abandono. Por ello debe encontrarse un equilibrio para establecer la duración adecuada, en la que se consiga plena adherencia de los participantes y tiempo suficiente para percibir los resultados y valorar el significado de los mismos.

2.4.4. Eficacia de la Fisioterapia Respiratoria frente a otras terapias.

Aunque la traqueotomía puede prolongar la vida de estos pacientes, requiere un gran número de servicios médicos profesionales y gastos asociados con su cuidado, como son los catéteres de succión. A esto, se suma el ingreso inicial que requiere, prolongándose al menos 72 días. Sin embargo, existen otras opciones, como la Ventilación Mecánica no Invasiva y la Fisioterapia Respiratoria, que pueden reducir estos gastos. Es particularmente irónico que los tratamientos médicos sean más costosos y menos beneficiosos para la supervivencia, y que sean comúnmente usados en las ENM. Los tratamientos farmacológicos son una modalidad familiar para los médicos, y se asocian a campañas publicitarias. La aplicación de la medicina física puede prolongar y mejorar la calidad de vida, aunque tiende a ser desconocida y poco usada. En definitiva, las practicas convencionales se basan en ofrecer la traqueotomía, el tratamiento de los desórdenes del sueño con suplementos de O₂ y ventilación mecánica, o simplemente esperar el fallo respiratorio para llevar a cabo la intubación y la traqueotomía del paciente, no existiendo necesidad de tal desenlace²⁹.

En muy pocas áreas existe evidencia publicada de qué tipo, duración y frecuencia o modalidad de ejercicio o Fisioterapia debe realizarse en los pacientes con ENM. En general, los programas de Fisioterapia tienden a estar vinculados con las ABVD²², y pocos enfocan sus ejercicios a solventar las complicaciones asociadas, como pueden ser las dificultades respiratorias¹⁰⁻¹². Ver Anexo 1 (Tabla 24. Estudios analizados sobre Fisioterapia Respiratoria en niños con ENM).

El desarrollo de un programa de Fisioterapia Respiratoria, con una frecuencia establecida y un conjunto de ejercicios determinado, puede establecer las bases necesarias para crear un protocolo del abordaje de estas enfermedades, evitando gastos y complicaciones eludibles, como los ocasionados por las hospitalizaciones y las intervenciones actuales.

El momento en que se comienza con la intervención influye en la efectividad de la respuesta ante los ejercicios. Algunos autores sugieren que pueden ser mucho más efectivos si se comienzan a hacer cuando la severidad del músculo no es tan severa⁵¹. Por ello, el presente estudio ha incluido entre sus participantes a niños desde los tres años de edad, considerando que desde esta edad el diagnóstico de su enfermedad ya ha sido establecido y tienen la capacidad de realizar una espirometría, necesaria para demostrar la eficacia de este programa.

Con la realización de este estudio se pretende demostrar la efectividad de la Fisioterapia Respiratoria en la reducción de la incidencia de las dificultades respiratorias en niños con ENM, logrando así disminuir el número de ingresos hospitalarios por esta causa, y reduciendo los costes sociales que suponen tales dificultades.

3. ESTUDIO EMPÍRICO.

3.1. Objetivos e Hipótesis.

Comenzaremos este capítulo enunciando los objetivos y las hipótesis de nuestra investigación.

3.1.1. Objetivos.

De acuerdo con la información recogida hasta el momento y desarrollada en el marco teórico, el planteamiento de nuestro estudio empírico tiene como objetivos:

- Determinar la eficacia de la Fisioterapia Respiratoria en la mejora o en el mantenimiento de la función respiratoria de los niños con ENM, frente a la no intervención en estos casos.
- Determinar la eficacia de la Fisioterapia Respiratoria en la disminución del número de infecciones respiratorias, de la necesidad de antibióticos y de las visitas a urgencias y los ingresos hospitalarios.

3.1.2. Hipótesis.

Considerando nuestros objetivos principales hemos planteado las siguientes hipótesis:

- La Fisioterapia Respiratoria permite la mejora o el mantenimiento de la función respiratoria de los niños con ENM, frente al deterioro respiratorio que se produce en el grupo de sujetos que no reciben este tratamiento.
- El abordaje de las dificultades respiratorias mediante un protocolo de Fisioterapia Respiratoria disminuye el número de infecciones respiratorias y secundariamente la necesidad de antibióticos y el número de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios relacionados con estas.

Estas hipótesis son de tipo inductivo y a una cola.

3.2. Material y Método.

En el presente capítulo describimos el tipo de diseño que hemos establecido para realizar nuestra investigación, las variables consideradas en este estudio, las características de la muestra analizada, así como el tamaño de dicha muestra.

Se detalla el procedimiento que hemos seguido para seleccionar a los individuos participantes en el ensayo, los aspectos éticos relacionados con esta investigación, las características de los instrumentos de valoración empleados, los parámetros analizados y el protocolo de intervención fisioterapéutica que hemos diseñado para el abordaje de las dificultades respiratorias.

Finalmente, se menciona la forma en la que hemos organizado los datos, se detallan los análisis estadísticos de los datos que hemos tomado, y concluiremos exponiéndolos y explicándolos en el bloque de resultados.

3.2.1. Tipo de diseño.

Para verificar las hipótesis enunciadas, hemos utilizado un ensayo clínico aleatorio con dos grupos en paralelo con cegado del evaluador (ECA), enmarcado dentro del grupo de los estudios experimentales, analíticos, longitudinales y prospectivos, cuyo objetivo principal es determinar la eficacia de una intervención fisioterapéutica preventiva o terapéutica. En este caso se ha diseñado un tipo de experimentación que involucra a pacientes con un diagnóstico de ENM^{92,93}.

Nuestro trabajo por tanto es un estudio analítico, longitudinal, prospectivo, experimental, con cegado del evaluador. Se trata de un ensayo clínico controlado con dos grupos en paralelo y aleatorio.

Se establecieron dos grupos de sujetos en función a la intervención recibida:

1. Un grupo experimental (G.E.) que recibe el protocolo de Fisioterapia respiratoria.
2. Un grupo control (G.C.), que no recibe tratamiento.

3.2.2. Variables de estudio.

A continuación se detallan las variables abordadas en nuestro estudio:

a) Variable independiente.

Consiste en la aplicación de un protocolo de Fisioterapia respiratoria a los participantes pertenecientes al G.E. y en el no abordaje fisioterápico de las complicaciones respiratorias en los participantes del G.C. Por tanto, es una variable cualitativa, nominal y dicotómica.

b) Variables dependientes.

1. Función respiratoria.

Se trata de una prueba en la cual podemos evaluar la situación funcional del aparato respiratorio a partir de la medición de flujos y volúmenes.

Esta variable fue evaluada mediante un espirómetro (SPIROLAB II⁴⁰), antes del inicio del programa, cuatro y ocho meses después, y tras la finalización del mismo, doce meses después de su comienzo.

En esta valoración se determinaron los siguientes parámetros:

- **“Capacidad Vital Forzada”** (FVC, *Forced Vital Capacity*): es el máximo volumen de aire espirado, con el máximo esfuerzo posible, partiendo de una inspiración máxima. Se expresa como volumen, en litros, y se considera normal cuando es mayor del 80% de su valor teórico. Es definida como una variable cuantitativa continua.
- **“Volumen Espirado en el primer segundo de la prueba”** (FEV1, *Forced Expiratory Volume in One Second*): es el volumen de aire que se expulsa durante el primer segundo de la espiración forzada. Aunque se expresa como volumen, en litros, dado que se relaciona con el tiempo supone en la práctica una medida de flujo. Se considera normal si es mayor del 80% de su valor teórico. Es una variable cuantitativa continua.
- **“Relación FEV1/FVC”** (FEV1%, *percentage of the Forced Vital Capacity*): indica la proporción de la FVC que se expulsa durante el primer segundo de la maniobra de espiración forzada. Es el parámetro más importante para valorar si existe una obstrucción, y en condiciones normales ha de ser mayor del 75%, considerándose patológicas cifras inferiores al 70%. Se expresa en porcentaje, y se considera una variable cuantitativa continua.

- **“Flujo Máximo Espiratorio”** (PEF, *Peak Expiratory Flow*): es la máxima cantidad de aire espirado de manera forzada y rápida tras una inspiración máxima, se mide en litros/segundo. Se considera una variable cuantitativa continua.
- **“Flujo Medio del 25% al 75% de la FVC”** (FEF25/75, *Forced Expiratory Flow 25–75%*): este parámetro sirve para reflejar el estado de las pequeñas vías aéreas (menores de 2mm de diámetro), lo que permite detectar precozmente las obstrucciones. Se consideran patológicos los valores inferiores al 65% del valor teórico. Se mide en litros por segundo. Se trata de una variable cuantitativa continua.
- **“Capacidad vital Inspiratoria Forzada”** (FIVC, *Forced Inspiratory Vital Capacity*): es el volumen máximo que un sujeto es capaz de inspirar en condiciones forzadas, se mide en litros. Se trata de una variable cuantitativa continua.
- **“Flujo Máximo Inspiratorio”** (PIF, *Peak Inspiratory Flow*): es la máxima cantidad de aire inspirado de manera forzada y rápida tras una espiración profunda, se mide en litros/segundo. Es considerada una variable cuantitativa continua.
- **“Capacidad Vital”** (VC, *Vital Capacity*): es la cantidad máxima de aire que una persona puede expulsar de los pulmones tras una inhalación máxima, se mide en litros. Se considera una variable cuantitativa continua
- **“Índice de Tiffeneau”** (FEV1/VC): relaciona el FEV1 con la VC, dando lugar al porcentaje de aire que se puede espirar de manera forzada en un segundo. Es determinada como una variable cuantitativa continua.
- **“Capacidad Inspiratoria”** (IC, *Inspiratory Capacity*): Volumen máximo de aire que puede inspirarse tras una espiración, su medida es el litro. Es una variable cuantitativa continua.
- **“Volumen de Reserva Espiratorio”** (ERV, *Expiratory Reserve Volume*): es la cantidad de aire que se moviliza en una espiración profunda, se mide en litros. Es una variable cuantitativa continua.
- **“Volumen Tidal o Corriente”** (TV, *Tidal Volume*): es el volumen que se puede movilizar en cada respiración normal, se mide en litros. Es una variable cuantitativa continua.

- **“Frecuencia Respiratoria en reposo”** (FR): número de ciclos respiratorios (inspiración/expiración) por unidad de tiempo (minuto). Se define como una variable cuantitativa discreta.

Para la interpretación de los valores anteriores, dichas medidas se comparan con unos valores teóricos, determinados según el peso, la altura y la edad del sujeto, por lo que todos ellos se expresan en porcentaje.

La expresión de las medidas anteriores en porcentajes permite comparar los resultados de sujetos de distintas edades, pesos y alturas, cuyos valores teóricos son muy distintos. Así mismo nos sirven para obtener una visión más adecuada para apreciar los cambios que se pueden producir en estos parámetros, tanto favorables como adversos, sin necesidad de conocer el valor teórico específico para cada sujeto¹³⁻¹⁶.

2. Infecciones respiratorias en el último año.

Esta variable se evaluó mediante una encuesta analítica, de respuesta cerrada, de tipo PAPI (Paper and Pencil Interview⁹⁴), personal y estructurada, realizada a las familias. Tanto en los sujetos del grupo experimental, como en los del grupo control, esta fue llevada a cabo antes del inicio del programa de Fisioterapia respiratoria y al concluir el mismo, cuya duración fue de doce meses. Las posibles respuestas eran: ninguna; 1-2; 3-4; 5-6; ≥ 7 . Es definida como una variable cualitativa ordinal.

3. Número de visitas a urgencias en el último año.

Esta variable fue evaluada en una encuesta de las mismas características que la anterior: analítica, de respuesta abierta, de tipo PAPI (Paper and Pencil Interview⁹⁴), personal y estructurada. Se realizó antes del inicio del programa de Fisioterapia respiratoria y al concluir el mismo, tanto a los sujetos del grupo experimental, como a los del grupo control. Es definida como una variable cuantitativa discreta, puesto que las familias refirieron el número exacto de visitas a urgencias en el último año.

4. Número de ingresos hospitalarios en el último año.

Para la evaluación de esta variable se diseñó una encuesta similar a las mencionadas anteriormente, en la que la familia contestó un cuestionario analítico, de respuesta abierta, de tipo PAPI (Paper and Pencil Interview⁹⁴), personal y estructurado. Al igual que los anteriores, tuvo lugar antes del inicio del programa y al finalizar el mismo, doce meses después, en los sujetos de ambos grupos. Se considera una variable cuantitativa discreta.

5. Necesidad de antibióticos en el último año.

Para la determinación de esta variable se realizó un sondeo de las siguientes características: analítico, de respuesta cerrada, de tipo PAPI (Paper and Pencil Interview⁹⁴), personal y estructurado. Se llevó a cabo antes del inicio del programa de Fisioterapia respiratoria y al final del mismo, en todos los participantes. Las respuestas propuestas fueron: sí o no. Se trata de una variable cualitativa nominal dicotómica.

c) Variables socio-sanitarias y demográficas

- Edad, medida en años. Se define como una variable cuantitativa continua.
- Sexo, femenino o masculino. Es una variable cualitativa nominal dicotómica.
- Peso, medido en kilogramos. Es una variable cuantitativa continua.
- Altura, medida en centímetros. Es una variable cuantitativa continua.
- Tipo de Enfermedad Neuromuscular diagnosticada, se trata de una variable cualitativa nominal politómica, cuyas posibles categorías fueron:
 - o Distrofia Muscular de Duchenne.
 - o Atrofia Muscular Espinal tipo II.
 - o Distrofia Muscular de Cinturas.
 - o Síndrome de Charcot Marie Tooth.
 - o Miopatía no afiliada.

3.2.3. Sujetos y muestra.

a) Población diana.

El presente estudio está dirigido a sujetos con una edad comprendida entre los 3 y los 18 años, cuyo diagnóstico médico coincide con el grupo de las denominadas Enfermedades de la unión neuromuscular (ENM), según la CIE-10⁹⁵.

b) Criterios de selección.

A continuación se citan los criterios establecidos para la inclusión y la exclusión de los sujetos con predisposición para participar en nuestro estudio.

- Criterios de inclusión.

1. Estar diagnosticado de una Enfermedad de la unión neuromuscular, según la CIE-10⁹⁵.
2. Tener una edad comprendida entre los 3 y los 18 años. Los límites de edad están marcados por dos motivos: el primero es la incapacidad de un niño menor de 3 años de realizar una espirometría y de participar activamente en los ejercicios propuestos en el protocolo. Y el segundo es el deterioro muscular avanzado producido por las ENM en sujetos mayores a 18 años, donde un abordaje preventivo sería menos significativo.

- Criterios de exclusión.

1. Ser incapaz de realizar la espirometría, por dificultades físicas o psicológicas.
2. Estar participando en otro programa de Fisioterapia respiratoria.
3. Presentar algún tipo de patología asociada (como fractura de costillas, estado epiléptico...) en la cual esté contraindicada alguna de las maniobras del protocolo de Fisioterapia respiratoria diseñado.
4. Que los investigadores seamos informados de la existencia de una enfermedad grave del padre/ madre/ tutor que impida llevar a cabo el programa de Fisioterapia respiratoria en el domicilio.

c) Población experimental o accesible.

Para iniciar el proceso de captación de los sujetos de investigación, en un primer momento se contactó con las asociaciones más cercanas relacionadas con las familias vinculadas a estas patologías: Federación Española de Enfermedades Neuromusculares (ASEM), Asociación de Enfermedades Neuromusculares de Sevilla (ASENSE), Asociación de Enfermedades Neuromusculares de Córdoba (ASENCO), Fundación de Atrofia Muscular Espinal (FundAME) y Asociación Duchenne Parent Project España.

El estudio se llevó a cabo desde junio de 2012 hasta diciembre de 2013. Se incluyeron a los sujetos vinculados a las asociaciones anteriormente mencionadas, que durante estas fechas cumplían con los criterios de inclusión: tener una edad comprendida entre los 3 y los 18 años, y estar diagnosticados de una Enfermedad de la unión Neuromuscular, y no con los de exclusión.

d) Aspectos éticos.

Antes de su incorporación a nuestro ensayo, todos los/as padres/madres/tutores de los participantes, ya que estos son menores de edad, fueron informados de forma verbal y escrita acerca del procedimiento a llevar a cabo y firmaron un documento de consentimiento informado a participar en el estudio (Anexo 2). En el mencionado documento se recoge que han leído el texto de información que se les entrega, que han podido hacer preguntas sobre el estudio, han recibido suficiente información sobre el ensayo, han hablado con la investigadora, comprenden que su participación es voluntaria, que pueden retirarse del estudio cuando quieran, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en la atención que se les presta a sus hijos. Por otro lado han dado su consentimiento para el tratamiento informatizado de los datos de ellos obtenidos con fines científicos, conforme a las normas legales.

De acuerdo con la Ley 15/1999 de Protección de datos de Carácter Personal, los datos personales que requerimos a los sujetos (género, edad, etc.) son los necesarios para realizar el estudio correctamente. Se protegerán todos los datos de los sujetos que participan en este estudio, no revelándose la identidad de ningún individuo bajo ningún concepto a personas externas a la investigación, así como tampoco sus datos personales.

Por otro lado, los/as padres/madres/tutores de los participantes firmaron un documento adicional para autorizar la toma de fotografías de los participantes durante el desarrollo del programa, este consentimiento no era obligatorio ni excluía a los que lo rechazasen su participación en el estudio. La utilización de las imágenes perseguía fines docentes y de difusión

del conocimiento científico, preservando siempre la identidad del paciente de forma confidencial (Anexo 3).

La participación fue anónima, sin embargo, los datos de los participantes fueron recogidos en una lista de control registrada por la investigadora principal, la cual sólo recurrió a ella en los momentos imprescindibles.

Todos los procedimientos que hemos utilizado para la realización de este trabajo han seguido los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos, de acuerdo con la Carta Internacional de los Derechos del Hombre, adoptada por la Resolución 217 III de la Asamblea General de la Organización de las Naciones Unidas, de 10 de diciembre de 1948, la declaración Bioética de Gijón, de la Sociedad Internacional de Bioética, la Declaración Universal sobre Bioética y Derechos Humanos de la Organización de las Naciones Unidas para la Educación, la Ciencia y la Cultura (UNESCO) y la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial, en su versión revisada en Brasil, en el año 2013⁹⁶. Así mismo ha contado con la aprobación del comité ético de la Universidad de Sevilla (Anexo 4).

e) Muestreo.

La técnica utilizada para la selección de los participantes es de carácter no probabilístico y de conveniencia.

Esto se traduce en la inclusión de todos los sujetos accesibles, que cumplieran los criterios de inclusión y no los de exclusión.

f) Tamaño de la muestra.

Se utilizó el programa informático “G Power 3.1.6” para Windows de software gratuito, con el que se ha calculado el número de casos necesarios para realizar nuestro ensayo. Se consideró como variable dependiente principal para efectuar este cálculo la “Diferencia entre la Capacidad Vital inicial y la Capacidad Vital tras un año”. Los datos apartados para dicho cálculo han sido: hipótesis a una cola, error tipo I o α de 0,05, potencia del estudio del 80%, con un tamaño del efecto (d de Cohen) de 1,58 (obtenido en un estudio piloto realizado con un total de 14 niños, 7 en cada grupo), con una proporción de los grupos de 1. Con estas condiciones el tamaño de muestra obtenido fue de 12 sujetos, 6 en cada grupo.

Finalmente se tomó una muestra de 21 niños (11 en el grupo experimental y 10 en el grupo control), con lo que el tamaño de efecto estimado disminuyó hasta 1,13.

Inicialmente 23 sujetos fueron incluidos en el estudio. Sin embargo dos de los sujetos, abandonaron el programa por causas ajenas a las intervenciones, estos abandonos tuvieron lugar antes de aleatorización.

Al comparar el tamaño de nuestra muestra, compuesta por 21 sujetos, coincidimos con el de los diez estudios analizados, en los cuales hay un tamaño medio de 16,4 sujetos, el estudio con más participantes seleccionó a 27 sujetos y el estudio con menor número, sólo analizó a un sujeto.

Esta muestra de tamaño pequeño, está justificada por la reducida prevalencia de las ENM en España: 5 de cada 100.000 habitantes, según ASEM, apareciendo el 50% de ellas en la infancia⁵⁰.

Se estimó el número de personas cuyo diagnóstico coincide con una ENM en las provincias de Sevilla y Córdoba, provincias en las que se desarrolla el presente estudio. Según el Instituto Nacional de Estadística⁹⁷, en la provincia Sevilla había censados 349.247 habitantes y 134.343 en la provincia de Córdoba, cuya edad estaba comprendida entre los 3 y los 18 años, a 1 de enero de 2012. Se calcula que hay aproximadamente 24 sujetos diagnosticados de una ENM, cuya edad esté comprendida entre los 0 y los 18 años, en la provincia de Sevilla, y 7 en la provincia de Córdoba, en las mismas condiciones de diagnóstico y edad. Este cálculo se realizó considerando el número de habitantes de cada provincia y la incidencia de las ENM⁵⁰.

En nuestro estudio participaron 13 de los supuestos sujetos de la provincia de Sevilla, y 8 de los que según la estimación realizada podría haber en la provincia de Córdoba.

g) Características de la muestra.

La población de estudio la integran los pacientes con ENM, con una edad comprendida entre 3 y 18 años de las provincias de Sevilla y Córdoba.

La muestra seleccionada fue de 21 sujetos con una media de edad de 7,38 años (Desviación típica, en adelante DT =4,19), con un mínimo de 3 años y un máximo de 18 años de edad. De los 21 sujetos incluidos en nuestro estudio, 6 son niñas lo que representa un 28,58% del total, siendo 4 de ellas de Sevilla (19,05%) y 2 de Córdoba (9,53%) y 15 son niños, lo que supone un 71,42% del total, de estos 8 son de la provincia de Sevilla(38,09%) y 7 son de Córdoba (33,33%).

Los sujetos seleccionados para participar en nuestro estudio presentan un conjunto heterogéneo de diagnósticos médicos, aunque todos son ENM, distribuidos de la siguiente manera: 9 de los sujetos tenían un diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne (42,86% del total), 7 de los sujetos estaban diagnosticados de Atrofia Muscular Espinal tipo II (33,34% del total), 2 de los sujetos coincidían con Distrofia Muscular de Cinturas (9,52%), 2 de los participantes habían sido diagnosticados del Síndrome de Charcot Marie Tooth (9,52% del total), y 1 de los participantes tenía una Miopatía no afiliada (4,76% del total).

h) Aleatorización.

El método utilizado para la distribución de los participantes entre el grupo experimental y el grupo control es estratificado por género y provincia, con cegado de la secuencia de asignación a través del empleo de 22 sobres lacrados. De estos, once contenían una papeleta indicando asignación al grupo experimental (en adelante G.E.) y once al grupo control (en adelante G.C.)

Estos 22 sobres fueron divididos en cuatro grupos: en el primer grupo se incluyeron 8 sobres destinados a los 8 niños de la provincia de Sevilla, de ellos 4 contenían una papeleta asignada al G.E. y otras 4 al G.C. En el segundo grupo se procedió de igual forma con los 7 niños de la provincia de Córdoba, se incluyeron 4 sobres pertenecientes al G.E. y 4 al G.C., uno de estos sobres no fue asignado a ningún participante. En el tercer grupo, formado por las 4 niñas de la provincia de Sevilla, se incluyeron 2 sobres para el G.E. y 2 para el G.C. En el cuarto y último grupo, perteneciente a las 2 niñas de la provincia de Córdoba se emplearon dos sobres, 1 designado al G.E. y otro al G.C.

<p>Niños de la provincia de Sevilla (8)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Grupo experimental: 4 - Grupo control: 4 	<p>Niños de la provincia de Córdoba (7)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Grupo experimental: 4 - Grupo control: 3
<p>Niñas de la provincia de Sevilla (4)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Grupo experimental: 2 - Grupo control: 2 	<p>Niñas de la provincia de Córdoba (2)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Grupo experimental: 1 - Grupo control: 1

Figura 6: Distribución de los participantes.

Fuente: Elaboración propia.

En la tabla anterior queda recogido el esquema de asignación de los participantes entre los grupos experimental y control.

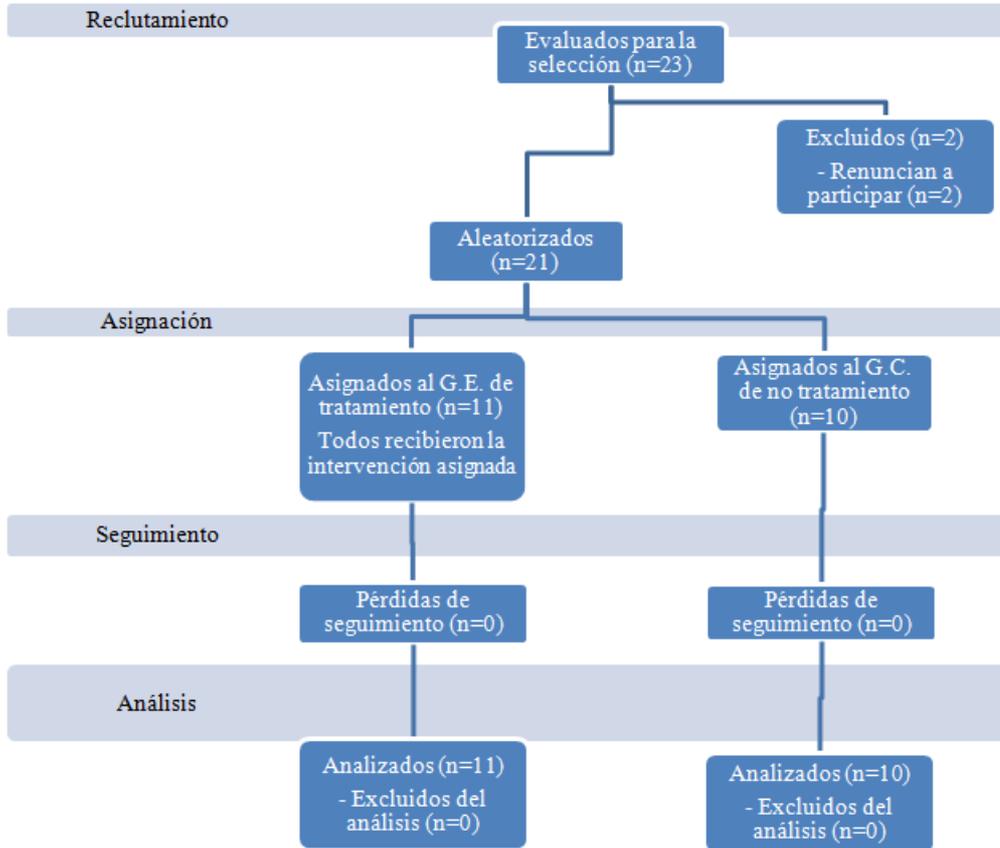


Figura 7: Diagrama de flujo de CONSORT

Fuente: Elaboración propia. Adaptado del Diagrama de flujo de las normas CONSORT⁰⁸.

3.2.4. Instrumentos de recogida de datos.

A continuación abordamos, dentro del presente capítulo de material y método, un apartado en el que procedemos a describir en detalle las técnicas e instrumentos de recogida de datos que hemos empleado al realizar nuestro estudio empírico. Comenzamos con el sistema de registro de datos personales que hemos llevado a cabo, para seguidamente comentar los instrumentos de valoración utilizados (espirometría y hoja de recogida de datos).

- **HOJA DE PARTICIPACIÓN (Anexo 5).**

En este documento, que rellenó cada familia, se recogían los siguientes datos:

- Nombre, apellidos, fecha de nacimiento, peso y altura.
- ENM diagnosticada del participante y antecedentes personales.
- Nombre, domicilio, teléfono de contacto y correo electrónico del padre/ tutor y/o de la madre/tutora.
- La sede de asistencia a las sesiones de Fisioterapia, y el horario de las mismas.

- **INSTRUMENTOS DE MEDICIÓN.**

La evaluación de los sujetos fue realizada por un fisioterapeuta mediante dos instrumentos:

- **Espirómetro.**

Este dispositivo permitió la valoración de los siguientes parámetros:

- “Capacidad Vital Forzada”.
- “Volumen Espirado en el primer segundo de la prueba”.
- “Relación FEV1/FVC”.
- “Flujo Máximo Espiratorio”.
- “Flujo Medio del 25% al 75% de la FVC”.
- “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”.
- “Flujo Máximo Inspiratorio”.

- “Capacidad Vital”.
- “Índice de Tiffeneau”.
- “Capacidad inspiratoria”.
- “Volumen de Reserva Espiratorio”.
- “Volumen Tidal o Corriente”.
- “Frecuencia Respiratoria en reposo”.

Se trata de unas variables cuantitativas continuas, donde los valores obtenidos por los sujetos son comparados con unos valores teóricos, a partir de los cuales se calcula el porcentaje logrado, dichos valores oscilan entre 0 y 100%.

El modelo empleado fue SPIROLAB II, (Figura 7). Este instrumento fue facilitado por el Hospital Universitario Virgen Macarena, que nos ofreció diversos modelos entre los cuales debimos elegir el más apropiado según las características de los sujetos y de las valoraciones que queríamos realizar.

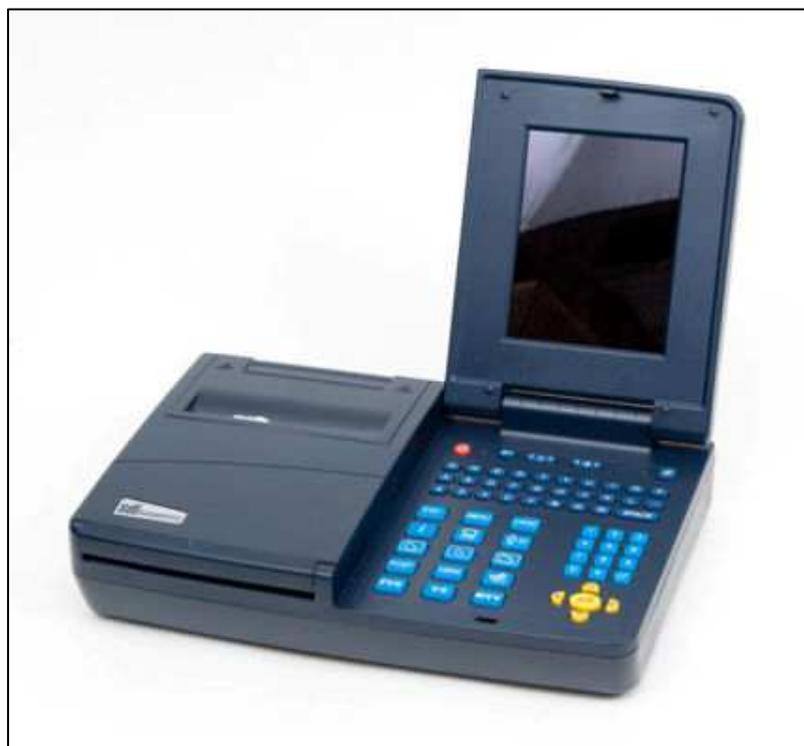


Figura 8. Spirolab II.

Fuente: elaboración propia.

Se trata de un espirómetro de diagnóstico con pantalla en blanco y negro, cuenta con una turbina digital que garantiza la máxima precisión en cualquier condición ambiental⁴⁰. Una de sus ventajas es la facilitación de los valores teóricos, según el peso, altura, edad y género del sujeto, esto nos ha permitido analizar con mayor precisión los datos. Otra de las características que nos llevaron a elegir este dispositivo es el archivo automático de las tres mejores pruebas espirométricas, tomando como referencia el mejor de los tres resultados. La precisión de la medición, sin necesidad de calibrado, y el exclusivo sistema de incentivo pediátrico, son rasgos que favorecieron su elección frente a otros modelos. Por último su peso (1,9kg) y sus dimensiones facilitaron el transporte a las distintas sedes donde se desarrollaba el programa.

Spirolab ha sido examinado por un laboratorio independiente que ha certificado la conformidad del equipo con los estándares de Seguridad Europeos EN 60601-1 y que garantiza los requerimientos de EMC (Compatibilidad electromagnética) dentro de los límites establecidos en el estándar Europeo EN 60601-1-2⁴⁰.

Spirolab ha sido controlado continuamente durante la producción y por tanto el producto cumple con los niveles de seguridad y de calidad establecidos en los estándares de la directiva del Consejo 93/42/CEE para Equipos médicos, hallando en su etiqueta identificativa la marca CE 0476⁴⁰.

Para evitar el contagio entre los distintos sujetos y asegurar la retención de fluidos se utilizó un filtro antibacterias, de un diámetro específico para el espirómetro utilizado. Después de cada valoración los filtros eran esterilizados con agua caliente para la próxima prueba. Cada participante tenía asignado uno, el cual era individual e intransferible. (Figura 9)



Figura 9. Filtro antibacterias.

Fuente: elaboración propia.

Para impedir que los sujetos tomaran o expulsaran el aire por la nariz, lo que invalidaría la prueba, se utilizaba una pinza nasal con almohadillas, que evitaba posibles molestias. (Figura 10)

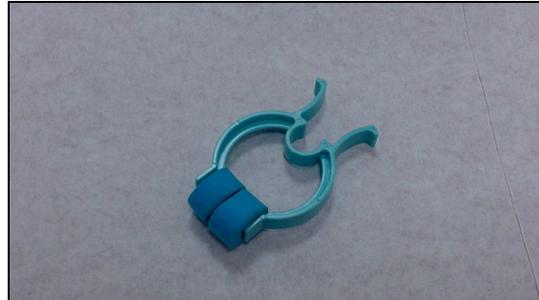


Figura 10. Pinza nasal almohadillada.

Fuente: elaboración propia.

Esta prueba fue realizada a los sujetos en cuatro ocasiones: antes de comenzar el programa, cuatro, ocho y doce meses después de su inicio, coincidiendo la última valoración con el final del mismo.

Este examen se realizaba con el paciente en posición de sedestación, sobre la camilla, con la espalda apoyada en el respaldo de la misma. Se intentaba que el sujeto expulsase previamente las secreciones bronquiales acumuladas, en el caso de tenerlas. Se solicitó a las familias que hubiesen pasado, al menos, dos horas tras la última ingesta de alimentos, para evitar las posibles náuseas. La prueba era repetida en tres ocasiones, tomando el mejor de los valores.

○ **Hoja de seguimiento.**

Diseñamos una hoja de recogida de datos que reflejara el resto de variables que queríamos analizar (Figura 11). Esta era completada antes de comenzar el programa, y doce meses después, tras la finalización del mismo. La hoja era rellenada por la familia, siempre con el evaluador presente para poder responder posibles dudas.

Esta hoja estaba formada por los siguientes ítems:

- Datos personales del sujeto: nombre y apellidos.

- Datos relacionados con los aspectos respiratorios:
 - Número de visitas a urgencias (en el último año).
 - Número de ingresos hospitalarios (en el último año).
 - Número de infecciones respiratorias (en el último año).
 - Necesidad de antibiótico.

Hoja de seguimiento			
Nombre y apellidos			
N ° de visitas a urgencias (en el último año)		N ° de ingresos hospitalarios (en el último año)	
Nº de infecciones (en el último año)		Ninguna	
		1-2	
		3-4	
		5-6	
		≥7	
Necesidad de antibiótico	Sí	No	

Figura 11: hoja de recogida de datos.

Fuente: elaboración propia.

3.2.5. Protocolo de intervención.

Tras la primera toma de contacto con las asociaciones anteriormente mencionadas, se organizó una reunión con las familias interesadas en la participación en este estudio. Estas familias fueron informadas a través de las asociaciones, quienes difundieron entre sus socios la fecha y el lugar de celebración del encuentro. En esta reunión inicial se informó a las familias de las características del estudio y se les entregó el documento del Consentimiento Informado (Anexo 2) y la hoja de participación (Anexo 5). En todos los casos, los participantes recibieron dos copias: una para entregar al investigador y otra para la familia. Explicamos la importancia de la Fisioterapia respiratoria en los pacientes con ENM, los objetivos de nuestra investigación, el protocolo de tratamiento, los beneficios y los riesgos del estudio y las posibilidades de aceptación o negación de participación en el mismo. Se facilitó a las familias tiempo suficiente para su lectura y comprensión, y se contestaron todas las dudas que surgieron al respecto.

Tras esta primera toma de contacto, se incluyeron a los participantes que cumplían los criterios de inclusión y no de exclusión, obteniendo un total de 23 sujetos, y fijamos una segunda fecha para comenzar el estudio. En el segundo encuentro, realizamos las pruebas de espirometría a los sujetos y solicitamos a los padres que rellenasen el cuestionario sobre aspectos respiratorios que habíamos diseñado (Anexo 6). Tras estas valoraciones, procedimos a la asignación aleatoria a los grupos control y experimental, como ya se ha detallado en el apartado anterior. La realización del protocolo de Fisioterapia respiratoria y de las valoraciones, fueron llevadas a cabo por distintos fisioterapeutas.

Como se ha detallado anteriormente en el estudio hubo dos pérdidas que se produjeron antes de la aleatorización.

Las sesiones de Fisioterapia Respiratoria tuvieron lugar en tres sedes, cada participante podía elegir la que más se adaptase a sus preferencias:

- Facultad de Enfermería, Fisioterapia y Podología. C/ Avicena, s/n. Sevilla (41009) Sevilla.
- Neúfes. Centro de Fisioterapia. C/Bodeguilla, nº2ª, local 2. Carmona (41410) Sevilla.
- Centro Cívico poniente del Sur. Córdoba. C/ Camino Viejo de Almodóvar s/n. Córdoba (14005) Córdoba.

INTERVENCIÓN EN EL GRUPO EXPERIMENTAL.

Las sesiones de Fisioterapia respiratoria eran llevadas a cabo una vez en semana por el fisioterapeuta, y cuatro veces más por la familia en el domicilio. Las sesiones tenían una duración entre 30 y 45 minutos, variando según el nivel de colaboración del paciente. El programa de ejercicios, debía repetirse en tres ciclos, los niños más pequeños tardaban más tiempo que los mayores en realizarlos. El número teórico de sesiones realizadas debía ser: 52, en el caso de las realizadas por el fisioterapeuta, y 208, las realizadas en el domicilio, lo que sumaría un total de 260 sesiones. Para determinar el número de sesiones realizadas en el domicilio por la familia se diseñó una hoja de seguimiento en el cual quedarán recogidas. Esta hoja era entregada semanalmente al fisioterapeuta que llevaba a cabo las sesiones de FR. Tras el cotejo de estos documentos se determinó que el número mínimo de sesiones realizados fue de 100, y el máximo, 232 con una media de 180 sesiones en el domicilio por participante.

Sesiones de FR	Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado	Domingo
	Sesión con fisioterapeuta						

Figura 12: Hoja de recogida de datos.

Fuente: elaboración propia.

La primera sesión de tratamiento, consistía en la realización de los ejercicios, por el fisioterapeuta, y en la enseñanza de estos a la familia, así como en la resolución de las dudas surgidas. Este protocolo ha sido diseñado a partir de los estudios analizados^{10-13,15-18,20,90} y de la experiencia en el área de Rehabilitación Cardio- respiratoria de la fisioterapeuta Dolores Prieto en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. Recomendamos a los participantes y a sus familias que debían realizar estos ejercicios, al menos dos horas después de la última comida.

El protocolo diseñado estaba compuesto por los siguientes ejercicios:

En primer lugar: en posición decúbito supino: realización de inspiraciones y espiraciones con presiones abdominales y torácicas. Este ejercicio consistía en la realización de compresiones manuales que ayudaban a la expulsión del aire en el momento de la espiración. El sujeto realizaba una inspiración activa, seguida de una espiración asistida mediante la presión ejercida en la zona abdominal. Esta presión lleva

una dirección desde anterior y caudal hacia posterior y craneal. En este ejercicio es de vital importancia acoplar la maniobra al ritmo respiratorio del sujeto, no realizando presión alguna en la fase inspiratoria. Esta maniobra se repetía en cinco ocasiones antes de realizar el siguiente ejercicio.



Figura 13. Realización de inspiraciones y espiraciones con presiones abdominales y torácicas en decúbito supino.

Fuente: elaboración propia.

En segundo lugar: en decúbito lateral, insuflación pulmonar con espirómetro incentivado, se realizaría hacia ambos lados, derecho e izquierdo. Este ejercicio persigue el logro de una inspiración máxima, y una espiración profunda posterior, sin embargo tuvo que ser modificado por la dificultad para hallar incentivadores respiratorios adecuados. El incentivador de flujo es fácil de encontrar en el mercado, pero su uso no es apropiado en los sujetos con ENM, ya que opone una resistencia a los movimientos ventilatorios, tanto a la espiración como a la inspiración; en estos casos se recomienda el uso de un incentivador volumétrico, más difíciles de hallar. Dado que los sujetos a los que va dirigido este estudio son niños se modificó este ejercicio por uno más atractivo para estos. Para incitar una inspiración y una espiración profunda, se utilizó un instrumento para producir pompas: al tomar mayor cantidad de aire y posteriormente, expulsarlo lentamente se creaban mayor cantidad de pompas, esto producía un efecto de “feedback”. Se realizaron tres series hacia cada lado.



Figura 14. Insuflación pulmonar con incentivador espirométrico en decúbito lateral.
Fuente: elaboración propia.

En tercer lugar: en sedestación, con el cuerpo ligeramente inclinado hacia delante, con la cabeza flexionada y los hombros dirigidos hacia dentro. Se pedía que inspirase 3 veces, expulsado en aire por la boca, tras esto el niño debía toser. En la fase espiratoria se asistía mediante compresiones tóraco- abdominales. Se lograba así la realización de la tos de manera dirigida.



Figura 15. Maniobra de tos dirigida.
Fuente: elaboración propia.

En cuarto lugar: Respiración diafragmática en sedestación: se colocaba la mano del niño, padre/madre o fisioterapeuta sobre la zona abdominal del niño para visualizar el ascenso de la zona durante la fase inspiratoria profunda, después se solicitaba una espiración lenta, expulsando el aire como si empañase un espejo, con la boca ligeramente abierta. Para favorecer la realización del ejercicio se colocaba un espejo frente al sujeto, para que comprobase que lo estaba llevando a cabo de manera correcta. Se realizaban tres repeticiones.



Figura 16. Respiración diafragmática en sedestación.

Fuente: elaboración propia.

En quinto lugar: en sedestación, con la ayuda de un ambú, se producían insuflaciones, creando posteriormente un golpe de tos acompañado de una compresión tóraco- abdominal. Este ejercicio era repetido en tres ocasiones, si existían excesos de secreciones se repetía más veces, hasta lograr su expulsión. De esta manera se asistía manualmente la tos.



Figura 17. Maniobra de tos asistida.

Fuente: elaboración propia.

Finalmente: ejercicios de miembros superiores acoplados al ritmo respiratorio: de forma activa o asistida, según la capacidad del sujeto, se realizaba la flexión y extensión de hombros durante la fase inspiratoria y la extensión y aducción de los mismos durante la espiración. Se lograba así disminuir la frecuencia respiratoria y ampliar los movimientos de la caja torácica. Esta práctica era ejecutada tres veces.



Figura 18. Ejercicios de MM.SS. acoplados al ritmo respiratorio.

Fuente: elaboración propia.

Los seis ejercicios forman parte de un ciclo, el cual era repetido en tres ocasiones en cada sesión de tratamiento. Se recomendó a las familias no realizar estos ejercicios en un período mínimo de dos horas tras la ingesta de alimentos, disminuyendo así la incidencia de las náuseas, tanto en las sesiones realizadas en el domicilio como en las llevadas a cabo por el fisioterapeuta.

El uso del ambú se determinó por la afectación muscular, y los resultados obtenidos en la primera espirometría. Los sujetos con menor afectación lo utilizaban con menor frecuencia que aquellos cuya debilidad muscular era mayor.

Tras cuatro y ocho meses después del comienzo del programa, realizamos la valoración de los participantes mediante el espirómetro. Al finalizar el programa, evaluamos de nuevo los parámetros respiratorios mediante este instrumento y pasamos a la familia el cuestionario (Anexo 6) para conocer las dificultades respiratorias que habían mostrado los sujetos durante el año de intervención realizado.

INTERVENCIONES EN EL GRUPO CONTROL.

Durante los doce meses que el grupo experimental recibía Fisioterapia respiratoria, los sujetos del grupo control fueron evaluados en cuatro momentos, coincidiendo en el tiempo con las valoraciones del primer grupo.

En dichas valoraciones se utilizaron los mismos instrumentos que en el grupo experimental: hoja de participación (Anexo 5), cuestionario (Anexo 6) y espirómetro.

3.2.6. Organización y análisis de los datos.

Una vez obtenidos los datos mediante los instrumentos antes descritos se elaboró una matriz conteniendo los datos relativos a los 21 niños que constituyeron nuestra muestra.

Los datos se analizaron mediante el paquete estadístico SPSS 22.00 para Windows. Todas las pruebas estadísticas fueron realizadas considerando un intervalo de confianza del 95% (p-valor <0,05). Se efectuó un análisis por intención de tratar. La estructuración de estos análisis la realizamos, en función de los objetivos establecidos para nuestro estudio, en los apartados que exponemos a continuación. Recordamos que se ha contrastado la eficacia de la intervención aplicada comparando dos grupos (experimental frente a control de no intervención) y las evaluaciones realizadas al inicio (pretest) y cuatro (postest1), ocho (postest2) y doce meses (postest3) después de haber iniciado el tratamiento. Calculamos además la resta entre pretest y postest3 variable a la que hemos denominado diferencia.

Hemos desarrollado en primer lugar un análisis descriptivo de los datos obtenidos para nuestras variables dependientes. Mostramos para cada variable, en cada grupo, la media, desviación típica, mediana, cuartiles primero y tercero, máximo y mínimo. Se comprobó, de forma previa, la normalidad de las variables cuantitativas a través de la prueba de Shapiro-Wilk, y estudiando los coeficientes de asimetría y curtosis. Los resultados alcanzados en éstos análisis se muestran en el Anexo 7.

Seguidamente implementamos la estadística inferencial, para ello en primer lugar estudiamos la homogeneidad de nuestros dos grupos, tanto en el valor inicial de las variables dependientes y de las variables sociodemográficas y sanitarias (variables a controlar). Para realizar este análisis se empleó la prueba t de Student para muestras independientes en las variables “Capacidad Vital Forzada”, “Volumen espirado en el primer segundo de la prueba”, “Relación FEV1/FVC” e “Índice de Tiffenueu” que se ajustaron a la normal (ver Anexo 8) y en adición a esto se utilizó la prueba U de Mann-Whitney. En las variables “edad”, “Flujo Máximo Espiratorio”, “Flujo medio del 25% al 75% de la FVC”, “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”, “Flujo Máximo Inspiratorio”, Capacidad Vital, Capacidad Inspiratoria, Volumen de Reserva Espiratorio, Volumen Tidal, Frecuencia Respiratoria en Reposo, Número de visitas a urgencias y Número de ingresos hospitalarios, que no se ajustaron a la normal, y para la variable ordinal “Número de Infecciones Respiratorias en el último año pretest” usamos la prueba U de Mann-Whitney. Para la variable “sexo”, “ENM diagnosticada” y “Necesidad de Antibióticos en el último año Pretest” usamos la prueba exacta de Fisher.

A continuación, para ver si existen diferencias en cada grupo, considerado de forma aislada, entre las mediciones inicial (pretest) y a los cuatro (postest1), ocho (postest2) y doce meses después de iniciar el tratamiento (postest3), se ha utilizado en las variables dependientes “Capacidad Vital Forzada”, “Volumen Espirado en el Primer Segundo”, “Relación FEV1/FVC”, “Flujo Máximo Espiratorio”, “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC”, “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”, “Flujo Máximo Inspiratorio”, “Capacidad Vital”, “Índice de Tiffeneau”, “Capacidad Inspiratoria”, “Volumen de Reserva Espiratorio”, “Volumen Tidal” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo” la prueba ANOVA de Friedman complementada con pruebas de comparaciones por parejas. En el caso del grupo experimental en las variables “Capacidad Vital Forzada”, “Volumen Espirado en el Primer Segundo”, “Capacidad Vital Inspiratoria forzada”, “Capacidad Vital”, “Índice de Tiffeneau”, “Capacidad Inspiratoria” y “Volumen Tidal” y en el grupo control en la variable “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC” debido a que todas las mediciones realizadas se ajustaron a la normal se usó, además del ANOVA de Friedman, la prueba ANOVA de medidas repetidas, seguida (cuando fue preciso) de la prueba de comparaciones por parejas de Tukey-Kramer. Este análisis complementario fue efectuado con el paquete estadístico GraphPadInStat 3.06. y se presenta en el Anexo 9.

Para las variables dependientes “Número de Visitas a Urgencias en el último año” y “Número de Ingresos Hospitalarios en el último año” sólo se efectuaron una medición inicial (pretest) y otra un año después (postest) del comienzo del tratamiento. Con objeto de determinar si existen diferencias entre estas dos mediciones, considerando cada grupo por separado, en estas variables usamos la prueba de los rangos con signo de Wilcoxon. En el grupo control la variable “Número de Visitas a Urgencias en el último año” se ajustó a la normal tanto en el pretest como en el postest, por ello además de la prueba anterior empleamos la prueba t de Student para muestras relacionadas (ver Anexo 10).

Continuamos el contraste de las mediciones pretest y postest, de nuevo estudiando por separado cada grupo, con el análisis de la variable cualitativa ordinal “Número de Infecciones Respiratorias en el último año”. Para ello también se usó la prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

Finalizamos este análisis sobre si existieron diferencias, de nuevo considerando cada grupo de forma aislada, en la “necesidad de antibióticos en el año anterior” antes de iniciar el tratamiento y dicha necesidad al concluir el mismo.

Finalmente para conocer si existen diferencias entre ambos grupos, hemos empleado la prueba U de Mann-Whitney sobre las diferencias encontradas entre pretest y postest3 (doce meses después del inicio del tratamiento) en nuestras variables dependientes, calculándose en

adición el tamaño del efecto siguiendo el procedimiento por Grissom^{41,99,100}. En las diferencias en las variables “Capacidad Vital Forzada” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo” utilizamos además de la U de Mann-Whitney la prueba t de Student para muestras independientes (calculándose el tamaño del efecto, diferencia estandarizada de medias o “d de Cohen”, mediante el empleo de la fórmula $d=2t/\sqrt{gl}$). Los análisis obtenidos mediante este segundo procedimiento se muestran en el anexo 11. En la variable cualitativa ordinal “Número de Infecciones Respiratorias en el último año” se compararon los valores en el postest “doce meses después del inicio del tratamiento” usándose también la prueba U de Mann-Whitney. Para analizar la diferencia entre los dos grupos en la variable “Necesidad de antibióticos en el último año” usamos la prueba exacta de Fisher. En este caso también hemos calculado el tamaño del efecto de las diferencias entre ambos grupos utilizando el coeficiente de contingencia.

4. RESULTADOS

Organizamos nuestros resultados cuatro apartados correspondientes a cada una de las dos fases de nuestro estudio empírico. En ellos estudiamos la eficacia de la Fisioterapia Respiratoria en el tratamiento de niños con enfermedades neuromusculares.

4.1 Análisis descriptivo de los datos obtenidos en nuestro ensayo clínico.

Hemos comenzado el estudio de los resultados alcanzados en nuestro ensayo clínico llevando a cabo un análisis descriptivo de los datos obtenidos para nuestras variables dependientes. Estos resultados se muestran en las tablas 1-16.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Capacidad Vital Forzada Pretest	Control	66,00	42,68	62,50	27,75 ; 87,75	164,00	23,00
	Exp.	73,73	43,95	63,00	39,00 ; 120,00	137,00	6,00
Capacidad Vital Forzada Postest1	Control	58,50	31,93	57,00	34,25 ; 77,25	126,00	17,00
	Exp.	82,45	42,64	107,00	41,00 ; 117,00	129,00	8,00
Capacidad Vital Forzada Postest2	Control	66,80	54,42	58,00	28,50 ; 75,75	210,00	22,00
	Exp.	82,73	39,55	87,00	41,00 ; 116,00	140,00	9,00
Capacidad Vital Forzada Postest3	Control	57,70	31,43	50,50	35,75 ; 74,75	129,00	20,00
	Exp.	97,64	52,19	106,00	51,00 ; 134,00	180,00	6,00
Diferencia Capacidad Vital Forzada	Control	-8,90	16,83	-4,00	-26,00 ; 1,50	14,00	-36,0
	Exp.	23,90	26,29	13,00	1,00 ; 43,00	83,00	-7,00

Tabla 1. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Capacidad Vital Forzada, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Volumen Espirado en el Primer Segundo Pretest	Control	59,00	41,85	52,50	18,50 ; 81,50	154,00	16,00
	Exp.	60,36	37,62	49,00	30,00 ; 88,00	122,00	6,00
Volumen Espirado en el Primer Segundo Postest1	Control	56,10	33,94	57,50	21,50 ; 75,00	125,00	14,00
	Exp.	65,09	34,85	59,00	35,00 ; 94,00	128,00	8,00
Volumen Espirado en el Primer Segundo Postest2	Control	60,10	52,00	50,00	17,75 ; 75,00	193,00	17,00
	Exp.	75,27	39,11	89,00	37,00 ; 110,00	125,00	10,00
Volumen Espirado en el Primer Segundo Postest3	Control	51,50	32,44	47,00	27,75 ; 73,50	121,00	19,00
	Exp.	90,27	49,15	80,00	56,00 ; 124,00	171,00	7,00
Diferencia Volumen Espirado en el Primer Segundo	Control	-7,50	17,57	-1,00	-15,75 ; 3,00	13,00	-44,0
	Exp.	29,90	27,24	26,00	6,00 ; 46,00	97,00	1,00

Tabla 2. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Volumen Espirado en el Primer Segundo, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Relación FEV1/ FVC% Pretest	Control	89,70	14,24	94,50	80,50 ; 101,25	102,00	59,00
	Exp.	86,81	20,72	80,00	74,00 ; 96,00	135,00	61,00
Relación FEV1/ FVC% Postest1	Control	92,20	14,86	97,50	82,75 ; 101,50	107,00	57,00
	Exp.	83,90	20,20	84,00	67,00 ; 100,00	120,00	53,00
Relación FEV1/ FVC% Postest2	Control	84,00	13,69	84,50	75,00 ; 96,50	102,00	59,00
	Exp.	93,73	19,48	99,00	88,00 ; 109,00	112,00	45,00
Relación FEV1/ FVC% Postest3	Control	85,90	16,66	88,50	67,25 ; 101,25	104,00	59,00
	Exp.	97,64	12,50	101,00	95,00 ; 106,00	109,00	65,00
Diferencia Relación FEV1/ FVC%	Control	-3,80	20,79	1,00	-11,25 ; 4,50	28,00	-43,0
	Exp.	10,82	21,05	15,00	-1,00 ; 25,00	43,00	-27,0

Tabla 3. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Relación FEV1/ FVC%, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Flujo Máximo Espiratorio Pretest	Control	42,80	26,59	45,50	11,50 ; 66,75	78,00	9,00
	Exp.	50,90	44,39	45,00	20,00 ; 61,00	170,00	15,00
Flujo Máximo Espiratorio Postest1	Control	41,10	22,85	47,50	13,00 ; 54,75	77,00	9,00
	Exp.	60,36	42,56	65,00	24,00 ; 85,00	144,00	16,00
Flujo Máximo Espiratorio Postest2	Control	39,40	31,77	35,00	13,00 ; 51,50	118,00	10,00
	Exp.	82,90	82,14	47,00	24,00 ; 108,00	283,00	15,00
Flujo Máximo Espiratorio Postest3	Control	36,70	22,81	34,00	16,25 ; 52,25	82,00	12,00
	Exp.	96,00	71,25	67,00	42,00 ; 135,00	239,00	15,00
Diferencia Flujo Máximo Espiratorio	Control	-6,10	21,88	-0,50	-7,25 ; 6,25	8,00	-66,0
	Exp.	45,09	47,98	30,00	18,00 ; 79,00	164,00	0,00

Tabla 4. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Flujo Máximo Espiratorio, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Flujo medio del 25 al 75% de la FVC Pretest	Control	47,30	26,41	47,50	17,25 ; 75,25	87,00	15,00
	Exp.	43,36	28,00	36,00	27,00 ; 46,00	119,00	17,00
Flujo medio del 25 al 75% de la FVC Postest1	Control	43,60	23,38	49,00	15,75 ; 62,00	81,00	14,00
	Exp.	50,18	36,00	37,00	30,00 ; 62,00	145,00	18,00
Flujo medio del 25 al 75% de la FVC Postest2	Control	42,80	28,49	36,50	16,00 ; 59,75	101,00	15,00
	Exp.	58,82	37,11	38,00	24,00 ; 97,00	115,00	18,00
Flujo medio del 25 al 75% de la FVC Postest3	Control	39,50	19,78	39,50	23,50 ; 53,00	79,00	11,00
	Exp.	73,36	44,25	69,00	35,00 ; 103,00	157,00	18,00
Diferencia Flujo medio del 25 al 75% de la FVC	Control	-7,80	18,42	-3,00	-11,50 ; 1,50	9,00	-54,0
	Exp.	30,00	37,59	28,00	-1,00 ; 44,00	111,00	-16,0

Tabla 5. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Flujo medio del 25 al 75% de la FVC, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Capacidad Vital Inspiratoria Forzada Pretest	Control	59,10	50,02	48,00	28,25 ; 62,25	190,00	16,00
	Exp.	68,45	47,65	68,00	32,00 ; 89,00	172,00	9,00
Capacidad Vital Inspiratoria Forzada Postest1	Control	52,00	28,67	44,50	29,50 ; 80,00	106,00	18,00
	Exp.	62,73	30,44	71,00	37,00 ; 90,00	98,00	9,00
Capacidad Vital Inspiratoria Forzada Postest2	Control	50,30	26,88	43,00	29,00 ; 75,50	100,00	17,00
	Exp.	70,09	34,68	73,00	49,00 ; 90,00	128,00	9,00
Capacidad Vital Inspiratoria Forzada Postest3	Control	44,70	21,49	47,00	23,25 ; 75,50	78,00	10,00
	Exp.	79,73	51,42	74,00	36,00 ; 110,00	200,00	10,00
Diferencia Capacidad Vital Inspiratoria Forzada	Control	-14,40	39,82	-4,50	-12,00 ; 3,50	18,00	-122,
	Exp.	11,27	18,72	16,00	1,00 , 23,00	40,00	-24,0

Tabla 6. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Capacidad Vital Inspiratoria Forzada, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Flujo Máximo Inspiratorio Pretest	Control	27,30	19,20	24,50	14,25 ; 33,50	73,00	6,00
	Exp.	45,45	42,70	25,00	19,00 ; 74,00	135,00	6,00
Flujo Máximo Inspiratorio Postest1	Control	26,20	17,92	23,50	13,50 ; 33,00	69,00	6,00
	Exp.	46,36	32,14	35,00	26,00 ; 65,00	112,00	7,00
Flujo Máximo Inspiratorio Postest2	Control	24,70	17,40	20,00	16,25 ; 28,50	70,00	6,00
	Exp.	46,90	33,27	35,00	24,00 ; 80,00	110,00	7,00
Flujo Máximo Inspiratorio Postest3	Control	19,40	7,84	19,50	11,75 ; 27,50	30,00	7,00
	Exp.	54,09	41,25	44,00	19,00 ; 79,00	150,00	6,00
Diferencia Flujo Máximo Inspiratorio	Control	-7,90	15,08	-3,00	-12,75 ; -0,50	8,00	-46,0
	Exp.	6,64	19,53	6,00	0,00 ; 15,00	44,00	-31,0

Tabla 7. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Flujo Máximo Inspiratorio, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Capacidad Vital Pretest	Control	79,10	66,28	60,00	45,75 ; 87,25	258,00	22,00
	Exp.	84,54	57,23	60,00	51,00 ; 156,00	183,00	9,00
Capacidad Vital Postest1	Control	76,20	50,63	63,00	40,50 ; 93,00	197,00	23,00
	Exp.	114,64	85,17	68,00	54,00 ; 180,00	273,00	9,00
Capacidad Vital Postest2	Control	71,30	52,92	58,00	47,50 ; 79,25	213,00	22,00
	Exp.	109,00	78,36	79,00	55,00 ; 162,00	260,00	9,00
Capacidad Vital Postest3	Control	68,10	42,96	58,00	47,50 ; 76,00	181,00	21,00
	Exp.	124,82	85,80	113,00	65,00 ; 177,00	296,00	10,00
Diferencia Capacidad Vital	Control	-11,00	24,48	-5,00	-13,00 ; -1,00	15,00	-77,0
	Exp.	40,27	40,55	36,00	1,20 ; 62,00	140,00	1,00

Tabla 8. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Capacidad Vital así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Índice de Tiffeneau Pretest	Control	75,40	21,59	81,00	56,00 ; 93,00	97,00	32,00
	Exp.	74,45	22,27	68,00	57,00 ; 94,00	121,00	50,00
Índice de Tiffeneau Postest1	Control	73,70	19,95	76,50	53,75 ; 92,25	100,00	42,00
	Exp.	65,36	23,97	64,00	46,00 ; 86,00	95,00	27,00
Índice de Tiffeneau Postest2	Control	82,10	19,45	86,50	77,50 ; 93,00	101,00	31,00
	Exp.	83,54	40,05	71,00	53,00 ; 108,00	172,00	40,00
Índice de Tiffeneau Postest3	Control	76,20	24,34	79,00	59,25 ; 98,75	104,00	35,00
	Exp.	80,00	24,96	75,00	61,00 ; 99,00	124,00	38,00
Diferencia Índice de Tiffeneau	Control	0,80	20,49	4,00	1,75 ; 10,75	20,00	-55,0
	Exp.	5,54	20,19	6,00	-7,00 ; 15,00	42,00	-27,0

Tabla 9. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Índice de Tiffeneau, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Capacidad Inspiratoria Pretest	Control	84,00	73,20	60,50	44,50 ; 92,25	279,00	23,00
	Exp.	81,54	52,20	60,00	51,00 ; 146,00	161,00	9,00
Capacidad Inspiratoria Postest1	Control	68,50	51,55	59,00	30,50 ; 93,00	186,00	17,00
	Exp.	110,64	78,77	74,00	58,00 ; 179,00	273,00	9,00
Capacidad Inspiratoria Postest2	Control	66,50	50,24	56,50	34,25 ; 71,75	200,00	22,00
	Exp.	105,27	73,71	90,00	56,00 ; 161,00	274,00	9,00
Capacidad Inspiratoria Postest3	Control	66,10	41,15	57,50	42,75 ; 76,25	171,00	21,00
	Exp.	121,18	83,20	112,00	66,00 ; 177,00	313,00	10,00
Diferencia Capacidad Inspiratoria	Control	-17,90	41,34	-4,5	-27,75 ; 2,00	38,00	-108,
	Exp.	39,64	43,62	25,00	6,00 ; 52,00	152,00	1,00

Tabla 10. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Capacidad Inspiratoria, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Volumen de Reserva Espiratorio Pretest	Control	133,90	168,76	59,50	49,25 ; 146,00	550,00	22,00
	Exp.	99,09	118,59	67,00	33,00 ; 100,00	433,00	9,00
Volumen de Reserva Espiratorio Postest1	Control	75,80	59,97	59,50	36,75 ; 93,50	225,00	24,00
	Exp.	141,55	179,92	77,00	36,00 ; 183,00	633,00	9,00
Volumen de Reserva Espiratorio Postest2	Control	71,10	65,40	56,50	32,75 ; 77,25	250,00	22,00
	Exp.	124,00	184,60	62,00	48,00 ; 100,00	666,00	9,00
Volumen de Reserva Espiratorio Postest3	Control	67,50	49,98	57,00	38,75 ; 76,75	200,00	21,00
	Exp.	136,00	170,40	87,00	56,00 ; 117,00	633,00	9,00
Diferencia Volumen de Reserva Espiratorio	Control	-66,40	133,28	-4,50	-80,25 ; 0,00	0,00	-350,
	Exp.	36,90	56,80	21,00	0,00 ; 48,00	200,00	0,00

Tabla 11. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Volumen de Reserva Espiratorio, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Volumen Tidal Pretest	Control	77,20	66,63	61,00	44,00 ; 87,25	254,00	14,00
	Exp.	82,45	53,28	59,00	41,00 ; 131,00	167,00	9,00
Volumen Tidal Postest1	Control	73,70	51,22	59,00	34,75 ; 93,50	195,00	23,00
	Exp.	111,00	77,00	82,00	54,00 ; 176,00	272,00	9,00
Volumen Tidal Postest2	Control	68,40	53,07	56,00	34,75 ; 80,00	209,00	22,00
	Exp.	107,82	76,15	107,00	54,00 ; 141,00	290,00	9,00
Volumen Tidal Postest3	Control	68,80	44,64	57,00	42,50 ; 83,25	182,00	22,00
	Exp.	124,82	87,77	112,00	58,00 ; 165,0	333,00	10,00
Diferencia Volumen Tidal	Control	-8,40	35,72	-5,00	-20,25 ; -2,50	70,00	-72,0
	Exp.	42,36	48,28	28,00	8,00 ; 54,00	166,00	1,00

Tabla 12. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas del Volumen Tidal, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Frecuencia Respiratoria en Reposo Pretest	Control	126,10	48,40	106,00	87,50 ; 156,25	214,00	83,00
	Exp.	137,54	68,52	121,00	86,00 ; 228,00	255,00	64,00
Frecuencia Respiratoria en Reposo Postest1	Control	148,40	71,21	122,00	93,00 ; 198,00	305,00	79,00
	Exp.	114,91	62,70	92,00	80,00 ; 122,00	254,00	53,00
Frecuencia Respiratoria en Reposo Postest2	Control	144,00	63,90	135,50	82,25 ; 201,75	260,00	75,00
	Exp.	122,00	58,17	114,00	82,00 ; 119,00	252,00	68,00
Frecuencia Respiratoria en Reposo Postest3	Control	145,50	71,38	120,50	93,50 ; 204,75	294,00	70,00
	Exp.	121,54	53,22	109,00	94,00 ; 159,00	253,00	59,00
Diferencia Frecuencia Respiratoria en Reposo	Control	19,40	68,01	10,00	-19,50 ; 86,75	119,00	-117,
	Exp.	-16,00	51,75	-14,00	-31,00 ; 11,00	58,00	-127,

Tabla 13. Estadísticos descriptivos de las cuatro mediciones efectuadas de la Frecuencia Respiratoria en Reposo, así como de las diferencias entre pretest y postest3.

	Grupo	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Número de Infecciones Respiratorias en el último año Pretest	Control	2,00	1,00 ; 2,25	3,00	0,00
	Exp.	1,00	1,00 ; 3,00	3,00	1,00
Número de Infecciones Respiratorias en el último año Postest	Control	2,00	1,75 ; 2,25	3,00	1,00
	Exp.	0,00	0,00 ; 0,00	1,00	0,00

Tabla 14. Estadísticos descriptivos de las dos mediciones efectuadas del Número de Infecciones Respiratorias en el último año, así como de las diferencias entre pretest y postest.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Número de visitas a urgencias en el último año Pretest	Control	1,50	0,85	1,50	1,00 ; 2,00	3,00	0,00
	Exp.	1,27	1,62	1,00	0,00 ; 3,00	4,00	0,00
Número de visitas a urgencias en el último año Postest	Control	1,90	0,99	2,00	1,00 ; 0,00	3,00	0,00
	Exp.	0,18	0,40	0,00	0,00 ; 2,00	1,00	0,00
Diferencia Número de visitas a urgencias en el último año	Control	-0,40	0,52	0,00	0,00 ; 0,00	0,00	-1,00
	Exp.	1,09	1,37	1,00	0,00 ; 1,00	4,00	0,00

Tabla 15. Estadísticos descriptivos de las dos mediciones efectuadas del Número de visitas a urgencias en el último año, así como de las diferencias entre pretest y postest.

	Grupo	Media	DT	Mediana	Cuartil primero y tercero	Máx.	Mín.
Número de Ingresos Hospitalarios en el último año Pretest	Control	0,20	0,63	0,00	0,00 ; 0,00	2,00	0,00
	Exp.	0,64	1,03	0,00	0,00 ; 1,00	3,00	0,00
Número de Ingresos Hospitalarios en el último año Postest	Control	0,60	0,70	0,50	0,00 ; 1,00	2,00	0,00
	Exp.	0,90	0,30	0,00	0,00 ; 0,00	1,00	0,00
Diferencia Número de Ingresos Hospitalarios en el último año	Control	-0,40	0,52	0,00	-1,00 ; 0,00	1,00	0,00
	Exp.	0,55	0,82	0,00	0,00 ; 1,00	2,00	0,00

Tabla 16. Estadísticos descriptivos de las dos mediciones efectuadas del Número de Ingresos Hospitalarios en el último año, así como de las diferencias entre pretest y postest.

Finalizamos este primer apartado abordando el análisis descriptivo de variable cualitativa “Necesidad de Antibióticos” en las dos mediciones efectuadas (pretest y postest) en cada grupo. En el grupo experimental en el pretest 11 niños (100% del total del grupo) necesitaron antibióticos en el último año, mientras que en el grupo control 9 sujetos (90% del total del grupo) si los necesitaron y uno (10%) no los necesitó. Por otro lado, en el postest un año después en el grupo experimental 7 niños (63,6% del grupo) no necesitaron antibióticos y 4 (36,4% del grupo) si los precisó, mientras que en el control 10 niños (100% del grupo) si los empleó. Estos resultados se muestran en la tabla 17.

		Pretest		Postest	
		NO	SÍ	NO	SÍ
Grupo Experimental	Frecuencia absoluta	0	11	7	4
	Porcentaje	0%	100%	63,6%	36,4%
Grupo Control	Frecuencia absoluta	1	9	0	10
	Porcentaje	10%	90%	0%	100%

Tabla 17. Estadísticos descriptivos de las dos mediciones efectuadas de la Necesidad de Antibiótico en el último año, en los grupos experimental y control.

4.2 Homogeneidad inicial de los grupos experimental y control.

La muestra de 21 niños se distribuyó al azar en dos grupos, experimental y control, asignando 10 (grupo control) y 11 (grupo experimental) sujetos respectivamente. Hemos comprobado si las variables edad, sexo, ENM diagnosticada y pretest de todas nuestras variables dependientes están controladas, de forma que no constituyen un sesgo en los grupos. Es decir, que en los dos grupos hay aproximadamente el mismo número de niños que de niñas, que la distribución de los niños según la enfermedad que padecen es parecida en ambos grupos y que tienen valores de edad, y pretest de las variables dependientes similares.

En el caso de la variable cualitativa “**sexo**”, para determinar si hay diferencia en cuanto a la proporción existente en cada uno de los grupos, utilizamos la prueba exacta de Fisher. En el grupo experimental hemos incluido 8 niños (72,7% del total del grupo) y 3 niñas (27,3% del total del grupo), mientras que en el control 7 niños (70% del grupo) y 3 niñas (30% del grupo). Comprobamos mediante la prueba exacta de Fisher si existe una diferencia estadísticamente significativa en la distribución de sexo en los dos grupos y obtenemos que **no hay diferencia**. Por tanto los dos grupos son homogéneos en cuanto a la distribución de sexo ($p = 1,000$).

Para la variable cualitativa “**ENM diagnosticada**” se realizó una reagrupación de las categorías, de modo que las categorías iniciales “Distrofia Muscular de Duchenne” y “Atrofia Muscular Espinal tipo II” pasaron a constituir la categoría “ENM más frecuentes”, mientras que las categorías iniciales “Charcot-Marie-Tooth”, “Distrofia Muscular de Cinturas” y “Miopatía No Afiliada” constituyeron la categoría “ENM menos frecuentes”. Para analizar si hubo diferencias en cuanto a la proporción existente de sujetos con “ENM más frecuentes” frente a “ENM menos frecuentes” en cada uno de los grupos, utilizamos la prueba exacta de Fisher. En el grupo experimental se incluyeron 10 niños (90,9% del total del grupo) pertenecientes a la categoría de “ENM más frecuentes” y 1 caso (9,1% del total del grupo) pertenecientes a la categoría de “ENM menos frecuentes”, mientras que en el control 6 niños (60% del grupo) pertenecientes a la categoría de “ENM más frecuentes” y 4 sujetos (40% del grupo) pertenecientes a la categoría de “ENM menos frecuentes”. Comprobamos mediante la prueba exacta de Fisher si existe una diferencia estadísticamente significativa en la distribución según la ENM en los dos grupos y obtenemos que **no hay diferencia**. Por tanto los dos grupos son homogéneos en cuanto a la distribución por ENM ($p = 0,149$).

En el caso de la variable cualitativa “**Necesidad de Antibióticos en el Último Año Pretest**”, para determinar si hay diferencia en cuanto a la proporción existente en cada uno de los grupos, utilizamos la prueba exacta de Fisher. En el grupo experimental 11 niños (100% del total del grupo) si necesitaron antibióticos, mientras que en el control 9 niños (90% del grupo) si los precisaron y un caso (10% del grupo) no los empleó. Comprobamos mediante la prueba exacta de Fisher si existe una diferencia estadísticamente significativa en la distribución de los niños según si precisaron antibióticos en los dos grupos y obtenemos que **no hay diferencia**. Por tanto los dos grupos son homogéneos en cuanto a esta variable en el pretest ($p = 0,476$).

Los resultados obtenidos de los análisis efectuados en las variables anteriormente indicadas se muestran en la tabla 18.

Variable	Categorías	Grupo	Frecuencia	Porcentaje	Prueba empleada	Significación
Sexo	Niño	Control	7	70%	Prueba exacta de Fisher	$p = 1,000$
	Niño	Experimental	8	72,7%		
	Niña	Control	3	30%		
	Niña	Experimental	3	27,3%		
ENM diagnosticada	ENM más frecuentes	Control	6	60%	Prueba exacta de Fisher	$p = 0,149$
		Experimental	10	90,9%		
	ENM menos frecuentes	Control	4	40%		
		Experimental	1	9,1%		
Necesidad de antibióticos en el último año pretest	Sí	Control	9	90%	Prueba exacta de Fisher	$p = 0,476$
		Experimental	11	100%		
	No	Control	1	10%		
		Experimental	0	0%		

Tabla 18. Homogeneidad de los dos grupos de estudio para las variables cualitativas edad, ENM diagnosticada y “Necesidad de antibióticos en el último año pretest”.

Para estudiar la homogeneidad inicial de los grupos en cuanto a la variable cualitativa ordinal “Número de Infecciones Respiratorias en el último año Pretest” y en las variables cuantitativas “edad”, “Capacidad Vital Forzada Pretest”, “Volumen Espirado en el Primer Segundo Pretest”, “Relación FEV1/FVC Pretest”, “Flujo Máximo Espiratorio Pretest”, “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC Pretest”, “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”, “Flujo Máximo Inspiratorio Pretest”, “Capacidad Vital Pretest”, “Índice de Tiffenreau Pretest”, “Capacidad Inspiratoria Pretest”, “Volumen de Reserva Espiratorio Pretest”, “Volumen Tidal Pretest”, “Frecuencia Respiratoria en Reposo Pretest”, “Número de Visitas a Urgencias en el último año Pretest” y “Número de Ingresos Hospitalarios en el último año Pretest” se usó la prueba U de Mann-Whitney obteniéndose que **no hay diferencias** entre los grupos en ninguna de las citadas variables ($p > 0,05$). Por tanto **los dos grupos son homogéneos inicialmente en cuanto a todas estas variables**. Estos resultados se muestran en la tabla 19 (19.1. y 19.2.).

Variable	Grupo	Mediana	Cuartiles primero y tercero	Significación
Edad	Control	7,5	3,75 ; 9,25	p = 0,944
	Exp.	6,00	4,00 ; 9,0	
Capacidad Vital Forzada Pretest	Control	62,50	27,75 ; 87,75	p = 0,711
	Exp.	63,00	39,00 ; 120,00	
Volumen Espirado en el Primer Segundo Pretest	Control	52,50	18,50 ; 81,50	p = 0,938
	Exp.	49,00	30,00 ; 88,00	
Relación FEV1/FVC Pretest	Control	94,50	80,50 ; 101,25	p = 0,717
	Exp.	80,00	74,00 ; 96,00	
Flujo Máximo Espiratorio Pretest	Control	45,50	11,50 ; 66,75	p = 0,860
	Exp.	45,00	20,00 ; 61,00	
Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC Pretest	Control	47,50	17,25 ; 75,25	p = 0,526
	Exp.	36,00	27,00 ; 46,00	
Capacidad Vital Inspiratoria Forzada Pretest	Control	48,00	28,25 ; 62,25	p = 0,481
	Exp.	68,00	32,00 ; 89,00	
Flujo Máximo Inspiratorio Pretest	Control	24,50	14,25 ; 33,50	p = 0,481
	Exp.	25,00	19,00 ; 74,00	
Capacidad Vital Pretest	Control	60,00	45,75 ; 87,25	p = 0,860
	Exp.	60,00	51,00 ; 156,00	
Índice de Tiffeneau Pretest	Control	81,00	56,00 ; 93,00	p = 0,922
	Exp.	68,00	57,00 ; 94,00	
Capacidad Inspiratoria Pretest	Control	60,50	44,50 ; 92,25	p = 0,944
	Exp.	60,00	51,00 ; 146,00	
Volumen de Reserva Espiratorio Pretest	Control	59,50	49,25 ; 146,00	p = 0,888
	Exp.	67,00	33,00 ; 100,00	

Tabla 19.1. Homogeneidad inicial de los dos grupos en las variables edad, Capacidad Vital Forzada, Volumen Espirado en el Primer Segundo, Relación FEV1/FVC, Flujo Máximo Espiratorio, Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC, Capacidad Vital Inspiratoria Forzada, Flujo Máximo Inspiratorio, Capacidad Vital, Índice de Tiffeneau, Capacidad Inspiratoria, Volumen de Reserva Espiratorio, Volumen Tidal, Frecuencia Respiratoria en Reposo, N° de

Visitas a Urgencias en el último año, N° de Ingresos Hospitalarios en el último año y Número de Infecciones respiratorias en el último año. Se ha empleado la prueba U de Mann-Whitney.

Variable	Grupo	Mediana	Cuartiles primero y tercero	Significación
Volumen Tidal Pretest	Control	61,00	44,00 ; 87,25	p = 0,972
	Exp.	59,00	41,00 ; 131,00	
Frecuencia Respiratoria en Reposo Pretest	Control	106,00	87,50 ; 156,25	p = 0,860
	Exp.	121,00	86,00 , 228,00	
N° de Visitas a Urgencias en el último año Pretest	Control	1,50	1,00 ; 2,00	p = 0,307
	Exp.	1,00	0,00 ; 3,00	
N° de Ingresos Hospitalarios en el último año Pretest	Control	0,00	0,00 ; 0,00	p = 0,187
	Exp.	0,00	0,00 ; 1,00	
Número de Infecciones respiratorias en el último año Pretest	Control	2,00	1,00 ; 2,25	p = 0,940
	Exp.	1,00	1,00 ; 3,00	

Tabla 19.2. Homogeneidad inicial de los dos grupos en las variables edad, Capacidad Vital Forzada, Volumen Espirado en el Primer Segundo, Relación FEV1/FVC, Flujo Máximo Espiratorio, Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC, Capacidad Vital Inspiratoria Forzada, Flujo Máximo Inspiratorio, Capacidad Vital, Índice de Tiffeneau, Capacidad Inspiratoria, Volumen de Reserva Espiratorio, Volumen Tidal, Frecuencia Respiratoria en Reposo, N° de Visitas a Urgencias en el último año, N° de Ingresos Hospitalarios en el último año y Número de Infecciones respiratorias en el último año. Se ha empleado la prueba U de Mann-Whitney.

En el caso de las variables Capacidad Vital Forzada, Volumen Espirado en el Primer Segundo, Relación FEV1/FVC e Índice de Tiffeneau este análisis también se efectuó mediante la prueba t de Student para muestras independientes puesto que se ajustaron a la normal (Ver Anexo 6). Obtuvimos idénticos resultados a los mencionados, es decir, no se encontraron en ninguna de las cuatro variables citadas diferencias entre los grupos.

4.3 Efecto de la intervención realizada en el grupo experimental frente al grupo control.

A continuación hemos determinado si existen diferencias en cada grupo, considerado de forma aislada, entre las mediciones inicial (pretest), cuatro (postest1), ocho (postest2) y doce meses (postest3) después de haber iniciado el tratamiento de las variables dependientes “Capacidad Vital Forzada”, “Volumen Espirado en el Primer Segundo”, “Relación FEV1/FVC”, “Flujo Máximo Espiratorio”, “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC”, “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”, “Flujo Máximo Inspiratorio”, “Capacidad Vital”, “Índice de Tiffeneau”, “Capacidad Inspiratoria”, “Volumen de Reserva Espiratorio”, “Volumen Tidal” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo” usándose para esto la prueba ANOVA de Friedman complementada con pruebas de comparaciones múltiples.

Tal y como puede apreciarse en la tabla 20 **en el grupo experimental existió una diferencia estadísticamente significativa** ($p < 0,05$) en las variables “Capacidad Vital Forzada”, “Volumen Espirado en el Primer Segundo”, “Flujo Máximo Espiratorio”, “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”, “Capacidad Vital”, “Capacidad Inspiratoria”, “Volumen de Reserva Espiratorio” y “Volumen tidal” siendo significativamente mayores alguno de los valores postratamiento (ver tabla 20). Sin embargo en las variables “Relación FEV1/FVC”, “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC”, “Flujo Máximo Inspiratorio”, “Índice de Tiffeneau” y “Frecuencia respiratoria en reposo” **no se encontraron diferencias significativas** en el **grupo experimental** entre las diferentes mediciones efectuadas, aunque se observó un aumento a nivel descriptivo en los valores postratamiento, salvo en la “Frecuencia Respiratoria en Reposo” en la que se apreció un descenso en las tres mediciones postratamiento.

Por otra parte en el **grupo control no se encontraron diferencias significativas** entre las mediciones realizadas en las variables: “Capacidad Vital Forzada”, “Volumen Espirado en el Primer Segundo”, “Relación FEV1/FVC”, “Flujo Máximo Espiratorio”, “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC”, “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”, “Índice de Tiffeneau” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo” (ver tabla 20). En estas variables hemos observado que se produjo un ligero descenso de los valores de las mismas en alguna de las mediciones postratamiento, salvo en el caso del “Índice de Tiffeneau” en el que hubo un ligero descenso en el postest1 para luego aumentar en el postest2 y en el postest3 y en la “Frecuencia Respiratoria en Reposo” en la que se produjo un incremento postratamiento. Por el contrario en el **grupo control** en las variables “Flujo Máximo Inspiratorio”, “Capacidad Vital”, “Capacidad Inspiratoria”, “Volumen de Reserva Espiratorio” y “Volumen Tidal” si **se obtuvieron diferencias significativas entre las mediciones** (ver tabla 20), pudiéndose apreciar un descenso en los valores postest.

Variable	Grupo	Prueba de Friedman	Prueba de comparaciones múltiples					
			Pretest- Postest1	Pretest- Postest2	Pretest- Postest3	Postest1- Postest2	Postest1- Postest3	Postest2- Postest3
Capacidad Vital Forzada	Control	p = 0,103	-	-	-	-	-	-
	Experimental	p = 0,021	p = 1,000	p = 1,000	p = 0,013	p = 1,000	p = 0,497	p = 0,416
Volumen Espirado en el Primer Segundo	Control	p = 0,547	-	-	-	-	-	-
	Experimental	p < 0,0005	p = 0,416	p = 0,013	p < 0,0005	p = 1,000	p = 0,155	p = 1,000
Relación FEV1/FVC	Control	p = 0,484	-	-	-	-	-	-
	Experimental	p = 0,432	-	-	-	-	-	-
Flujo Máximo Espiratorio	Control	p = 0,648	-	-	-	-	-	-
	Experimental	p = 0,011	p = 0,416	p = 0,125	p = 0,010	p = 1,000	p = 1,000	p = 1,000
Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC	Control	p = 0,144	-	-	-	-	-	-
	Experimental	p = 0,056	-	-	-	-	-	-
Capacidad Vital Inspiratoria Forzada	Control	p = 0,323	-	-	-	-	-	-
	Experimental	p = 0,014	p = 1,000	p = 1,000	p = 0,039	p = 1,000	p = 0,049	p = 0,345
Flujo Máximo Inspiratorio	Control	p = 0,034	p = 1,000	p = 0,226	p = 0,049	p = 1,000	p = 0,995	p = 1,000
	Experimental	p = 0,127	-	-	-	-	-	-
Capacidad Vital	Control	p = 0,022	p = 1,000	p = 0,278	p = 0,026	p = 1,000	p = 0,414	p = 1,000
	Experimental	p < 0,0005	p = 0,191	p = 0,079	p < 0,0005	p = 1,000	p = 0,079	p = 0,191
Índice de Tiffeneau	Control	p = 0,088	-	-	-	-	-	-
	Experimental	p = 0,053	-	-	-	-	-	-
Capacidad Inspiratoria	Control	p = 0,016	p = 0,340	p = 0,092	p = 0,019	p = 1,000	p = 1,000	p = 1,000
	Experimental	p < 0,0005	p = 0,191	p = 0,079	p < 0,0005	p = 1,000	p = 0,079	p = 0,191
Volumen de Reserva Espiratorio	Control	p = 0,037	p = 1,000	p = 0,278	p = 0,049	p = 1,000	p = 1,000	p = 1,000
	Experimental	p = 0,009	p = 0,592	p = 0,823	p = 0,030	p = 1,000	p = 1,000	p = 1,000
Volumen Tidal	Control	p = 0,011	p = 1,000	p = 0,116	p = 0,015	p = 1,000	p = 0,414	p = 1,000
	Experimental	p < 0,0005	p = 0,155	p = 0,125	p < 0,0005	p = 1,000	p = 0,079	p = 0,100
Frecuencia Respiratoria en Reposo	Control	p = 0,531	-	-	-	-	-	-
	Experimental	p = 0,068	-	-	-	-	-	-

Tabla 20. Diferencias entre pretest, postest1, postest2 y postest3 en nuestras variables dependientes.

En las variables “Capacidad Vital Forzada”, “Volumen Espirado en el Primer Segundo”, “Capacidad Vital Inspiratoria forzada”, “Capacidad Vital”, “Índice de Tiffeneau”, “Capacidad Inspiratoria” y “Volumen Tidal” en el grupo experimental y en el grupo control en la variable “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC” las cuatro mediciones se ajustaron a la normal. Por esta razón también realizamos el análisis antes descrito mediante la prueba ANOVA de medidas repetidas completada con pruebas de comparaciones múltiples. Estos resultados se muestran en el Anexo 9.

En adición a los análisis mostrados hemos realizado los gráficos de medias marginales para las variables dependientes “Capacidad Vital Forzada”, “Volumen Espirado en el Primer Segundo”, “Relación FEV1/FVC”, “Flujo Máximo Espiratorio”, “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC”, “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”, “Flujo Máximo Inspiratorio”, “Capacidad

Vital”, “Índice de Tiffeneau”, “Capacidad Inspiratoria”, “Volumen de Reserva Espiratorio”, “Volumen Tidal” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo” en los que puede apreciarse la evolución de cada grupo en las diferentes mediciones efectuadas (Figuras 19- 31).

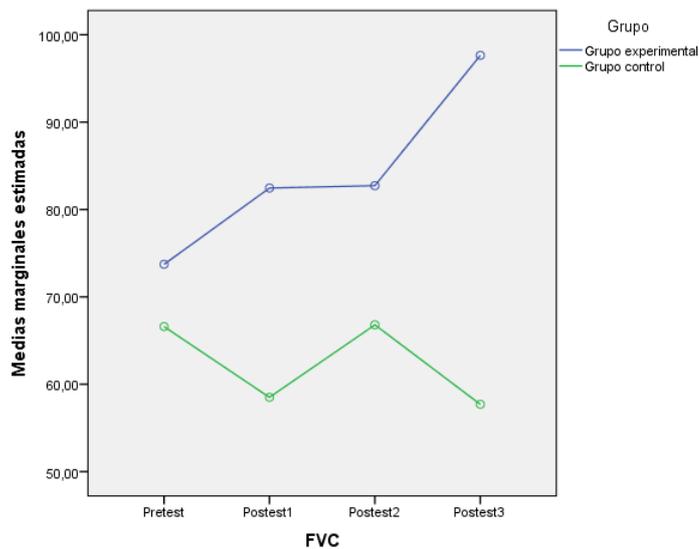


Figura 19. Gráfico de medias marginales de la variable “Capacidad Vital Forzada”.

Fuente: elaboración propia.

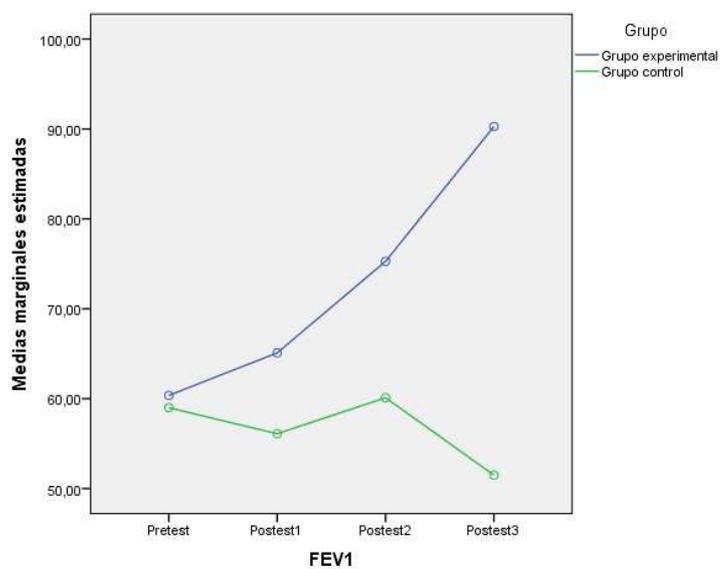


Figura 20. Gráfico de medias marginales de la variable “Volumen Espirado en el Primer Segundo”.

Fuente: elaboración propia.

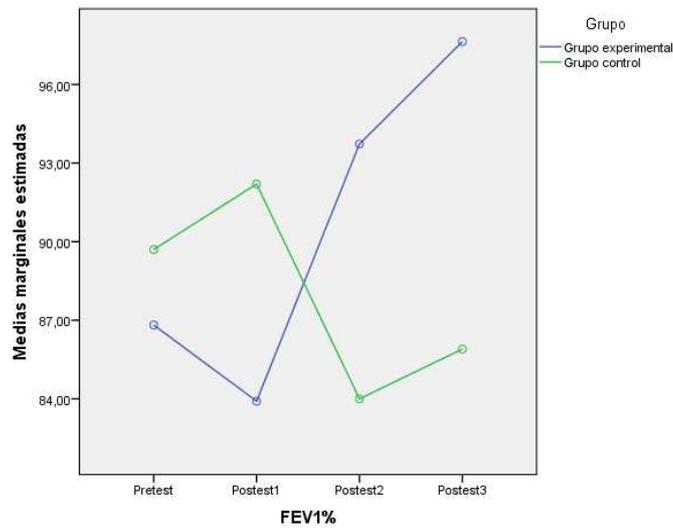


Figura 21. Gráfico de medias marginales de la variable “Relación FEV1/FVC”.

Fuente: elaboración propia.

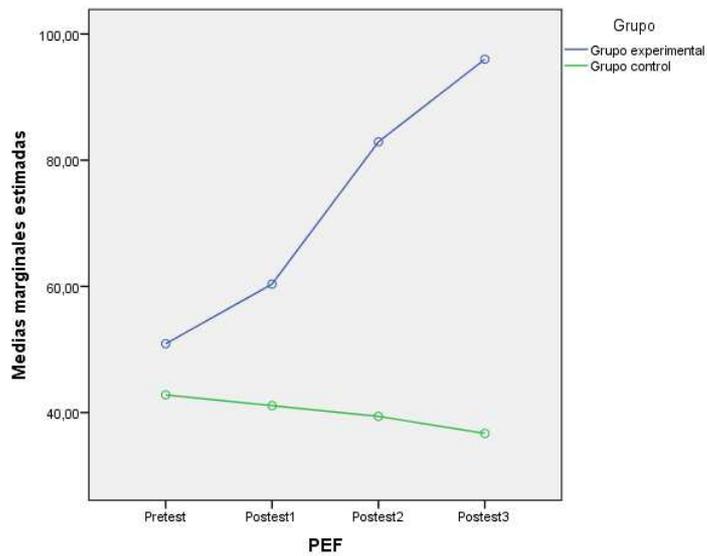


Figura 22. Gráfico de medias marginales de la variable “Flujo Máximo Espiratorio”.

Fuente: elaboración propia.

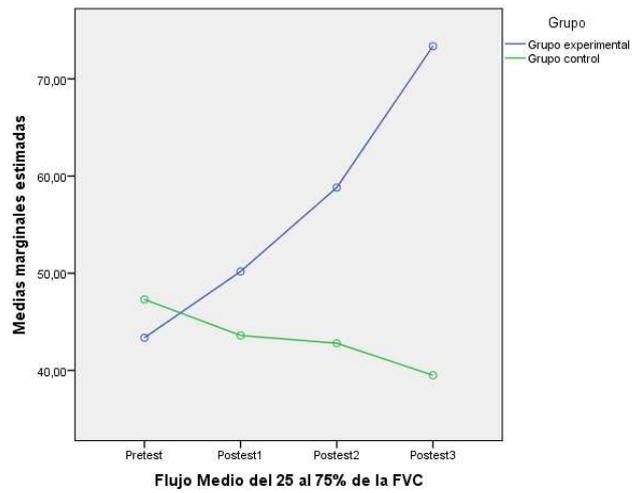


Figura 23. Gráfico de medias marginales de la variable “Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC”.

Fuente: elaboración propia.

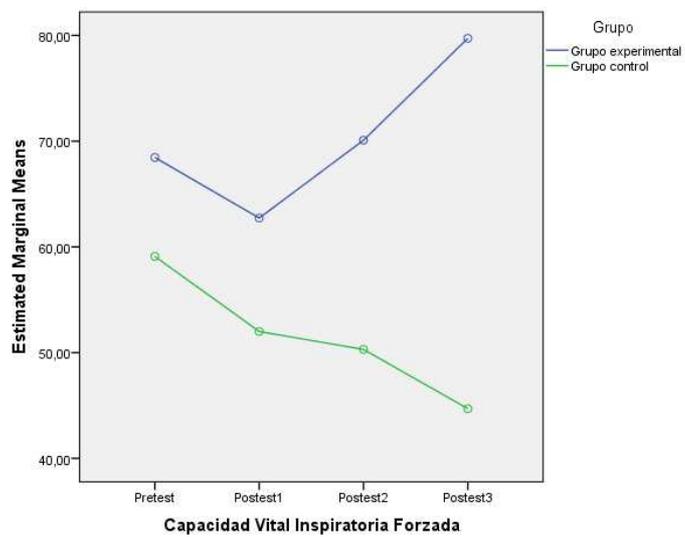


Figura 24. Gráfico de medias marginales de la variable “Capacidad Vital Inspiratoria Forzada”.

Fuente: elaboración propia.

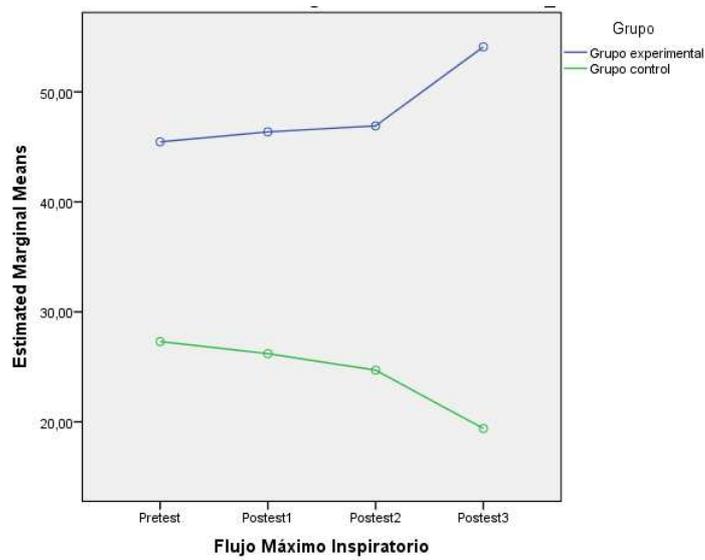


Figura 25. Gráfico de medias marginales de la variable “Flujo Máximo Inspiratorio”.

Fuente: elaboración propia.

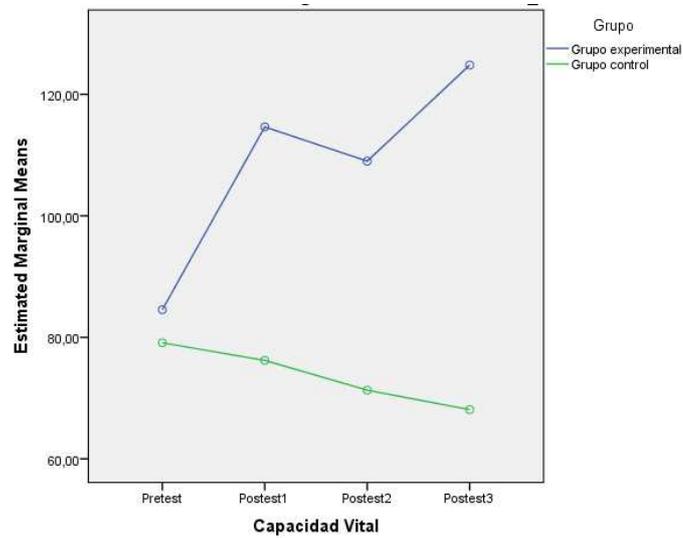


Figura 26. Gráfico de medias marginales de la variable “Capacidad Vital”.

Fuente: elaboración propia.

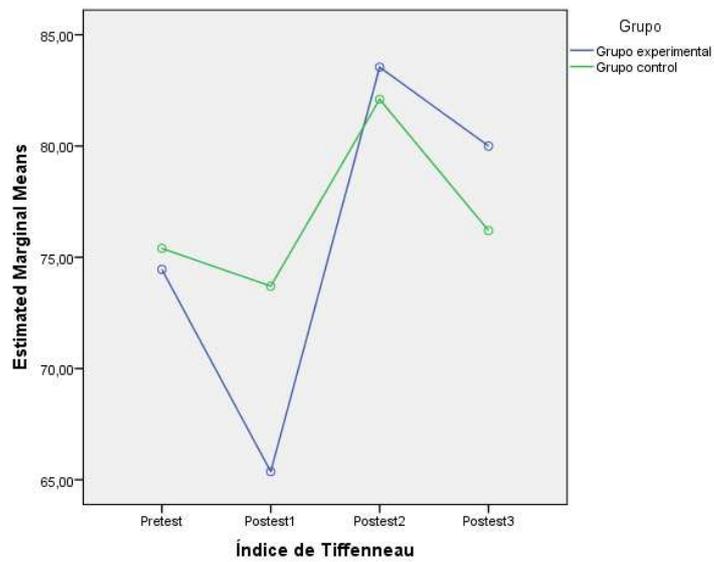


Figura 27. Gráfico de medias marginales de la variable “Índice de Tiffeneau”.

Fuente: elaboración propia.

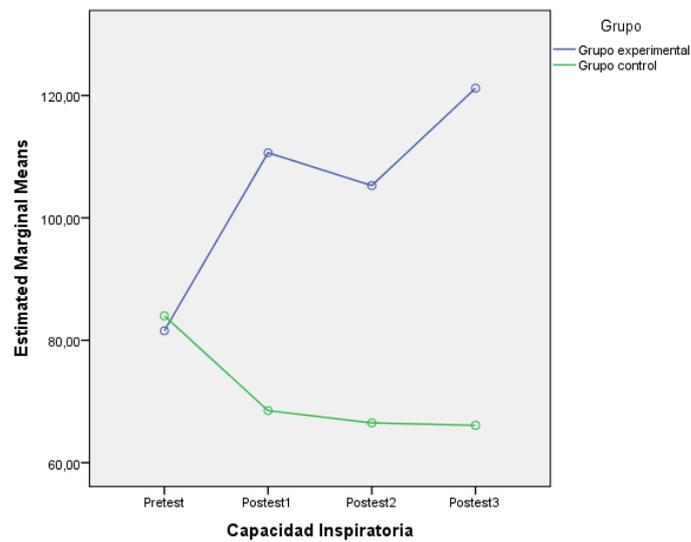


Figura 28. Gráfico de medias marginales de la variable “Capacidad Inspiratoria”.

Fuente: elaboración propia.

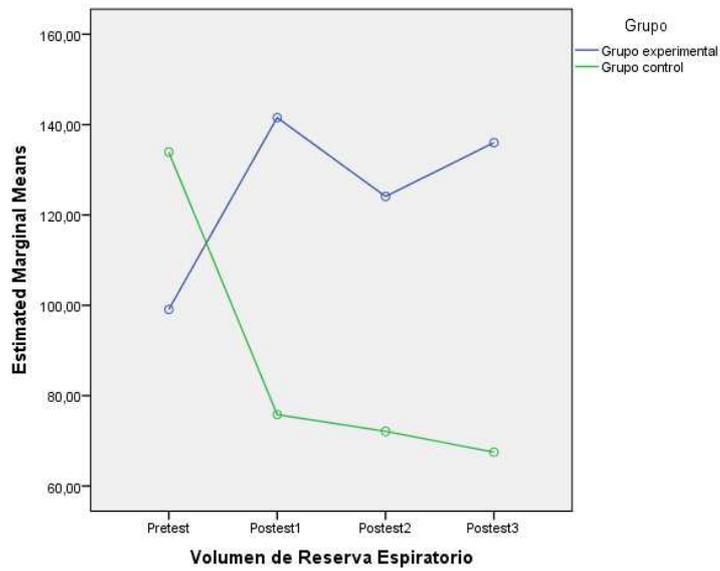


Figura 29. Gráfico de medias marginales de la variable “Volumen de Reserva Espiratorio”.

Fuente: elaboración propia.

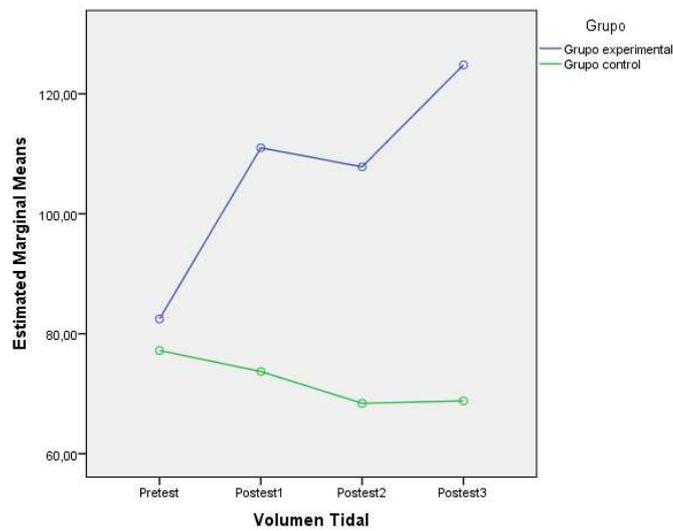


Figura 30. Gráfico de medias marginales de la variable “Volumen Tidal”.

Fuente: elaboración propia.

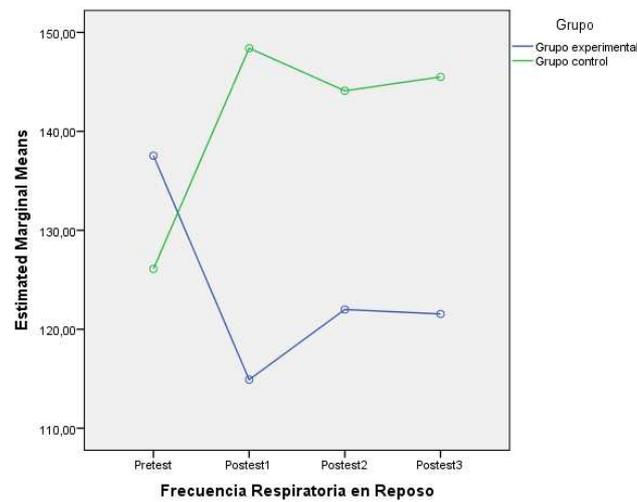


Figura 31. Gráfico de medias marginales de la variable “Frecuencia Respiratoria en Reposo”.

Fuente: elaboración propia.

En el caso de las variables dependientes “Número de Visitas a Urgencias en el último año” y “Número de Ingresos Hospitalarios en el último año” sólo se realizaron una medición inicial (pretest) y otra un año después (postest). Para establecer si existen diferencias entre dichas mediciones, estudiando cada grupo por separado, en estas variables utilizamos la prueba de los rangos con signo de Wilcoxon. Estos resultados aparecen en la tabla 21. En el grupo control la variable “Número de Visitas a Urgencias en el último año” se ajustó a la normal por lo que en adición a la prueba anterior usamos la prueba t de Student para muestras relacionadas. Los análisis obtenidos con esta prueba aparecen en el Anexo 10.

Continuamos la comparación de las mediciones pretest y postest, también estudiando por separado cada grupo, con el análisis de la variable cualitativa ordinal “Número de Infecciones Respiratorias en el último año”. Para ello también se usó la prueba de los rangos con signo de Wilcoxon. En la tabla 21 también aparecen recogidos estos resultados.

Variable	Grupo	Significación
Número de Infecciones Respiratorias en el último año	Control	p = 0,083
	Exp.	p = 0,002
Número de Visitas a Urgencias en el último año	Control	p = 0,046
	Exp.	p = 0,026
Número de Ingresos Hospitalarios en el último año	Control	p = 0,046
	Exp.	p = 0,063

Tabla 21. Diferencias entre pretest y postest en las variables “Número de Infecciones Respiratorias en el último año”, “Número de Visitas a Urgencias en el último año” y “Número de Ingresos Hospitalarios en el último año”. Se empleó la prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

Como puede observarse en la tabla 21 en la variable “Número de Visitas a Urgencias en el último año” se encontraron diferencias significativas entre el pretest y el postest en los dos grupos. Debemos puntualizar que en el grupo experimental se produjo una disminución en el “Número de Visitas a Urgencias en el último año”, mientras que en el grupo control se produjo un aumento de estas. Estos resultados pueden observarse en la Figura 32.

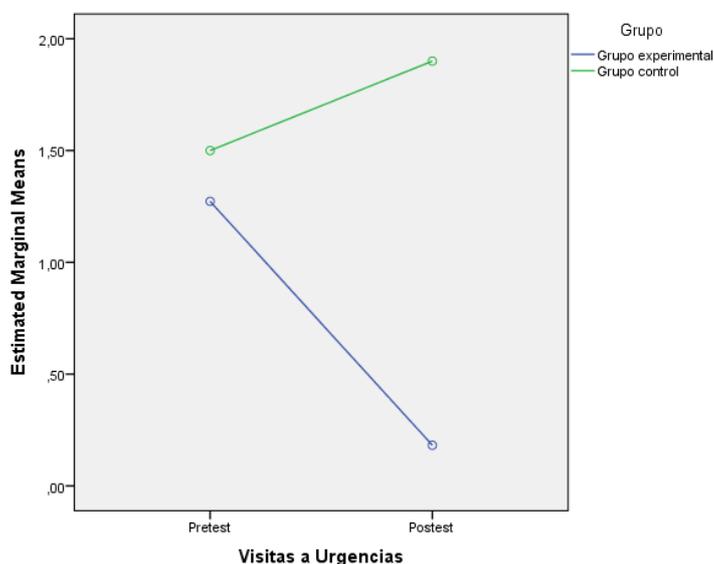


Figura 32. Gráfico de medias marginales de la variable “Número de Visitas a Urgencias en el último año”.

Fuente: elaboración propia.

Por otro lado en la tabla 21 también se aprecia que en el “Número de Ingresos Hospitalarios en el último año” se encontraron diferencias significativas entre el pretest y el

postest en el grupo control; se produjo un aumento en el número de ingresos desde el pretest al postest. En el grupo experimental no se obtuvieron diferencias significativas entre las dos mediciones, pero si hubo diferencias a nivel descriptivo registrándose un descenso en dichos ingresos. Presentamos de forma gráfica estos resultados en la Figura 33.

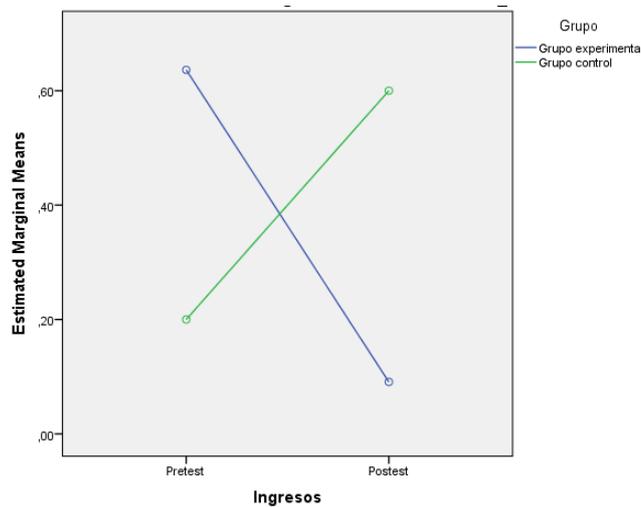


Figura 33. Gráfico de medias marginales de la variable “Número de Ingresos Hospitalarios en el último año”.

Fuente: elaboración propia.

Finalmente en la variable ordinal “Número de Infecciones Respiratorias en el último año” (ver tabla 21) encontramos diferencias significativas entre el pretest y el postest en el grupo experimental habiéndose producido un descenso en estas. En el grupo control no hubo diferencias estadísticamente significativas entre pretest y postest, aunque a nivel descriptivo hemos advertido que hubo un ligero aumento en dichas infecciones entre pretest y postest. Estos resultados pueden observarse en la figura 32.

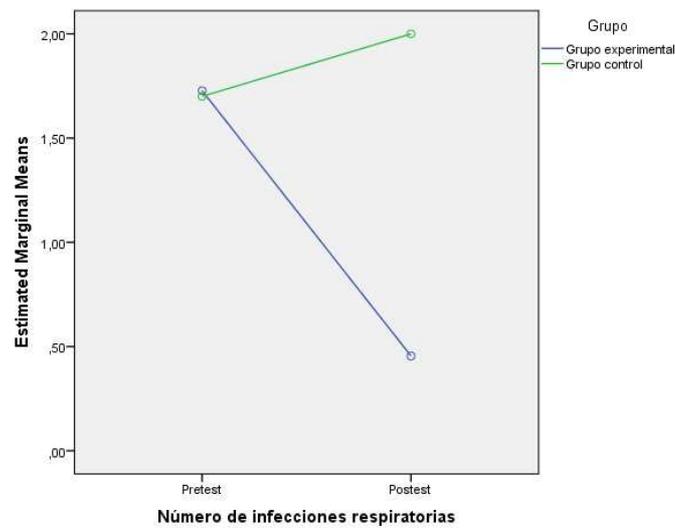


Figura 34. Gráfico de medias marginales de la variable “Número de Infecciones Respiratorias en el último año”.

Fuente: elaboración propia.

Finalizamos este apartado analizando si existieron diferencias, de nuevo considerando cada grupo de forma aislada, en cuanto a la “Necesidad de Antibióticos en el último año” antes de iniciar el tratamiento y dicha necesidad al concluir el mismo. Recordamos que se trata de una variable cualitativa nominal dicotómica comprendiendo dos categorías (sí/no). En el grupo experimental (ver tabla 17) en el pretest los 11 niños (100% del grupo) necesitaron antibióticos y en el postest pasamos a que 7 no necesitaron antibióticos (63,6%) y 4 sí los necesitaron (36,4%), produciéndose una importante reducción en la necesidad de dichos fármacos. Sin embargo, en el grupo control en el pretest a 9 niños (90% del total del grupo) sí se les habían administrado antibióticos en el pretest y a 1 sujeto no se le habían aplicado (10%), mientras que en el postest los 10 niños (100%) sí habían necesitado antibióticos.

4.4. Análisis de los resultados obtenidos por los participantes del grupo experimental frente a los participantes del grupo control.

Procedemos a establecer si han existido diferencias significativas en la evolución mostrada por los niños que participaron en nuestro ensayo. Para ello se empleó la prueba U de Mann-Whitney sobre las diferencias encontradas entre pretest y posttest³ (doce meses después del inicio del tratamiento) en nuestras variables dependientes, calculándose en adición el tamaño del efecto siguiendo el procedimiento por Grissom. En la variable cualitativa ordinal “Número de Infecciones Respiratorias en el último año” se compararon los valores en el posttest “doce meses después del inicio del tratamiento” usándose también la prueba U de Mann-Whitney. Estos resultados se presentan en la tabla 22. En ella puede apreciarse que **se produjo una mejoría en el grupo experimental frente a un ligero empeoramiento en el grupo control en casi todas las variables consideradas**. Esta **diferencia** observada entre los dos grupos fue **estadísticamente significativa** y con un tamaño del efecto (es decir, con una diferencia entre los grupos) que fue de moderado a muy grande. Sin embargo, en las variables “Índice de Tiffeneau” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo” no encontramos diferencias entre ambos grupos.

	Grupo	Mediana	Cuartiles primero y tercero	Significación	Tamaño del efecto
Diferencia en la Capacidad Vital Forzada	Control	-4,00	-26,00 ; 1,50	p = 0,002	0,74
	Exp.	13,00	1,00 ; 43,00		
Diferencia en el Volumen Espirado en el Primer Segundo	Control	-1,00	-15,75 ; 3,00	p < 0,0005	0,87
	Exp.	26,00	6,00 ; 46,00		
Diferencia en la Relación FEV1/FVC	Control	1,00	-11,25 ; 4,50	p= 0,049	0,43
	Exp.	15,00	-1,00 ; 25,00		
Diferencia en el Flujo Máximo Espiratorio	Control	-0.50	-7,25 ; 6,25	p < 0,0005	0,84
	Exp.	30,00	18,00 ; 79,00		
Diferencia en el Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC	Control	-3,00	-11,50 ; 1,50	p = 0,007	0,64
	Exp.	28,00	-1,00 ; 44, 00		
Diferencia en la Capacidad Vital Inspiratoria Forzada	Control	-4,50	-12,00 ; 3,50	p = 0,013	0,57
	Exp.	16,00	1,00 , 23,00		

	Grupo	Mediana	Cuartiles primero y tercero	Significación	Tamaño del efecto
Diferencia en el Flujo Máximo Inspiratorio	Control	-3,00	-12,75 ; -0,50	p = 0,007	0,63
	Exp.	6,00	0,00 ; 15,00		
Diferencia en la Capacidad Vital	Control	-5,00	-13,00 ; -1,00	p < 0,0005	0,95
	Exp.	36,00	1,20 ; 62,00		
Diferencia en el Índice de Tiffeneau	Control	4,00	1,75 , 10,75	p = 0,336	0,11
	Exp.	6,00	-7,00 ; 15,00		
Diferencia en la Capacidad Inspiratoria	Control	-4,5	-27,75 ; 2,00	p < 0,0005	0,89
	Exp.	25,00	6,00 ; 52,00		
Diferencia en el Volumen de Reserva Espiratorio	Control	-4,50	-80,25 ; 0,00	p < 0,0005	0,92
	Exp.	21,00	0,00 ; 48,00		
Diferencia en el Volumen Tidal	Control	-5,00	-20,25 ; -2,50	p < 0,0005	0,84
	Exp.	28,00	8,00 ; 54,00		
Diferencia en la Frecuencia Respiratoria en Reposo	Control	10,00	-19,50 , 86,75	p = 0,065	0,39
	Exp.	-14,00	-31,00 ; 11,00		
Número de Infecciones Respiratorias en el último año Postest	Control	2,00	1,75 ; 2,25	p < 0,0005	0,91
	Exp.	0,00	0,00 ; 0,00		
Diferencia en el Número de Visitas a Urgencias en el último año	Control	0,00	0,00 ; 0,00	p = 0,001	0,73
	Exp.	1,00	0,00 ; 1,00		
Diferencia en el Número de Ingresos Hospitalarios en el último año	Control	0,00	-1,00 ; 0,00	p = 0,003	0,62
	Exp.	0,00	0,00 ; 1,00		

Tabla 22. Contraste pretest-postest considerando cada grupo por separado.

En las diferencias en las variables “Capacidad Vital Forzada” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo” utilizamos además de la U de Mann-Whitney la prueba t de Student para muestras independientes (calculándose el tamaño del efecto, diferencia estandarizada de medias o “d de Cohen”, mediante el empleo de la fórmula $d=2t/\sqrt{gl}$). Los análisis obtenidos mediante este segundo procedimiento se muestran en el anexo 11.

Por último en la variable “Necesidad de Antibióticos en el último año”, con objeto de estudiar si hubo diferencias entre los grupos hemos usado la prueba exacta de Fisher (aplicándola sobre el posttest), encontrando que la necesidad de antibióticos después del tratamiento fue significativamente superior en el grupo control frente al experimental ($p = 0,004$) y con un tamaño del efecto grande (ver tabla 23).

Variable	Categorías	Grupo	Frecuencia	Porcentaje	Prueba empleada	Sig.	Coef. de Contingencia
Necesidad de antibióticos en el último año posttest	Sí	Control	10	100%	Prueba exacta de Fisher	p = 0,004	$\phi = 0,559$
		Exp.	4	36,4%			
	No	Control	0	0%			
		Exp.	7	63,6%			

Tabla 23. Diferencias entre los dos grupos de estudio para la variable cualitativa “Necesidad de antibióticos en el último año posttest”.

5. DISCUSIÓN.

En este apartado, y considerando los resultados obtenidos en nuestro estudio, hemos llevado a cabo la interpretación de estos en el contexto del marco teórico y de los antecedentes relacionados con el tema de esta investigación.

Con el objetivo de presentar de manera estructurada los distintos contenidos que abordamos en nuestra discusión, hemos organizado la información en dos apartados.

En primer lugar, hemos formulado unas consideraciones generales sobre los resultados obtenidos en nuestro estudio según el análisis de datos realizado, hemos comparado dichos resultados con los obtenidos por otros autores en el desarrollo de estudios similares y hemos argumentado nuestros resultados según las bases teóricas existentes al respecto. En segundo lugar, hemos planteado las limitaciones encontradas en el presente trabajo y la prospectiva sugerida.

5.1. Justificación y análisis de los resultados obtenidos en el estudio.

Los resultados del presente estudio parecen indicar que el abordaje de la función respiratoria en niños con ENM, mediante Fisioterapia respiratoria, influye positivamente y logra disminuir el número de infecciones respiratorias, la necesidad de antibióticos, las visitas a urgencias y los ingresos hospitalarios.

Estos datos coinciden con nuestras hipótesis iniciales y con los resultados obtenidos por algunos de los autores analizados en el apartado de antecedentes y estado actual del problema^{10,12,14-16,18,20}. Discrepando, por otra parte, con un estudio¹³ en el que no hallaron resultados positivos en sus participantes, para lo cual buscamos una explicación basada en los conocimientos actuales sobre la materia y que describiremos posteriormente.

Para poder justificar los resultados obtenidos en nuestra investigación, tomando como base los resultados de otros autores, hemos dividido este análisis considerando los instrumentos de medida que nos han proporcionado dichos datos y la metodología empleada. En primer lugar examinaremos los resultados obtenidos en la prueba espirométrica, es la más empleada en las investigaciones de este ámbito, y nos proporciona información objetiva sobre la función respiratoria.

Y en segundo lugar, se revisarán los datos obtenidos mediante la hoja de seguimiento. En ella se recogen datos vinculados a la función respiratoria, que se pueden relacionar con la calidad de vida del sujeto y de su entorno. Para finalizar, realizaremos una síntesis de otros aspectos que consideramos pueden ser relevantes para nuestra investigación, así como para otras que tengan lugar en un futuro.

- **Análisis de los resultados obtenidos mediante espirometría.**

Para comenzar, vamos a estudiar los valores de la función respiratoria evaluados mediante el espirómetro. Se consideró que expresar los resultados obtenidos por los sujetos en esta prueba según valores absolutos no reportaría una visión adecuada de los cambios que pudieran haberse producido en su función pulmonar, por lo que estos han sido reflejados en porcentajes, según los valores teóricos. Anteriormente otros autores habían tomado la misma decisión, como Houser y Johnson (1971), Adams y Chandler (1974), Gross y Meiner (1993), y Koessler y colaboradores (2001).

Al comparar los resultados obtenidos en nuestro estudio respecto a la variable “**Capacidad Vital**”, observamos una diferencia estadísticamente significativa ($p < 0,05$) entre los sujetos del grupo experimental y los participantes del grupo control. En los estudios revisados que han estudiado esta variable se obtuvieron resultados inferiores a los nuestros: Adams y Chandler¹⁴ demostraron una mejora del 21% en los participantes en su estudio. Este estudio, de la misma duración que el nuestro, se dividía en fases, en las que se aplicaba el tratamiento y tras las que se producía un descanso, durante las fases de intervención se produjo aumento de la CV (entre el 5 y el 11% de media), observándose una pérdida del aumento inicial de la CV durante los períodos de descanso y un posterior aumento, tras retomar la intervención. Este estudio avala la necesidad de un comienzo precoz de la intervención, y la continuidad de esta en el tiempo¹⁴. Estos son razonamientos que desde el presente estudio compartimos, motivo por el cual se describieron unos criterios de selección que abarcaran a niños de tan corta edad, incluidos aquellos cuya afectación muscular aún no era perceptible.

Por el, contrario en el estudio de Houser y Johnson¹³, tanto los participantes del grupo experimental, como los del control, sufrieron una disminución de dicha variable: 6,4 y 8,6 puntos, respectivamente. Estos resultados nos hacen reflexionar sobre la posible causa de este declive. Aunque la duración del programa de intervención no fue muy extensa, doce semanas, otros autores²⁰ han encontrado mejoras en periodos inferiores, por lo que no podemos establecer este parámetro como el causante de unos resultados negativos.

Intentamos encontrar la causa de esta reducción en el protocolo de intervención diseñado por estos autores, en el cual se empleó exclusivamente la BIPAP como abordaje de los pacientes del G.E.; aunque no fueron los únicos que utilizaron esta metodología por esas fechas, Adams y Chandler¹⁴ también la incluyeron dentro de su programa. Sin embargo, estos últimos la combinaron con hidroterapia, y obtuvieron unos resultados favorables a la intervención¹⁴. Actualmente (más de cuarenta años después de estos estudios) este dispositivo no se integra en los programas para la prevención de las dificultades respiratorias, sino en las fases avanzadas de la atrofia muscular, ya que su función es la de asistir o sustituir a la musculatura respiratoria que ya se encuentra afectada⁵⁴.

Respecto a esta variable, los resultados obtenidos en el estudio de Topin y colaboradores¹⁷ no pueden ser contrastados con los nuestros, pues fueron expresados en valores absolutos, aunque cabe destacar que no encontraron diferencias estadísticamente significativas en la CV, sin embargo, sí lograron una significativa mejoría del G.E. en aspectos de resistencia muscular inspiratoria. Este hecho es de especial interés, pues existe una semejanza en cuanto a la frecuencia de la intervención entre este estudio y el nuestro; ambos realizamos cinco sesiones semanales, aunque ellos la dividieron en dos diarias de 10 minutos y en nuestro caso se realizó una de mayor duración. No obstante, estos autores diseñaron un programa de tratamiento consistente en entrenamiento domiciliario de los músculos respiratorios de baja intensidad, que unido a la corta duración de cada sesión pueden ser el origen de la diferencia entre sus resultados y los nuestros. Los resultados obtenidos por estos autores son similares a los alcanzados en los estudios de Gozal y Thiriet¹⁸ y de Koessler y colaboradores¹⁵, cuya metodología también se basó en el entrenamiento de la musculatura respiratoria

Esto nos indica, como ya habían descrito otras investigaciones^{2,3,15,18,19,38}, que el entrenamiento de los músculos respiratorios no es el método más eficaz para tratar las dificultades respiratorias de los pacientes con ENM. Ningún estudio ha demostrado una mejora en la función respiratoria tras este abordaje, a pesar del aumento de resistencia que experimentan los grupos musculares entrenados. Más aún, se ha encontrado una hipertrofia de dichas fibras musculares, que conlleva agotamiento muscular, hecho que supone un perjuicio para estos pacientes^{2,3,15,19,38}.

Los sujetos del grupo experimental de nuestro estudio mostraron una diferencia estadísticamente significativa en la variable **“Capacidad Vital Forzada”**, suponiendo una mejora de $23,90 \pm 26,29\%$ frente a los valores pretest, la diferencia en los sujetos del grupo control no fue estadísticamente significativa pero muestra una disminución de $8,90 \pm 16,83\%$.

Esta variable ha sido examinada en dos investigaciones: Gross y Meiner¹⁶, en la cual se dividió a los participantes en tres grupos según la etiología de su enfermedad, y se observó un incremento de 16,3%, 14,4% y 6,3% en cada uno de ellos, lo que supone un aumento menor al observado en los participantes del grupo experimental de nuestro estudio. Estos autores no indican en sus publicaciones la duración de su estudio, pero sí su frecuencia: tres veces diarias, durante diez minutos, lo que se asemeja a los 30 minutos aproximados de intervención diaria establecidos en nuestro programa. Aunque la mejoría fuese menor a la obtenida en nuestro estudio, estos autores lograron unos resultados favorables respecto a los parámetros de la función muscular, a la capacidad para realizar ABVD, y a la frecuencia de las exacerbaciones respiratorias, pudiendo concluir que el tiempo de intervención establecido es suficiente para percibir cambios positivos en su función pulmonar.

Esta variable también fue evaluada en el ensayo de Chatwin y colaboradores¹¹: donde los resultados fueron expresados en valores absolutos, por lo que no podemos equipararlos. Sin embargo, es conveniente señalar que tanto los sujetos del grupo experimental, como los del grupo control, mostraron un aumento de este parámetro (“Capacidad Vital Forzada”). Este estudio presenta ciertas características en su metodología que lo hacen muy similar al nuestro, distinguiéndose principalmente por el uso de la BIPAP y la medición de un parámetro que no se consideró en nuestro estudio: el pico flujo de tos (PFT), encontrando una mejora tras la intervención¹¹. Estas diferencias nos conducen hacia un nuevo planteamiento: si hubiésemos encontrado mejoras o no el evaluar este parámetro en los participantes de nuestro estudio, o si la mejora hallada por estos autores¹¹ se debe en exclusividad al uso de la BIPAP. Considerando los resultados obtenidos por otros autores^{13,14}, llegamos a la conclusión de que el uso aislado de la BIPAP no podría lograr esta mejoría. Teniendo en cuenta la reducción en el número de infecciones respiratorias y el aumento de las capacidades respiratorias que han experimentado los participantes de nuestro G.E. es lógico pensar que si midiésemos en ellos el parámetro PFT también hallaríamos cambios favorables, por lo que se propondrá el control de esta variable en futuros estudios.

Los resultados obtenidos para la variable **“Volumen Espirado en el primer segundo de la prueba”** muestran una diferencia estadísticamente significativa en el grupo experimental, el cual aumentó $29,90 \pm 27,24\%$, y una disminución en el grupo control, aunque esta no fue estadísticamente significativa. Esta variable fue medida en el estudio de Gross y Meiner¹⁶, que halló un aumento de $46,3 \pm 5\%$, $34,8 \pm 11\%$ y $45,1 \pm 9\%$ en cada uno de sus grupos, clasificados según su patología, obteniendo unos valores superiores a los nuestros. Aunque el tiempo diario de tratamiento fue igual al nuestro, 30 minutos, estos autores realizaron un programa de ejercicios dirigidos al entrenamiento de la musculatura respiratoria, lo cual podría

explicar la diferencia entre sus resultados y los nuestros. Como hemos dicho en párrafos anteriores, no se ha demostrado la mejora de la función pulmonar mediante el entrenamiento de los músculos respiratorios, sin embargo esta variable puede estar directamente relacionada con la fuerza de la musculatura accesoria de la espiración. Este grupo muscular se encargaría de espirar el aire a mayor velocidad, consiguiendo que en el primer segundo saliese un volumen mayor, aunque esto no signifique que la cantidad total de aire espirada sea la adecuada^{2,3,15,17,19,38}.

La variable **“Flujo Medio del 25% al 75% de la FVC”** mostró un incremento de $30,00 \pm 37,59\%$ en los sujetos del grupo experimental y un descenso de $-7,80 \pm 18,42\%$ en los del grupo control del presente estudio. Estos resultados difieren a los obtenidos por Houser¹³, el cual encontró una disminución de estos valores en todos los participantes de su estudio, de 4 puntos en el grupo experimental y de 10 puntos en el grupo control. Como se ha explicado anteriormente, la causa de los resultados desfavorables de este estudio pueden deberse al programa desarrollado, donde sólo se aplicó BIPAP.

Los resultados obtenidos para la variable **“Relación FEV1/FVC”** no pueden ser cotejados con los obtenidos en el estudio de Chatwin y colaboradores¹¹, siendo este el único que mide esta variable, de nuevo mostrándola en términos absolutos. Igualmente ocurre con los datos del **“Volumen Tidal o Corriente”**, el cual fue medido por Ntoumenopoulos y Shisides²⁰ únicamente, pero reflejado en su publicación en mililitros.

Todos estos resultados nos indican que el abordaje de las dificultades respiratorias debe ser un proceso continuado en el tiempo, cuyo abandono supone el retroceso de los logros conseguidos y el consiguiente declive en la función respiratoria^{11,14,16,18,19}. El hecho de que existan pocos estudios cuya duración sea extensa, puede ser considerado un factor indicativo de la dificultad que supone lograr una buena adherencia a este tipo de programas. Tanto para los niños como para las familias supone un esfuerzo importante la participación en estos estudios, por lo que necesitan ver recompensado dicho esfuerzo desde el primer momento. Creemos que ha sido una de las claves en la consecución de la adherencia de los participantes al presente estudio: los sujetos manifestaron su satisfacción con el abordaje fisioterapéutico desde el comienzo, y eso los impulsó a continuar. Aún hoy, acabado el programa, los sujetos continúan realizando los ejercicios propuestos en su domicilio.

Por ello, respecto al factor temporal, coincidimos con la mayoría de los autores analizados^{11,14,16,18,19}, los cuales apuestan por una intervención prolongada durante toda la evolución de la enfermedad, de manera preventiva en la fase inicial de esta, y como método paliativo de las complicaciones respiratorias durante las fases más avanzadas.

- **Análisis de las variables dependientes recogidas en la “Hoja de registro”**

Anteriormente, otros autores habían considerado la importancia de relacionar los datos espirométricos con otros vinculados a la función respiratoria^{10,16}, como el “Número de infecciones respiratorias” y la duración de las hospitalizaciones por afecciones de este sistema. Como muestra; el estudio de Gross y Meiner¹⁶, de 1993, en el cual midieron el número de infecciones respiratorias de los participantes en su estudio, no encontrando diferencias estadísticamente significativas, a pesar de la mejora en los parámetros espirométricos evaluados.

Siguiendo con esta corriente, realizaremos un análisis de los resultados obtenidos en la Hoja de seguimiento. Los resultados obtenidos mediante esta herramienta muestran mejoras para los participantes del G.E. en todas las variables, logrando una disminución de: las **“Infecciones respiratorias en el último año”**, el **“Número visitas a urgencias en el último año”**, el **“Número de ingresos hospitalarios en el último año”** y la **“Necesidad de antibióticos en el último año”**.

Los sujetos del grupo experimental no habían recibido ningún tipo de abordaje terapéutico para la mejora o el mantenimiento de la función respiratoria, antes de la inclusión en este estudio. Lo que podría justificar la obtención de estos resultados, tras la intervención y la educación respiratoria recibida. Estas variables son un pilar fundamental para justificar la necesidad de Fisioterapia respiratoria en los niños con ENM, no sólo muestran la mejora experimentada en la función respiratoria, sino que además son indicadores evidentes de mejora en la calidad de vida de estos sujetos y su familia.

Es necesario destacar que estos niños están en edad escolar, y que cada infección respiratoria, cada ingreso hospitalario y cada consulta médica los alejan de su rutina diaria, y dificulta un progreso educativo adecuado. Las continuas revisiones médicas asociadas a las ENM conllevan ausencias escolares y bastante dedicación de tiempo por parte de la familia o de los cuidadores, que con frecuencia renuncian a su vida laboral. Haber reducido el número de infecciones respiratorias supuso un logro importante, tanto para la presente investigación, como para las familias que manifestaron la repercusión de este hecho en su calidad de vida.

Observamos que en el estudio de Bach y colaboradores¹⁰, se utilizó como variable dependiente la duración de las hospitalizaciones sufridas por los sujetos, presentando un mayor número de días en los sujetos del grupo control $72,2 \pm 112$ días, frente a los $6 \pm 2,4$ días del grupo experimental. Estos autores pretendían demostrar la ineficacia de la traqueotomía, mediante la aplicación de un programa donde aplicaron Ventilación con presión positiva intermitente, combinada con maniobras de tos asistida.

Esta intervención supuso para los sujetos del grupo experimental una duración menor de las hospitalizaciones al ser comparadas con sujetos que habían sido intervenidos quirúrgicamente para ser traqueotomizado; justificando así que esta intervención quirúrgica no mejora la función pulmonar ni disminuye las complicaciones respiratorias. Nuestra hipótesis inicial coincide con la conclusión de estos autores; la cual indica que el uso de ayudas inspiratorias y espiratorias aumenta la supervivencia de los pacientes con ENM, y disminuye la morbilidad pulmonar y las hospitalizaciones vinculadas a esta etiología¹⁰. En el caso del estudio de Vianello y colaboradores¹², el uso del CoughAssist en los participantes del grupo experimental no supuso una diferencia con los participantes del grupo control, que no usaron este dispositivo; siendo los días de hospitalización de $20,5 \pm 20$ en el caso del G.E. y de $19,8 \pm 17$ en el G.C.

Ninguno de estos autores determinó una duración concreta de su programa, este era aplicado durante el periodo de hospitalización de los pacientes, el cual fue muy dispar. Es importante destacar, que estos autores^{10,12} llevaron a cabo sus estudios en el ámbito hospitalario, es decir sus participantes presentaban en el momento de la intervención dificultades respiratorias graves, de ahí las diferencias entre sus programas, sus variables y sus resultados respecto a los nuestros. En nuestro estudio no se controló la duración de las hospitalizaciones, sino el número de estas a lo largo del año. Los sujetos del G.E. mostraron una reducción en el **“Número de ingresos hospitalarios”** de $0,55 \pm 0,82$, frente al aumento observado en el G.C. de $0,40 \pm 0,52$. Aunque desconocemos la duración de estas hospitalizaciones se observa que existe una diferencia estadísticamente significativa en los resultados obtenidos por ambos grupos ($p = 0,001$). Esta disminución de los ingresos hospitalarios podría justificarse por el menor número de infecciones respiratorias, así como la reducción de las visitas a urgencias. En cierto modo, las familias y los niños aprendieron el adecuado manejo de las secreciones bronquiales, facilitando su expulsión y evitando, en la medida de lo posible, las infecciones respiratorias.

Respecto a la variable **“Necesidad de antibióticos”** observamos en los participantes de nuestro estudio se redujo esta necesidad en el G.E., en contraste con el aumento experimentado por los sujetos del G.C. Este hecho puede explicarse por la vinculación de esta variable con el número de infecciones respiratorias; al haber conseguido disminuir el número de éstas últimas se logró también reducir la necesidad de antibióticos.

Esta variable tan solo ha sido evaluada por Vianello y colaboradores¹², los cuales no detallan la necesidad de antibióticos durante el periodo anterior al estudio; sin embargo, observaron que el 100% de los sujetos del grupo experimental, en el cual se aplicó Fisioterapia

respiratoria y CoughAssist, los necesitó, frente al 92,86% del grupo control, en el que sólo se emplearon técnicas de Fisioterapia respiratoria.

La causa por la cual los participantes del G.C. tuvieron menor necesidad de antibióticos, así como una duración menor de las hospitalizaciones, nos es desconocida, pues el dispositivo CoughAssist favorece la eliminación de las secreciones, y por tanto debería producir los efectos opuestos a los hallados. Sin embargo, sí lograron que los sujetos del G.E. redujeran el tiempo de dependencia de la VMNI, observando una duración de $9,4 \pm 6,9$ días, frente a $13,5 \pm 11,9$ días de VMNI en aquellos abordados con Fisioterapia respiratoria únicamente.

Otro estudio incluyó también la variable de la dependencia de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI). Ntoumenepoulus y Shipsides²⁰ demostraron la eficacia de la Fisioterapia respiratoria logrando el abandono de la VMNI, tras veinticuatro horas de abordaje mediante la técnica de tos asistida, a pesar de la ENM severa del paciente. A pesar de la corta duración de esta intervención los resultados fueron positivos, lo que podría justificarse por la intensidad de la intervención: el sujeto que participó en este estudio fue asistido por dos fisioterapeutas simultáneamente durante 24 horas, lo cual no es viable en la práctica diaria. Podría ser posible en el caso de pacientes hospitalizados, aunque el sistema público de salud no contempla esta figura. Este tipo de abordaje persigue unos objetivos diferentes a los establecidos en el presente estudio, ya que nosotros buscábamos prevenir las complicaciones de la función respiratoria, mientras que Ntoumenepoulus y Shipsides realizaron su intervención en un paciente que ya presentaba dificultades respiratorias severas.

Los resultados favorables que obtuvieron otros autores, así como los nuestros, pueden basarse en:

- Los ejercicios que conlleven fatiga de la musculatura implicada, contribuyen a una aceleración del proceso degenerativo de esta. En el caso de la musculatura respiratoria este hecho se debe: a los cambios en las condiciones físicas de las fibras musculares, las alteraciones de la mecánica del sistema respiratorio, las variaciones de las condiciones metabólicas del músculo por la hipoxemia y al menor aporte de nutrientes¹⁰². Por ello este tipo de ejercicios no deben formar parte del abordaje de las dificultades respiratorias en pacientes con ENM.
- La debilidad muscular en las ENM es de carácter irreversible, por lo que los mejores resultados se obtendrán en sujetos en la fase inicial de la misma. La precocidad con la que se inicie el programa de Fisioterapia respiratoria determinará, en gran parte, la eficacia del mismo.

- Las ENM son patologías de carácter progresivo, para las cuales no se ha encontrado aún tratamiento definitivo, por lo que el abordaje actual es fundamentalmente de carácter sintomático. Dado que las complicaciones irán apareciendo paulatinamente el abordaje de estas también debe ser continuo, modificándose según el desarrollo de la enfermedad y las características del paciente.

Por todo ello consideramos que existe un soporte científico que justifica nuestros resultados y demuestra que la Fisioterapia respiratoria permite la mejora o el mantenimiento de la función respiratoria de los niños con ENM, frente al deterioro respiratorio que se produce en el grupo de sujetos que no reciben este tratamiento. Así mismo, determinamos que el abordaje de las dificultades respiratorias mediante un protocolo de Fisioterapia respiratoria disminuye el número de infecciones respiratorias y secundariamente la necesidad de antibióticos y el número de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios relacionados con estas. Estas conclusiones avalan la implantación de un programa de Fisioterapia respiratoria de manera precoz en pacientes con ENM, dirigido al mantenimiento de la funcionalidad de la musculatura respiratoria y a la facilitación de la limpieza bronquial.

Las estrategias que se están realizando actualmente van encaminados a la minimización del progreso de la enfermedad, pero todos los investigadores coinciden en que las funciones que ya se han perdido, no se podrán recuperar. Por tanto, incluir a niños cuya afectación respiratoria aún no se ha manifestado en estos programas es imprescindible para lograr mantener esta función en el mejor estado posible a propósito de un posible tratamiento definitivo de las ENM.

- **Miscelánea de factores relevantes en nuestro estudio.**

Tras haber comprobado que la Fisioterapia respiratoria influye positivamente en los niños con ENM, hemos estimado oportuno analizar otros aspectos que entendemos pueden ser de interés para abordar esta temática.

En relación con otras técnicas o dispositivos que han demostrado su efectividad en el abordaje de las dificultades respiratorias, pensamos que sí existen varias alternativas de tratamiento y que la combinación de ambas podría conllevar mejores resultados que la realización de una sola.

La inexistencia de un protocolo estandarizado para el abordaje de las dificultades respiratorias en estos pacientes, con ENM y en edad infantil, ha llevado a los investigadores a realizar ensayos basados en los resultados observados en estudios con participantes cuyos diagnósticos y edades son muy diferentes a los incluidos en estos estudios, con el fin de excluir las técnicas respiratorias menos eficaces y recoger aquellas cuya eficacia ha demostrado ser mayor para estos sujetos. Con este fin, los autores establecieron protocolos que aglutinaban distintas técnicas de Fisioterapia respiratoria. Por un lado, Chatwin y colaboradores¹¹ coincidieron en algunos aspectos con los estudios de Houser y Johnson¹³ y Bach y colaboradores¹⁰: llevaron a cabo técnicas de tos asistida, con el apoyo de la BIPAP, tos asistida manualmente, e inspiración y espiración asistidas seguidas de tos forzada.

Nuestro protocolo de tratamiento se asemeja al empleado en estudios anteriores, pues hemos seleccionado aquellas técnicas que demostraron ser más eficaces y descartado aquellas de menor eficacia, coincidiendo con Houser y Johnson¹³, Vianello y colaboradores¹², Chatwin y colaboradores¹¹, Bach y colaboradores¹⁰ y Ntoumenepoulos y Shipsides²⁰. Por otra parte, los ejercicios basados en el entrenamiento de la musculatura respiratoria¹⁵⁻¹⁸ no fueron incluidos en nuestro estudio porque creemos que su eficacia en el abordaje de las dificultades respiratorias no ha sido demostrada.

La Hidroterapia es una disciplina de la Fisioterapia usada frecuentemente en estos sujetos, sin embargo no existen programas específicos que hayan demostrado su eficacia en este grupo de población. Adams y Chandler¹⁴ desarrollaron un programa de hidroterapia, juegos acuáticos y BIPAP, y demostraron que la mejora experimentada durante los periodos de tratamiento mediante el protocolo diseñado no se mantiene si el tratamiento es interrumpido, por lo que concluyen que el abordaje de las dificultades respiratorias debe ser constante durante toda la evolución de la enfermedad, desde el momento del diagnóstico¹⁴.

En este estudio se empleó la BIPAP, al igual que en el de Houser y Johnson¹³, su combinación con hidroterapia supuso mejores resultados, lo que nos hace pensar que dichas mejoras se pueden deber a la hidroterapia exclusivamente o a la combinación de esta con la BIPAP. Este análisis de la literatura y de los resultados obtenidos en el presente estudio, nos lleva a concluir que un programa de Fisioterapia respiratoria basado en ejercicios de tos asistida, tos forzada, respiraciones profundas, espiración forzada, hidroterapia, juegos acuáticos y BIPAP, abordaría eficazmente las dificultades respiratorias de este colectivo y conllevaría unos resultados satisfactorios. El estudio de la eficacia de un programa de estas características sería de gran interés para la implantación de un protocolo general dirigido a este grupo.

Para finalizar este apartado, y tras analizar los estudios referentes a este ámbito en el marco teórico, nos gustaría destacar que no hemos hallado unanimidad entre los autores para referirse a los procesos de abordaje de las dificultades respiratorias, encontrando dos denominaciones diferentes: “Fisioterapia respiratoria” (FR) y “Rehabilitación respiratoria” (RR), siendo estos dos conceptos muy diferentes que se distinguen por los objetivos que persiguen y por los profesionales que los llevan a cabo, lo cual nos gustaría poder aclarar. Consideramos necesario definir el significado actual de ambos términos.

En sus comienzos, la RR fue definida como un “arte” por el “American College of Chest Physicians” (1974), casi 20 años después fue descrita como un “servicio”. Y más recientemente en un documento de la “*American Thoracic Society*” y la “*European Respiratory Society (ATS/ERS)*” como “Una intervención multidisciplinaria y global, que ha demostrado ser eficaz desde la perspectiva de la medicina basada en la evidencia para los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas, que a menudo han disminuido las actividades de la vida diaria. La RR debe formar parte de un tratamiento individualizado del paciente, dirigido a reducir los síntomas, optimizar la capacidad funcional, incrementar la participación y reducir los costes sanitarios a través de la estabilización o reversión de las manifestaciones sistémicas de la enfermedad”, especificando que la FR es sólo un componente del programa, no su totalidad¹⁰².

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define la Rehabilitación en Medicina como “el conjunto de medidas sociales, educativas y profesionales destinadas a restituir al paciente minusválido la mayor capacidad e independencia posibles”. La especialidad médica que se dedica a la rehabilitación en salud es la Medicina Física y Rehabilitación (en adelante MFR) que se define como la especialidad médica a la que concierne el diagnóstico, evaluación, prevención y tratamiento de la incapacidad encaminados a facilitar, mantener o devolver el mayor grado de capacidad funcional e independencia posibles. Una de las competencias propias del médico especialista en MFR, son las actividades dirigidas al

diagnóstico funcional y de discapacidad, con la prevención, evaluación, prescripción terapéutica, durante el programa asistencial⁴².

Una vez realizada la prescripción del programa terapéutico por el médico especialista en MFR, el proceso asistencial es desarrollado, sin perjuicio de la autonomía técnica y científica de este especialista, por otros profesionales, con titulación adecuada para la prestación de cuidados terapéuticos, como los Fisioterapeutas, Logopedas, Terapeutas ocupacionales, Enfermeros y Técnicos ortoprotésicos⁴².

Se entiende por tanto, que la Fisioterapia forma parte del conjunto de especialidades que llevan a cabo la Rehabilitación. En el momento actual nos valemos de las conceptualizaciones que sobre la Fisioterapia han hecho diferentes organismos nacionales e internacionales.

La definición más reciente de este organismo es la elaborada en la 14^a Reunión General de la W.C.P.T., celebrada en Yokohama en Mayo de 1999. Dice así: “Una profesión autónoma que presta servicios (valoración, diagnóstico, planificación, intervención y evaluación) realizados por/o bajo la dirección y supervisión del fisioterapeuta a las personas y comunidades, para preservar, mantener y desarrollar al máximo el movimiento y las habilidades funcionales y por tanto el nivel de salud durante toda la vida”.

En la misma línea la A.E.F. (Asociación Española de Fisioterapeutas) la define como: “Es el conjunto de métodos, actuaciones y técnicas, que mediante la aplicación de medios físicos, curan, previenen y adaptan a personas discapacitadas o afectadas de disfunciones psicósomáticas, somáticas y orgánicas o las que desean mantener un nivel adecuado de salud.”

El avance de la profesión, así como las nuevas competencias otorgadas al fisioterapeuta en virtud de la Orden CIN 2135/2008, de 3 de julio (BOE 19/07/2008), hace necesario el establecimiento de una definición oficial del Acto Fisioterápico: todo servicio prestado por el Titulado en Fisioterapia, realizado en el ejercicio de su profesión con libertad de decisión y autonomía profesional, dirigido a ciudadanos, grupos y comunidades. En el ámbito clínico incluye: la obtención de datos exploratorios y su valoración, la elaboración del diagnóstico fisioterápico, la planificación y promulgación del tratamiento fisioterápico, su ejecución mediante procedimientos manuales e instrumentales, la evaluación de los resultados alcanzados, el establecimiento e implementación de los registros pertinentes o, en su caso, de la historia clínica, la elaboración de informes sobre la evolución del paciente y de alta del tratamiento fisioterápico.

Todo ello, basándose en las consecuencias de las alteraciones del estado de salud en el movimiento y con el objetivo de prevenir, tratar y reeducar tales alteraciones, restaurando el movimiento funcional en un entorno biopsicosocial y en todas las áreas clínicas y ámbitos laborales. En el ámbito sociosanitario también es Acto Fisioterápico el examen de peritación realizado por el fisioterapeuta a requerimiento de terceros, la planificación y puesta en práctica de programas de Promoción de la Salud y de Educación para la Salud en su campo competencial, así como las acciones de formación en materias propias de su desempeño profesional.

La Fisioterapia es una profesión autónoma e independiente de las restantes, no necesitando del concurso de ningún otro profesional para llevarse a cabo de forma íntegra. A tal respecto, la Ley 44/2003, de 21 de noviembre, de Ordenación de Profesiones Sanitarias (LOPS) acoge el principio de que las funciones de los distintos profesionales sanitarios se realizaran “sin menoscabo de la competencia, responsabilidad y autonomía propias de los distintos profesionales que intervienen en el proceso integral de salud”. La mencionada Ley tiene como intención, plasmada en su Art. 4.7, de dotar de “...autonomía científica y técnica a cada una de la profesiones sanitarias, sin más limitaciones que las establecidas en la propia Ley 44/2003, y demás principios y valores contenidos en el ordenamiento jurídico y deontológico”¹⁰³.

El ordenamiento jurídico español no recogía explícitamente la RR como prestación sanitaria del Sistema Nacional de Salud hasta 2006. La promulgación, en el mes de septiembre de 2006, del Real Decreto 5 que establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud abre nuevas perspectivas en el tratamiento rehabilitador de las enfermedades respiratorias, al incluir la FR dentro de la cartera de servicios de atención primaria, aunque cabe destacar que no menciona la RR⁴³.

Respecto a las Competencias del Fisioterapeuta: El apartado 3 de la Orden CIN/2135/2008, de 3 de julio, por la que se establecen los requisitos para la verificación de los títulos universitarios oficiales que habiliten para el ejercicio de la profesión de Fisioterapeuta, dispone el listado de competencias que los alumnos deben adquirir para la práctica de la profesión, entre las que destacan: “valorar el estado funcional del paciente; valoración diagnóstica de cuidados de Fisioterapia; diseñar el plan de intervención de Fisioterapia; ejecutar, dirigir y coordinar el plan de intervención de Fisioterapia; evaluar la evolución de los resultados obtenidos; elaborar el informe de alta de los cuidados de Fisioterapia; participar en la elaboración de protocolos asistenciales de Fisioterapia basados en la evidencia científica”¹⁰³.

Desde la publicación del Real Decreto 1001/2002, de 27 de septiembre, por el que se aprueban los Estatutos Generales del Consejo General de Colegios de Fisioterapeutas, se incluían dentro del ejercicio de la Fisioterapia, las actividades encaminadas a “la determinación de la valoración y del diagnóstico fisioterápico, como paso previo a cualquier acto fisioterápico”, asimismo, dentro de las funciones “el establecimiento y aplicación de cuantos medios físicos puedan ser utilizados con efectos terapéuticos en los tratamientos que se prestan a los usuarios de todas las especialidades de medicina y cirugía, donde sea necesaria la aplicación de medios”¹⁰³.

Haciendo un análisis del estado actual del sistema sanitario público español, se observa como la figura del fisioterapeuta no está presente en la mayoría de las unidades de cuidados intensivos donde estos pacientes ingresan cuando son hospitalizados por complicaciones respiratorias. El Sistema público de Salud no contempla la figura ni exige una formación específica, dependiendo por tanto la calidad de la intervención de la implicación y los recursos de los que disponga el personal. Por otro lado, el sistema de derivación a través de interconsulta al médico rehabilitador tampoco garantiza este servicio. Éste queda fundamentalmente cubierto por enfermeros y médicos, encargándose los primeros en la mayoría de las ocasiones de desarrollar lo que se conoce por FR. Sin embargo, revisando el BOE de 19 de julio (CIN/2134/2008), por el que se regulan las competencias generales del título de Grado de Enfermería, se comprueba que esta función no está recogida en él. Definen como una de las funciones del enfermero: “Aplicar las técnicas que integran el cuidado de enfermería, estableciendo una relación terapéutica con los niños y sus cuidadores”. Esto no implica la realización de técnicas fisioterapéuticas, que no forman parte del cuidado de enfermería, y podrían considerarse una forma de intrusismo profesional.

Tras esta distinción podríamos determinar que los procesos que algunos autores han definido como “Rehabilitación Respiratoria” no lo son, pues fueron establecidos y llevados a cabo por fisioterapeutas tras la valoración realizada por ellos mismos, y sin necesidad de ser prescritos por un médico rehabilitador.

Considerando todos los aspectos que en este apartado se han debatido, podemos determinar que el abordaje de las dificultades respiratorias en niños con ENM es eficaz e imprescindible, tanto para reducir la incidencia de estas complicaciones, como para proporcionar a estos niños y sus familias una mejor calidad de vida. Estimamos que el presente estudio ha aportado datos suficientes que avalan este tipo de intervención, con unos resultados favorables y significativos.

Dichos resultados respaldan la necesidad de la implantación, en el ámbito de la Sanidad Pública, de un programa de Fisioterapia respiratoria dirigido a la población con ENM, de manera precoz desde el momento de su diagnóstico, y de forma ininterrumpida, en el cual participen tanto el paciente, como sus cuidadores y un equipo de profesionales formados y con experiencia.

Aunque las características de estos programas no deben ser constantes, sino adaptadas a cada paciente y a cada fase de la enfermedad, sí existen unos principios que deben respetarse. En primer lugar, la intervención debe ser precoz y continuada en el tiempo. En segundo lugar, debe llevarse a cabo por un equipo multidisciplinar, del que forman parte tanto el paciente como su familia y entorno, a los que se les deben proporcionar los recursos adecuados para ello. En tercer lugar, el objetivo de estos programas no es el entrenamiento de la musculatura respiratoria, sino la mejora o el mantenimiento de la función respiratoria, por ello las técnicas que se empleen deben ir encaminadas a este fin. En cuarto lugar, deben emplearse las técnicas que han demostrado su eficacia en el abordaje de estas complicaciones, descartando aquellas que ya quedaron obsoletas y cuya validez ya ha sido impugnada. En quinto lugar, se debe evitar la fatiga muscular, para no favorecer la hipertrofia de las fibras musculares afectadas. Por último, es imprescindible la realización de valoraciones periódicas, que sirvan de guía para establecer objetivos específicos del tratamiento e informen de la evolución del paciente.

En este estudio hemos respetado estos principios, los cuales consideramos responsables de nuestros resultados y esperamos sirvan para el enriquecimiento de los fundamentos científicos que deben dirigir todas las decisiones en el contexto sanitario, así como para el inicio de nuevas investigaciones que aborden las limitaciones existentes.

5.2. Limitaciones y prospectiva.

La limitación principal que hemos encontrado durante la realización de este estudio ha sido la baja incidencia de cada enfermedad neuromuscular considerada individualmente, por lo que recurrimos a la definición de unos criterios de inclusión que considerasen a todos los niños afectados por cualquiera de las patologías clasificadas como ENM según la OMS. Esto nos ha llevado a tener un grupo heterogéneo en cuanto a patología se refiere, y por tanto también, a grado de afectación. Por ello los resultados deben ser interpretados con cautela, considerando que no se puede esperar que un niño con Distrofia Muscular de Duchenne en fase avanzada muestre la misma mejora en la función respiratoria que una niña con Atrofia Muscular Espinal en la fase inicial de la enfermedad.

La escasa bibliografía existente sobre ENM y Fisioterapia Respiratoria también ha dificultado la selección de las técnicas más eficaces para el diseño de nuestro protocolo. Algunas técnicas habían demostrado su eficacia en pacientes con ENM en edad adulta, por lo que extrapolar sus resultados a la edad infantil podía llevar a confusión. Algunos autores no proporcionan en sus artículos la información completa sobre los protocolos utilizados, lo que también ha complicado el diseño de la metodología de este estudio. Esto nos ha llevado a basar nuestro protocolo, tanto en las bases aportadas por los investigadores que nos han precedido, como en la experiencia profesional de la Dra. Dolores Prieto Almeda en el H.U. Reina Sofía de Córdoba.

Consideramos que el abordaje de las dificultades respiratorias se debe comenzar en la fase inicial de la enfermedad, aunque aún no existan signos o síntomas de afectación de este sistema. Sin embargo, la realización de estos ejercicios para niños de corta edad supone un reto, tanto para el fisioterapeuta, como para la familia y el propio sujeto. Esto conlleva una baja adherencia a los programas de intervención, y por ende a la obtención de unos resultados inferiores a los esperados.

En el caso de enfermedades como la AME, el diagnóstico puede tener lugar antes de los doce meses de edad, por lo que estos niños también deberían ser considerados como beneficiarios potenciales de la Fisioterapia respiratoria. Como se ha mencionado en anteriores ocasiones, el motivo por el cual no fueron incluidos en este estudio, fue la imposibilidad de poder evaluar, mediante la espirometría, la eficacia de este tratamiento en dichos sujetos. Entendemos que una vez demostrada, debemos aunar esfuerzos en adaptar el actual protocolo a niños de menor edad y en establecer herramientas con las cuales medir dicha eficacia en sujetos de cualquier edad, lo cual consideramos uno de nuestros objetivos futuros.

En relación a la prospectiva investigadora que planteamos para nuestro estudio debemos considerar dos aspectos:

- El primero en relación a la ENM diagnosticada, con el objetivo de estratificar los resultados según el diagnóstico de cada sujeto y adaptar el protocolo a las necesidades particulares que cada patología supone. Para ello, debemos establecer una metodología que contemple, al menos, las ENM más frecuentes de forma independiente y que compare la eficacia de la Fisioterapia respiratoria en sujetos con el mismo diagnóstico.
- El segundo, en relación a la edad de los sujetos y a la fase evolutiva de la enfermedad: aunque no existen dos personas con la misma evolución de las ENM, respecto a formas y tiempos, es necesario establecer un protocolo adaptado a los obstáculos a los cuales se enfrentan en cada etapa de la enfermedad. Con este fin debemos considerar durante el análisis de los datos la comparación de los resultados según edad o etapa de la ENM, determinando así a qué edad se observan mejores resultados, y por tanto cuándo debe comenzarse a aplicar dicho tratamiento.

Para la consecución de estos dos conceptos es imprescindible obtener un mayor número de participantes, lo que implicaría tener que ampliar la zona geográfica en la que se desarrolla el estudio e implicar a un mayor número de profesionales fisioterapeutas que participen en él.

Finalmente, teniendo en cuenta los resultados favorables de este estudio, consideramos que la divulgación de la eficacia de la Fisioterapia respiratoria en niños con ENM es necesaria en este ámbito, tanto a profesionales sanitarios vinculados, como a asociaciones y a las propias familias. Con ello pretendemos disminuir la incidencia de procesos como la traqueotomía o de dispositivos como la ventilación mecánica, los cuales pueden ser necesarios en ciertas ocasiones pero tienden a usarse indiscriminadamente.

La situación actual de la FR en España es muy desigual entre las distintas comunidades autónomas, hasta 2006: sólo Andalucía, con el Decreto 137/2002 de Apoyo a las Familias Andaluzas, incluía específicamente la RR, tanto ambulatoria como domiciliaria, dentro de la cartera de servicios de atención primaria. Sin embargo, estos programas se dirigen a sujetos con patologías del aparato respiratorio, como la EPOC, pero no a personas con afectación de la función respiratoria como consecuencia de otras enfermedades, situación de los pacientes con ENM¹⁰².

Al indagar en profundidad sobre la situación de la RR en las distintas comunidades, encontramos un estudio¹⁰⁴ que analizó la distribución de estas unidades por el territorio español

y las características de las mismas. Según sus resultados existen 31 centros reconocidos en los que este servicio está implementado, destacando Andalucía, País Vasco, Canarias, Islas Baleares, Aragón, Extremadura y Cataluña. El 90% de las unidades son de carácter público, y el 10% corresponde a fundaciones como en el caso de Cataluña y Mallorca. En la figura 35 se representa la distribución de las unidades de RR en relación con las comunidades autónomas. Además, existe una gran variabilidad en la composición de estas unidades. Como término medio todas tienen al menos un médico, que suele ser un rehabilitador, y un fisioterapeuta, el resto de profesionales que forman parte del equipo multidisciplinar es más heterogéneo (ver figura 36).



Figura 35: Número de unidades de Rehabilitación Respiratoria por Comunidad autónoma.

Fuente: Rehabilitación cardíaca en España¹⁰⁴

Profesionales	Uno	Dos	Tres	Ninguno
Médico	68%	29%	3%	
Fisioterapeuta	51%	26%	13%	
Terapia ocupacional	29%			71%
Psicólogo	3,3%			96,7%
Enfermero	10%			90%
Auxiliar clínica	35%			65%

Figura 36: Composición de las Unidades de RR.

Fuente: Rehabilitación cardíaca en España¹⁰⁴

No sólo encontramos una carencia respecto a los servicios que van dirigidos a estos pacientes, también respecto a los protocolos de atención primaria, dirigidos a la prevención de complicaciones. Este hecho nos impulsa a fomentar la necesidad de desarrollar guías de práctica clínica, en Fisioterapia y en otras disciplinas. La realización de estas guías supondría un ahorro socio-económico para el sistema sanitario, ya que evitaría consultas de urgencias y hospitalizaciones, como ha quedado patente en este estudio, si se llevaran a cabo de manera preventiva y de forma precoz, desde el comienzo de la enfermedad.

Así mismo, los protocolos existentes en los hospitales públicos para abordar las necesidades de estos pacientes podrían mejorarse. En primer lugar, es imprescindible que todos los profesionales que atienden a estos pacientes conozcan las características de las ENM y tengan los recursos necesarios para cubrir todas sus necesidades. En segundo lugar, deben crearse equipos multidisciplinares especializados en esta área, recalcando la importancia de la presencia de la Fisioterapia respiratoria en las unidades donde estos pacientes son hospitalizados, ya sea por complicaciones respiratorias o de otra índole, ya que el encamamiento prolongado también podría dar lugar a ellas.

Somos conscientes de que para que se produzcan los cambios son necesarios muchos esfuerzos, por ello intentaremos colaborar mediante la presentación de informes, elaborados a partir de los resultados de este estudio, a instituciones profesionales para impulsar esta competencia de la Fisioterapia, intentando que se extienda a todos los pacientes susceptibles de encontrar mejoría gracias a ella.

6. CONCLUSIONES.

El análisis de los resultados del presente estudio nos ha llevado a plantear las siguientes conclusiones:

1. La Fisioterapia Respiratoria permite la mejora o el mantenimiento de la función respiratoria de los niños con ENM, frente al deterioro respiratorio que se produce en el grupo de sujetos que no reciben este tratamiento.
2. El abordaje de las dificultades respiratorias mediante un protocolo de Fisioterapia Respiratoria disminuye el número de infecciones respiratorias y secundariamente la necesidad de antibióticos y el número de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios relacionados con estas.

7. RESUMEN.

Introducción.

Numerosos autores han demostrado la eficacia de la Fisioterapia Respiratoria en el abordaje de las dificultades respiratorias asociadas a distintos tipos de patologías (EPOC, Fibrosis quística, tumores), sin embargo no hemos encontrado estudios de evidencia científica que demuestren la eficacia de estos programas en niños con ENM, cuya calidad y esperanza de vida depende en gran medida del adecuado manejo de las secreciones bronquiales y del retraso del deterioro de la función respiratoria.

El objetivo principal de este estudio se centra en determinar la eficacia de la Fisioterapia Respiratoria para el tratamiento de las dificultades respiratorias en niños con ENM. Deduciéndose otros aspectos, como la incidencia de este programa en el número de visitas a urgencias cada año, de ingresos hospitalarios y de infecciones respiratorias sufridas por estos niños, y en la necesidad o no de antibióticos.

Material y Método.

Nuestro trabajo es un estudio analítico, longitudinal, prospectivo, experimental, con cegado del evaluador. Se trata de un ensayo clínico controlado con dos grupos en paralelo y aleatorio. La muestra estuvo formada por 21 niños diagnosticados de ENM, con una media de edad de 7,38 años; 11 formaron parte del grupo experimental (3 niñas y 8 niños) y 10 del grupo control (3 niñas y 7 niños). Inicialmente fueron 23 sujetos, previamente a la aleatorización, dos de ellos abandonaron el estudio por causas ajenas a la intervención. Para realizar la evolución de las distintas variables se empleó una prueba espirométrica, para las variables ligadas a la función respiratoria, y una hoja de seguimiento diseñado por los investigadores para recoger el número de visitas a urgencias cada año, de ingresos hospitalarios, de infecciones respiratorias y la necesidad de antibióticos. Estas valoraciones se realizaron antes y después del inicio del programa y durante el mismo, cada cuatro meses.

Los pacientes fueron divididos aleatoriamente entre los grupo control y experimental, no aplicándose ningún tipo de tratamiento en los sujetos del primer grupo y realizando un programa de Fisioterapia Respiratoria en el segundo. Dicho programa se llevó a cabo una vez en semana, por el fisioterapeuta, y cuatro veces semanales en el domicilio, por la familia, durante un año.

Resultados.

El análisis de los datos obtenidos indica que los sujetos del grupo experimental mejoraron, respecto a los del grupo control, los parámetros de su función respiratoria, y obtuvieron mejores resultados en la hoja de seguimiento diseñado, disminuyendo el número de infecciones respiratorias, de visitas a urgencias y de ingresos hospitalarios, así como la necesidad de antibióticos.

Dichos resultados se corroboraron al someter los resultados al análisis de contraste mediante la prueba para datos no paramétricos de la U de Mann-Whitney y la prueba t de Student, donde se observa que las diferencias entre el grupo control y el experimental son estadísticamente significativas ($p < 0,05$), y con un tamaño del efecto que fue de moderado a muy grande para las variables: “FVC”, “FEV1”, “PEF”, “FICV”, “CV”, “IC”, “ERV”, “TV”, “Infecciones respiratorias en el último año”, “Número visitas a urgencias en el último año”, “Número de ingresos hospitalarios en el último año” y “Necesidad de antibióticos en el último año”. Esta diferencia no fue estadísticamente significativa en las variables: “Relación FEV1/FVC”, “Flujo Medio del 25% al 75% de la FVC”, “PIF”, “Índice de Tiffeneau” y “FR”.

Conclusiones.

El abordaje de las dificultades respiratorias en niños con ENM mediante un programa de Fisioterapia Respiratoria ayuda a mejorar o mantener la función respiratoria, frente al declive que se produce en los sujetos que no reciben este tipo de tratamiento. Dicho programa logra, además, la disminución del número de infecciones respiratorias y secundariamente la necesidad de antibióticos y el número de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios relacionados con estas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Crespo VS, Cano R, Macías AI. Fisioterapia en las enfermedades neuromusculares. *Revista de atención temprana* 2003; 6(2): 85-91.
2. Watzek I, Winterholler M. Basic principles of non-respiratory physiotherapy for neuromuscular diseases. *Pneumol* 2008 Mar; 62 Suppl 1:S28-30.
3. Fowler WM. Consensus Conference Summary. Role of Physical Activity and Exercise Training en Neuromuscular Diseases. *AM J Phys Med Rehabil* 2002; 81(S11): 187-95.
4. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004 Jan; 29(1): 5-27.
5. Zafra Pires MJ, Barrot Cortés E. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. *Manuales de procedimientos SEPAR*. 2012.
6. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J* 2009; 34: 444-51.
7. Fiorenza D, Vitacca M, Bianchi L, Gabbriellini L, Ambrosino N. Lung function and disability in neuromuscular patients at first admission to a respiratory clinic. *Respir Med* 2011; 105: 151-8.
8. Ambrosino N, Vitacca M, Rampulla C. Standards for rehabilitative strategies in respiratory diseases. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995 Aug; 50(4): 293-318.
9. Zoran D, Schroth MK. Respiratory Management of Pediatric Patients with Neuromuscular Disease. *Pediatric Annals* 2010 Dec; 39(12): 769-76.
10. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of Pulmonary Morbidity for Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Chest* 1997 Oct; 112(4): 1024-8.
11. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003 Mar; 21(3):502-8.
12. Vianello A, Corrado A, Arcaro G, Gallan F, Ori C, Minuzzo M, et al. Mechanical insufflation-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections. *Am J Phys Med Rehabil* 2005 Feb; 84(2): 83-8; discussion 89-91.

13. Houser CR, Johnson DM. Breathing exercises for children with pseudohypertrophic muscular dystrophy. *Phys Ther* 1971; 51: 751-9.
14. Adams MA, Chandler LS. Effects of physical therapy on vital capacity of patients with muscular dystrophy. *Phys Ther* 1974; 54: 494-6.
15. Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K, Kurz H et al. 2 years' experience with Inspiratory Muscle Training in patients with neuromuscular Disorders. *Chest* 2001; 120: 765-9.
16. Gross D, Meiner Z. The effect of ventilatory muscle training on respiratory function and capacity in ambulatory and bed-ridden patients with neuromuscular disease. *Monaldi Arch Chest Dis* 1993 Aug; 48(4): 322-6
17. Topin N, Matecki S, Le Bris S, Rivier F, Echenne B, Prefaut C, Ramonatxco M. Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne Muscular Dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2002; 12: 576-83.
18. Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease; long term effects and perception. *Med Sci Sports Exerc* 1999; 31: 1522-7.
19. McCool FD, Tzelepis GE. Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Phys Ther* 1995 Nov; 75(11): 1006-14.
20. Ntoumenopoulos G, Shippersides T. Proposal for a more effective chest physiotherapy treatment in the neuromuscular patient with copious secretions, bulbar dysfunction and ineffective cough: a case report. *Physiotherapy* 2007 06; 93(2): 164-7.
21. Puppo H. Rehabilitación respiratoria en pediatría. *Neumol pediátr* 2007; 2: 21-9.
22. Siegel IM. Pulmonary problems in Duchenne muscular dystrophy: Diagnosis, prophylaxis and treatment. *Phys Ther* 197; 55: 160-2.
23. España. ORDEN CIN/2135/2008, de 19 de julio de 2008, por la que se establecen los requisitos para la verificación de los títulos universitarios oficiales que habiliten para el ejercicio de la profesión de Fisioterapeuta. *Boletín Oficial del Estado* 2008 jul; 174: 31684-7.
24. Agencia Nacional de Evaluación de la Calidad y Acreditación. *Libro Blanco Título de Grado en Fisioterapia*. 2004.

25. Martí Romeu JD, Vendrell Relat M. Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de las secreciones bronquiales en el paciente adulto. *Manuales de procedimientos SEPAR*. 2013.
26. Avendano M, Guell R. Rehabilitation in patients with neuromuscular and chest wall abnormalities. *Arch Bronconeumol* 2003 Dec; 39(12): 559-65.
27. Dean E. Oxygen transport deficits in systemic disease and implications for physical therapy. *Phys Ther* 1997 Feb; 77(2): 187-202.
28. Birnkrant DJ, Pope JF, Eiben RM. Management of the Respiratory Complications of Neuromuscular Diseases in the Pediatric Intensive Care Unit. *J Child Neurol* 1999 Mar; 14(3): 139-43.
29. Chatwin M, Bush A, Simonds AK. Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type I. *Arch Dis Child* 2011; 96: 426-32.
30. Inal-Ince D, Savci S, Arikan H, Saglam M, Vardar-Yagli N, Bosnak-Guclu M, et al. Effects of scoliosis on respiratory muscle strength in patients with neuromuscular disorders. *Spine J* 2009 Dec; 9(12): 981-6.
31. Bach JR, Zhitnikov S. The management of neuromuscular ventilatory failure. *Semin Pediatr Neurol* 1998 Jun; 5(2): 92-105.
32. Fowler WM Jr. Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: II. Comprehensive care. *Arch Phys Med Rehabil* 1982; 63: 322-28.
33. McDonald CM. Limb contractures in progressive neuromuscular disease and the role of stretching, orthotics, and surgery. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 1998; 9: 187-211.
34. Rideau Y, Duport G, Delaubier A, Guillou C, Renardel-Irani A, Bach JR. Early treatment to preserve quality of locomotion for children with Duchenne muscular dystrophy. *Semin Neurol* 1995; 15: 9-17.
35. Asociación Francesa contra las Miopatías (AFM). Simposio Traqueotomía y Enfermedades Neuromusculares. *Boletín Myoline*. JIVD/ AFM 1996.
36. Biggar WD, Harris VA, Eliasoph L, Alman B. Long-term benefits of deflazacort treatment for boys with Duchenne muscular dystrophy in their second decade. *Neuromuscul Disord* 2006; 16: 249-55.

37. King WM, Ruttencutter R, Nagaraja HN, et al. Orthopedic outcomes of long-term daily corticosteroid treatment in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology* 2007, 68: 1607-13.
38. Shaffer TH, Wolfson MR, Bhutani VK. Respiratory muscle function, assessment, and training. *Phys Ther* 1981 Dec; 61(12): 1711-23.
39. Gomez-Merino E, Bacj JR. Duchenne Muscular Dystrophy: Prolongation of Life by Noninvasive Ventilation and Mechanically Assisted Coughing. *AM J Phys Med Rehabil* 2002; 81: 411-5.
40. Medical International Research. Manual de Spirolab II. Roma, Italia.
41. Grissom, R.J. Statistical analysis of ordinal categorical status after therapies. *J Consult Clin Psych* 1994; 62(2): 281-4.
42. Ministerio de Sanidad y Consumo de España- ORDEN SCO/846/2008, de 14 de marzo, por la que se aprueba y publica el programa formativo de la especialidad de Medicina Física y Rehabilitación. *Boletín Oficial del Estado* 2008 mar; 77 (5824): 17966-72.
43. Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización. *Boletín Oficial del Estado* 2006 sept; 222.
44. Decisión nº 1982/ 2006/ce del Parlamento Europeo y del Consejo de 18 de Diciembre de 2006 relativa al Séptimo Programa Marco de la Comunidad Europea para acciones de investigación, desarrollo tecnológico y demostración (2007 a 2013). *Diario oficial de la Unión Europea* 2006; L412: 1-41.
45. Plan Nacional de Investigación Científica, Desarrollo e Innovación Tecnológica 2013- 2016. Ministerio de Economía y Competitividad. 2011.
46. Plan de Atención a personas afectadas por Enfermedades Raras. 2008- 2012. Junta de Andalucía. Consejería de Salud. SE- 5163-07.
47. Arcas Patricio MA, Gálvez Domínguez A, et al. Manual de Fisioterapia. Madrid; Mad: 2004.

48. Burford K. The role of the physiotherapist in motor neurone disease. *Int J Rehabil Res* 1987; 10(4 Suppl 5):176-9.
49. Tecklin JS. Physical therapy for children with chronic lung disease. *Phys Ther* 1981 Dec; 61(12): 1774-81.
50. Federación Española de enfermedades neuromusculares. Barcelona; 1999 (actualizada 5 del 6 de 2012, acceso 5 del 9 de 2013). Disponible en: <http://www.asem-esp.org>.
51. Eagle M. Report on the muscular dystrophy campaign workshop: exercise in neuromuscular diseases Newcastle, January 2002. *Neuromuscul Disord* 2002 Dec; 12(10): 975-83.
52. Panitch HB. Airway clearance in children with neuromuscular weakness. *Curr Opin Pediatr* 2006 06; 18(3): 277-81.
53. Anderson JL, Hasney KM, Beaumont NE. Systematic review of techniques to enhance peak cough flow and maintain vital capacity in neuromuscular disease: the case for mechanical insufflation-exsufflation. *Phys Ther Rev* 2005 03; 10(1): 25-33.
54. Sancho J, Vergara P, González L. Trastornos de la deglución y neumonía por aspiración en las enfermedades neuromusculares. *Rev Iberoam Fisioter Kinesiol* 2004; 7(1): 2-12.
55. Winterholler C. Diagnosis and treatment of dysphagia in patients with neuromuscular disease. *Pneumol* 2008 Mar; 62 Suppl 1:S35-8.
56. Florence JM, Pandya S, King WM, et al. Clinical trials in Duchenne dystrophy. Standardization and reliability of evaluation procedures. *Phys Ther* 1984, 64: 41-5.
57. Pandya S, Florence JM, King WM, Robinson J, Signore LC, CIDD Group. Reliability of goniometric measurements in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Phys Ther* 1985; 65: 1339-42
58. Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB, Pellegrino RJ. Clinical trial in Duchenne dystrophy. 1. The design of the protocol. *Muscle Nerve* 1981; 4: 186-97.
59. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2009; published online Nov 30. DOI:10.1016/S1474-4422(09)70272-8.

60. Markham LW, Kinnett K, Wong BL, Woodrow Benson D, Cripe LH. Corticosteroid treatment retards development of ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2008; 18: 365-70.
61. Jaffe KM, McDonald CM, Ingman E, Haas J. Symptoms of upper gastrointestinal dysfunction in Duchenne muscular dystrophy: case-control study. *Arch Phys Med Rehabil* 1990; 71: 742-44.
62. Gottrand F, Guillonnet I, Carpentier A. Segmental colonic transit time in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child* 1991; 66: 1262.
63. Tilton AH, Miller MD, Khoshoo V. Nutrition and swallowing in pediatric neuromuscular patients. *Semin Pediatr Neurol* 1998; 5: 106-15
64. McCrory MA, Wright NC, Kilmer DD. Nutritional aspects of neuromuscular disease. *Phys Med Rehab Clin North Am* 1998; 9: 127.
65. Willig TN, Bach JR, Venance V, Navarro J. Nutritional rehabilitation in neuromuscular disorders. *Semin Neurol* 1995; 15: 18.
66. Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, Swan A. Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev* 2008; 1: CD003725.
67. Moxley RT 3rd, Ashwal S, Pandya S, 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: 13-20.
68. Balaban B, Matthews DJ, Clayton GH, Carry T. Corticosteroid treatment and functional improvement in Duchenne muscular dystrophy: long-term effect. *Am J Phys Med Rehabil* 2005; 84: 843-50.
69. Brown JJ, Zacharin MR. Proposals for prevention and management of steroid-induced osteoporosis in children and adolescents. *J Paediatr Child Health* 2005; 41: 553-7.
70. Pellegrini N, Guillon B, Prigent H, et al. Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2004; 14: 297-300.

71. Wagner MB, Vignos PJ Jr, Carozzi C, Hull AL. Assessment of hand function in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 801-80.
72. Poysky J, Behavior in DMD Study Group. Behavior patterns in Duchenne muscular dystrophy: report on the Parent Project Muscular Dystrophy behavior workshop 8–9 of December 2006, Philadelphia, USA. *Neuromuscul Disord* 2007; 17: 986-94.
73. Hendriksen JG, Poysky JT, Schrans DG, Schouten EG, Aldenkamp AP, Vles JS. Psychosocial adjustment in males with Duchenne muscular dystrophy: psychometric properties and clinical utility of a parent-report questionnaire. *J Pediatr Psychol* 2009; 34: 69-78.
74. Cyrulnik SE, Fee RJ, Batchelder A, Kiefel J, Goldstein E, Hinton VJ. Cognitive and adaptive deficits in young children with Duchenne muscular dystrophy (DMD). *J Int Neuropsychol Soc* 2008; 14: 853-61.
75. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: an official ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-65.
76. Cyrulnik SE, Fee RJ, De Vivo DC, Goldstein E, Hinton VJ. Delayed developmental language milestones in children with Duchenne's muscular dystrophy. *J Pediatr* 2007; 150: 474-8.
77. Tataru K, Shinno S. Management of mechanical ventilation and prognosis in Duchenne muscular dystrophy. *IRYO. Jap J Natl Med Serv* 2008; 62: 566-71.
78. American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Cardiovascular health supervision for individuals affected by Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Pediatrics* 2005; 116: 1569–73.
79. Libro Kong Foug. Antigua China 2007 A.C.
80. Suetonio. Vidas de los doce Césares (De vita Caesarum). Año 121.
81. I Conférence de Consensus sur la Toilette Bronchique. Lyon-Fr, dic. 1994.
82. Conférence de consensus Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson. 21 septembre 2000. Salle Louis Armand- Cité des Sciences et de l'Industrie de la Villete-Paris. Texte des recommandations. *Arch Fr Pediatr* 2001; 8 Suplem 1: 1-196.
83. Watzek I, Winterholler M. Basic principles of non-respiratory physiotherapy for neuromuscular diseases. *Pneumol* 2008 Mar; 62 Suppl 1:S28-30.

84. Asher M, Pardy R, Coates A, Thomas E, Macklem PT. The effect of inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis* 1982; 126: 855- 59.
85. Sawyer E, Clanton T. Improved pulmonary function and exercise tolerance with inspiratory muscle conditioning in children with cystic fibrosis. *Chest* 1993; 104: 1490-7.
86. Silva MC, Quispe S, Salas MD. Incidencia de enfermedades respiratorias bajas y su relación con algunos factores de riesgo, Servicio de Pediatría del Hospital Hipólito UNACUE TACNA 2006. *Ciencia y Desarrollo*; 2006: 63-6.
87. Mercado Rus M. Manual de Fisioterapia respiratoria. Majadahonda: Ed.Ergon; 2002.
88. Torres AI, Basco JA, Megías D, Antón V. Protocolo de Fisioterapia respiratoria en el lesionado medular. *Fisioterapia* 2002; 24(4): 181-9.
89. Guía de Inicio rápido de Respironics E70 (Philips). 2012. Koninklijke Philips Electronic N.V
90. Gonzalez-Bermejo J, Trzepizur W, Schabanel J-. Respiratory management in adult and child patients with neuromuscular diseases: Specific techniques of chest physical therapy. *J Readapt Med* 2011; 31(3-4): 145-50.
91. Gómez-Conesa A, Sánchez J, Méndez FX. Práctica basada en la evidencia y estudios meta-analíticos. *Rev Iberoam Fisioter Kinesiol* 2003; 6: 22-38.
92. Argimón JM, Jiménez J. Métodos de investigación clínica y epidemiológica. 3ª ed. Elsevier, Madrid 2004.
93. Rebagliato M, Ruíz I, Arranz M. Metodología de la investigación en epidemiología. Madrid: Díaz de Santos; 1996.
94. Johnson R, Kuby P. Estadística Elemental, lo esencial (3ª ed.). Thomson; 2005.
95. CIE-10.
96. WMA Declaration of Helsinki. Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. Adopted by the 18th WMA General Assembly, Helsinki, Finland, June 1964. Amended by the 64th WMA General Assembly, Fortaleza, Brazil, Oct 2013.
97. Instituto Nacional de Estadística (actualizada 24 del 10 2014, acceso 15 del 9 de 2013). Disponible en; <http://www.ine.es>

98. Cobos-Carbo A, Augustovskib F. Declaración CONSORT 2010: actualización de la lista de comprobación para informar ensayos clínicos aleatorizados de grupos paralelos. *Med Clin*. 2011; 137(5):213–5.
99. Grissom, R.J. Probability of the superior outcome of the one treatment over another. *J Appl Psychol* 1994; 79(2): 314-6.
100. Grissom, R.J. Review of assumptions and problems in the appropriate conceptualization of effect size. *Psychology methods*. 2001; 6(2): 135-46.
101. Masdeu MJ, Ferrer A. Función de los músculos respiratorios en las enfermedades neuromusculares. *Arch Bronconeumol* 2003; 39(4): 176-83.
102. Guell MR, Diez JL, Sanchis J. Rehabilitación respiratoria y fisioterapia respiratoria. Un buen momento para su impulso. *Arch Bronconeumol* 2008; 44: 35-40.
103. Ilustre Colegio Profesional de Fisioterapeutas de Andalucía 2014 (actualizada 24 del 10 2014, acceso 21 del 9 de 2013). Disponible en; <http://www.colfisio.org>.
104. Pleguezuelos E, Miranda G, Gómez A, Capellas L. Rehabilitación cardíaca en España. Encuesta SORECAR. *Rehabilitación* 2010; 44(1):2-7.

ANEXO 1. (Tabla 24. Estudios analizados sobre Fisioterapia respiratoria en niños con ENM.)

Estudio	Muestra	Técnica	Duración // Frecuencia	Resultados obtenidos
Houser y Johnson ¹⁵ (1971)	Siete parejas de sujetos con DMD, según la edad y el estado funcional.	Su programa incluía BIPAP durante seis minutos, cinco días a la semana, para los sujetos del grupo experimental. Y ejercicios de respiraciones profundas, tos asistida y juegos de espiración forzada, tres días a la semana, para el grupo control.	Doce Semanas, diariamente el G.E. y tres veces en semana el G.C.	Midieron la Capacidad Vital Forzada (CVF), los flujos espiratorios forzados entre el 25 y el 75% de la CV, la ventilación máxima voluntaria y el PFT. Al final del programa, no había diferencias significativas entre ambos grupos respecto a la función pulmonar: ambos grupos mostraron un declive en la CV, pasando del 65,5 al 59,1% los participantes del grupo experimental, y del 67,5 al 58,9% los del grupo control.
Adams y Chandler ¹⁶ (1974)	Tres niños con DMD	Programa de hidroterapia, juegos acuáticos y BIPAP	Fase 1: 4 meses de hidroterapia y BIPAP. Fase 2: descanso de 3 semanas y 6 meses de tratamiento. Fase 3: 2 semanas de descanso y 5 semanas de hidroterapia	Fase 1: aumento de la CV (5% de media) Fase 2: durante el descanso, pérdida del aumento inicial de la CV. Posterior aumento, tras retomar la terapia, del 11%, de media. Fase 3: pérdida de la CV durante el descanso, y posterior aumento del 7% de la CV.
Gross y Meiner ⁹ (1993)	24 pacientes con ENM, divididos en tres grupos, según la ENM diagnosticada	Entrenamiento de los músculos respiratorios	El programa se llevaba a cabo tres veces al día, durante diez minutos	Cada grupo obtuvo los siguientes resultados: el primer grupo (Enfermedades de la motoneurona) aumentó su CVF de 38,8 +/- 12,3 a 53,2 +/- 9,6 %, el segundo grupo (patologías de la unión neuromuscular) mejoró su CVF de 49,8 +/- 8,7 a 66,1 +/- 7,5%, y el tercer grupo (Enfermedades musculares progresivas) incrementó su CVF de 47,0 +/- 7,5 a 53,3 +/- 7,6%. Sin embargo, no observaron un menor número de infecciones respiratorias.

Estudio	Muestra	Técnica	Duración // Frecuencia	Resultados obtenidos
Bach y colaboradores ⁵ (1997)	Grupos formados por 24 usuarios de ventiladores mecánicos y 22 pacientes traqueotomizados con ENM	Maniobras de tos asistida y Ventilación con presión positiva intermitente	Sin especificar.	El primer grupo fue hospitalizado una media de 6 +/-2,4 días (p<0.005) y el grupo de pacientes con traqueotomía, 72,2 +/- 112 días, para el desarrollo de la intervención quirúrgica.
Gozal y Thiriet ¹¹ (1999)	21 pacientes con DMD y AME tipo III, fueron repartidos aleatoriamente entre el grupo control y el experimental.	Entrenamiento específico de los músculos ventilatorios con y sin resistencia.	Un año. El entrenamiento domiciliario se realizaba dos veces, durante seis meses. Los siguientes seis meses son de seguimiento, sin realizar entrenamiento.	Demostraron mejoría en parámetros de la función muscular respiratoria, en el grupo experimental, aumentando la $PI_{máx}$ y la $PE_{máx}$. Sin embargo, si se abandona el entrenamiento, se vuelve a valores basales en, aproximadamente, tres meses
Koesler y colaboradores ⁸ (2001)	22 pacientes con ENM	Entrenamiento específico para los músculos inspiratorios	Dos años	Dividieron a los participantes en tres grupos según la CV inicial, encontrando los siguientes resultados: en el primer grupo, cuya CV estaba entre 27 y 50%, aumentó la $PI_{máx}$ de 51.45 a 87.00 H_2O , en el segundo grupo (CV, 51 al 75%) mejoró la $PI_{máx}$ de 59.38 a 94.4 H_2O , y en el tercer grupo (CV, 71 al 96%) se incrementó $PI_{máx}$ de 71.25 a 99.00 H_2O

Estudio	Muestra	Técnica	Duración // Frecuencia	Resultados obtenidos
Topin y colaboradores ¹⁰ (2002)	16 niños con DMD, 8 en el grupo experimental y otros 8 en el control.	Entrenamiento domiciliario de los músculos respiratorios de baja intensidad. Se aplicó el 30% de la PI_{\max} como carga de entrenamiento al grupo experimental, el 5% al grupo control.	Durante seis semanas, cinco días a la semana, dos veces al día durante 10 minutos.	Se encontró una significativa mejoría, en el grupo experimental, en aspectos de resistencia muscular inspiratoria, aumentando un 46% el tiempo antes del que apareciera fatiga muscular, no apreciando deterioro de la PI_{\max} en estos sujetos.
Chatwin y colaboradores ⁸ (2003)	22 pacientes con AME, DMD, Poliomieltis y otras distrofias congénitas.	Técnicas de tos asistida, con el apoyo de la BIPAP, tos asistida manualmente, e inspiración y espiración asistidas seguidas de tos forzada	No la específica.	Todos los pacientes mejoraron su capacidad de tos. Su principal hallazgo es que los pacientes con ENM, mediante la asistencia en la inspiración y en la espiración, producen mayor PFT (235 +/- 111 l/min.) que sin asistencia (169 l/min.)
Vianello y colaboradores ⁷ (2005)	Grupo experimental: 11 pacientes con ENM. Grupo control: 16 pacientes con ENM.	Fisioterapia respiratoria combinada con técnicas mecánicas de insuflación y exsuflación en el grupo experimental, y en el grupo control sólo Fisioterapia respiratoria	La terapia se aplica en el periodo en el cual el paciente se encuentra hospitalizado en UCI.	La medida de la eficacia se basaba en la necesidad o no de traqueotomía, en el grupo experimental esta necesidad fue significativamente menor ($P < 0.05$), sólo dos de once la necesitaron, que en el control, dónde la traqueotomía fue realizada a seis de los dieciséis pacientes.

Estudio	Muestra	Técnica	duración // Frecuencia	Resultados obtenidos
Nioumenepoulos y Shipsides ¹³ (2007)	Un paciente con ENM severa	Fisioterapia, incluyendo tos asistida y evitando la posición en decúbito lateral. La característica fundamental es el trabajo conjunto de dos fisioterapeutas a la vez.	El programa se aplicó durante 24 horas	Lograron que el paciente pudiera prescindir de la ventilación mecánica.

ANEXO 2.

<p style="text-align: center;">CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA ESTUDIO CLÍNICO DENOMINADO “Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”.</p>
--

Lea atenta y completamente la información que se le presenta a continuación. Firme en cada página, señalando de este modo que ha leído y que comprende su información. Debe preguntar cualquier aspecto que no comprenda antes de firmar el consentimiento que aparece en la última página del documento, por medio del cual usted manifiesta su voluntad de participación libremente de su hijo en el presente estudio.

INTRODUCCIÓN.

La rehabilitación respiratoria se define como un proceso a través del cual los profesionales de la salud y los especialistas, conjuntamente con el paciente y su familia, trabajan en equipo para alcanzar y mantener una mejoría en la capacidad funcional y en la calidad de vida relacionada con la salud del paciente respiratorio. Dadas las frecuentes complicaciones respiratorias que ocurren en los pacientes con Enfermedades neuromusculares, la prevención y el manejo de las mismas es esencial para lograr una buena calidad de vida del paciente y de su entorno.

OBJETIVOS DE NUESTRA INVESTIGACIÓN.

Los fines que se pretenden lograr con el presente estudio son: Determinar si la intervención de Fisioterapia mejora los parámetros respiratorios de los niños con enfermedades neuromusculares y si dicha intervención influye en la disminución y/o eliminación del número de infecciones respiratorias y del número de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios relacionados con las mismas.

Firma del padre/ madre/ tutor legal: _____

EJEMPLAR PARA LA FAMILIA

“Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”

**CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA ESTUDIO CLÍNICO DENOMINADO “Eficacia de la
Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”**

PROTOCOLO DE TRATAMIENTO.

El presente estudio comenzará con la inclusión de aquellos niños que hayan sido diagnosticados de una enfermedad neuromuscular, que tengan entre 3 y 18 años y tengan capacidad para realizar una espirometría. Se realizarán dos grupos: grupo control y grupo experimental. El criterio para la inclusión en uno u otro dependerá de la viabilidad de las familias para asistir a los centros donde se llevará a cabo el estudio (Centro de Fisioterapia Neúfes, en Carmona y Facultad de Fisioterapia de la Universidad de Sevilla, en Sevilla).

El grupo experimental comenzará con el tratamiento desde el momento de inclusión en el programa. El grupo control será valorado en tres ocasiones antes de comenzar con el programa de Fisioterapia respiratoria, que será enseñado a las familias para su continuación en el domicilio.

Es importante para la determinación de la eficacia de este programa, que los participantes incluidos en el grupo control no realicen otro programa de Fisioterapia similar. Aunque se considera válida la realización de algún tipo de intervención para eliminación de las secreciones.

Tras el período de valoración, se informará y formará a las familias y a los participantes sobre los ejercicios de Fisioterapia respiratoria que componen este programa, para su realización en el domicilio. Se determinará entre las familias y el fisioterapeuta la frecuencia con la que estos ejercicios serán realizados y supervisados por el profesional.

EJEMPLAR PARA LA FAMILIA

“Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA ESTUDIO CLÍNICO DENOMINADO “Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”

BENEFICIOS Y RIESGOS DEL ESTUDIO.

El manejo de las complicaciones respiratorias es esencial para la calidad y la esperanza de vida de los pacientes con enfermedades neuromusculares (ENM). Muchas de las ENM afectan los músculos respiratorios, lo que provoca un alto riesgo de desarrollar complicaciones pulmonares importantes. Múltiples factores contribuyen al progreso del fracaso respiratorio, incluyendo la dificultad para la eliminación de las secreciones bronquiales, la disfagia con aspiración, neumonías recurrentes, escoliosis y estado nutricional pobre. Esta investigación nos permitirá conocer la eficacia de la fisioterapia para el tratamiento de las complicaciones respiratorias en niños con ENM. Hallar un método de tratamiento no invasivo, reportaría importantes beneficios en el campo de las enfermedades neuromusculares, mejorando notablemente la calidad de vida de estos pacientes, sus familiares y su entorno.

No existen riesgos conocidos asociados a la participación en el estudio y este cumple con los requisitos para experimentar con sujetos humanos menores de edad y se ajusta a las normativas vigentes en el Estado Español y la Unión Europea.

Firma del padre/ madre/ tutor legal: _____

EJEMPLAR PARA LA FAMILIA

“Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA ESTUDIO CLÍNICO DENOMINADO “Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”

1. He leído, comprendido y firmado las páginas anteriores de información sobre “Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”.
2. Doy fe de no haber omitido o alterado datos al informar sobre el historial de mi hijo/ hija y sus antecedentes clínico- quirúrgicos, especialmente los referidos a enfermedades personales.
3. Doy el consentimiento para el tratamiento informatizado de la información que de mi hijo/hija se obtenga con fines médicos, científicos o educativos, conforme a las normas legales. De acuerdo con la Ley 1571999 de Protección de datos de Carácter Personal, los datos personales que de mi hijo/ hija se requieren (edad, género, etc.) son los necesarios para realizar el estudio correctamente. No se revelará la identidad de mi hijo/ hija, así como tampoco sus datos personales. Ninguno de estos datos serán revelados a personas externas a la investigación. La participación es anónima, sin embargo, los datos de mi hijo/ hija serán registrados en una lista de control que será guardada por el investigador principal y sólo recurrirá a ella en los momentos imprescindibles.
4. Me ha sido explicado de forma comprensible:
 - a. El procedimiento a realizar.
 - b. Los beneficios y riesgos del estudio propuesto.
5. He podido hacer preguntas sobre el estudio y han sido contestadas de forma clara y precisa.
6. He hablado con: Silvia González Zapata, DNI 47339650-S.
7. Comprendo que la participación de mi hijo/ hija es voluntaria.
8. Comprendo que puedo retirar a mi hijo/ hija de la prueba cuando quiera y sin tener que dar explicaciones.

EJEMPLAR PARA LA FAMILIA

“Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”

Don/ Doña _____ **con**
DNI _____ **como padre/ madre/ tutor/ tutora de**

ACEPTO libremente la participación de mi hijo/ hija en el estudio.

En _____, **a** _____ **de** _____ **de 20** _____.

Firma del padre/ madre/ tutor/ tutora

Firma del investigador y DNI

y DNI

Firma del testigo cuando el consentimiento informado sea dado oralmente y DNI

EJEMPLAR PARA LA FAMILIA

“Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA ESTUDIO CLÍNICO DENOMINADO “Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”

Don/ Doña _____ con
DNI _____ como padre/ madre/ tutor/ tutora de

NO ACEPTO libremente la participación de mi hijo/ hija en el estudio.

En _____, a _____ de _____ de 20____.

Firma del padre/ madre/ tutor/ tutora

Firma del investigador y DNI

y DNI

Firma del testigo cuando el consentimiento informado sea dado oralmente y DNI

EJEMPLAR PARA LA FAMILIA

“Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en el tratamiento de niños con Enfermedades neuromusculares”

ANEXO 3.



DOCUMENTO DE CONSENTIMIENDO INFORMADO PARA FOTOGRAFIAR

D/D^a _____ con DNI _____

Como representante legal de _____ con

DNI _____, en calidad de _____

Con domicilio en _____

Declaro

Que D^a Silvia González Zapata, como investigadora principal del proyecto “Eficacia de la Fisioterapia respiratoria en niños con Enfermedades neuromusculares”, desarrollado dentro del grupo de investigación CTS-305 de la Junta de Andalucía y el Departamento de Fisioterapia de la Universidad de Sevilla, me ha explicado los motivos por los cuales se toman las fotografías y he podido preguntar y aclarar todas mis dudas. Por eso he tomando consciente y libremente esta decisión. También sé que puedo retirar mi consentimiento cuando considere oportuno, sin que ello influya en la participación el proyecto anteriormente citado.

Autorizo la utilización de imágenes con fines docente o difusión del conocimiento científico, siempre que se preserve la identidad del paciente de forma confidencial.

No autorizo la utilización de imágenes con fines docente o difusión del conocimiento científico.

Firma:

D/D^a _____

DNI _____

En _____, a _____ de _____ de 2012.

ANEXO 4. APROBACIÓN DEL COMITÉ ÉTICO DE LA UNIVERSIDAD DE SEVILLA.



A quien pueda interesar:

El Comité Ético de Experimentación de la Universidad de Sevilla, habiendo examinado el Proyecto ""Eficacia de la Fisioterapia para el tratamiento de la Escoliosis en niños con Atrofia Muscular Espinal"" presentado por D. José Jesús Jiménez Rejano emite el siguiente informe,

El proyecto cumple los requisitos exigidos para experimentación en sujetos humanos y en animales, y se ajusta a las normativas vigentes en España y en la Unión Europea.

Sevilla, a 16 de julio de 2011.

EL PRESIDENTE DEL COMITE,

Fdo.: Prof. Dr. Fernando Rodríguez Fernández.

Posteriormente se solicitó un cambio en el título del estudio, el cual fue aprobado por la Universidad de Sevilla



ANEXO 5.

HOJA DE PARTICIPACIÓN

Nombre y apellidos:

Fecha de nacimiento:

Peso:

Altura:

ENM diagnosticada:

- Distrofia Muscular de Duchenne.
- Atrofia Muscular Espinal tipo II.
- Distrofia Muscular de Cinturas.
- Síndrome de Charcot Marie Tooth.
- Miopatía no afiliada.

Antecedentes personales:

Nombre de padre/ tutor y/o madre/tutora:

Domicilio:

Localidad:

Provincia:

Teléfono de contacto:

Correo electrónico:

Sede de asistencia a las sesiones de Fisioterapia:

- Facultad de Enfermería, Fisioterapia y Podología. C/ Avicena, s/n. (41009) Sevilla.
- Neúfes. Centro de Fisioterapia. C/ Bodeguilla, nº2A, local 2. Carmona (41410) Sevilla.
- Centro Cívico poniente del Sur. Córdoba.

Horario de sesiones de Fisioterapia:

Día	
Hora	

ANEXO 6. Hoja de recogida de datos

Hoja de recogida de datos			
Nombre y apellidos			
N ° de visitas a urgencias (en el último año)		N ° de ingresos hospitalarios (en el último año)	
N° de infecciones (en el último año)		Ninguna	
		1-2	
		3-4	
		5-6	
		≥7	
Necesidad de antibiótico	Sí	No	

ANEXO 7. Estudio de la Normalidad de las variables.

Variable		Shapiro-Wilk			Asimetría		Curtosis	
		Estadístico	gl	Sig.	Estadístico	Error típ.	Estadístico	Error típ.
FVC pretest	Grupo exp.	0,927	11	0,379	0,117	0,661	-1,335	1,279
	Grupo control	0,885	10	0,150	1,310	0,687	2,237	1,334
FVC postest1	Grupo exp.	0,875	11	0,090	-0,574	0,661	-1,321	1,279
	Grupo control	0,945	10	0,614	0,796	0,687	1,210	1,334
FVC postest2	Grupo exp.	0,948	11	0,621	-0,575	0,661	-0,317	1,279
	Grupo control	0,726	10	0,002	2,333	0,687	6,361	1,334
FVC postest3	Grupo exp.	0,984	11	0,985	-0,177	0,661	-0,469	1,279
	Grupo control	0,909	10	0,275	1,283	0,687	2,162	1,334
Diferencia FVC	Grupo exp.	0,898	11	0,173	1,108	0,661	1,235	1,279
	Grupo control	0,883	10	0,143	-0,694	0,687	-0,598	1,334
FEV1 pretest	Grupo exp.	0,923	11	0,341	0,604	0,661	-0,493	1,279
	Grupo control	0,881	10	0,136	1,261	0,687	2,155	1,334
FEV1 postest1	Grupo exp.	0,985	11	0,989	0,203	0,661	-0,348	1,279
	Grupo control	0,939	10	0,546	0,647	0,687	0,580	1,334
FEV1 postest2	Grupo exp.	0,915	11	0,278	-0,340	0,661	-1,442	1,279
	Grupo control	0,759	10	0,005	2,096	0,687	5,286	1,334
FEV1 postest3	Grupo exp.	0,981	11	0,974	-0,019	0,661	-0,617	1,279
	Grupo control	0,889	10	0,166	1,151	0,687	1,042	1,334
Diferencia FEV1	Grupo exp.	0,848	11	0,040	1,529	0,661	3,189	1,279
	Grupo control	0,830	10	0,034	-1,364	0,687	1,170	1,334
FEV1% Pretest	Grupo exp.	0,914	11	0,271	1,251	0,661	2,035	1,279
	Grupo control	0,849	10	0,057	-1,199	0,687	1,005	1,334
FEV1% Postest1	Grupo exp.	0,979	11	0,962	0,319	0,661	-0,455	1,279
	Grupo control	0,831	10	0,034	-1,654	0,687	2,957	1,334
FEV1% Postest2	Grupo exp.	0,825	11	0,020	-1,771	0,661	3,479	1,279
	Grupo control	0,967	10	0,862	-0,393	0,687	-0,318	1,334

Variable	Shapiro-Wilk			Asimetría		Curtosis		
	Estadístico	gl	Sig.	Estadístico	Error típ.	Estadístico	Error típ.	
FEV1% Postest3	Grupo exp.	0,790	11	0,007	-2,026	0,661	4,691	1,279
	Grupo control	0,889	10	0,164	-0,553	0,687	-1,295	1,334
Diferencia FEV1%	Grupo exp.	0,957	11	0,728	-0,508	0,661	-0,154	1,279
	Grupo control	0,837	10	0,041	-0,906	0,687	0,908	1,334
PEF pretest	Grupo exp.	0,757	11	0,003	2,162	0,661	5,594	1,279
	Grupo control	0,907	10	0,260	-0,103	0,687	-1,607	1,334
PEF postest1	Grupo exp.	0,888	11	0,132	0,688	0,661	-0,427	1,279
	Grupo control	0,898	10	0,207	-0,312	0,687	-0,853	1,334
PEF postest2	Grupo exp.	0,805	11	0,011	1,649	0,661	2,759	1,279
	Grupo control	0,811	10	0,020	1,831	0,687	4,222	1,334
PEF postest3	Grupo exp.	0,919	11	0,311	0,878	0,661	0,025	1,279
	Grupo control	0,900	10	0,222	0,730	0,687	-0,075	1,334
Diferencia PEF	Grupo exp.	0,815	11	0,015	1,720	0,661	3,208	1,279
	Grupo control	0,621	10	<0,0005	-2,739	0,687	8,006	1,334
FEF 25-75% pretest	Grupo exp.	0,750	11	0,002	2,251	0,661	5,853	1,279
	Grupo control	0,916	10	0,327	0,108	0,687	-1,343	1,334
FEF 25-75% postest1	Grupo exp.	0,780	11	0,005	2,072	0,661	4,941	1,279
	Grupo control	0,920	10	0,360	-0,036	0,687	-1,201	1,334
FEF 25-75% postest2	Grupo exp.	0,866	11	0,069	0,380	0,661	-1,771	1,279
	Grupo control	0,874	10	0,111	1,125	0,687	0,644	1,334
FEF 25-75% postest3	Grupo exp.	0,952	11	0,669	0,634	0,661	-0,371	1,279
	Grupo control	0,961	10	0,796	0,589	0,687	0,425	1,334
Diferencia FEF 25-75%	Grupo exp.	0,928	11	0,389	0,913	0,661	0,764	1,279
	Grupo control	0,763	10	0,005	-2,022	0,687	4,677	1,334
FICV pretest	Grupo exp.	0,932	11	0,426	0,960	0,661	0,882	1,279
	Grupo control	0,738	10	0,003	2,307	0,687	6,140	1,334

Variable	Shapiro-Wilk			Asimetría		Curtosis		
	Estadístico	gl	Sig.	Estadístico	Error típ.	Estadístico	Error típ.	
FICV postest1	Grupo exp.	0,912	11	0,255	-0,394	0,661	-1,226	1,279
	Grupo control	0,929	10	0,439	0,683	0,687	-0,328	1,334
FICV postest2	Grupo exp.	0,989	11	0,996	-0,024	0,661	-0,176	1,279
	Grupo control	0,939	10	0,544	0,640	0,687	-0,412	1,334
FICV postest3	Grupo exp.	0,924	11	0,350	1,155	0,661	2,207	1,279
	Grupo control	0,971	10	0,901	-0,160	0,687	-0,754	1,334
Diferencia FICV	Grupo Exp.	0,959	11	0,763	-0,595	0,661	0,056	1,279
	Grupo control	0,646	10	<0,0005	-2,616	0,687	7,438	1,334
PIF pretest	Grupo exp.	0,811	11	0,013	1,336	0,661	0,655	1,279
	Grupo control	0,871	10	0,103	1,567	0,687	3,262	1,334
PIF postest1	Grupo exp.	0,918	11	0,301	0,983	0,661	0,365	1,279
	Grupo control	0,864	10	0,084	1,584	0,687	3,386	1,334
PIF postest2	Grupo exp.	0,880	11	0,104	0,934	0,661	-0,340	1,279
	Grupo control	0,759	10	0,005	2,217	0,687	6,024	1,334
PIF postest3	Grupo exp.	0,891	11	0,141	1,199	0,661	1,837	1,279
	Grupo control	0,949	10	0,660	-0,173	0,687	-1,272	1,334
Diferencia PIF	Grupo exp.	0,949	11	0,634	-0,132	0,661	1,341	1,279
	Grupo control	0,779	10	0,008	-2,050	0,687	4,900	1,334
CV pretest	Grupo exp.	0,877	11	0,096	0,682	0,661	-0,927	1,279
	Grupo control	0,675	10	<0,0005	2,573	0,687	7,427	1,334
CV postest1	Grupo exp.	0,877	11	0,127	0,800	0,661	-0,583	1,279
	Grupo control	0,849	10	0,056	1,678	0,687	3,284	1,334
CV postest2	Grupo exp.	0,893	11	0,152	0,983	0,661	0,098	1,279
	Grupo control	0,690	10	0,001	2,491	0,687	7,109	1,334
CV postest3	Grupo exp.	0,928	11	0,393	0,887	0,661	0,222	1,279
	Grupo control	0,735	10	0,002	2,298	0,687	6,425	1,334

Variable		Shapiro-Wilk			Asimetría		Curtosis	
		Estadístico	gl	Sig.	Estadístico	Error típ.	Estadístico	Error típ.
Diferencia CV	Grupo exp.	0,854	11	0,049	1,545	0,661	3,029	1,279
	Grupo control	0,665	10	<0,0005	-2,526	0,687	7,484	1,334
FEV1/ CV pretest	Grupo exp.	0,883	11	0,115	1,081	0,661	0,351	1,279
	Grupo control	0,891	10	0,175	-1,003	0,687	0,146	1,334
FEV1/ CV postest1	Grupo exp.	0,908	11	0,230	-0,170	0,661	-1,591	1,279
	Grupo control	0,936	10	0,505	-0,270	0,687	-1,399	1,334
FEV1/ CV postest2	Grupo exp.	0,914	11	0,273	1,060	0,661	0,993	1,279
	Grupo control	0,736	10	0,002	-2,325	0,687	6,315	1,334
FEV1/ CV postest3	Grupo exp.	0,991	11	0,999	0,146	0,661	-0,306	1,279
	Grupo control	0,916	10	0,322	-0,576	0,687	-0,867	1,334
Diferencia FEV1/ CV	Grupo Exp.	0,978	11	0,955	0,169	0,661	-0,117	1,279
	Grupo control	0,644	10	<0,0005	-2,645	0,687	7,878	1,334
IC pretest	Grupo exp.	0,869	11	0,076	0,568	0,661	-1,115	1,279
	Grupo control	0,701	10	0,001	2,457	0,687	6,847	1,334
IC postest1	Grupo exp.	0,892	11	0,149	0,863	0,661	0,075	1,279
	Grupo control	0,865	10	0,086	1,471	0,687	2,203	1,334
IC postest2	Grupo exp.	0,899	11	0,178	1,223	0,661	1,715	1,279
	Grupo control	0,711	10	0,001	2,429	0,687	6,764	1,334
IC postest3	Grupo exp.	0,918	11	0,306	1,173	0,661	1,872	1,279
	Grupo control	0,799	10	0,014	2,032	0,687	5,311	1,334
Diferencia IC	Grupo exp.	0,806	11	0,011	1,896	0,661	4,263	1,279
	Grupo control	0,784	10	0,009	-1,372	0,687	1,976	1,334
ERV pretest	Grupo exp.	0,673	11	<0,0005	2,608	0,661	7,499	1,279
	Grupo control	0,639	10	<0,0005	2,148	0,687	4,149	1,334

Variable		Shapiro-Wilk			Asimetría		Curtosis	
		Estadístico	gl	Sig.	Estadístico	Error típ.	Estadístico	Error típ.
ERV postest1	Grupo exp.	0,691	11	<0,0005	2,405	0,661	6,217	1,279
	Grupo control	0,782	10	0,009	1,987	0,687	4,347	1,334
ERV postest2	Grupo exp.	0,556	11	<0,0005	3,015	0,661	9,511	1,279
	Grupo control	0,650	10	<0,0005	2,662	0,687	7,744	1,334
ERV postest3	Grupo exp.	0,591	11	0,002	2,926	0,661	9,114	1,279
	Grupo control	0,723	10	<0,0005	2,406	0,687	6,672	1,334
Diferencia ERV	Grupo exp.	0,622	11	<0,0005	2,779	0,661	8,397	1,279
	Grupo control	0,555	10	<0,0005	-1,833	0,687	1,802	1,334
TV pretest	Grupo exp.	0,896	11	0,166	0,492	0,661	-1,235	1,279
	Grupo control	0,712	10	0,001	2,387	0,687	6,761	1,334
TV postest1	Grupo exp.	0,936	11	0,477	0,820	0,661	0,324	1,279
	Grupo control	0,844	10	0,049	1,661	0,687	3,035	1,334
TV postest2	Grupo exp.	0,898	11	0,173	1,312	0,661	2,569	1,279
	Grupo control	0,716	10	0,001	2,405	0,687	6,628	1,334
TV postest3	Grupo exp.	0,897	11	0,172	1,243	0,661	2,386	1,279
	Grupo control	0,799	10	0,014	2,004	0,687	5,077	1,334
Diferencia TV	Exp.	0,792	11	0,007	1,937	0,661	4,119	1,279
	Grupo control	0,836	10	0,039	0,571	0,687	3,095	1,334
FR pretest	Grupo exp.	0,823	11	0,019	0,931	0,661	-0,811	1,279
	Grupo control	0,807	10	0,018	1,218	0,687	0,187	1,334
FR postest1	Grupo exp.	0,771	11	0,004	1,634	0,661	1,779	1,279
	Grupo control	0,857	10	0,070	1,250	0,687	1,315	1,334

Variable		Shapiro-Wilk			Asimetría		Curtosis	
		Estadístico	gl	Sig.	Estadístico	Error típ.	Estadístico	Error típ.
FR postest2	Grupo exp.	0,791	11	0,007	1,561	0,661	1,784	1,279
	Grupo control	0,916	10	0,321	0,572	0,687	-0,821	1,334
FR postest3	Grupo exp.	0,854	11	0,048	1,609	0,661	3,231	1,279
	Grupo control	0,884	10	0,146	1,116	0,687	0,548	1,334
Diferencia FR	Grupo exp.	0,933	11	0,447	-0,655	0,661	1,299	1,279
	Grupo control	0,944	10	0,600	-0,465	0,687	0,692	1,334
Nº de visitas a urgencias pretest	Grupo exp.	0,759	11	0,003	1,020	0,661	-0,618	1,279
	Grupo control	0,906	10	0,258	0,000	0,687	0,107	1,334
Nº de visitas a urgencias postest	Grupo exp.	0,486	11	<0,0005	1,923	0,661	2,037	1,279
	Grupo control	0,886	10	0,152	-0,610	0,687	-0,157	1,334
Diferencia nº de visitas a urgencias	Grupo exp.	0,804	11	0,011	1,214	0,661	0,585	1,279
	Grupo control	0,640	10	<0,0005	-0,484	0,687	-2,277	1,334
Nº de ingresos hospitalarios pretest	Grupo exp.	0,698	11	<0,0005	1,584	0,661	1,744	1,279
	Grupo control	0,366	10	<0,0005	3,162	0,687	10,000	1,334
Nº de ingresos hospitalarios postest	Grupo exp.	0,345	11	<0,0005	3,317	0,661	11,000	1,279
	Grupo control		10					
Diferencia Nº de ingresos hospitalarios	Grupo exp.	0,689	11	<0,0005	1,153	0,661	-0,254	1,279
	Grupo control	0,640	10	<0,0005	-0,484	0,687	-2,277	1,334

Tabla 25. Estudio de la Normalidad de las variables.

ANEXO 8.

Variable	Grupo	Media	DT	Significación
Capacidad Vital Forzada Pretest	Control	66,6000	42,67760	p = 0,711
	Exp.	73,7273	43,94790	
Volumen Espirado en el Primer Segundo Pretest	Control	59,0000	41,85424	p = 0,938
	Exp.	60,3636	37,62253	
Relación FEV1/FVC Pretest	Control	89,7000	14,24430	p = 0,717
	Exp.	86,8182	20,72109	
Índice de Tiffeneau Pretest	Control	75,4000	21,58806	p = 0,922
	Exp.	74,4545	22,26820	

Tabla 26. Homogeneidad inicial de los dos grupos en las variables Capacidad Vital Forzada, Volumen Espirado en el Primer Segundo, Relación FEV1/FVC e Índice de Tiffeneau. Se utilizó la prueba t de Student para muestras independientes.

ANEXO 9. Contraste entre las diferentes mediciones, considerando cada grupo por separado, en las variables que se ajustaron a la normal.

Variable	Grupo	Prueba de Friedman	Prueba de comparaciones múltiples					
			Pretest - Postest 1	Pretest- Postest2	Pretest- Postest3	Postest1- Postest2	Postest1- Postest3	Postest2- Postest3
Capacidad Vital Forzada	Experimental	p = 0,017	p > 0,05	p > 0,05	p < 0,01	p > 0,05	p > 0,05	p > 0,05
Volumen Espirado en el Primer Segundo	Experimental	p < 0,001	p > 0,05	p > 0,05	p < 0,001	p > 0,05	p < 0,01	p > 0,05
Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC	Control	p = 0,458	-	-	-	-	-	-
Capacidad Vital Inspiratoria Forzada	Experimental	p = 0,185	-	-	-	-	-	-
Capacidad Vital	Experimental	p = 0,030	p > 0,05	p > 0,05	p < 0,05	p > 0,05	p > 0,05	p > 0,05
Índice de Tiffeneau	Experimental	p = 0,091	-	-	-	-	-	-
Capacidad Inspiratoria	Experimental	p = 0,044	p > 0,05	p > 0,05	p < 0,05	p > 0,05	p > 0,05	p > 0,05
Volumen Tidal	Experimental	p = 0,045	p > 0,05	p > 0,05	p < 0,05	p > 0,05	p > 0,05	p > 0,05

Tabla 27: Diferencias entre pretest, postest1, postest2 y postest3 estudiando por separado cada grupo de tratamiento en las variables dependientes que se ajustaron a la normal.

Para la realización de las pruebas de comparaciones múltiples hemos utilizado el programa estadístico GraphPadInStat 3.06.

ANEXO 10. Diferencias en el grupo control en la variable “Número de Visitas a Urgencias en el último año” entre pretest y posttest al año. Se usó la prueba t de Student para muestras relacionadas.

Variable	Significación
Número de Visitas a Urgencias en el último año	p = 0,037

Tabla 28.

ANEXO 11.

Variable	Grupo	Media	DT	Significación	Tamaño del efecto
Diferencia en la Capacidad Vital Forzada	Control	-8,90	16,83	p = 0,001	1,54
	Exp.	23,90	26,29		
Diferencia en la Frecuencia Respiratoria en Reposo	Control	19,40	68,01	p = 0,096	0,62
	Exp.	-16,00	51,75		

Tabla 29. Contraste entre los dos grupos en las variables “Capacidad Vital Forzada” y “Frecuencia Respiratoria en Reposo”.