

UNIVERSIDAD DE SEVILLA
FACULTAD DE MEDICINA

EFICACIA DE UN PROGRAMA DE
ENTRENAMIENTO AL EJERCICIO EN
PACIENTES CON INSUFICIENCIA
RESPIRATORIA CRÓNICA SECUNDARIA
A CIFOESCOLIOSIS

TESIS DOCTORAL

MARÍA ISABEL LÓPEZ MÁRQUEZ

Sevilla, 2011

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	3
I. Cifoescoliosis: definición, clasificación y etiopatogenia	5
II. Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria en la cifoescoliosis	8
III. La respiración durante el sueño	19
IV. Fisiología del ejercicio en pacientes con cifoescoliosis	23
V. Tratamiento de la insuficiencia respiratoria en la cifoescoliosis	32
VI. Rehabilitación respiratoria en trastornos crónicos de la función respiratoria	39
JUSTIFICACIÓN. HIPÓTESIS. OBJETIVOS	62
MATERIAL Y MÉTODO	71
RESULTADOS	97
DISCUSIÓN	145
CONCLUSIONES	188
RESUMEN	190
BIBLIOGRAFÍA	196
ANEXOS	233

INTRODUCCIÓN

- I. CIFOESCOLIOSIS: DEFINICIÓN, CLASIFICACIÓN Y ETIOPATOGENIA.
- II. FISIOPATOLOGÍA DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA EN LA CIFOESCOLIOSIS.
 - II.1. Alteraciones de la mecánica ventilatoria.
 - II.2. Alteraciones del control de la ventilación.
 - II.3. Anomalías del desarrollo pulmonar.
 - II.4. Cambios gasométricos.
- III. LA RESPIRACIÓN DURANTE EL SUEÑO EN LA CIFOESCOLIOSIS.
 - III.1. Fisiología respiratoria durante el sueño.
 - III.2. Cambios durante el sueño en la respiración en sujetos cifoescolióticos.
- IV. FISIOLÓGÍA DEL EJERCICIO: RESPUESTA AL EJERCICIO EN PACIENTES CON CIFOESCOLIOSIS
 - IV.1. Respuesta fisiológica al ejercicio.
 - IV.2. Valoración clínica de la respuesta al ejercicio.
 - IV.3. Respuesta al ejercicio en la cifoescoliosis.
- V. TRATAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON CIFOESCOLIOSIS: LA VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA.
- VI. REHABILITACIÓN RESPIRATORIA COMO ARMA TERAPEUTICA, EN PACIENTES CON TRASTORNOS CRÓNICOS DE LA FUNCIÓN RESPIRATORIA.
 - VI.1. Concepto y objetivos.
 - VI.2. Bases fisiopatológicas que apoyan el uso del entrenamiento al ejercicio.
 - VI.3. Indicaciones y selección de pacientes.
 - VI.4. Programas hospitalarios vs programas domiciliarios.
 - VI.5. Componentes y diseño de un programa de entrenamiento al ejercicio.
 - VI.6. Entrenamiento al ejercicio en patología respiratoria no EPOC.

I. CIFOESCOLIOSIS: DEFINICIÓN, CLASIFICACIÓN Y ETIOPATOGENIA

Las estructuras musculoesqueléticas del tórax participan de forma fundamental en la función respiratoria, al constituir el elemento básico de la bomba de ventilación que condicionará los volúmenes pulmonares. La insuficiencia respiratoria toracógena abarca a un grupo de pacientes que presenta diversas patologías de la caja torácica entre las que destaca la cifoescoliosis.

La cifoescoliosis es la deformidad de la caja torácica secundaria a la angulación posterior (cifosis) y a la rotación y angulación lateral (escoliosis) de la columna. En función de la convexidad lateral de la curvatura, ésta puede ser derecha o izquierda¹.

La cifoescoliosis se clasifica, según la edad de inicio, en infantil (0-3 años), juvenil (4-9 años) y del adolescente (10-16 años). Generalmente se inicia en la infancia, pero es más evidente en la adolescencia, debido al rápido crecimiento que se produce durante este periodo.

Existen múltiples patologías que pueden abocar a la escoliosis, pero en la mayoría de los casos, aproximadamente un 80%, la etiología es desconocida, son las cifoescoliosis idiopáticas². Las formas congénitas y secundarias, la mayoría de ellas con origen en enfermedades neuromusculares como poliomielitis,iringomielia, distrofias musculares y una variedad importante de este tipo de trastornos, representan un pequeño porcentaje de casos. También pueden producir cifoescoliosis procesos con destrucción vertebral, como el Mal de Pott o la osteoporosis, trastornos del tejido conectivo, como el Síndrome de Marfan, y otras alteraciones de la caja torácica, por ejemplo, la toracoplastia.

En general, los trastornos fisiopatológicos, las manifestaciones clínicas, y las limitaciones funcionales de los pacientes afectados de cifoescoliosis dependen del grado de deformidad. La severidad de la curvatura lateral es fácilmente calculable, en una radiografía de columna, a partir del ángulo que forman la parte superior e inferior de la porción de la columna curvada (ángulo de Cobb)³. Sin embargo, la rotación no es calculable, pues es difícil la comparación radiológica entre pacientes.

La cifoescoliosis es, de entre las alteraciones de la caja torácica, la que con mayor frecuencia conlleva un deterioro grave de la función respiratoria⁴. A medida que el grado de curvatura se aproxima a los 100° aparece la disnea, que va a empeorar al aumentar ese ángulo con el paso de los años. Así, los ángulos mayores de 120° se asocian comúnmente a insuficiencia respiratoria franca, es decir, hipoventilación alveolar, hipertensión pulmonar y cor pulmonale⁵.

La deformidad de la columna en la cifoescoliosis puede ser torácica, cuando la vértebra más apical de la deformidad está entre T₃ y T₁₀, o toracolumbar, cuando esa vértebra apical se sitúa entre T₁₁ y L₂⁶. Sólo la deformidad a nivel torácico se ha visto implicada en el desarrollo de la insuficiencia respiratoria a largo plazo^{6,7}.

Es decir, cuanto mayor es el ángulo de la curvatura, mayor es la deformidad torácica y, por tanto, mayor es el grado de deterioro respiratorio. La cifoescoliosis debe ser grave (ángulo de Cobb mayor de 70°), para producir insuficiencia respiratoria, de modo que, cuando el ángulo de Cobb es superior a 80° la incidencia de insuficiencia respiratoria se presenta en más del 50% de los casos^{8,9,10}. Se ha visto que los sujetos con un grado grave de curvatura dorsal presentan un amplio espectro de grados de disfunción cardiorrespiratoria, que va desde insuficiencia respiratoria a cor pulmonale e incluso muerte prematura⁸, incluso con afectación clínica mínima. Los factores que determinan esta evolución clínica tan diferente no son bien conocidos.

En el trabajo de Phersson et al, publicado en 1992, se realizó seguimiento de este tipo de enfermos durante casi 60 años sin que recibieran tratamiento alguno. En él se confirma que la mortalidad está aumentada en pacientes con escoliosis grave, no siendo así en caso de escoliosis leve o moderada¹¹. En cambio, el riesgo no se modifica con la etiología de esta patología (raquitismo, postpolio o idiopática)¹¹, siendo la insuficiencia respiratoria la causa de muerte en la mayoría de los casos.

Otro estudio del mismo grupo, con un seguimiento de 20 años de enfermos con cifo escoliosis idiopática, concluye que progresan a insuficiencia respiratoria aquellos pacientes con ángulo de Cobb superior a 110 grados y capacidad vital forzada (CVF) inferior al 45 % de sus valores teóricos⁷.

El deterioro respiratorio produce disnea al ejercicio como síntoma más importante; éste emerge años después de la aparición de la hipoventilación alveolar⁷. Cuando aparecen episodios de insuficiencia respiratoria aguda y cor pulmonale el pronóstico de vida es corto^{8,12}.

Desde un punto de vista clínico, se trata de una patología de larga evolución, inexorablemente progresiva, y con una gran morbilidad. Con la introducción de las técnicas de corrección quirúrgica de la curvatura torácica y la técnica de Harrington, que permiten rectificar la mayoría de las deformidades, se ha dado un paso importante, fundamentalmente cuando se utilizan en aquellos casos de deformidades no muy importantes, y sobre todo en pacientes jóvenes. Sin embargo, cuando se empezaron a utilizar, se desconocían los beneficios fisiológicos a largo plazo de estas técnicas a nivel respiratorio.

II. FISIOPATOLOGÍA DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA EN LA CIFOESCOLIOSIS

Los mecanismos implicados en el deterioro de la función respiratoria en los pacientes con cifoescoliosis grave son básicamente los siguientes:

II.1. Alteraciones de la mecánica ventilatoria

La deformidad grave de la caja torácica conlleva diversas alteraciones:

a. Disminución de los volúmenes pulmonares

Estos pacientes presentan un patrón restrictivo, con una capacidad pulmonar total (TLC) muy reducida (figura 1) y una distribución del volumen característica: la capacidad vital forzada (CVF) y el volumen de reserva espiratoria (VRE) están disminuidos de manera proporcional, el volumen residual (VR) también se ve reducido (figura 2), pero menos que el resto de los volúmenes, ya que se mantiene próximo a los valores normales^{8,10,13,14,15}.

La disminución progresiva en el volumen corriente, y un espacio muerto que se mantiene estable, abocará irreversiblemente a hipoventilación^{8,16}. El patrón ventilatorio es el característico de un trastorno restrictivo, con respiración rápida y superficial.

Por otro lado es característico de estos enfermos el desarrollo de atelectasias periféricas y alteraciones de la relación ventilación /perfusión (V/Q)^{17,18}.

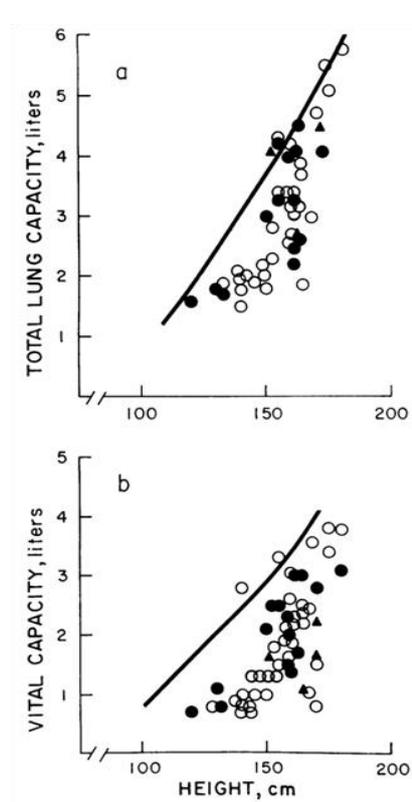


Figura 1.

Figura 1. Relación entre la talla (cm) y con la capacidad vital (CV) y la capacidad pulmonar total. Tomada de: Kafer E. Idiopathic scoliosis. Mechanical properties of the respiratory system and the ventilatory response to carbon dioxide. J Clin Invest. 1975;55:1153.

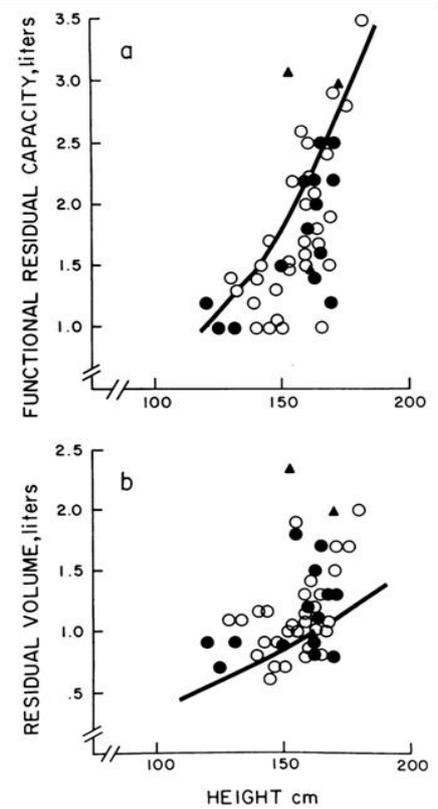


Figura 2.

Figura 2. Relación inversa entre capacidad residual funcional (CRF) y volumen residual (VR) con el ángulo de escoliosis. Tomada de: Kafer E. Idiopathic scoliosis. Mechanical properties of the respiratory system and the ventilatory response to carbon dioxide. J Clin Invest. 1975;55:1153.

b. Disminución de la compliance

En la escoliosis son frecuentes las alteraciones de la función respiratoria, y cuando son severas, conducen a fracaso respiratorio. Los mecanismos que explican esta alteración funcional respiratoria incluyen: una alteración de la elasticidad normal del sistema respiratorio (como resultado de la deformidad de la caja torácica y de la alteración de los cambios fisiológicos de la caja torácica durante la respiración), una alteración del desarrollo de la caja torácica y del pulmón durante el crecimiento, una aceleración de los cambios degenerativos habituales con la edad y un debilitamiento de las fuerzas que dependen de los músculos inspiratorios como consecuencia de una conformación anómala de la caja torácica.

Bergofsky, Turino y Fishman en 1959⁸ ya concluyeron que había una reducción de la compliance total del sistema respiratorio (C_{rs}) en pacientes con escoliosis severa, aunque sólo en algunos estaba reducida la compliance pulmonar (figura 3). Con posterioridad, los mismos autores^{20,21} postularon que en estos pacientes se produce un incremento del trabajo respiratorio debido a una reducción de la compliance del sistema; esta alteración de la compliance ocasiona una menor respuesta ventilatoria al dióxido de carbono (CO_2), pero sólo en aquellos pacientes que presentan una hipercapnia crónica, dado que la aclimatación de la circulación cerebroespinal a la hipercapnia reduce la respuesta ventilatoria al CO_2 .

Posteriormente, en 1975, Kafer¹⁹ demostró que existía una relación inversa entre el ángulo de Cobb y la compliance de pared torácica (C_{cw}) y dicho ángulo y la compliance del sistema respiratorio completo (C_{rs}) (figura 4). Por tanto, aunque las propiedades elásticas del sistema respiratorio vienen influenciadas por los valores antropométricos de los pacientes (talla), en realidad sólo dependen de la magnitud de la deformidad. La explicación de este fenómeno no es fácil, y en

este sentido se ha discutido sobre el papel que juegan la deformidad de la jaula torácica y la contribución del diafragma en la deformación fisiológica del tórax durante la respiración²².

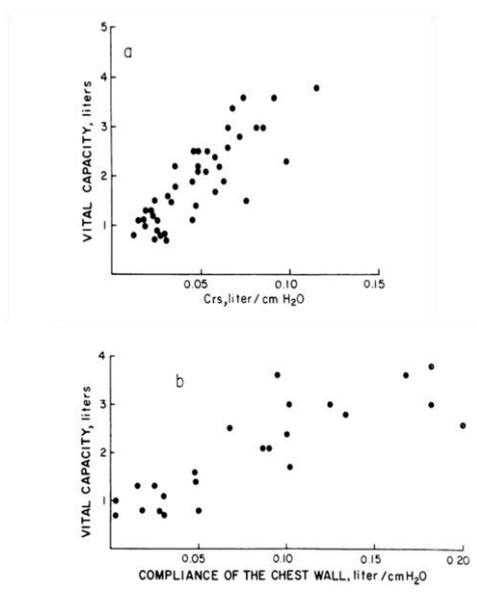


Figura 3. Relación entre compliance total del sistema respiratorio (C_{rs} , medida en litros/cm H_2O) (a) y la compliance de la pared torácica (C_{cw} , medida en litros/cm H_2O) (b) con la capacidad vital en pacientes con cifoescoliosis idiopática. Tomada de: Kafer E. Idiopathic scoliosis. Mechanical properties of the respiratory system and the ventilatory response to carbon dioxide. J Clin Invest. 1975;55:1153.

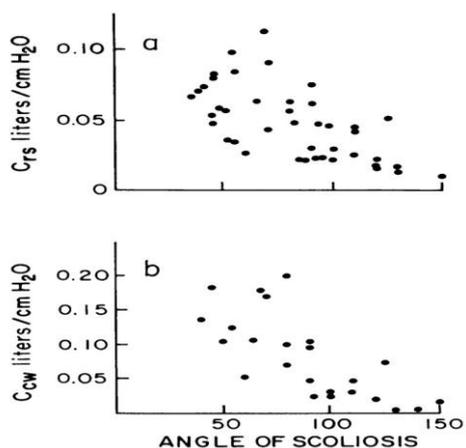


Figura 4. (a) Relación entre la C_{rs} (litros/cm H_2O) y el ángulo de escoliosis. (b) Relación entre la C_{cw} (litros/cm H_2O) y el ángulo de escoliosis. Pacientes con escoliosis idiopática. Tomada de: Kafer E. Idiopathic scoliosis. Mechanical properties of the respiratory system and the ventilatory response to carbon dioxide. J Clin Invest. 1975;55:1153.

En resumen, en la cifoescoliosis, la compliance de la caja torácica está disminuida por la rigidez de una caja torácica anómala^{19,23}. Ello conlleva un

aumento del trabajo respiratorio⁸ y el consecuente incremento de la producción de dióxido de carbono (CO₂)¹⁹.

c. Debilidad y fatiga de los músculos respiratorios

En condiciones fisiológicas, el movimiento del diafragma produce el 75% del cambio del volumen intratorácico durante la inspiración en reposo. Los otros músculos inspiratorios importantes son los músculos intercostales externos, que corren oblicuamente hacia abajo y hacia fuera de una costilla a otra, al contraerse éstos elevan las costillas inferiores, con lo que consiguen aumentar el diámetro anteroposterior del tórax. Por tanto, el diafragma y los intercostales externos pueden mantener por sí solos una dinámica respiratoria adecuada en reposo.

El diafragma es un músculo estriado esquelético controlado por el sistema nervioso voluntario y automático. Su principal acción es la respiración, y concretamente la fase inspiratoria. La esencia del diafragma es su contracción rítmica repetitiva, por lo que soporta una importante carga de trabajo. Este esfuerzo lo puede realizar gracias a su especial composición de fibras musculares²⁴: 55% son de lenta contracción, fibras del tipo oxidativo, con alta resistencia a la fatiga; el 25% son de contracción rápida, utilizan la vía oxidativa glicolítica, tipo intermedio, con relativa resistencia a la fatiga; y el restante 20 % de las fibras, son una variedad de fibras de rápida contractilidad que emplean la vía glicolítica, y son muy susceptibles a la fatiga. En general, las fibras oxidativas están bastante bien dotadas de capilares, mioglobina, mitocondrias e isoenzimas para el metabolismo aeróbico, mientras que las fibras glicolíticas, tienen menos mioglobina y mitocondrias, y sus isoenzimas tienen un metabolismo anaeróbico. Las fibras lentas tienen escasa actividad de miosina ATPasa, mientras que las fibras rápidas tienen una alta actividad de miosina ATPasa, lo que determina las diferencias de propiedades contráctiles.

Los músculos escalenos y el esternocleidomastoideo son músculos inspiratorios accesorios, que contribuyen a la elevación de la caja torácica durante la respiración profunda y en el esfuerzo.

Los músculos espiratorios, los intercostales internos, hacen justo lo contrario cuando se contraen, ya que reducen el volumen intratorácico. Los músculos abdominales anteriores también contribuyen, pues al contraerse, aumentan la presión intraabdominal, lo que empuja al diafragma hacia arriba.

La fuerza de contracción de los músculos viene determinada por tres variables²⁴:

- La velocidad de acortamiento: respuesta fuerza-velocidad. La máxima velocidad de acortamiento muscular, es parecido a contracción, y ambas vienen determinadas por la actividad miosina ATPasa.
- Longitud inicial del músculo: respuesta fuerza-longitud o respuesta longitud-tensión.
- Frecuencia de estimulación del músculo: respuesta fuerza-frecuencia.

La fatiga muscular se define como una acusada pérdida de la fuerza de contractilidad después de un trabajo. Cuando existe una suficiente actividad estresante, en sujetos normales, el diafragma puede dar muestras de fatigabilidad. Los mayores determinantes de fatiga son la fuerza y la duración de la contracción del diafragma. Teniendo en cuenta que:

- la fuerza de contracción es la relación entre la presión transdiafragmática media desarrollada en una respiración y la presión transdiafragmática máxima desarrollada durante el esfuerzo con la vía aérea cerrada de forma voluntaria: $P_{di} \text{ respiración} / P_{di} \text{ máx}$
- la duración de contracción se expresa como la relación entre tiempo inspiratorio y tiempo respiratorio: T_i / T_{tot} .

El producto $(P_{di} \text{ respiración} / P_{di} \text{ máx}) \times (T_i / T_{tot})$ es el índice tensión- tiempo (Ttdi). Durante una respiración normal el Ttdi es aproximadamente de 0,015. Con un esfuerzo inspiratorio, el Ttdi aumenta, y aparece fatiga cuando Ttdi es superior a 0,15. Así, por ejemplo, en algunos pacientes con EPOC se observó que se superaba el nivel crítico de Ttdi²⁵.

En los pacientes cifoesciolóticos con un importante ángulo de escoliosis, dado que existe una importante deformidad torácica, existe una malposición de los músculos respiratorios, lo que determina una disminución de las presiones inspiratorias máximas (PMI), espiratorias máximas (PME) y transdiafragmática (PDI)^{26,27}.

Dado que estos pacientes presentan el patrón ventilatorio característico de un trastorno restrictivo, definido por respiraciones rápidas y superficiales, se produce un aumento progresivo del trabajo respiratorio, lo que conduce a la fatiga muscular, mecanismo que se ha implicado en el desencadenamiento de la insuficiencia respiratoria²⁸. Esta situación puede verse agravada en los casos en los que la escoliosis se asocia a alteraciones neuromusculares, ya que la debilidad muscular jugará un papel esencial en el desarrollo de la insuficiencia respiratoria.

Un hecho común entre los enfermos cifoesciolóticos es la disminución de la masa muscular funcional debida a la atrofia y degeneración muscular, y a la falta de uso de la musculatura, en relación con un estilo de vida sedentario. En ellos, son necesarias pautas de entrenamiento que incluyan recomendaciones relacionadas con la frecuencia, intensidad y duración de los ejercicios, así como el desarrollo de nuevos enfoques para que mejorar los niveles de actividad física en personas con diferentes grados de deterioro.

II.2. Alteraciones del control de la ventilación

Kronenberg y Drage²⁹ demostraron una dependencia de la edad en cuanto al deterioro en la respuesta ventilatoria al CO₂ en sujetos normales; y en posteriores trabajos, Alexander^{30,31,32} demostró que con la edad aparecía una disminución del $\Delta V / \Delta PCO_2$, incluso cuando era normal la ventilación y el consumo de O₂. Esto era más manifiesto en los pacientes escolióticos que tenían edades mayores o iguales a 18 años. Similar relación se encontró entre la edad y el $\Delta V_T / \Delta PCO_2$, observándose más claramente en escoliosis con ángulos superiores o iguales a 80°.

Para estos autores la explicación de todo ello se encuentra en diversos mecanismos:

1. Descenso de la sensibilidad de los quimiorreceptores y/o descenso en la sensibilidad de los centros respiratorios aferentes medulares.
2. Cambios en las vías eferentes y/o función muscular como resultado de una disminución de la fuerza de los músculos inspiratorios en respuesta al bajo rendimiento de los centros respiratorios.
3. Un descenso de los mecanismos de carga inspiratoria.

Al estudiar los gases en sangre, Kafer³³ encontró una dependencia entre la edad y el incremento de la PaCO₂. Teniendo en cuenta que, con la edad se produce un incremento de VD/VT, se puede pensar que, al aumentar la edad, se produce un deterioro de la respuesta ventilatoria al CO₂ causando un mecanismo sinérgico que precipita un aumento de la PaCO₂, al no ser posible el incremento compensatorio de la ventilación debido al descenso de la relación V/Q.

A través de los estudios realizados por Kafer¹⁹, con el seguimiento de parámetros funcionales en escoliosis idiopática, se conoce que:

1. Existe una relación estadística entre la severidad de la escoliosis (ángulo de Cobb) y los siguientes parámetros: talla, volumen pulmonar, porcentaje predictivo de volumen pulmonar y propiedades elásticas del sistema respiratorio.
2. Existe una relación estadística entre talla y mecanismos propios de sistema respiratorio (volúmenes pulmonares y fuerzas elásticas), y de ambos con los patrones de respuesta a CO_2 (figura 5).
3. Se confirma que con la edad se produce una caída de la ventilación y VT en respuesta a CO_2 , al igual que se vió en sujetos normales.

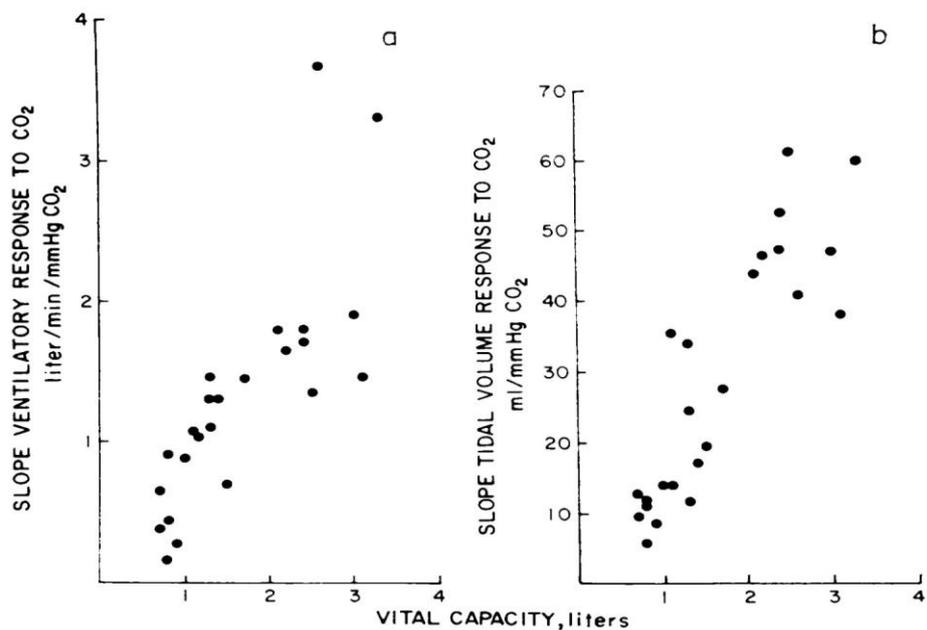


Figura 5. (a) Relación entre la respuesta ventilatoria a CO_2 (l/min/mmHg) y CV (litros). (b) Relación entre la respuesta del volumen tidal al CO_2 (ml/ mmHg) y CV (litros). Tomada de: Kafer E. Idiopathic scoliosis. Mechanical properties of the respiratory system and the ventilatory response to carbon dioxide. J Clin Invest. 1975;55:1153.

Por tanto, la respuesta ventilatoria a la hipercapnia está disminuida en la cifoescoliosis, probablemente por una quimiosensibilidad central disminuida de forma secundaria⁸. La respuesta ventilatoria depende de la relación entre la CVF y la compliance, la cual está disminuida debido a las alteraciones mecánicas del sistema respiratorio, condicionadas por la severa deformidad torácica de estos enfermos¹⁹.

II.3. Anomalías del desarrollo pulmonar

Con independencia del origen de la cifoescoliosis, en las formas congénitas e idiopáticas, se detectan alteraciones en el desarrollo pulmonar. En la primeras, dado que la escoliosis se desarrolla en los primeros ocho años de vida, ésta se acompaña de defectos en la multiplicación alveolar. En las formas idiopáticas, la alteración se produce en el sentido de una disminución del crecimiento alveolar^{34,35}. En cualquier caso, la consecuencia es la reducción importante de la superficie alveolar. Consecuentemente, el desarrollo vascular también se ve afectado, con una reducción importante de la circulación pulmonar³⁶.

II.4. Cambios gasométricos

En la mayoría de los casos de cifoescoliosis, cuando el trastorno restrictivo es moderado, es normal que exista un pequeño incremento del gradiente alveolo-arterial de O₂, y un discreto descenso de la PaO₂^{8,16}, no produciéndose una hipoxemia importante hasta que no aparece un aumento de la PaCO₂³⁷.

Si bien los trastornos de la ventilación perfusión son casi siempre pequeños, en ciertos casos, estos trastornos son algo mayores. Se trata, sobre todo, de pacientes en los que, a las alteraciones anatómo-funcionales propias de la cifoescoliosis, se asocian

otras alteraciones específicas del parénquima pulmonar, como la tuberculosis (TBC) residual, o alteraciones del tejido muscular propias de las distrofias musculares. Son casos en los que se producen grados de hipoxemia más altos.

Los factores que determinan la hipoxemia son:

- Disminución importante de los volúmenes pulmonares por compresión de áreas de parénquima (por ejemplo: toracoplastias).
- Formación de microatelectasias (por ejemplo: TBC residual).
- Aumento del líquido intersticial en situaciones de insuficiencia cardíaca congestiva (por ejemplo: cor pulmonale).

En resumen:

La disminución de la distensibilidad del tórax y los pulmones es esencial en la fisiopatología de la insuficiencia respiratoria secundaria a cifoescoliosis. Se ven disminuidas las distensibilidades respiratorias tanto dinámica como estática. Sin embargo, la reducción predominante afecta a la distensibilidad de la jaula torácica.

Los cambios de la mecánica pulmonar producen un patrón de función pulmonar restrictivo y un aumento del trabajo respiratorio, que se debe primariamente a la elevación de las resistencias elásticas de la pared torácica. Para reducir el trabajo de la respiración, estos pacientes adoptan un patrón respiratorio caracterizado por un volumen corriente pequeño y una frecuencia respiratoria alta. Con este patrón podrían lograr la misma ventilación/minuto que los sujetos con función pulmonar normal, pero se acaba alterando el intercambio gaseoso, lo que conduce a una severa hipoxemia. Por otra parte, el aumento de la relación espacio muerto/volumen corriente determina que la eliminación de CO₂ sea menos eficaz, desempeñando un papel importante como causa de hipoventilación alveolar.

III. LA RESPIRACIÓN DURANTE EL SUEÑO EN LA CIFOESCOLIOSIS

Durante el sueño, respecto a la vigilia, se producen una serie de cambios fisiológicos en la mecánica y en el control de la respiración. Estos cambios que, en el sujeto normal no producen alteraciones significativas, pueden tener consecuencias dramáticas que aquellos sujetos que ya en vigilia tienen una función respiratoria alterada, como en el caso de la cifoescoliosis.

III.1. Fisiología respiratoria durante el sueño

El control de respiración durante la vigilia depende de la integración de diferentes estímulos que actúan sobre el centro respiratorio. Ésta es fundamental ya que los músculos respiratorios no tienen ritmo propio, sino que dependen para su correcto funcionamiento de impulsos aferentes que llegan desde el centro respiratorio a través de las motoneuronas. El centro respiratorio tiene, por una parte, un control cortical o voluntario que trasmite a través de la vía de sistema reticular y, por otro lado, un control metabólico o automático que depende de la estimulación de los quimiorreceptores (sensibles a cambios de PaO_2 , PaCO_2 y pH), y de la estimulación de los mecanorreceptores, situados en la vía aérea, el parénquima pulmonar y la caja torácica³⁸. Durante el sueño se producen una disminución del estímulo cortical y cambios a nivel del control metabólico, de las resistencias en la vía aérea, y de los músculos respiratorios.

En el sueño NREM, hay un primer periodo de sueño inestable, durante las fases 1 y 2, que se caracteriza por ser bastante irregular, en el que se producen oscilaciones importantes de la frecuencia respiratoria (respiración periódica)³⁹. La amplitud de dichas oscilaciones puede disminuir, causando finalmente apneas, que son de tipo

central^{40,41}. En condiciones normales, estas apneas pueden determinar un nivel más alto de PCO₂ y una discreta reducción de la ventilación³⁹.

Durante las fases 3 y 4 del sueño NREM, periodo de sueño más estable, la respiración se hace más regular en amplitud y frecuencia^{42,43,44}, pero a su vez se produce una disminución de la ventilación de forma global ya que disminuye la ventilación minuto a expensas sobre todo de la caída del volumen corriente⁴¹. Ésta se debe a un aumento de las resistencias de la vía aérea superior⁴⁵ por disminución del tono de los músculos dilatadores de la vía aérea superior^{46,47,48,49}, en relación con la disminución generalizada del tono muscular que se produce en esta fase del sueño. La caída del volumen corriente durante este periodo viene también determinada por una pérdida del control cortical sobre la ventilación³⁸, y una menor respuesta a los estímulos químicos y mecánicos, causando, con respecto al período de vigilia, una menor respuesta a la hipoxia^{50,51,52,53} y a la hipercápnia^{54,55,56,57}.

El sueño REM se caracteriza por una respiración irregular con fluctuaciones bruscas de amplitud y frecuencia respiratorias^{58,59,60,61}. Dichas fluctuaciones pueden verse interrumpidas por apneas centrales^{41,62,63}. Con respecto a la vigilia, se produce además una disminución de la ventilación, si bien no está claro si esta disminución es mayor a la que ocurre durante el sueño NREM^{64,65,66}. También se produce un descenso marcado de la actividad de los músculos respiratorios accesorios^{40,61,67}, por una inhibición de la actividad de las motoneuronas supraespinales⁶⁸, lo que determina que, en esta fase, la ventilación dependa básicamente de la actividad del diafragma. El aumento de las resistencias a nivel de la vía aérea superior viene determinado por la máxima atonía de los músculos que la constituyen^{46,69,70}. A ello se suma un descenso del control metabólico de la ventilación, tanto en la respuesta a la hipoxia^{50,51,52,53}, como en la respuesta a la hipercapnia⁵⁶, siendo más marcada que en el sueño NREM.

III.2. Cambios durante el sueño de la respiración en sujetos cifoescolioticos

Previamente han sido descritas las alteraciones de la mecánica respiratoria y del control de la ventilación en pacientes con cifoescoliosis severa. Durante el sueño, se producen aún más cambios; éstos, sobre una base ya patológica, comportan alteraciones de la función respiratoria que no están presentes en sujetos normales.

Durante el sueño, los cambios fisiológicos más acusados se producen en la fase REM, y es en ésta, donde hay mayor riesgo de presentar alteraciones de la función respiratoria más marcadas. Así pues, la situación del paciente cifoescoliotico, que en vigilia presenta una disminución de la capacidad residual funcional, fatiga crónica de los músculos respiratorios, hipoventilación y disminución de la quimiosensibilidad del centro respiratorio, se ve agravada durante la fase REM por: disminución del tono y actividad de los músculos intercostales, disminución del control y quimiosensibilidad del centro respiratorio, lo que repercute en una mayor disminución de la relación ventilación/perfusión (V/Q) y de la ventilación alveolar (Va); véase un resumen de estos mecanismos en la tabla 1.

Tabla 1. Mecanismos implicados en la disfunción respiratoria durante la vigilia y el sueño REM en cifoescoliosis.

	VIGILIA	SUEÑO REM	CONSECUENCIA
MECÁNICA VENTILATORIA	↓ CRF	↓ tono músc. intercostales	↓ V/Q
	Disfunción músculos respiratorios: fatiga crónica	↓ actividad de músculos intercostales	↓ Va
CONTROL VENTILACIÓN	Hipoventilación	↓ control respiratorio	↓ Va
	Respiración rápida y superficial	Respiración irregular	↓ Va
	↓ quimiosensibilidad	↓ quimiosensibilidad	↓ Va
CRF= capacidad residual funcional; V/Q= relación ventilación/perfusión; Va= ventilación alveolar			

La inhibición de los músculos intercostales durante el sueño REM puede ser crítica en los cifoescolióticos, dado que el diafragma es el que debe mantener la ventilación. El diafragma de estos pacientes suele tener una función deprimida dada su malposición respecto a los sujetos normales, siendo incapaz de mantener un nivel de ventilación adecuada. Además, cualquier intento del paciente por aumentar la función diafragmática, puede empeorar una situación de fatiga ya crónica. La consecuencia de todo ello es una reducción del volumen corriente y, por tanto, una hipoventilación.

De manera fisiológica, en esta fase se produce una disminución del estímulo respiratorio que, incluso en sujetos normales, puede ser causa de apneas e hipoapneas. En el caso de los cifoescolióticos, en los que existe una reducción de los volúmenes pulmonares, esta caída de la ventilación durante el sueño, desencadenará un mayor grado de hipoventilación.

En individuos con insuficiencia respiratoria, pequeños cambios en la ventilación pueden resultar en un incremento aún mayor de la PCO_2 respecto a un sujeto sano, dada la relación inversa entre la ventilación y la PCO_2 ⁷¹. En cuanto a la saturación de oxígeno, los pacientes con una PaO_2 reducida experimentan desaturaciones más profundas.

La respiración irregular característica del sueño REM, influye sobre el patrón ventilatorio. En la respiración rápida y superficial característica de la cifoescoliosis, se origina un aumento de la ventilación del espacio muerto y, en consecuencia, un aumento de la hipoventilación. La hipoventilación se ve aún más agravada en esta patología por la disminución de la respuesta a la hipoxemia y a la hipercapnia.

IV. FISIOPATOLOGÍA DEL EJERCICIO: RESPUESTA LA EJERCICIO EN PACIENTES CON CIFOESCOLIOSIS

IV.1. Respuesta fisiológica al ejercicio

Durante el ejercicio, los músculos esqueléticos son capaces de convertir la energía almacenada en trabajo. La viabilidad del sistema requiere una interacción especializada entre los pulmones, corazón, vasos sanguíneos y los componentes de la musculatura periférica, incluidas las mitocondrias.

- **Umbral anaerobio (AT)**

Concepto introducido por Wasserman y McIlroy⁷², que representa el momento en el que el metabolismo anaeróbico suplementa la energía generada por el metabolismo aeróbico durante el ejercicio, generando un aumento significativo en la producción de ácido láctico. Tiene una amplia e importante aplicación clínica como herramienta diagnóstica, como indicador del nivel de ejercicio que puede ser tolerado durante la actividad física prolongada y también como referencia del nivel de ejercicio a plantear en la rehabilitación y en los programas de acondicionamiento⁷².

- **Respuesta cardiovascular al ejercicio**

El consumo de oxígeno (VO_2), indica la captación de oxígeno por el pulmón y equivale al consumo de oxígeno por las células en la situación de estabilidad. Este parámetro se obtiene durante la prueba de esfuerzo, e informa del metabolismo oxidativo celular. El VO_2 depende, tanto del grado de saturación de la hemoglobina, como del flujo de sangre pulmonar (Q , equivalente al gasto cardiaco); es decir, $VO_2 = Q (C_aO_2 - C_vO_2)$, donde C_aO_2 es la concentración

arterial de oxígeno, C_vO_2 es la concentración venosa mixta de oxígeno, y $C_aO_2 - C_vO_2$ es la diferencia arteriovenosa (diferencia A-V)⁷². El gasto cardiaco (Q) y el VO_2 mantienen una relación lineal a lo largo del ejercicio (relación 5:1), con independencia de edad, peso, nivel de entrenamiento o masa muscular en actividad. En posición erecta, el aumento del Q es resultado tanto del aumento de la frecuencia cardiaca (FC), como del volumen sistólico (VS). La diferencia A-V de oxígeno aumenta hasta un 15% durante el ejercicio. La variable VO_2/FC ($VO_2/FC = VS [C_aO_2 - C_vO_2]$) se conoce como pulso de oxígeno y aumenta progresivamente a lo largo del esfuerzo; es mayor en el ejercicio máximo en sujetos sanos, debido, por un lado, a un mayor VS y, por otro lado, a una mayor diferencia A-V de oxígeno⁷².

Si asumimos que el VS aumenta rápidamente en el esfuerzo progresivo, alcanzando pronto su valor máximo, el pulso de oxígeno reflejará los cambios en la diferencia A-V de oxígeno. El aumento de la FC durante el ejercicio es el resultado del descenso en el tono vagal y el aumento de la estimulación simpática. Este aumento del gasto cardiaco es dirigido a las unidades musculares que se están contrayendo, gracias a la vasodilatación local existente en las mismas⁷².

- **Respuesta ventilatoria al ejercicio**

El aumento del Q a lo largo del esfuerzo provoca un aumento del retorno venoso, de la presión del ventrículo derecho, de la presión arterial pulmonar y una vasodilatación del territorio pulmonar. Esta dilatación vascular da lugar a la perfusión de unidades pulmonares previamente no perfundidas y al aumento de la perfusión en unidades previamente funcionantes.

El CO_2 liberado a la sangre por los tejidos llega al pulmón, donde debe ser eliminado para alcanzar la homeostasis gaseosa sanguínea. La ventilación

minuto (V_E) debe, en ese momento, aumentar al nivel requerido para eliminar el CO_2 en exceso⁷². El aumento de la V_E se debe, fundamentalmente, a un aumento en el volumen circulante (V_T), a intensidades bajas y moderadas de trabajo, y a un aumento de la frecuencia respiratoria (FR) que se adapta a una mayor intensidad de ejercicio. Cuando el ejercicio se realiza por debajo del umbral láctico, el incremento de la V_E es tan preciso que la presión arterial de CO_2 ($P_a\text{CO}_2$) se mantiene cerca de los niveles basales.

- **Factores limitantes del ejercicio**

Para cualquier individuo las necesidades metabólicas específicas para un determinado ejercicio dependen de un gran número de variables:

- Modo de contracción muscular: depende de si el ejercicio realizado es dinámico o estático.
- Masa muscular activa: en relación con una mayor respuesta cardiovascular, pulmonar y neuroendocrina para aumentar las demandas del metabolismo oxidativo.
- La intensidad y la duración del ejercicio: que influirán en el reclutamiento de los diferentes sistemas metabólicos musculares.
- El grado de entrenamiento: los sujetos entrenados alcanzan picos mayores de $\text{VO}_{2\text{max}}$ que los sedentarios⁷² debido, fundamentalmente, a un aumento del gasto cardiaco y de la diferencia A-V de oxígeno.

IV.2. Valoración clínica de la respuesta al ejercicio

La fatiga y la disnea de esfuerzo son síntomas muy frecuentes cuya presencia es percibida por muchos sujetos como una merma significativa de su calidad de vida. Las pruebas clínicas de esfuerzo hacen posible la reproducción de dichos síntomas en el

laboratorio, mientras se mide la respuesta fisiopatológica al ejercicio, permitiendo objetivar y cuantificar la intolerancia a éste, así como detectar o descartar anomalías en los sistemas implicados.

Los tipos de pruebas empleados para valorar la respuesta al ejercicio son:

Pruebas de campo

- Pruebas de marcha: de ellas la más empleada en la actualidad es la prueba de marcha de 6 minutos (PM6); ésta mide la máxima distancia que el sujeto es capaz de recorrer en 6 minutos, con control de la disnea, frecuencia cardíaca y saturación arterial de oxígeno.
- Shuttle Walking Test (SWT): a diferencia de la PM6, es una prueba progresiva máxima. Se realiza también con control de la disnea, frecuencia cardíaca y saturación arterial de oxígeno.

Pruebas de laboratorio

- Pruebas progresivas máximas: pueden realizarse tanto en una bicicleta ergométrica como en un tapiz rodante. Se consideran las pruebas estándar para el análisis de la respuesta al ejercicio.
- Pruebas de potencia constante: el sujeto realiza el esfuerzo a una potencia constante durante un periodo determinado de tiempo. Con ellas se pretende valorar la tolerancia del sujeto al esfuerzo submáximo.

Las pruebas de esfuerzo máximo realizadas en laboratorio se utilizan, en pacientes con enfermedades respiratorias crónicas, para valorar la capacidad de ejercicio y las

limitaciones fisiológicas que estos presentan. El consumo de oxígeno máximo ($VO_2\max$) es el parámetro utilizado como índice de capacidad cardiorrespiratoria, pudiéndose utilizar además para prescribir la intensidad de un entrenamiento en programas de rehabilitación respiratoria y para identificar los beneficios obtenidos tras el mismo⁷³.

El $VO_2\max$ tras un esfuerzo en cicloergómetro, se considera la medida de referencia de la capacidad funcional. Sin embargo, no siempre están disponibles este tipo de medios dada su complejidad y su coste, por lo que sería necesario recurrir a otro tipo de pruebas más sencillas y económicas, siempre y cuando estén validadas. Es el caso del test de paseo de carga progresiva (Shuttle Walking Test, SWT), que es una prueba validada, y tan simple como poner a caminar al paciente. Tiene la ventaja adicional, teniendo en cuenta el perfil de los pacientes que nos ocupan, que posiblemente éstos toleren mejor el andar que el montar en bicicleta, dado que andar es una actividad fisiológica habitual, en cambio montar en bicicleta les puede suponer una gran dificultad y desgaste por la deformidad torácica que presentan.

Los test de paseo se utilizan también para evaluar la tolerancia al ejercicio y las limitaciones funcionales, fundamentalmente el Shuttle Walking Test⁷⁴, ya que se trata de una prueba de paseo estandarizada, que permite la realización de un esfuerzo de forma progresiva hasta máxima capacidad⁷⁵. Estudios realizados en EPOC^{76,77,78} demuestran que el SWT es una prueba reproducible, poco variable y que produce una respuesta cardiovascular, metabólica y subjetiva muy similar a la que provoca un test de esfuerzo máximo convencional, correlacionándose significativamente con el $VO_2\max$ ^{74,79}. Estos datos confirman que el SWT se ajusta a un tipo de esfuerzo de perfil incremental y máximo⁸⁰. En el momento actual no hay experiencia en la comparación entre ambos tipos de pruebas, en pacientes con enfermedades toracógenas con repercusión funcional pulmonar.

IV.3. Respuesta al ejercicio en pacientes con cifoescoliosis

Los defectos de la bomba respiratoria son alteraciones restrictivas de pared torácica que se caracterizan por una limitada capacidad para incrementar el V_T . Aunque sus pulmones son normales, la presión máxima intrapleurales necesaria para expandirlos, es insuficiente para permitir incrementar el V_T , como normalmente ocurre cuando se incrementa el trabajo respiratorio. Por tanto, para obtener un aumento del volumen minuto (V_E), lo que es necesario cuando se incrementa el trabajo respiratorio, estos pacientes lo logran a expensas del incremento de la frecuencia respiratoria.

Se trata, pues, de pacientes con gran limitación al ejercicio; lo que define el grado de limitación al ejercicio es su reducido consumo máximo de oxígeno (VO_{2max}). El umbral anaerobio (AT) es, generalmente, normal o bien no puede ser determinado, y el consumo de oxígeno (VO_2) aumenta normalmente con el incremento de trabajo. Debido a que el parénquima pulmonar es, en esencia, normal, la presión arterial de oxígeno (PaO_2) se mantiene dentro de la normalidad y no disminuye cuando la carga de trabajo se incrementa.

En definitiva, la reducción en el trabajo máximo que caracteriza a estos pacientes se debe a una limitación respiratoria, dado que presentan una reserva respiratoria pequeña y una reserva cardíaca alta al finalizar el esfuerzo (tabla 2).

Tabla 2. Descripción de parámetros de esfuerzo máximo en pacientes con patología pulmonar toracógena (adaptada de: Wasserman K, Hansen JE, Sue DY, Whipp BJ. Principles of exercise testing and interpretation. 1ªed. Lea & Febiger, Philadelphia, 1987;216-217)

✓ VO_{2max} bajo	✓ Alta reserva cardíaca
✓ VT/IC alta	✓ PaO_2 normal
✓ Frecuencia respiratoria alta	✓ $\Delta VO_2 / \Delta WWR$ normal
✓ Pequeña reserva respiratoria	

VO_{2max} = consumo de oxígeno máximo; VT/IC= volumen corriente por capacidad inspiratoria; PaO_2 = presión n arterial de oxígeno; $\Delta VO_2 / \Delta WWR$ = relación incremento consumo de oxígeno por incremento de trabajo respiratorio

La disnea es uno de los síntomas que más severamente limita a los pacientes con cifoescoliosis⁸². Estudios previos muestran que deformidades severas del tórax pueden explicar la limitación a la capacidad de ejercicio en este grupo de pacientes^{83,84}. El deterioro de los mecanismos respiratorios durante el ejercicio, determina un menoscabo en la capacidad ventilatoria, y una reducción del VO_2 max, lo que sugiere que ésta es la causa de la aparición de los síntomas de intolerancia al ejercicio⁸³.

Las alteraciones fisiopatológicas de estos pacientes pueden ser parcialmente reversibles con la ventilación mecánica domiciliaria (VMD) y tratando las complicaciones⁸⁵. La VMD mejoraría los niveles de gases en sangre, el rendimiento de los músculos respiratorios y los síntomas de hipoventilación en pacientes con escoliosis severa^{86,87}. No obstante, a pesar de estas medidas terapéuticas, numerosos pacientes cifoescolióticos quedan severamente limitados, persistiendo una significativa limitación al ejercicio y disnea al esfuerzo. Todo ello indica que otros posibles factores -como los cardiovasculares y el decondicionamiento muscular periférico- pueden intervenir, jugando un papel significativo en la capacidad de ejercicio y en la percepción de disnea de los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica secundaria a cifoescoliosis. En este sentido, estudios previos realizados en pacientes con enfermedad respiratoria crónica^{88,89}, han mostrado que el deterioro de los parámetros de función respiratoria no son, per sé, predictivos de la capacidad de ejercicio.

Hamilton y colaboradores demostraron una correlación significativa entre la fuerza de los músculos periféricos y los test de esfuerzo máximo en pacientes con patología cardiorrespiratoria crónica⁹⁰. Estudios más recientes en EPOC, arrojan datos que avalan estos resultados, sugiriendo que la fuerza muscular periférica y muscular respiratoria son determinantes importantes en el resultado de los test de esfuerzo máximo en cicloergómetro⁸⁸ y en la capacidad de paseo^{91,88,92}. De acuerdo con el modelo de Young⁹³, un estilo de vida sedentario puede causar un decondicionamiento

muscular del paciente con insuficiencia respiratoria crónica secundaria a cifoescoliosis, resultando con ello, una reducción de la fuerza muscular.

Sin embargo, la evaluación de la fuerza muscular periférica no es una valoración rutinaria en este tipo de pacientes, pese a la existencia de estas evidencias que sustentan el papel de la fuerza muscular periférica en la limitación de la capacidad de ejercicio⁹⁰ y de las actividades de la vida diaria^{91,94} de los pacientes con enfermedades cardiorrespiratorias crónicas. Así, en pacientes afectados de EPOC, la fuerza muscular periférica correlaciona con las pruebas de esfuerzo en cicloergómetro y la capacidad de marcha^{88,95,96}.

Los pacientes con patología respiratoria crónica, con años de evolución y en estadios finales de su patología pulmonar sufren limitaciones severas de su vida cotidiana. En este sentido, los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica secundaria a cifoescoliosis constituyen un grupo propio y específico en el conjunto de pacientes con deterioro de calidad de vida^{97,98}.

Cada vez hay más evidencias del importante papel que juega la fuerza de los músculos periféricos en la condición física y en los síntomas de los pacientes con trastornos respiratorios crónicos, lo que guarda una estrecha relación con las necesidades de los pacientes en su vida diaria^{74,90,91,99}. El conocimiento sobre los factores que influyen en la calidad de vida de los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica secundaria a cifoescoliosis severa, podría ser extremadamente importante, ya que podría orientar al personal que maneja esta patología a identificar el tratamiento final y así mejorar su calidad de vida.

Los factores que más directamente parecen influir en la calidad de vida son: la capacidad de ejercicio, la fuerza muscular periférica y la percepción basal de disnea de los pacientes. En patologías respiratorias crónicas como la EPOC¹⁰⁰, y la fibrosis

pulmonar¹⁰¹, la falta de correlación entre calidad de vida y parámetros de función respiratoria está bien establecida. La medición de la calidad de vida mediante cuestionarios específicos como el Chronic Respiratory Questionnaire Disease (CRDQ) en EPOC, parece suministrar información complementaria sobre la enfermedad, más allá de la lograda con la evaluación de la función pulmonar y la disnea.

En definitiva, la fatiga y la disnea en pacientes con cifoescoliosis pueden explicarse por mecanismos fisiopatológicos. Así, la deformidad de la caja torácica causa disminución de la capacidad vital y la capacidad pulmonar total, y explicaría un patrón ventilatorio anómalo durante el ejercicio, caracterizado por respiraciones rápidas y breves, resultando con todo ello un progresivo incremento del trabajo respiratorio y fatiga de los músculos respiratorios, condiciones que favorecen la percepción intensa de disnea y la intolerancia al ejercicio^{26,28}. Todo ello determina un estilo de vida sedentario que explicaría el decondicionamiento muscular, de acuerdo con el modelo de Young⁹³, lo que contribuye significativamente en el rendimiento y la percepción de síntomas durante el ejercicio.

V. TRATAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA DE LOS PACIENTES CON CIFOESCOLIOSIS: LA VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA

La ventilación mecánica domiciliaria (VMD), es una técnica de tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica para aquellos pacientes que, en situación estable, precisan de soporte ventilatorio parcial o total.

En 1969 se hizo la primera descripción de ventilación mecánica no invasiva, y se comenzó a emplear en pacientes con insuficiencia respiratoria secundaria a enfermedades neuromusculares. Aunque el gran avance en la aplicación y generalización de la VMD fue la introducción a comienzos de los 80 de las mascarillas nasales, que inicialmente fueron diseñadas para el tratamiento del síndrome de apnea obstructiva del sueño. Fueron Rideau y Delaubier, en 1984, los primeros en utilizar la ventilación mecánica no invasiva a través de mascarilla nasal en el tratamiento de pacientes con distrofia muscular de Duchenne^{102,103}. Leger y Robert, la aplicaron, a partir de 1985, para retrasar la traqueostomía en pacientes con trastornos neuromusculares y en alteraciones de la caja torácica¹⁰⁴.

A partir de este momento las indicaciones de esta técnica de ventilación no invasiva se han ido ampliando a otras enfermedades neuromusculares, enfermedades restrictivas de la caja torácica, síndromes de hipoventilación alveolar central o ligados a obesidad y a EPOC, empleándose en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda y crónica^{105,106}. Se utiliza en situaciones agudas de insuficiencia respiratoria para evitar la intubación orotraqueal¹⁰⁷⁻¹¹⁰, y en situaciones crónicas, durante la noche y periodos

pequeños durante el día¹¹¹⁻¹¹⁵ o bien de forma continua o casi continua, en pacientes con escasos periodos libres de ventilador¹¹⁶⁻¹¹⁸.

Actualmente, la ventilación mecánica no invasiva con presión positiva (VMNIPP) o ventilación con presión positiva vía nasal (VPPN) es la más comúnmente utilizada y la considerada de elección como forma de ventilación mecánica domiciliaria a largo plazo¹¹⁹, siendo por ello de elección en la insuficiencia respiratoria de origen restrictivo y, concretamente, en las alteraciones de la caja torácica¹⁰⁶ (véanse modalidades de ventilación mecánica no invasiva en tabla 3).

Tabla 3. Modalidades de ventilación mecánica no invasiva (VMNI)

MODALIDADES DE VMNI
<ul style="list-style-type: none">• <u>Ventilación con presión negativa:</u><ul style="list-style-type: none">- Pulmón de acero.- Coraza.- Poncho. • <u>Ventilación con presión positiva:</u><ul style="list-style-type: none">- Presión positiva intermitente (respirador volumétrico).- Presión positiva continua (BIPAP). • <u>Otras formas de asistencia ventilatoria:</u><ul style="list-style-type: none">- Cama oscilante.- Cinturón abdominal.- Marcapasos frénico.

- **La ventilación con presión negativa**

Funciona generando una presión negativa que actúa sobre la pared externa del tórax, gracias a la cual se produce la inspiración; la espiración es un movimiento pasivo que se inicia cuando cesa el ciclo de presión negativa. Son ventiladores ciclados por presión, que trabajan de forma controlada, aunque en la actualidad existen modelos que actúan de forma asistida; es decir, que se disparan por el esfuerzo inspiratorio del paciente.

- **La ventilación con presión positiva**

Es la modalidad de soporte ventilatorio más habitualmente empleada en VMD. La inspiración es consecuencia de una presión positiva que el respirador genera sobre la vía aérea, y la espiración se produce espontáneamente al cesar el ciclo inspiratorio. El inicio de la inspiración puede ser:

- Inicio determinado por el respirador: Ventilación controlada.
- Inicio determinado por el esfuerzo inspiratorio del paciente: Ventilación asistida.
- Combinación de ambos mecanismos: Ventilación asistida/controlada.

Se dispone de varios tipos de respiradores de presión positiva, y la elección de uno u otro viene determinada por el tipo de patología respiratoria que presente el enfermo.

Actualmente existen dos tipos de respiradores de uso domiciliario:

- **Respiradores volumétricos (de presión positiva intermitente):** generan un volumen minuto prefijado con unas características de flujo y presión que dependerán de la frecuencia y ritmicidad elegidas, así como de las propiedades del sistema respiratorio. Se pueden emplear en la modalidad asistida, controlada o asistida/controlada. El ciclado de inspiración a espiración se produce cuando se alcanza el volumen que se haya establecido.
- **BIPAP o “Bilevel positive airway pressure” (de soporte de presión):** funcionan generando una corriente de aire de alto flujo que origina una presión positiva, de morfología rectangular y que

no varía en todo el tiempo inspiratorio. El ciclado inspiración/expiración se produce por modificaciones en el flujo y cuando éste baja de un determinado nivel inmediatamente la presión del nivel inspiratorio (IPAP) pasa al expiratorio (EPAP). Al tratarse de un dispositivo de presión positiva continua, durante la expiración se mantiene una presión que evita fenómenos de reinhalación de CO₂. Se puede emplear en la modalidad asistida, controlada o asistida/controlada.

En general se acepta que los pacientes con alta impedancia del sistema respiratorio podrían resultar difíciles de ventilar con dispositivos BIPAP, con lo que se beneficiarían más del uso de volumétricos^{120,121}. Por el contrario, los pacientes con distensibilidad pulmonar elevada, como ocurre en la EPOC, se verían más beneficiados del uso de BIPAP. Algunos estudios han comprobado que se puede ventilar con cualquiera de las modalidades de presión positiva continua sin observarse diferencias significativas en los resultados obtenidos¹²², fundamentalmente desde que se han conseguido dispositivos que alcanzan presiones inspiratorias de hasta 30-40 cm de H₂O, permitiendo con ello ventilar a pacientes con alta impedancia. Nuestro grupo de trabajo⁸⁵ realizó un estudio comparativo entre respirador volumétrico y respirador de soporte de presión (BIPAP) en pacientes con insuficiencia respiratoria crónica secundaria a afección restrictiva por cifoescoliosis. Se le asignó a cada paciente un primer dispositivo de ventilación de forma aleatoria y tras un mes de tratamiento en su domicilio se realizó una nueva evaluación clínica, funcional y polisomnografía con el respirador. El mismo protocolo se aplicó con el segundo dispositivo dejando, entre el uso de uno y otro dispositivos, 10 días de periodo de lavado. Se concluyó que ambos dispositivos ventilatorios eran igualmente eficaces, aunque la respuesta subjetiva y la adaptación al dispositivo eran ligeramente superiores en el caso del dispositivo BIPAP.

La ventilación con presión positiva es pues la técnica que se emplea para VMD, dado que es donde se obtienen los mejores resultados, en pacientes con insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica, de origen restrictivo: cifoescoliosis, secuelas de tuberculosis y alteraciones neuromusculares¹²³. Los objetivos que se persiguen con la aplicación de la VMD son:

- Incrementar y mejorar la eficacia de la ventilación alveolar y como consecuencia, corregir las alteraciones del intercambio gaseoso.
- Mejorar la supervivencia de los pacientes.
- Revertir la sintomatología ligada a la hipoventilación crónica.
- Disminuir el número de ingresos y de los días de estancia hospitalaria.
- Facilitar la integración social.
- Mejorar la calidad de vida.
- Disminuir los costes económicos de la enfermedad.

En el grupo de pacientes con insuficiencia respiratoria hipercápnica de origen restrictivo es en el que los dispositivos de VMD han demostrado ser muy eficaces, con los siguientes logros:

- Corrección de la insuficiencia respiratoria crónica¹¹¹⁻¹¹⁵, con mejoría de la oxigenación y reducción de la hipercapnia.
- Mejoría en cierto grado de la calidad de vida^{97,127}, permitiendo, en muchos casos, llevar una vida laboral activa^{121,124,125}.
- Disminución del número de ingresos hospitalarios^{126,127}.
- Aumento de la supervivencia en 3-5 años^{120,126}.

En pacientes con cifoescoliosis y fallo respiratorio crónico tratados con la asociación de ventilación con presión positiva intermitente nocturna más oxigenoterapia continua la supervivencia es mejor que en aquellos pacientes con similar grado de insuficiencia respiratoria tratados sólo con oxigenoterapia domiciliaria¹²⁸.

Los mecanismos por los que la VPPN aplicada durante la noche, permiten mejorar e incluso normalizar el intercambio de gases, no sólo durante el periodo de ventilación (explicable por un incremento de la ventilación alveolar y la mejoría en la relación ventilación/perfusión) sino durante todo el día, no están bien establecidos y probablemente se relacionen con el concurso de varios acontecimientos:

➤ **Incremento del volumen corriente durante la ventilación**

Evita la presencia de microatelectasias, e incrementa la capacidad residual funcional, lo que tendrá como consecuencia una mejor relación V/Q y una mejora permanente del intercambio gaseoso. La contribución de este mecanismo se considera de escasa importancia, dado que, aunque la ventilación mecánica con presión positiva se acompaña de discretos incrementos de volúmenes pulmonares, no se aprecian cambios significativos en las pruebas funcionales ni en la distensibilidad pulmonar de estos enfermos.

➤ **El reposo de los músculos respiratorios**

Se ha demostrado una reducción de la actividad del diafragma y de los músculos accesorios tanto en pacientes sanos^{129,130}, como en pacientes con patología restrictiva durante la aplicación de la VPPN^{129,131}. En algunos estudios^{112,132}, se ha comprobado un aumento de la fuerza de los músculos respiratorios a corto plazo con la VPPN¹³³, apreciándose incrementos de presión inspiratoria máxima en pacientes EPOC, y en otros un aumento de la resistencia¹³³. Pero la mejora de la función muscular podría ser debida, más que al reposo muscular durante su aplicación, a una mejoría de PaO₂ y el pH^{124,134}.

➤ **La resensibilización (“resetting”) del control central**

Es el resultado de una mejora de la quimiosensibilidad (las situaciones de hipercapnia mantenida y alcalosis metabólica determinan una disminución de la sensibilidad de los centros respiratorios, ocasionando una disminución de la respuesta ventilatoria a la hipercapnia). Se ha demostrado una mejor respuesta a la hipercapnia tras aplicación de VPPN en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)¹³⁵, aunque en pacientes con patología respiratoria restrictiva hay escasos datos al respecto y estos son contradictorios^{133,136}.

➤ **Disminución del trabajo respiratorio**

Se produce como consecuencia de la disminución de las atelectasias y mejoría de la compliance¹³⁷. Posiblemente, también contribuye la disminución del volumen residual, como se ha demostrado en pacientes EPOC¹³⁷.

➤ **Mejoría de la calidad de sueño**¹³⁸

Esto podría determinar un mejor funcionamiento de los centros respiratorios y una resensibilización de los mismos frente al estímulo hipercápnic.

La VMNI ha supuesto un gran avance en el manejo terapéutico de los pacientes con patología restrictiva, y más concretamente en cifoescoliosis; en estudios recientes se ha demostrado un incremento en la supervivencia cuando se aplica en estadios de insuficiencia respiratoria hipercapnica^{139,140}. Sin embargo, aunque este tipo de tratamiento logra reducir parcialmente la sintomatología, no consigue paliar totalmente las limitaciones que la enfermedad ocasiona sobre la actividad cotidiana del sujeto.

VI. REHABILITACIÓN RESPIRATORIA COMO ARMA TERAPEUTICA EN PACIENTES CON TRASTORNOS CRÓNICOS DE LA FUNCIÓN RESPIRATORIA

VI.1. Conceptos y objetivos

El fracaso de la función respiratoria aparece en un gran número de enfermedades, algunas de las cuales están directamente relacionadas con el pulmón o con patología de las vías aéreas, como es el caso de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC); otras, en cambio, se relacionan con la alteración de la jaula torácica. Aunque, inicialmente, la rehabilitación respiratoria (RR) se utilizó especialmente en pacientes con EPOC, con posterioridad se ha ido abriendo campo hacia otro tipo de enfermos respiratorios en los que se detecta una capacidad funcional limitada como consecuencia de una insuficiencia respiratoria crónica no relacionada con la obstrucción de las vías aéreas. De hecho, la RR cada vez está más reconocida como uno de los pilares de manejo de los pacientes con enfermedad pulmonar severa.

De los tratamientos de la EPOC, sólo la oxigenoterapia domiciliaria continua aplicada a un grupo determinado de pacientes evolucionados (con PaO₂ menor de 55 mm de Hg), ha demostrado un efecto beneficioso sobre supervivencia. Ni siquiera se ha demostrado que produjese efectos en pacientes algo menos hipoxémicos, o en los casos de desaturación durante el sueño o con el esfuerzo. El resto de los tratamientos farmacológicos no parecen tener efectos sobre supervivencia, aunque hay algunos datos iniciales y retrospectivos con corticoides inhalados que lo sugerirían y

actualmente existen estudios en marcha para contestar esta cuestión (estudio TORCH).

La rehabilitación se propone mejorar a los pacientes cuando el tratamiento farmacológico y de soporte no ha sido suficiente. Así, por ejemplo, la disnea tiende a hacer a los sujetos con EPOC más sedentarios; la falta o escasa movilidad produce decondicionamiento muscular, debilidad y pérdida de masa muscular⁹⁰ y en este contexto, se producen repercusiones psicológicas con aparición de ansiedad y depresión, que junto a los factores musculares mencionados, agravan la disnea, con lo que se cierra un círculo vicioso. Intentar romper este círculo vicioso es el principal objetivo de la rehabilitación. La RR se constituye como un servicio continuado, habitualmente multidisciplinario, dirigido a personas con enfermedad pulmonar y sus familiares, con el objetivo de conseguir disminuir los síntomas, mejorar la calidad de vida y mantener el máximo de independencia y normalización social.

El ejercicio físico es importante en personas de edad avanzada y ha demostrado ser, según su cuantía, un predictor de mortalidad en personas de edad por encima de los 60 años, retirados de la actividad laboral y no fumadores¹⁴¹. Un seguimiento durante 12 años demostró una menor mortalidad en los sujetos que caminaban entre 1 y 2 millas/día frente a los que eran más sedentarios; aún disminuía más la mortalidad entre los que andaban entre 2.1 y 8 millas al día. Así mismo, en el Harvard Alumni Health Study¹⁴², los sujetos que consumían más de 2000 kilocalorías (Kcal) a la semana, reducían su riesgo de muerte un 28%, al compararlos con los sujetos menos activos.

En 2003, Pelkonen y colaboradores¹⁴³ publicaron un estudio, con seguimiento durante veinticinco años a la población general de un área rural de Finlandia, que demostró que la actividad física (consumo de más de 2.268 Kcal por semana) se asociaba con una disminución más lenta de la función pulmonar, además de un aumento de la

supervivencia. Estos hallazgos pueden ser potencialmente importantes en pacientes con enfermedad pulmonar evolucionada, pues el entrenamiento con ejercicio podría retrasar la pérdida de función pulmonar.

Cualquier estrategia que suponga un aumento de la capacidad de ejercicio de los pacientes sería, por tanto, primordial. Evitar el sedentarismo, favoreciendo la actividad y el ejercicio físico cotidiano (simplemente andar a diario), podría ser beneficioso para el paciente con enfermedad respiratoria y debería de recomendarse de forma general. No hay estudios controlados que investiguen esta recomendación general; sin embargo, parece razonable, a la luz de las actuales evidencias, indicarlo si no puede ofertarse un programa reglado de rehabilitación.

Uno de los inconvenientes que se ha atribuido a estas técnicas es su escasa repercusión en las pruebas funcionales respiratorias habituales. Sin embargo, en las enfermedades respiratorias el grado de incapacidad no guarda relación directa con las medidas comunes de función respiratoria (FEV1, FVC). En diversos estudios, se ha demostrado que las actuaciones terapéuticas que no guardan relación con la obstrucción de la vía aérea o con la mecánica pulmonar, a menudo consiguen que el paciente, no sólo se sienta mejor, sino que, incluso, consiga un mayor nivel de autonomía en su vida diaria ¹⁴⁴.

Pocos autores discuten ya el interés de programas de rehabilitación como tratamiento en los pacientes con EPOC no suficientemente controlados desde el punto de vista clínico. Tres metanálisis de 14, 18 y 20 estudios controlados ¹⁴⁵⁻¹⁴⁷, una reciente revisión Cochrane ¹⁴⁸ de 23 estudios y una revisión exhaustiva de la literatura realizada por expertos ¹⁴⁹ avalan con suficientes evidencias su aplicación y uso rutinario. En la revisión Cochrane, la más actualizada, se revisan 23 estudios bien controlados (todos incluían ejercicios en sus programas), dos de los cuáles eran nacionales ^{150,151} y uno de ellos de nuestro propio grupo de investigación ¹⁵¹. Los autores de la revisión concluyen

que, no son precisos más estudios para intentar validar la utilidad de la rehabilitación, pues ya ha quedado suficientemente probada.

Todas las sociedades médicas profesionales, incluidas la American Thoracic Society (ATS)¹⁵², la European Respiratory Society (ERS)¹⁵³, la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)¹⁵⁴, así como el proyecto GOLD¹⁵⁵, el más global, invitan al uso de la rehabilitación en el tratamiento básico de la EPOC en sus documentos de recomendaciones de actuación y guías de práctica clínica. Existen también recomendaciones y guías específicas sobre rehabilitación especialmente aconsejables¹⁵⁶⁻¹⁵⁹.

La rehabilitación respiratoria mejora la disnea, la capacidad de resistencia al esfuerzo y la calidad de vida (evidencias tipo A). Estas mejorías son moderadamente grandes y significativas desde el punto de vista clínico, y no solo estadístico.

En la revisión Cochrane¹⁴⁸ antes mencionada se demostraba una mejoría en la calidad de vida en tres de los cuatro importantes dominios CRDQ: disnea, fatiga y control de la enfermedad; pero no así en función emocional. El efecto era mayor de 0.5 unidades, que es el nivel de mínima diferencia clínica importante. Para la disnea, por ejemplo, las diferencias medias eran de 0.98 unidades (intervalo de confianza (IC) 95%: 0.74-1.22 unidades). La ganancia en la capacidad máxima de ejercicio tras rehabilitación fue modesta, de 5.4 watos (IC 95%: 0.5-10.2 watos). La mejoría en la capacidad funcional de ejercicio fue más clara, de 49 m de media en el test de los 6 minutos (IC 95%: 26-72 m), aunque el límite inferior del intervalo de confianza era inferior al nivel de significación clínica establecido. Se ha sugerido que los programas de duración más larga podrían tener mayor efecto sobre la capacidad funcional de ejercicio; otro metaanálisis¹⁴⁷ parece confirmar este punto, al demostrar, en el grupo de EPOC graves, que sólo con ese tipo de programas de larga duración, se producían beneficios (tabla 4).

Tabla 4. Evidencias en rehabilitación respiratoria

TIPO DE ACTIVIDAD	EFFECTOS	EVIDENCIAS
Rehabilitación respiratoria (que incluya ejercicio)	Mejoría de la disnea, la resistencia al esfuerzo y la calidad de vida	Tipo A
Rehabilitación respiratoria	Disminución de la utilización de servicios sanitarios. Menos reagudizaciones Coste /eficiencia	Tipo B
Entrenamiento de extremidades superiores	Mejoría de síntomas y calidad de vida	Tipo B
Entrenamiento de músculos respiratorios	Posiblemente en casos con debilidad Dudoso valor añadido al ejercicio	Tipo B-C
Educación, soporte psicológico respiración diafragmática o a labios fruncidos, fisioterapia.	Dudoso valor añadido	Tipo C
Soporte y medidas nutricionales	Su valoración tiene importancia pronóstica pero con poco valor terapéutico	Tipo C
Rehabilitación respiratoria	Aumento de supervivencia	Tipo C

No son muchos los trabajos controlados que hayan explorado la influencia de estos programas sobre la utilización de los servicios de salud. Aunque algunos son de suficiente calidad, en general se realizaron sobre pequeños grupos y, por tanto, las evidencias serían de tipo B.

Se ha demostrado que, en el año posterior al programa de rehabilitación, disminuye claramente el número de hospitalizaciones al comparar con años previos¹⁶⁰⁻¹⁶². En el estudio de Griffiths y colaboradores¹⁶¹, se demostró la disminución en el número de días ingresados tras la rehabilitación (de 10.4 a 21 días), y número de visitas

domiciliarias (de 1.5 a 2.8 visitas); ello también se ha puesto de manifiesto en otros estudios tras seguimientos de un año. Incluso en otros trabajos no tan concluyentes, se mostraba una disminución en el número de reagudizaciones¹⁵⁰.

Recientemente se ha demostrado una asociación inversa entre la actividad física y el riesgo de ingresar en un hospital por reagudización. En el trabajo de García-Aymerich y colaboradores¹⁶³, el tercio de los pacientes con EPOC que tenían una actividad equivalente a pasear más de 60 minutos al día (más de 232 Kcal/día), tenían una disminución de un 50% en el riesgo de hospitalización por reagudización.

Son aspectos de gran importancia, por la clara repercusión que tienen, no sólo sobre la calidad de vida de los pacientes, sino también en la disminución de costes de la atención a este tipo de procesos. Los estudios de coste/efectividad de la rehabilitación son pocos y, posiblemente, insuficientes, pero arrojan conclusiones claras respecto a la disminución de costes (evidencias tipo B). Incluso programas hospitalarios complejos, que precisaban ingresar a los pacientes, demostraban su efecto positivo sobre el ahorro en costes¹⁶⁴. Los programas extrahospitalarios más habituales (de 6 semanas), han demostrado un beneficio claro en coste/eficacia, cuando el resultado se expresaba en términos de costes/qalys (qalys = años calidad de vida)¹⁶⁵. En nuestro país, los programas de rehabilitación suelen ser extrahospitalarios y sería necesario validar con este tipo de análisis los programas de nuestro entorno, pues los resultados de otros países son difícilmente extrapolables al nuestro (grandes diferencias en costes de personal, repercusiones laborales, etc.).

Los efectos de la rehabilitación sobre la supervivencia, no están claros ni son demasiado evidentes. Existen pocos trabajos rigurosos, randomizados y con grupo control con un seguimiento más allá de 2 años. Dentro de ellos, el trabajo de Ries y colaboradores¹⁶⁶, con seguimiento más largo, de 6 años, no conseguía demostrar el efecto de un programa de RR sobre la supervivencia, aunque sí había una tendencia a

mejorarla; un 67% de supervivientes en el grupo de pacientes rehabilitados, frente a un 56% en los controles que recibieron tratamiento médico y educacional, demuestran este efecto, pero sin alcanzar la significación estadística.

Aunque hay estudios que comparan la mortalidad de grupos de pacientes que realizan RR, con la mortalidad de controles procedentes de cohortes históricas o de valores medios extraídos de estudios epidemiológicos o de multicéntricos solventes, esta metodología es claramente insuficiente para extraer conclusiones claras. No obstante, la mejoría en las cifras de mortalidad en los pacientes EPOC en los últimos 20 años se ha atribuido a un mejor tratamiento de los pacientes y dentro de éste, la rehabilitación ha podido jugar un papel importante.

La baja calidad de vida se relaciona con más hospitalizaciones y una mayor mortalidad¹⁶⁷; también la disnea ha demostrado ser un buen predictor de mortalidad, incluso mejor que el propio FEV1¹⁶⁸. Últimamente, se ha comprobado que la capacidad de esfuerzo de los pacientes con EPOC era una de los determinantes principales de la mortalidad, independientemente del FEV1 y de la edad¹⁶⁹. En este orden de cosas, el test de 12 minutos y el de 6 minutos tras rehabilitación ha sido descrito como un buen predictor de supervivencia^{170,171}.

El entrenamiento al ejercicio ha demostrado mejorar la disnea, la calidad de vida y la resistencia al esfuerzo, todos ellos factores que parecen relacionarse con una menor mortalidad; por ello, no sería extraño que globalmente, esos efectos fuesen también evidentes. Sin embargo, las evidencias actuales son débiles (tipo C) respecto a la capacidad de la rehabilitación para disminuir la mortalidad. En este sentido, un programa en el que participan cuatro hospitales españoles (Santa Cruz y San Pablo, Cruces, Juan Canalejo y Virgen del Rocío), pretende contestar como objetivo principal a esta interrogante, al tiempo que analizar la relación con una posible disminución de las hospitalizaciones y la utilización de los servicios de salud.

VI.2. Bases fisiopatológicas que apoyan el uso del entrenamiento al ejercicio

En los cifoesciolóticos, se presenta una combinación de efectos por la disminución de la compliance de la caja torácica y por la debilidad de los músculos respiratorios. Las limitaciones funcionales y clínicas se deben a la rigidez y distorsión de la caja torácica, lo que conduce finalmente a un aumento del trabajo respiratorio y a una mala dinámica ventilatoria. Estas restricciones inicialmente se hacen patentes durante el ejercicio, y, finalmente, aparecen también durante el reposo. Los principales factores que limitan a estos pacientes son una capacidad funcional disminuida (que les produce intensa disnea) y el dolor de espalda¹⁷².

Recientemente se ha demostrado, a partir del trabajo de Hamilton y colaboradores, que la fuerza de los músculos periféricos, corregida para diferentes edades, sexo y altura, se encuentra significativamente reducida en los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica⁹⁰. La disminución en la fuerza de estos músculos, contribuiría de una forma significativa a la intensidad de los síntomas e influiría en la intolerancia al ejercicio de manera independiente, junto con otros factores como las incapacidades ventilatoria, circulatoria o del intercambio de gases. Los autores del trabajo enfatizan en la necesidad de valorar la contribución de la fuerza de estos músculos en el manejo terapéutico de los enfermos.

La disfunción muscular en la insuficiencia respiratoria crónica, podría deberse a una miopatía específica o bien tratarse de un epifenómeno de factores potencialmente concurrentes (desentrenamiento, hipoxia tisular e inflamación). Sin embargo, cabe pensar que ambas hipótesis no son necesariamente excluyentes¹⁷³.

La debilidad muscular de las extremidades inferiores de estos pacientes, se explica, en parte, por la pérdida de la masa muscular y es independiente del grado de afectación funcional respiratoria. Suele encontrarse una redistribución del tipo de fibra

muscular, con disminución de fibras tipo I (oxidativas y lentas), una disminución del número de capilares por área y por fibra muscular, así como una disminución de las enzimas oxidativas y de la capacidad oxidativa del músculo⁹⁶.

Maltais y colaboradores¹⁷⁴, documentaron el verdadero efecto del entrenamiento en su trabajo. Estudiaron a 11 pacientes EPOC en fase estable de su enfermedad y los sometieron a un programa de ejercicios aeróbicos en una bicicleta ergométrica a alta intensidad en sesiones de 30 minutos, tres veces por semana durante 12 semanas. Antes y después de dicho programa se extrajeron biopsias musculares del músculo vasto lateral derecho. Determinaron la actividad enzimática de: lactato deshidrogenasa (LDH), hexoquinasa (HK), fosfofructokinasa (PFK), citrato sintetasa (CS) y 3-hidroxiacil Co-A deshidrogenasa (HADH) con técnicas espectrofotométricas. En su estudio encontraron, tras haber sometido a los pacientes al programa de entrenamiento, un aumento significativo de la actividad de las enzimas responsables de la función oxidativa muscular (CS y HADH), pero no de las enzimas glicolíticas (LDH, HK y PFK). En un estudio posterior, el propio Maltais¹⁷³, utilizando 9 pacientes EPOC y 9 controles sanos, demostró que, la acidosis láctica precoz de los primeros se correlacionaba con la menor actividad a nivel de las biopsias musculares de las enzimas oxidativas (CS y HADH), sin que existiesen diferencias entre ambos grupos de los niveles de actividad de las enzimas glicolíticas (LDH, HK y PFK).

Durante los últimos años, se han demostrado de forma fehaciente los efectos fisiológicos positivos del entrenamiento físico en pacientes con EPOC. Los cambios observados son debidos a la mejoría del transporte y mejor utilización del O₂ en las células, teniendo efectos claramente favorables sobre la bioenergética del músculo periférico. Estos efectos se manifiestan clínicamente con una disminución de la sintomatología, mejoría de la calidad de vida del paciente y en un aumento en su capacidad de tolerancia al ejercicio, así como en un mejor desarrollo de actividades de

la vida diaria. Además, se ha demostrado una reducción en el número de días de hospitalización y reducción en el uso de recursos farmacológicos.

Debido a que la EPOC es la más frecuente de las alteraciones respiratorias crónicas, la mayoría de los estudios concentran su atención en la RR de los pacientes afectados de EPOC^{175,176}. Sin embargo, existen trabajos recientes que demuestran el efecto beneficioso de los programas de entrenamiento al ejercicio en pacientes con alteración de la función pulmonar no EPOC.

En el trabajo publicado por Alves y colaboradores¹⁸⁴ se evalúa el impacto de un programa de rehabilitación sobre parámetros de función respiratoria y capacidad de ejercicio en pacientes con escoliosis idiopática del adolescente (EIA) previo a realizarse tratamiento quirúrgico correctivo; someten a pacientes, con edades comprendidas entre 10 y 13 años (aún en periodo de crecimiento) y sin historia de problemas pulmonares y/o cardiovasculares, aunque con alteración de parámetros funcionales respiratorios, a un programa de entrenamiento al ejercicio durante 12 semanas, en sesiones de 60 minutos (10 minutos de calentamiento y 40 minutos de ejercicios aeróbicos sobre tapiz rodante o cicloergómetro al 60 y 30 % de su frecuencia cardiaca máxima, respectivamente, y últimos 10 minutos dedicados a relajación con ejercicios de baja energía). Tras el periodo de entrenamiento, evalúan su eficacia con valoración de parámetros funcionales respiratorios y prueba de marcha de 6 minutos (PM6). Los autores han objetivado una mejoría en los parámetros de función respiratoria y capacidad de esfuerzo (PM6), con disminución de la frecuencia cardiaca y respiratoria, aumento de la distancia recorrida y disminución de la percepción de esfuerzo.

Estos hallazgos sobre efectos beneficiosos, apoyan el hecho de que los programas de entrenamiento al ejercicio podrían ser aplicables, con las debidas adaptaciones específicas, a otras enfermedades respiratorias crónicas. Podría ser este el caso de la

cifoescoliosis severa del adulto, para mejorar el control de síntomas, la calidad de vida y la tolerancia al ejercicio.

VI.3. Indicaciones y selección de pacientes

La rehabilitación respiratoria debería ofertarse a la mayor parte de los pacientes que tras un tratamiento farmacológico óptimo sigan limitados por los síntomas; esta situación suele darse en pacientes con una enfermedad moderada-grave, si bien el FEV₁ no es el criterio de selección. Parecen obtenerse beneficios en todos los estadios de gravedad de la enfermedad¹⁷⁷, siendo la propia GOLD la que recomienda su uso en estadios más precoces de esta patología.

En 2002, un trabajo de la American Lung Association¹⁷⁸ reveló que el 51% de los pacientes con EPOC reconocen limitaciones en su capacidad para trabajar, un 70% reconocen limitaciones físicas, el 56% impedimentos para sus labores en el hogar, el 53% para las actividades sociales, el 50% reconoce problemas para dormir y el 46% para sus actividades familiares. Es evidente que el campo de aplicación de la rehabilitación es amplio y adaptable a un buen número de pacientes.

Existen algunas opiniones de que los pacientes con grado 5 de disnea en la escala de la British Medical Research Council (MRC) y confinados en su casa, responderían mal a este tipo de soporte aún con personal domiciliario¹⁷⁹. Sin embargo, este criterio no son compartidos por todos; sólo un pequeño grupo tendrían esos condicionantes y aún para pacientes muy evolucionados a los que se les ha practicado cirugía de reducción de volumen, hay evidencias firmes de que pueden beneficiarse de la rehabilitación¹⁸⁰⁻¹⁸². No obstante, parece más razonable ofrecer la rehabilitación más precozmente, y en fases menos evolucionadas de la enfermedad.

La edad avanzada, per sé, no suele considerarse un inconveniente para la rehabilitación, dado que la tolerancia y los resultados suelen ser buenos aún por encima de los 75 años¹⁸³.

Extrapolando estas conclusiones a los pacientes con cifoescoliosis severa y repercusión respiratoria, al igual que la ventilación mecánica no invasiva y la oxigenoterapia domiciliaria se complementan en el manejo terapéutico de estos pacientes, con el trabajo de Alves y colaboradores¹⁸⁴, se abre camino para pensar que el uso de la RR sería ir un paso más allá en el manejo terapéutico de éstos pacientes.

No obstante, hay factores que pueden ensombrecer los resultados obtenidos tras un programa de rehabilitación, como la presencia de enfermedades extrapulmonares (insuficiencia cardíaca severa, artritis, artrosis,...), un bajo nivel educacional, la falta de soporte emocional y, sobre todo, la escasa motivación del paciente^{185,186}.

VI.4. Programas hospitalarios vs programas domiciliarios

La mayor parte de los programas de rehabilitación son efectuados por equipos hospitalarios, pero realizados de forma ambulatoria. Son mucho menos habituales, los programas que se realizan desde el principio en el domicilio del paciente. Por otra parte, tras un programa de rehabilitación, los efectos conseguidos por los pacientes se van perdiendo con el tiempo, si no continúan ejercitándose; por ello, los programas domiciliarios también pueden tener una gran importancia para intentar mantener las mejorías, haciendo que los pacientes se acostumbren a integrar el ejercicio en su vida cotidiana. Los programas domiciliarios toman más protagonismo en aquellos países o regiones con una amplia dispersión geográfica poblacional, malas comunicaciones invernales por las inclemencias del tiempo, etc.

Uno de los trabajos más conocidos a cerca del ámbito domiciliario es el de Wijstra y colaboradores¹⁸⁷ y el seguimiento que hacen los autores de sus efectos a más largo plazo^{188,189}. Inicialmente, demostraban una clara mejoría en la calidad de vida (14 puntos en el cuestionario específico CRDQ) y una modesta mejoría (de 8 vatios) de la capacidad de ejercicio máximo, tras su programa rehabilitador de 12 semanas. Se trataba, no obstante, de un programa complejo, en infraestructuras, personal, técnicas y dedicación. La dirección era ejercida por un neumólogo y el paciente visitaba al fisioterapeuta local 2 veces por semana, haciendo ejercicios de relajación, respiración diafragmática, entrenamiento muscular respiratorio y ejercicio en bicicleta ergométrica hasta el 75% de su máximo. En el domicilio, repetían todos los días los distintos entrenamientos, incluido ejercicio en bicicleta estática. Eran visitados una vez al mes por la enfermera y acudían con la misma frecuencia al médico de familia para control.

Nuestro grupo de trabajo¹⁵¹, puso en marcha un sencillo programa domiciliario, con el que se obtuvieron buenos resultados, logrando una mejoría de los síntomas, de la capacidad funcional para esfuerzos submáximos y de la calidad de vida, y todo ello con una gran economía de medios y metodología. En este caso, los pacientes entrenaron con el Shuttle Walking Test (SWT) en su casa o en sus inmediaciones. Comenzaron 2 niveles por debajo de su máximo y en una distancia de 20 m en vez de 10 m para facilitar los paseos; se le proporcionó una cinta de 20 m para poner en el suelo y un cassette con señales auditivas para fijar la velocidad de paso. El programa constó de 6 sesiones de entrenamiento por semana, con 1 día de descanso, revisión por neumólogo cada 2 semanas para controlar evolución y aumentar los niveles y los tiempos de entrenamiento. El programa tuvo una duración de 12 semanas.

En programa domiciliarios, más abiertos y menos controlados, los efectos parecen menores. Así, Puente-Maestu y colaboradores¹⁹⁰ compararon un programa ambulatorio en el que se aconsejaba pasear 3 Kilómetros en menos de una hora, 4 días por semana, frente a otro programa ambulatorio reglado que entrenaban al 70%

de su máximo en tapiz rodante, 60 minutos, 4 días por semana. El entrenamiento supervisado de ejercicio con tapiz produjo una mayor mejoría, sugiriendo un efecto “dosis dependiente”, ocasionando una mayor disminución de la demanda ventilatoria, del umbral de acidosis subláctica y promoviendo un patrón respiratorio más eficiente. Un estudio multicéntrico español (en el cual participa nuestro grupo de trabajo) arroja datos parecidos a cerca de la eficacia de programas ambulatorios controlados frente a programas poco controlados (sin control del nivel de esfuerzo, intensidad y duración); incluso con intensidad de entrenamiento y duración menor que las empleadas en el protocolo de entrenamiento puesto en marcha por nuestro grupo de trabajo en rehabilitación domiciliaria¹⁵¹.

Aunque existen programas de rehabilitación en pacientes hospitalizados (con alto coste), éstos se suelen llevar a cabo en régimen ambulatorio sobre pacientes estables, con una periodicidad de 3-4 sesiones por semana y una duración de 8 a 12 semanas. Aunque existen pocos datos aún, un programa de 6 semanas parece producir mayor mejoría en la calidad de vida que uno similar de 4 semanas¹⁹¹. En un metanálisis de Salman y colaboradores, de 6 trabajos analizados en EPOC graves, solo se obtenían resultados positivos en los 3 que se referían a programas de entrenamiento de 6 meses de duración¹⁴⁷.

Como se ha comentado, los efectos positivos de la rehabilitación se van perdiendo con el tiempo, aunque parecen mantenerse al menos 9 meses (independientemente de que no se haga programa de mantenimiento)¹⁴⁶, e incluso persisten unos 2 años si se acompaña de estrategias de refuerzo sencillas^{150,161}. Pese a la puesta de programas de seguimiento con la finalidad de evitar las pérdidas que se producen tras finalizar el periodo de entrenamiento, la eficacia de éstos es dudosa; así, se ha visto que programas de vigilancia con seguimiento mensual, complementado incluso con llamadas telefónicas bisemanales, no tienen mejores resultados que controles trimestrales menos exhaustivos¹⁹².

Hay dos trabajos que abordan el problema de mantenimiento de los efectos tras la finalización de un programa de entrenamiento: son los estudios de Brooks y colaboradores¹⁹² y Ries y colaboradores¹⁹³. En el primero, se comparan 2 grupos randomizados, uno con seguimiento normal y otro con llamadas quincenales y visitas de refuerzo mensuales; en ambos grupos hay un claro deterioro en la capacidad funcional de esfuerzo y en la calidad de vida a lo largo del año, sin claros beneficios de un grupo de seguimiento sobre otro. Lo más destacado, es la importante pérdida en la adherencia al programa, cercana al 50% a los 9 meses, con independencia del grupo de seguimiento al que pertenecían. El segundo estudio, de Ries y colaboradores¹⁹³, compara programas con cuidados estándares y seguimiento con contactos semanales y sesiones de refuerzo mensuales. Algunas mejorías comparativas se observaban a los 12 meses en el grupo controlado (mejorías en capacidad de esfuerzo, índices generales de salud y días de hospitalización) aunque sin diferencias en síntomas, ni en cuestionarios específicos de calidad de vida; a los 2 años no había ningún tipo de diferencias entre grupos. En otro estudio, Griffiths y colaboradores¹⁶¹ notaron que, de los 200 pacientes con EPOC que completaron su programa de rehabilitación de tres meses, con buenos resultados, sólo acudían al programa de seguimiento semanal un 25% del total.

Parecen necesarios más trabajos que estudien estrategias de mantenimiento más útiles. Que los efectos se mantengan al menos unos meses, no parece una mala comparación con la mayor parte de las medicaciones al uso. Indudablemente, debemos intentar incorporar cierto nivel de ejercicio a la vida cotidiana del paciente, utilizando estrategias de entrenamiento deportivo, en gimnasios de barrio, buscando diversión para mejor cumplimentación, etc., aunque no existen grandes evidencias sobre resultados de esas estrategias. En cualquier caso, siempre parece factible, volver a repetir un programa controlado hospitalario/ambulatorio al cabo del tiempo si fuese preciso.

VI.5. Componentes y diseño de un programa de entrenamiento al ejercicio

Los programas de rehabilitación suelen incluir componentes educativos en sus programas. Éstos pueden facilitar el mejor conocimiento de la enfermedad y la mejor cumplimentación del tratamiento (por ejemplo, disminución de la utilización de beta 2-adrenérgicos), pero su contribución independiente a la mejoría que experimentan los pacientes no está clara¹⁶⁶. En este sentido, se han puesto en marcha estudios que pretenden evaluar la repercusión de la educación en las reagudizaciones, hospitalizaciones, síntomas y calidad de vida¹⁹⁴.

Así, los programas de tratamiento psicológico especiales no parecen contribuir de forma clara a la mejoría si no se realizan junto al ejercicio (tabla 4).

Con respecto a los pacientes EPOC, dado que los trabajos son escasos, no hay evidencias claras de que la fisioterapia y el drenaje de secreciones deban recomendarse. Tampoco existen evidencias suficientes acerca de la eficacia de técnicas de respiración diafragmática o con labios fruncidos para recomendarlas¹⁹⁵.

El estado nutricional es un componente importante en los pacientes con EPOC y una disminución del índice de masa corporal, se ha mostrado como un factor independiente de riesgo de mortalidad en este tipo de pacientes (evidencia tipo A)¹⁹⁶, y también tiene repercusión sobre la utilización de los servicios sanitarios y morbilidad. Los tratamientos dietéticos suplementarios, con anabolizantes, testosterona etc., no reportan beneficios evidentes y posiblemente el ejercicio es todavía la estrategia más adecuada, aunque son necesarios más estudios de tratamientos combinados; ni la revisión exhaustiva de la literatura con carácter general¹⁹⁷, ni las revisiones actualizadas sobre aportes dietéticos han demostrado evidencias para aconsejar su uso¹⁹⁸. Sin embargo, este campo tiene un indudable interés de investigación para

conocer las causas y mecanismos por los que este grupo de desnutridos con enfermedad respiratoria crónica tienen peor pronóstico.

El entrenamiento de la musculatura respiratoria específica con distintos dispositivos, como la respiración a través de resistencias en la boca (P-flex), los dispositivos de umbral de presión, el espirómetro incentivo, la ventilación isocápnica etc., no parecen mostrar claros beneficios (evidencia tipo C), salvo que se controle el patrón respiratorio¹⁹⁹ (evidencia tipo B). De todas formas, desde el metanálisis de Smith y colaboradores¹⁹⁹, poco esperanzador, ha habido publicaciones aisladas en la literatura que volvían a debatir sobre su utilidad²⁰⁰. Incluso en un metanálisis más reciente (Lötter y colaboradores)²⁰¹, se sugiere que los beneficios se obtendrían en los pacientes que previamente tienen debilidad de los músculos respiratorios, por lo que esa debería de ser la indicación principal. En nuestra experiencia²⁰², incluso el paciente sin debilidad muscular podría obtener beneficios. De hecho, el estudio realizado por Ramírez Sarmiento y colaboradores²⁰³ concluye que el entrenamiento inspiratorio conduce a una mejora funcional específica de los músculos inspiratorios y a cambios adaptativos en la estructura externa de los músculos intercostales.

Aún en el caso de que el entrenamiento de los músculos respiratorios funcione, no está claro que aporten algo añadido al ejercicio de extremidades. El componente más validado de un programa de RR es el entrenamiento muscular periférico a resistencia, que incluya ejercicio de extremidades inferiores (evidencia tipo A), en general en bicicleta ergométrica o tapiz rodante (tabla 4).

En general, se suele comenzar entre el 60-70% de los valores máximos de esfuerzo del paciente y se va incrementando progresivamente a lo largo del programa. Los controles mediante un porcentaje de la frecuencia cardiaca o nivel de disnea, aunque se usan habitualmente, pueden ser algo arbitrarios. Monitorizar la carga soportada en vatios, controlando el porcentaje aplicado, puede ser más correcto; las bicicletas de

entrenamiento que incorporan esta herramienta no comportan demasiada complejidad ni son caras, al menos para los programas ambulatorios de control no domiciliario.

La simple elevación de los brazos en sujetos normales aumenta, entre un 16% y un 24%, el VO_2 max y la VEmax respectivamente, alcanzándose el umbral anaerobio más precozmente y un esfuerzo máximo menor que con las piernas²⁰⁴. Maniobras sencillas realizadas por un paciente con EPOC (barrer, elevar pequeños pesos, borrar una pizarra o cambiar bombillas) suponen un aumento del VO_2 max de un 50.2% y de un 55.7% en la VEmax, lo que podría explicar la fatiga y la disnea que presentan²⁰⁵. Así, aunque las evidencias de la utilidad aislada de la rehabilitación aeróbica de extremidades superiores son menos manifiestas (evidencia tipo B), teóricamente al menos, parece razonable incorporarla a los programas de rehabilitación hasta que se compruebe de forma más notoria^{206,207}; en estos casos se realizaría con bicicleta de brazos o pequeños pesos.

Los programas de rehabilitación basados en entrenamiento a fuerza de las extremidades, parecen ser una alternativa válida en pacientes con patología respiratoria crónica, con buena tolerancia y resultados²⁰⁸, aunque su uso está menos extendido que el de los programas más clásicos a resistencia. Si bien los programas a resistencia producen un mayor incremento de masa muscular, los beneficios en cuanto a ejercicio, disnea y calidad de vida no parecen ser muy diferentes^{175,209,210}. Las recomendaciones GOLD, en este sentido, pudieran interpretarse de manera equívoca.

Los programas mixtos a resistencia/fuerza parecen igualmente válidos, con buena tolerancia y cumplimiento. Nuestro grupo de investigación²¹⁰, se planteó la posibilidad de que un programa de entrenamiento mixto en pacientes EPOC podía ser adecuado para su tratamiento. De este modo, se estudió a un grupo de pacientes, a los que se incluyó en un programa de entrenamiento con diferentes modalidades de ejercicios: entrenamiento a fuerza (n=17), a resistencia (n=16) y entrenamiento mixto (n=14),

comparando resultados en periodo basal, al término del entrenamiento (12 semanas) y a las 12 semanas de haber finalizado el programa de entrenamiento. En todos los grupos, se observó una mejoría significativa de la tolerancia al ejercicio y de la disnea. Tras el entrenamiento, la capacidad de ejercicio submáximo alcanzada era similar en el grupo entrenado a resistencia y en el grupo con entrenamiento mixto, siendo en ambos grupos esta capacidad significativamente mayor a la alcanzada por el grupo entrenado sólo a fuerza. Por otra parte, el incremento de fuerza de ciertos grupos musculares, era similar entre los entrenados a fuerza y los que hicieron entrenamiento mixto, y en ambos casos los resultados fueron significativamente superiores a los que realizaron entrenamiento a resistencia.

Un entrenamiento mixto, a fuerza y a resistencia, parece más completo desde el punto de vista fisiológico. Consigue unas mejorías significativas tanto en fuerza como en endurance comparables a las logradas con cada uno de los entrenamientos específicos por separado²¹⁰. Este tipo de programas mantiene sesiones de la misma duración que los programas a fuerza o a resistencia, pero con ejercicios más variados y con buena aceptación por los pacientes. Es posible además, que esté más indicado en pacientes con mayor pérdida de masa muscular y debilidad.

VI.6. Entrenamiento al ejercicio en patología respiratoria no EPOC

En los últimos años la RR se ha desarrollado de forma importante, fundamentalmente en la EPOC, a la vista de los resultados obtenidos en cuanto al control de síntomas y mejoría de la calidad de vida; por ello, cada vez más, se está aplicando en otras enfermedades respiratorias crónicas.

De esta manera encontramos trabajos publicados en pacientes con patología respiratoria restrictiva de origen toracógeno, como el publicado por Alves y

colaboradores¹⁸⁴ que versa sobre pacientes con escoliosis idiopática del adolescente, en los que, tras un programa de entrenamiento al ejercicio, se consiguen mejorías funcionales y de capacidad de esfuerzo previas a realización de un tratamiento quirúrgico correctivo definitivo. Ragucci y Vainrib reportan en 2005²¹¹, un caso de un varón con cifoescoliosis secundaria a osteoporosis idiopática que sufre fractura esternal espontánea, en el que tras cirugía correctiva, se presenta un postoperatorio inmediato tortuoso con intubación prolongada; la aplicación de un programa de rehabilitación que incluyó ejercicios de fisioterapia respiratoria, espirometría incentivada y entrenamiento al ejercicio de tipo resistencia sobre bicicleta ergométrica y marcha, consiguió un adecuado acondicionamiento, siendo el nivel de resistencia del paciente incluso superior al que tenía previamente a la fractura esternal.

En ocasiones los programas de ejercicio se centran sólo en el entrenamiento sobre músculos respiratorios. Es el caso del llevado a cabo por Budweiser y colaboradores²¹², sobre pacientes toracógenos (85% de los cuales eran cifoescolióticos) y en tratamiento domiciliario con VMNIPP; tras aplicarlo observaron en el grupo entrenado con respecto al grupo control, un incremento en la presión inspiratoria máxima, una mejoría en la capacidad de esfuerzo máximo y en la calidad de vida, así como una reducción de tiempo en el uso de la ventilación. En cambio, no observaron diferencias entre grupos respecto a parámetros gasométricos, capacidad de marcha y volúmenes pulmonares.

Más recientemente se vienen realizando programas de entrenamiento en patología intersticial pulmonar. Diferentes trabajos demuestran la eficacia en el control del síntoma disnea y la mejoría en la calidad de vida de pacientes aquejados de este tipo neumopatía. Jastrebski y colaboradores²¹³, en 2006, estudiaron a 31 pacientes con patología pulmonar intersticial aplicando un programa de rehabilitación respiratoria durante 12 semanas (4 semanas en programa hospitalario y 8 semanas más en programa domiciliario) con entrenamiento de músculos respiratorios y ejercicio de

endurance en cicloergómetro al 60% de su capacidad de esfuerzo máximo, obteniendo, al final de dicho programa, mejorías en la sensación de disnea y en cuestionarios de calidad de vida, si bien, no se objetivaron cambios en los test de función pulmonar. En 2008, Nishiyama y colaboradores²¹⁴ publicaron un estudio en 31 pacientes con fibrosis pulmonar idiopática, estableciendo un estudio comparativo entre un grupo entrenado frente a un grupo control. Se realizó un programa de entrenamiento al ejercicio durante 10 semanas, al final de las cuales se observó que no existían cambios significativos entre ambos grupos respecto a parámetros de función pulmonar, valores gasométricos ni en el rango de disnea, pero sí aparecían mejorías significativas en el grupo entrenado en cuanto a la distancia recorrida en la prueba de marcha de 6 minutos (PM6) y en la puntuación global del test de calidad de vida que emplean para evaluar a estos pacientes (St. Georges's Respiratory Questionnaire, SGRQ).

Holland y colaboradores²¹⁵, estudian a pacientes con fibrosis pulmonar idiopática, planteando un estudio comparativo entre un grupo control y un grupo entrenado con un programa de ejercicio durante 8 semanas, evaluando a ambos grupos a las 6 semanas de finalizar el programa de entrenamiento. Ellos concluyen que, con el programa de entrenamiento al ejercicio mejoran la capacidad de esfuerzo máximo, el síntoma disnea (evaluado por escala de MRC) y existen mejoras significativas de los ítem disnea y fatiga según el cuestionario de calidad de vida CRDQ, aún sin existir cambios en los parámetros de función pulmonar; sin embargo, estas mejoras no se mantienen tras 6 semanas de cesar el programa de entrenamiento.

Otras patologías respiratorias se han visto igualmente beneficiadas de programas de rehabilitación respiratoria centradas en el entrenamiento al ejercicio. Así, encontramos un trabajo publicado sobre pacientes con bronquiectasias²¹⁶, donde se comparan tres grupos: grupo con programa de entrenamiento mixto al ejercicio, grupo con programa de entrenamiento mixto al ejercicio más entrenamiento de musculatura inspiratoria y

grupo control, y se observa que en los grupos con entrenamiento hay mejoría de la capacidad al ejercicio frente al grupo control; respecto a parámetros de evaluación de calidad de vida, se ven mejorados en los paciente entrenados, aunque las mejoras son significativamente mayores en aquellos pacientes que tienen entrenamiento al ejercicio asociado a entrenamiento de la musculatura inspiratoria. La experiencia, aunque limitada, en fibrosis quística^{217,218}, también apoya el hecho de que aún con programas muy simples de entrenamiento, puede mejorar la capacidad cardiopulmonar y, por tanto, su respuesta al ejercicio.

Una revisión de la Cochrane²¹⁹ de 2009, en la que se evalúan 49 publicaciones acerca de los beneficios del entrenamiento físico en pacientes asmáticos, concluyen que éste mejora el acondicionamiento cardiopulmonar y la calidad de vida de forma significativa, aún sin modificar los parámetros de función respiratoria, recomendando su inclusión en los programas de tratamiento y prevención de asma inducido por el ejercicio.

Aunque con resultados muy dispares entre los diferentes grupos de pacientes, dadas las peculiaridades de cada una de estas patologías, todos los autores concluyen que es necesario realizar estudios con grupos más extensos, para clarificar los fundamentos de la mejoría en la calidad de vida, cuánto tiempo se mantienen los beneficios obtenidos tras los programas y su coste-beneficio, para la introducción de programas de entrenamiento en las guías de manejo clínico de estos procesos.

En resumen, todavía hoy se continúa debatiendo el mecanismo por el cual el entrenamiento al ejercicio es eficaz. Hay evidencias de que el entrenamiento puede mejorar la capacidad de ejercicio submáximo, la disnea, la capacidad funcional y la calidad de vida^{145,246} en pacientes EPOC, per sé o asociado a otros tratamientos más clásicos. Probablemente, el éxito de la rehabilitación pulmonar se deba a su influencia favorable sobre factores sistémicos y la comorbilidad asociada a las patologías respiratorias crónicas. Dado que existe un deterioro común en todos los procesos respiratorios crónicos, cabría pensar que el entrenamiento al ejercicio puede aportar similares beneficios a otros trastornos respiratorios crónicos distintos a la EPOC, aunque las evidencias apuntan a que sería necesario poner en marcha un mayor número de ensayos clínicos y otros estudios que avalen esta hipótesis^{220,221}.

***JUSTIFICACIÓN.
HIPÓTESIS.
OBJETIVOS***

- I. JUSTIFICACIÓN DE LA TESIS
- II. HIPÓTESIS DE TRABAJO
- III. OBJETIVOS

I. JUSTIFICACIÓN DE LA TESIS

Recientemente se ha demostrado, a partir del trabajo de Hamilton y colaboradores⁹⁰, que la fuerza de los músculos periféricos, corregida en función de variables como edad, sexo y altura, está significativamente reducida en los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica. La disminución en la fuerza de estos músculos, contribuye de una forma significativa a la intensidad de los síntomas e influye en la intolerancia al ejercicio de manera independiente, junto con otros factores como las incapacidades ventilatoria, circulatoria o para el intercambio de gases. Los autores del trabajo enfatizan en la necesidad de valorar la contribución de la fuerza de estos músculos en el manejo terapéutico de estos enfermos.

La disfunción muscular en la insuficiencia respiratoria crónica, podría corresponder a una miopatía específica, o bien tratarse de un epifenómeno de factores potencialmente concurrentes (desentrenamiento, hipoxia tisular e inflamación). Sin embargo, cabe pensar que ambas hipótesis no son necesariamente excluyentes¹⁷³. La debilidad muscular de las extremidades inferiores de estos pacientes se explica, en parte, por la pérdida de la masa muscular y ésta es independiente del grado de afectación funcional respiratoria. De hecho, suele encontrarse una redistribución del tipo de fibra muscular, con disminución de fibras tipo I (oxidativas y lentas), disminución del número de capilares por área y por fibra muscular, así como disminución de enzimas oxidativas y de la capacidad oxidativa del músculo⁹⁶.

En los últimos años, se han venido demostrado de forma fehaciente los efectos positivos del entrenamiento físico en pacientes con EPOC. Y los cambios observados son debidos a la mejoría del transporte de oxígeno (O₂) y su mejor utilización en las células, lo que tiene efectos claramente favorables sobre la bioenergética del músculo

periférico. Estos efectos se manifiestan clínicamente como una disminución de la sintomatología, una mejoría de la calidad de vida del paciente y un aumento en su capacidad de tolerancia al ejercicio y mejor desarrollo de actividades de la vida diaria. Además, se ha demostrado una reducción en el número de días de hospitalización y reducción en el uso de recursos farmacológicos¹⁵⁶.

Debido a que la EPOC es la más frecuente de las alteraciones respiratorias crónicas, la mayoría de los estudios concentran su atención en la rehabilitación pulmonar de estos pacientes^{175,176}. Sin embargo, estos hallazgos beneficiosos podrían ser aplicables, con las debidas consideraciones específicas, a otras enfermedades respiratorias crónicas con las que comparte algunas alteraciones fisiopatológicas comunes; este podría ser el caso de la cifoescoliosis.

Por todo lo expuesto, y porque no existe experiencia ni evidencia sobre la utilización de la rehabilitación respiratoria en la insuficiencia respiratoria crónica debida a cifoescoliosis, se ha estimado útil el diseño de un programa de entrenamiento al ejercicio para este tipo de pacientes, basándonos, para ello, en la experiencia adquirida en patología obstructiva.

El objetivo del estudio llevado a cabo no es otro investigar la posibilidad de que este tipo de tratamiento añadido al soporte ventilatorio nocturno (de reconocida eficacia), sea del mismo modo efectivo en pacientes con insuficiencia respiratoria toracógena a la hora de controlar los síntomas, mejorar la calidad de vida y aumentar la capacidad de tolerancia al ejercicio.

De otro lado, los pacientes con patología respiratoria toracógena tienen una gran limitación en su capacidad de ejercicio²²². Dicha capacidad, clásicamente, se evalúa en el laboratorio mediante pruebas de esfuerzo máximo en cicloergómetro o tapiz rodante, siendo el consumo de oxígeno máximo ($VO_2\text{max}$) el parámetro utilizado como

índice de capacidad cardiorrespiratoria. Este parámetro se utiliza para prescribir la intensidad del entrenamiento en programas de RR y para identificar los beneficios obtenidos tras el mismo⁷³.

A través de los trabajos realizados en pacientes EPOC^{76,77,78}, sabemos que el Shuttle Walking Test (SWT) es una prueba de paseo estandarizada, que permite la realización de un esfuerzo de forma progresiva hasta máxima capacidad²²³; se ajusta a un tipo de esfuerzo de perfil incremental y máximo⁸⁰, cuyos resultados se correlacionan significativamente con el VO_2 max. No existe, sin embargo, experiencia en la comparación entre ambos tipos de pruebas de esfuerzo, en pacientes con enfermedades toracógenas con repercusión funcional pulmonar. Por este motivo, se pretende comparar el test de paseo de carga progresiva SWT con el test clásico de esfuerzo máximo en cicloergómetro en pacientes diagnosticados de insuficiencia respiratoria hipercápnica (IRCH) secundaria a cifoescoliosis severa, y de esta manera ver si el SWT es útil para hacer una estimación válida de la capacidad funcional del paciente.

Cuando se valora al paciente cifoescoliótico en una consulta de Neumología, el síntoma guía por el que consulta es la disnea, tanto basalmente como con mínimos esfuerzos. La disnea es uno de los síntomas que más severamente limita la capacidad vital de los pacientes con cifoescoliosis⁸². Estudios previos muestran que deformidades severas del tórax pueden explicar la limitación a la capacidad de ejercicio en este grupo de pacientes^{83,84}. A la vista del trabajo de Hamilton y colaboradores⁹⁰ y según el modelo de Young⁹³, al supuesto papel del deterioro de los mecanismos respiratorios durante el ejercicio en la génesis de los síntomas de intolerancia al ejercicio, hay que añadir que un estilo de vida sedentario (habitual en nuestros pacientes) que determina un decondicionamiento muscular y, por tanto, un deterioro de la fuerza muscular periférica, lo que contribuye a su limitación en la capacidad de ejercicio⁹⁰.

La evaluación de la fuerza muscular periférica no es una valoración rutinaria en este tipo de pacientes, aunque por estudios realizados en EPOC^{88,94,224}, sabemos que la fuerza muscular periférica correlaciona con las pruebas de esfuerzo máximo y capacidad de marcha. Por ello, en el presente estudio pretendemos investigar la contribución de la fuerza de músculos periféricos en la capacidad de ejercicio y la percepción de disnea durante el mismo, en pacientes cifoescolioticos con síntomas respiratorios.

Cada vez hay más evidencias del importante papel que juegan la fuerza de los músculos periféricos en la condición física y en los síntomas de los pacientes con trastornos respiratorios crónicos, lo que guarda relación con las necesidades de los pacientes en su vida diaria^{90,91,99,225}. Los factores que más directamente parecen influir en la calidad de vida son: la capacidad de ejercicio, la fuerza muscular periférica y la percepción basal de disnea de los pacientes. Es por ello que toda información que se obtenga acerca de la influencia de los factores mencionados sobre la calidad de vida de los pacientes con IRCH-CE, sería extremadamente importante, permitiendo de este modo identificar el tratamiento final y, así, mejorar su calidad de vida. En este sentido, con el presente trabajo se ha planteado evaluar la calidad de vida de un grupo de pacientes con cifoescoliosis severa e IRCH, e identificar aquellos factores que puedan estar influyendo en ésta.

La intención de nuestro trabajo es investigar los posibles beneficios que puede aportar un programa de entrenamiento al ejercicio, a pacientes con cifoescoliosis y afectación severa de la función respiratoria. Para ello estudiamos cifoescolioticos en insuficiencia respiratoria crónica hipercápica, en tratamiento con ventilación mecánica no invasiva y con estabilidad gasométrica mantenida, pese a lo cual, persiste la sintomatología e intensa disnea, lo que supone una importante limitación para la realización de sus tareas cotidianas.

II. HIPÓTESIS DE TRABAJO

Un programa de entrenamiento al ejercicio en pacientes con cifoescoliosis e insuficiencia respiratoria crónica podría tener efectos beneficiosos, aumentando de forma significativa la tolerancia al ejercicio, lo que repercutiría en la capacidad de esfuerzo, control de síntomas y en la calidad de vida del paciente.

III. OBJETIVOS

Objetivos principales:

1. Estudiar el efecto sobre la capacidad de esfuerzo de un programa de entrenamiento físico combinando el ejercicio a resistencia en bicicleta ergométrica con el entrenamiento a fuerza de grupos musculares de miembros superiores e inferiores, en pacientes con cifoescoliosis e insuficiencia respiratoria crónica hipercápnic.
2. Valorar la repercusión del tratamiento combinado a fuerza y resistencia sobre:
 - a. La disnea y la calidad de vida.
 - b. La fuerza de la musculatura periférica y respiratoria.

Objetivos secundarios:

1. Comparar un test de paseo con carga progresiva, el Shuttle Walking Test (SWT), con un test clásico de esfuerzo máximo en cicloergómetro limitado por síntomas en pacientes con insuficiencia respiratoria crónica hipercápnic secundaria a cifoescoliosis severa y valorar si esta prueba de marcha es útil para hacer una estimación válida de la capacidad funcional del paciente. Para lo cual se plantea:
 - a. Analizar la correlación existente entre la distancia recorrida en el SWT y parámetros de esfuerzo máximo en cicloergómetro.

- b. Analizar la relación entre el SWT con los parámetros de función pulmonar en reposo, disnea y calidad de vida.
- 2. Estudiar los factores clínicos, funcionales y relacionados con el esfuerzo que determinan la calidad de vida de pacientes con trastornos respiratorios crónicos secundarios a cifoescoliosis.
- 3. Valorar la contribución de la fuerza muscular periférica en la capacidad de ejercicio y la percepción de la disnea en pacientes cifoescolióticos en situación de insuficiencia respiratoria hipercápnic.

MATERIAL Y MÉTODO

- I. POBLACIÓN.
- II. DISEÑO DEL ESTUDIO.
 - II.1. Criterios de inclusión.
 - II.2. Criterios de salida del estudio.
 - II.3. Protocolo de entrenamiento.
- III. EVALUACIÓN.
 - III.1. Pruebas básicas.
 - a. Radiografía de tórax.
 - b. Analítica elemental.
 - c. Electrocardiograma en 12 derivaciones.
 - III.2. Pruebas funcionales respiratorias.
 - a. Pruebas de función pulmonar en reposo.
 - b. Estimación de la fuerza muscular periférica.
 - III.3. Pruebas de esfuerzo.
 - a. Pruebas de esfuerzo máximo.
 - b. Test de endurance.
 - c. Shuttle Walking Test (SWT).
 - III.4. Valoración de la disnea y la calidad de vida.
 - a. Valoración de la disnea basal y postesfuerzo.
 - b. Valoración de calidad de vida.
- IV. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

I. POBLACIÓN

Se estudió a 34 pacientes diagnosticados de cifoescoliosis (CE) severa en situación de insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica (IRCH) que, en el momento de entrar al estudio, se encontraban estables clínica, espirográfica y gasométricamente (en los tres meses previos no habían experimentado una exacerbación de los síntomas respiratorios), y estaban realizando terapia farmacológica adecuada y con ventilación mecánica no invasiva domiciliaria (VMD) en modo ventilación mecánica no invasiva con presión positiva (VMNIPP) al menos durante los últimos seis meses. Todos presentaban una restricción moderada-severa ($FVC < 50\%$) y manifestaban disnea e incapacidad para la realización de sus tareas habituales.

Los pacientes estaban en seguimiento ambulatorio por los Servicios de Neumología de los Hospitales Virgen del Rocío y Virgen de Valme de Sevilla, desde donde fueron captados para el estudio. Se incluyeron en un programa de entrenamiento al ejercicio, que se llevó a cabo en el Hospital Universitario Virgen del Rocío (Sevilla).

II. DISEÑO DEL ESTUDIO

Se trata de un estudio prospectivo, controlado, que asigna a los pacientes de forma aleatoria a dos grupos distintos: el grupo entrenado y el grupo control.

II.1. Criterios de inclusión

Los pacientes del grupo entrenamiento y del grupo control fueron incluidos en el estudio de acuerdo a los siguientes criterios clínicos:

1. Diagnóstico de cifoescoliosis e insuficiencia respiratoria crónica hipercápnic.
2. Con repercusión clínica de su enfermedad e intolerancia al ejercicio.
3. En situación de estabilidad clínica (sin exacerbación de sus síntomas respiratorios en los tres meses previos al estudio), con terapia apropiada y con ventilación mecánica no invasiva domiciliaria en modo VMNIPP al menos durante los últimos seis meses.
4. Y ausencia de patologías cardiorrespiratorias asociadas, insuficiencia respiratoria crónica secundaria a patología neuromuscular, enfermedades sistémicas e incapacidad o disconformidad para participar en un programa de ejercicios.

Para participar en el estudio, se solicitó el consentimiento informado a todos los sujetos del estudio, tras ser informados de los procedimientos y objetivos del mismo. Sólo se incluyó a pacientes que dieron su consentimiento por escrito.

El estudio fue aprobado por el Comité Ético del Hospital Universitario Virgen del Rocío.

II.2. Criterios de salida del estudio

1. Descompensación clínica del paciente, por exacerbación de su patología respiratoria de base o bien por enfermedad intercurrente.
2. Pérdida de 3 sesiones seguidas o de 5 sesiones discontinuas.
3. A petición del propio paciente.

II.3. Protocolo de entrenamiento

Los pacientes fueron incluidos en un programa de rehabilitación al ejercicio de 12 semanas de duración. Se les dividió en 2 grupos:

- Grupo con entrenamiento mixto (fuerza y resistencia) al ejercicio (17 pacientes).
- Grupo control (17 pacientes).

a. Grupo entrenamiento

El entrenamiento al ejercicio propuesto incluía tanto ejercicios de miembros superiores como inferiores, implicando así a gran parte de los grupos musculares habitualmente empleados para las actividades de la vida cotidiana.

El programa de entrenamiento se desarrolló de forma ambulatoria en el gimnasio de la Unidad de Rehabilitación Respiratoria, del Hospital Universitario Virgen del Rocío. El programa se llevó a cabo en sesiones en tres días alternos en cada semana, durante un total de 12 semanas consecutivas. Las sesiones de entrenamiento tuvieron una duración de 40 minutos aproximadamente.

De forma previa al inicio del entrenamiento propiamente dicho, todos los pacientes, divididos en grupos de 5 ó 6 personas, efectuaban una tabla de ejercicios de calentamiento y estiramiento de unos diez minutos de duración, consistente en repetición de 10 ejercicios de estiramiento de cuello, tronco y extremidades con control de la respiración. Tras finalizar los ejercicios de calentamiento, inmediatamente comenzaban con el entrenamiento asignado.

Los pacientes realizaron ejercicio de tipo aeróbico, con cicloergómetro calibrado (Ergometre ZX1; Kettler Sport, Ense-Parsit, Germany) durante 20 minutos. El cicloergómetro se mantuvo regulado a un nivel inicial de carga (en vatios) de alrededor de 70% de la carga máxima alcanzada en la prueba previa de esfuerzo máximo en cicloergómetro. Se incrementó la carga cada dos semanas según tolerancia. La velocidad de pedaleo se mantuvo constante, entre 60-65 rpm, durante el ejercicio.

En los restantes 20 minutos, los pacientes hicieron levantamiento de pesas, realizados con movilización de pequeñas cargas en muchas repeticiones²²⁵. Esta parte del entrenamiento había sido diseñada para seguir un régimen de contracciones dinámicas isotónicas (cargas determinadas que son movilizadas a lo largo de todo el arco de movimiento articular) y se llevaron a cabo en una estación multigimnástica similar a las empleadas en los gimnasios convencionales (Centro Fitness CLASSIC, KETTLER, Postfach, Alemania). Realizaban series de repeticiones de 5 ejercicios sencillos, que incluían grandes masas musculares de miembros superiores e inferiores. Los ejercicios fueron los siguientes:

- **Flexión simple de brazos (tracción de cable al pecho o “chest pulls”):** ejercicio del tipo “contra resistencia”. El paciente, sentado de cara a la torre de tracción, se aproxima la barra al pecho y posteriormente, tras extensión de brazos, se vuelve a la posición inicial. Este ejercicio tiene como objetivo fortalecer, fundamentalmente, la musculatura de la parte superior del tronco (*m. dorsal ancho*),

del hombro (*m. deltoides*), y de los grupos musculares flexores (*m. bíceps, braquial anterior*) y extensores (*m. tríceps braquial*) del brazo.

- **Extensión simple de brazos (fuerza a la nuca o “neck press”):** ejercicio del tipo “peso libre”. Para este ejercicio, los pacientes parten de la posición de sentado, con la zona lumbar bien apoyada al respaldo del banco donde se realiza. Sostienen la carga a la altura de los hombros, dispuesta en una única barra o bien en dos barras más cortas (mancuernas), con manos y antebrazos en prono. Extienden los codos al máximo, elevando los pesos hasta un nivel por encima de la cabeza para, volviendo a flexionar los brazos, regresar a la posición de partida. Este ejercicio tiene como objetivo fortalecer, fundamentalmente, la musculatura del hombro (*m. deltoides*), de la parte superior del tronco (*m. dorsal ancho, trapecios*) y de los grupos musculares flexores (*m. bíceps, braquial anterior*) y extensores (*m. tríceps braquial*) del brazo.
- **Aducción horizontal de ambos hombros contra resistencia (mariposa o “butterfly”):** ejercicio del tipo “contra resistencia”. El paciente se coloca en el banco, sentado recto con la espalda bien apoyada al respaldo. La posición de partida lo sitúa con los hombros en rotación externa y abducción de unos 90° y codos también en flexión de 90°. Seguidamente se aproximan ambos antebrazos hacia la línea media consiguiendo la contracción bilateral de los *m. pectorales mayores*. Tiene efectos sobre los músculos pectorales mayores y deltoides.
- **Extensión de piernas (“leg extension”):** ejercicio del tipo “contra resistencia”. Estando el paciente sentado sobre el banco de estación multigimnástica, con la espalda recta, se realiza extensión de piernas contra resistencia. Este ejercicio tiene efectos sobre grupos musculares extensores del muslo (*m. cuádriceps*).
- **Flexión de piernas (“leg curls”):** ejercicio del tipo “contra resistencia”. El paciente, tendido en decúbito prono sobre el banco de estación multigimnástica,

flexiona las piernas contra el peso. Los efectos recaen sobre grupos musculares flexores del muslo (m. bíceps crural) y grupos musculares extensores de pierna (m. gemelos).

Durante las dos primeras semanas, los pacientes realizaron una serie de 10 a 15 repeticiones de cada uno de los ejercicios. Según tolerancia de cada individuo, se intentó que en la 3ª y 4ª semana, el número de repeticiones a realizar subiera a dos series de 10-15 repeticiones. A partir de la 5ª y sucesivas semanas de entrenamiento, se subía a 3 series de las mismas 10-15 repeticiones, siempre que fuera tolerado por el paciente.

La carga de trabajo establecida como carga de entrenamiento (es decir, los kilos que cada paciente movilizó para cada uno de los ejercicios) fue inicialmente, al principio de la primera semana, el 50% del peso máximo que puede levantar el paciente en una ocasión (llamado Test 1RM o test de 1 repetición máxima). Al final de la sexta sesión, llegó hasta el 85% de dicho peso. Cada dos semanas, el peso máximo (1RM) fue reevaluado para ajustar la carga adecuada de entrenamiento en cada paciente.

Durante los ejercicios de pesas, a los pacientes se les aconsejó que respiraran libremente, sin apneas; se les enseñó la técnica y posición correctas para cada ejercicio y se enfatizó en que mantuvieran una cadencia cómoda y rítmica. El personal supervisor del entrenamiento monitorizaba estrechamente a los pacientes y cualquier problema médico fue valorado por el especialista responsable.

Este protocolo de entrenamiento fue aprobado por los Comités Ético y Científico del Hospital Universitario Virgen del Rocío.

b. Grupo control

Los restantes 17 pacientes del estudio, fueron incluidos en el grupo control. Tras su inclusión en este grupo, se les realizaron todas las pruebas establecidas y se les optimizó la atención médica convencional. Además de realizar su tratamiento habitual, fueron adiestrados en una tabla de ejercicios de calentamiento y estiramiento (de diez minutos de duración), consistente en repetición de 10 ejercicios de estiramiento de cuello, tronco y extremidades con control de la respiración, para que la realizaran en domicilio. Se les evaluó al principio y al final del programa (3 meses), pero no participaron en ningún programa de entrenamiento al ejercicio.

III. EVALUACIÓN

A todos los pacientes se les realizó un estudio basal, que se repitió tras las 12 semanas de entrenamiento, para objetivar los cambios determinados por el mismo y valorar su utilidad clínica y fisiológica.

Se realizaron las siguientes mediciones:

III.1. Pruebas básicas

- a. Radiografía de tórax
- b. Analítica elemental
- c. Electrocardiograma en 12 derivaciones

III.2. Pruebas funcionales respiratorias

- a. Pruebas de función pulmonar en reposo

A todos los pacientes se les practicó una determinación basal funcional que incluía:

- **Espirometría simple (FVC, FEV₁, FEV₁/FVC, MMEF) y prueba broncodilatadora:** los estudios espirométricos se realizaron en neumotacógrafo (CompactBody; Jaegger, Würzburg, Germany) previamente calibrado. Se exigieron tres trazados semejantes y se tomó el mayor de ellos para los cálculos. Todos los parámetros espirográficos fueron corregidos a temperatura corporal y presión saturada de vapor de agua (BTPS). Se emplearon como tablas de normalidad las de Kamburoff y colaboradores²²⁶ y se exigió la normativa propuesta por SEPAR²²⁷ y por la ATS²²⁸. Se determinó la capacidad vital forzada (CVF), el volumen espiratorio forzado en el

primer segundo (FEV_1), la relación porcentual entre FEV_1 y CVF ($FEV_1\%$ o índice de Tiffeneau) y el flujo máximo mesoespiratorio entre el 25% y 75% de la CVF (MMEF o FEF 25-75%).

Posteriormente se realizó **test de broncodilatación**: segunda espirometría a los 15 minutos de haber inhalado un broncodilatador betaadrenérgico de acción rápida dosis terapéuticas, se considera positiva la prueba cuando la CVF obtiene un aumento mayor del 7% del valor en la espirometría basal, el FEV_1 obtiene un aumento mayor del 11% del valor de la espirometría basal y el MMEF o FEF 25-75% obtiene un aumento mayor de 35% del valor de la espirometría basal.

- **Volúmenes pulmonares estáticos (CRF, VR, TLC) por pletismografía:** la capacidad residual funcional (CRF) se determinó pletismográficamente (Jaegger, Würzburg, Germany) como el volumen de gas intratorácico medido por el método de la interrupción²²⁹. Una vez establecido el valor de la CRF, la capacidad pulmonar total (TLC o CPT) se calculó sumándole la capacidad inspiratoria (CI) espirográfica. El volumen residual (VR) se estableció como la diferencia entre la TLC y CVF. Los volúmenes pulmonares estáticos también se corrigieron a BTPS y los valores de referencia utilizados fueron los de Goldman y Becklake²³⁰.
- **Estudio de difusión (DLCO) mediante la técnica de respiración única:** estudio de difusión (DLCO) mediante la técnica de respiración única (single breath test), solicitando al enfermo que inspirase un volumen conocido de una mezcla gaseosa que contiene aire ambiente (21% de oxígeno), monóxido de carbono y helio, tras lo cual el paciente realizó una apnea de 10 segundos, recogándose a continuación el aire espirado que permite analizar el contenido en monóxido de carbono (CO) y helio. Se determina con ello, la capacidad pulmonar de transferencia de monóxido de carbono (DLCO) expresada en ml de CO que difunden por minuto y por mililitro de diferencia de presión (entre gas alveolar y capilar), el volumen alveolar

efectivo (VA), el factor de transferencia (KCO o DLCO/ VA) y el porcentaje de la capacidad pulmonar de transferencia de monóxido de carbono (DLCO %), respecto al valor de referencia que el paciente (sexo, edad, talla y peso) debiera tener en condiciones normales, considerando como valores dentro de la normalidad, aquellos situados entre 80 y 100 %.

- **Gasometría arterial (pH, PaO₂ y PaCO₂):** la gasometría arterial se efectuó con muestras de sangre procedentes de la arteria radial o humeral. La medida de la PaO₂, PaCO₂ y pH se llevó a cabo en un analizador de gases AVL-945 (Biomedics, Basilea, Suiza), exigiendo una reproductibilidad para la PaO₂ y la PaCO₂ de ± 2 mmHg entre dos determinaciones y de 0,01 para la medición de pH. Se siguieron las recomendaciones SEPAR sobre gasometría arterial²³¹ y los valores de referencia fueron los de nuestro propio laboratorio²³².

- **Presiones musculares máximas, tanto inspiratorias como espiratorias:** por último, se determinaron las presiones respiratorias máximas, tanto inspiratorias (P_Imax o PMI) como espiratorias (P_Emax o PME), como un intento de medir la capacidad puntual de los músculos respiratorios para generar presión. Para dichas determinaciones empleamos un manómetro de presión (Silbelmed, Barcelona, España). El procedimiento empleado para determinar las presiones máximas en boca es el clásico descrito por Black y Hyatt²³³. La medición de la presión inspiratoria máxima (PMI), se realizó solicitando al paciente una inspiración forzada máxima sostenida durante 3-5 segundos desde VR (volumen residual) contra un circuito ocluido (maniobra de Müller); se consigue con ello la igualación de las presiones en la boca y en el alveolo. La presión alveolar equivale en esta maniobra a la fuerza muscular inspiratoria. La determinación de presión espiratoria máxima (PME), se realizó solicitando al enfermo una espiración forzada desde TLC (capacidad pulmonar total) contra circuito ocluido. Según los distintos autores, deben realizarse, entre 3-6 maniobras correctas y reproducibles (diferencia menor a 5% o menor 5 cm H₂O). Se

dispone de diferentes ecuaciones de predicción y valores de referencia de normalidad y, aunque probablemente los más difundidos son los de Black y Hyatt²³³, en España existen valores teóricos para adultos publicados por Morales y colaboradores²³⁴ que se han utilizado para valorar nuestros resultados:

$$\begin{array}{ll} \text{Mujeres:} & \text{PMI} = 125,18 - 0,64 \times \text{edad.} \\ & \text{PME} = 116,23 - 0,57 \times \text{edad} + 0,65 \times \text{peso} \\ \text{Varones:} & \text{PMI} = 133,07 - 1,03 \times \text{edad} + 0,59 \times \text{peso} \\ & \text{PME} = 263,12 - 1,31 \times \text{edad} \end{array}$$

En general, se acepta que una PMI mayor de 80 cmH₂O permite excluir afectación muscular significativa y valores menores a 50 cmH₂O deben llevar a sospecharla.

b. Estimación de la fuerza muscular periférica

Todos los pacientes realizaron el test 1RM o test de una repetición máxima, utilizado habitualmente en programas de entrenamiento para deportistas. Consiste en medir el máximo peso que podían levantar en una sola maniobra a través del arco completo de movimiento^{235,236}, utilizando una estación multigimnástica (Centro Fitness CLASSIC, KETTLER, Postfach, Alemania). En todos los casos, los valores del test 1RM fueron determinados para cada uno de los cinco ejercicios del programa de entrenamiento. El test se llevó a cabo en dos días separados y el peso mayor levantado fue registrado como valor previo al entrenamiento. Este test se utilizó tanto para valorar la fuerza del paciente, como para establecer la carga de trabajo durante el entrenamiento (ya descrita con anterioridad). Este sistema es el más habitual, sencillo y barato para medir la fuerza, aunque sólo puede proporcionar información parcial sobre los valores de la fuerza máxima. La expresión típica de fuerza medida con esta prueba es la máxima dinámica. Teniendo en cuenta que pocas veces podemos medir la fuerza isométrica máxima, y mucho menos la excéntrica, este test tiene gran valor tanto para la programación de un entrenamiento como para su control²³⁷. Se ha comunicado una variabilidad de medida del test 1RM, del 5-10% en dos sesiones de medición²³⁶. Como

se ha indicado previamente, se utilizan 5 ejercicios sencillos que englobaban a grandes masas musculares, tanto de miembros superiores como inferiores:

1. Chest pulls (flexion simple de brazos).
2. Neck press (extension simple de brazos).
3. Butterfly (aducción horizontal de hombros contra resistencia o mariposa).
4. Leg extension (extension de piernas).
5. Leg curls (flexión de piernas).

III.3. PRUEBAS DE ESFUERZO

a. Prueba de esfuerzo máximo

Se trata de una prueba de ejercicio progresivo que se realiza hasta alcanzar un esfuerzo máximo, limitado por síntomas. Es llevada a cabo en bicicleta ergométrica y con medición de gases espirados. Se determinó, a partir de los gases respiratorios, el consumo de oxígeno, la producción de carbónico y el umbral anaerobio indirecto; patrón respiratorio (ventilación minuto, volumen corriente, frecuencia respiratoria), monitorización electrocardiográfica y pulsioximétrica durante el ejercicio, así como control de frecuencia cardíaca y tensión arterial.

A los pacientes se les realizó un test de esfuerzo máximo con cicloergómetro cardiorrespiratorio de pedaleo eléctrico (Collins CPX GS/PLUS; Boston, MA, USA). Los datos obtenidos de la ventilación y los gases inspirados y espirados, respiración a respiración, son analizados por una computadora a la que está conectado el cicloergómetro y que permite la realización de medidas instantáneas. La cantidad de ejercicio es controlada automáticamente por el software Collins CPX/PLUS.

La unidad CPX contiene los instrumentos necesarios para la recolección de los datos. El neumotacógrafo lineal Collins mide el volumen de cada respiración y el valor obtenido es el promedio de los últimos 20 segundos de cada minuto. Un analizador de gases mide el contenido de O₂ y CO₂ de cada respiración. El analizador de CO₂ es de tipo infrarrojo o disperso y el de O₂ es una célula de dióxido de zirconio. El cardiocatómetro y el medidor de la saturación de oxígeno son conectados al CPX. El CPX contiene un módulo de adquisición de datos procedentes de los analizadores, traductores y varias fuentes localizadas en la unidad CPX, recibiendo la computadora los cálculos finales. En este proceso, los datos son convertidos de una forma lineal a analógica, y linealizados según las necesidades.

El circuito cardiorrespiratorio está compuesto fundamentalmente por:

- Neumotacógrafo: es un dispositivo medidor de flujo, a través del cual el paciente respira durante la prueba. El software integra el flujo para poder determinar el volumen de cada respiración. El neumotacógrafo va conectado, mediante un dispositivo en forma de codo, a la unidad CPX y a la boquilla que se encaja en la boca del paciente.
- Dispositivo atrapador de saliva: es un tubo que recoge el exceso de saliva, localizado bajo el codo del neumotacógrafo.
- Traductor de presiones: como el paciente respira a través del neumotacógrafo, el flujo se transforma, de forma proporcional, en presión. El transductor de presión convierte la presión diferencial en una señal eléctrica, y el software convierte la señal en volumen, el cual es reflejado por la computadora en tiempo real.
- Tubo de teflón: transporta la respiración del paciente desde el neumotacógrafo hasta el circuito analizador.
- Sistema de enfriamiento y secado: es un sistema que lleva la presión de vapor de agua de todos los gases a un valor constante conocido,

eliminando así la variabilidad de las medidas de las fracciones de los gases debido a las diferencias de presión de vapor.

- Circuito analizador de gases: los gases pasan de forma simultánea a través de un analizador. El de carbónico es de tipo infrarrojo no dispersivo, y el de oxígeno de célula de dióxido de zirconio.

Al respirar se envía el gas al neumotacógrafo, a través del tubo de teflón, hasta la zona de entrada de la muestra, pasando por el sistema de secado/enfriado y desde aquí, hasta el analizador de gases, siendo luego intercambiado al aire ambiente. Se trata de un sistema de ejercicio de tercera generación, caracterizado por su simplicidad y por la no existencia de válvulas ni de cámaras espaciadoras.

La prueba fue progresiva y máxima, limitada por síntomas y respirando aire ambiente. Después de un periodo de monitorización de 3 minutos en reposo, el paciente comenzaba el pedaleo a 0 vatios (W) durante los primeros dos minutos (primer escalón) y posteriormente la carga se incrementaba 20 W cada dos minutos. En la bicicleta existe un tacómetro que permite monitorizar las revoluciones por minuto (r.p.m.) a las que pedalea el paciente, que debe pedalear lo suficientemente rápido como para mantenerse entre 60 y 80 rpm²³⁸.

Para el control de la frecuencia cardíaca se realizó, previo al esfuerzo, un electrocardiograma estándar en 12 derivaciones y se monitorizó durante el esfuerzo de forma continua, con un Hellige Cardiotest EK 41. Los electrodos eran los normales de plata usualmente utilizados para monitorizar a los pacientes y su colocación era la aconsejada más habitualmente para las pruebas de esfuerzo⁸¹.

El control constante de la saturación de oxígeno, tanto en reposo como durante el esfuerzo, se realizó con un oxímetro de pulso (Biox 3700e, Ohmeda, Louisville, CO),

con una variabilidad máxima de $\pm 1,7\%$ entre 90 y 100% de saturación, de $\pm 2,3\%$ entre 70 y 80% de saturación y de $\pm 2,6\%$ en valores inferiores al 60% de saturación.

Los síntomas disnea, fatiga de piernas y dolor precordial fueron estimados de acuerdo a la escala de Borg modificada, para la percepción de síntomas al esfuerzo ²³⁹.

Los parámetros medidos o derivados de la prueba de esfuerzo son los siguientes:

- **Volumen minuto o ventilación minuto (V_E):** es el volumen de gas espirado dividido por el tiempo de espiración en minutos. Es expresado en litros/minuto y en condiciones de temperatura corporal, saturado con vapor de agua y presión ambiente (BTPS).
- **Frecuencia respiratoria (FR):** es el número de respiraciones dividido por el tiempo necesario para completarlas. Se expresa en respiraciones por minuto.
- **Volumen circulante (V_T):** es el volumen utilizado en cada ciclo respiratorio. Se expresa en litros y en condiciones BTPS.
- **V_T/CI %:** es el volumen circulante expresado en porcentaje de su capacidad inspiratoria.
- **VT/CVF %:** es el volumen circulante expresado en porcentaje de su capacidad vital.
- **Espacio muerto fisiológico (V_D):** es la diferencia entre la ventilación minuto y la ventilación alveolar.

$$V_D = V_T \times \frac{PaCO_2 - PeCO_2}{PaCO_2} - V_{Dm}$$

Siendo $PeCO_2$ la presión espiratoria de CO_2 y V_{Dm} el espacio muerto de la válvula.

- **Relación espacio muerto-volumen corriente (V_D/V_T):** es un valor estimativo del grado de uniformidad de la ventilación/perfusión. Su descenso con el esfuerzo es expresión de una relación uniforme de la ventilación alveolar a la perfusión.

- **Análisis de la ventilación como dos componentes:** la ventilación minuto puede ser expresada como:

$$V_E = V_T / T_i \times T_i / T_{tot}$$

El flujo inspiratorio (V_T/T_i) representa el volumen corriente alcanzado durante el tiempo de la inspiración y que traduce el impulso o “drive” neuromuscular. El cociente T_i/T_{tot} es la fracción del tiempo del ciclo total que se utiliza para la inspiración (“timing”). Los valores de referencia eran los de nuestro propio laboratorio²³².

- **Consumo de oxígeno (VO_2):** se expresa en litros/minuto y en condiciones estándar de presión y temperatura, libre de vapor de agua (STPD).

$$VO_2 = (F_iO_2 \times V_i) - (F_eO_2 \times V_E)$$

Siendo F_iO_2 la fracción inspiratoria de oxígeno, V_i el volumen inspiratorio, F_eO_2 la fracción espiratoria de oxígeno y V_e el volumen espiratorio. Los valores teóricos máximos (VO_{2max}) pueden ser expresados en litros/minuto o en ml/Kg/min, dependiendo de la edad y el sexo⁸¹.

- **Producción de carbónico (VCO_2):** también se expresa en litros /minuto y en condiciones de STPD. Considerando la fracción inspiratoria de CO_2 (F_iCO_2) igual a cero:

$$VCO_2 = V_E \times F_eCO_2$$

- **Relación de intercambio gaseoso (R o RER):** es la relación entre la producción de carbónico y el consumo de oxígeno.

$$R = VCO_2 / VO_2$$

- **Equivalente respiratorio para O_2 (V_E/VO_2) y para el CO_2 (V_E/VCO_2):** relación entre la ventilación/ minuto y el consumo de oxígeno y producción de carbónico respectivamente. El V_E es expresado en condiciones de BTPS y el VO_2 y VCO_2 en condiciones de STPD.

- **Umbral anaeróbico (AT):** determinado de forma no invasiva por el método de los equivalentes ventilatorios.

El umbral anaeróbico o láctico es el nivel de ejercicio en el que la producción energética aeróbica es suplementada por mecanismos anaeróbicos y se refleja por un incremento de lactato en sangre. El umbral anaerobio ocurre entre el 50-60% del VO_2 máx teórico²⁴⁰. La medida del umbral puede ser directa por análisis en muestras sanguíneas del nivel de ácido láctico. Esta determinación invasiva es el patrón oro para la medida del aumento brusco del ácido láctico sanguíneo. Sin embargo, son más habituales las mediciones indirectas. El llamado método convencional, umbral ventilatorio o umbral del equivalente ventilatorio, se basa en que el volumen minuto aumenta proporcionalmente al VCO_2 y desproporcionalmente al VO_2 ; el umbral coincide con el punto de mantenimiento del equivalente ventilatorio para el CO_2 (V_E/VCO_2) con aumento del equivalente para el oxígeno (V_E/VO_2). En este punto donde la VCO_2 comienza a producirse en exceso respecto del VO_2 , la R (cociente respiratorio) es aproximadamente de 1 o superior (figura 6).

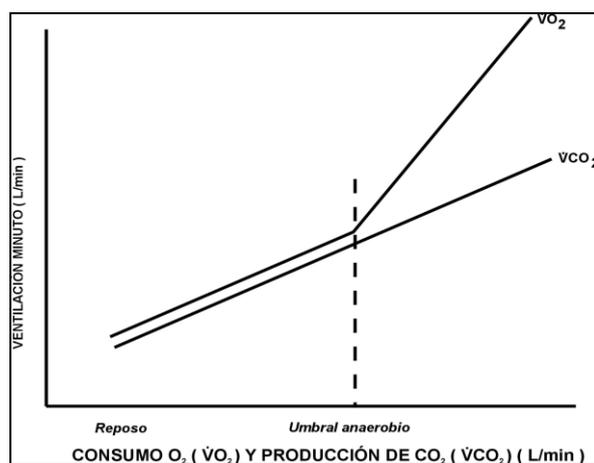


Figura 6. Método convencional, umbral ventilatorio o umbral del equivalente ventilatorio. Relación entre la ventilación minuto (V_E), producción de CO_2 y consumo de O_2 . Tomada de: Ortega Ruiz F, Cejudo Ramos P, Montemayor Rubio T. Utilidad de la prueba de ejercicio cardiopulmonar en Neumología. En: Soto Campos JG. Manual de diagnóstico y terapéutica en Neumología (1ª edición). Madrid. Ergon. 2006.

El segundo método indirecto es el de la V-slope o umbral de intercambio gaseoso. Se basa en la relación directa del VCO_2 y el VO_2 . Antes del AT, existe una relación lineal entre la producción de CO_2 y el consumo de oxígeno, mientras que en el AT, el CO_2 producido está en relación con la producción de lactato y no con el VO_2 . Así, la pendiente cambia y se hace más elevada, y relación de intercambio gaseoso (R) es alrededor de 1. El VO_2 correspondiente a este punto es el AT (figura 7). Éste es el método que el sistema de nuestro equipo CPX proporciona, de forma automatizada.

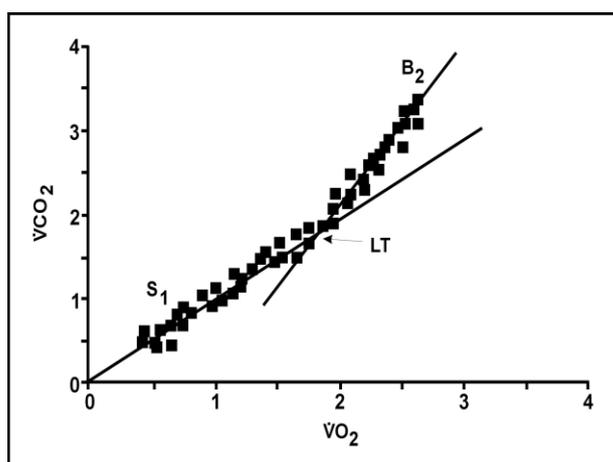


Figura 7. Método de "V-slope" o umbral de intercambio gaseoso. Tomada de: Ortega Ruiz F, Cejudo Ramos P, Montemayor Rubio T. Utilidad de la prueba de ejercicio cardiopulmonar en Neumología. En: Soto Campos JG. Manual de diagnóstico y terapéutica en Neumología (1ª edición). Madrid. Ergon. 2006.

- **Frecuencia cardiaca (FC):** expresada en latidos por minuto.
- **Pulso de oxígeno (VO_2/FC):** se expresa en mililitros por latido. Puede ser utilizado como una medida de función cardiovascular, pues es igual al volumen sistólico cardiaco por la diferencia arterio-venosa de oxígeno.
- **Potencia (W):** es el trabajo por unidad de tiempo, expresada en watos.

W = trabajo de un julio por segundo.

b. Test de endurance

Una vez realizado el test de esfuerzo máximo, conocido el nivel máximo al que llegaban los pacientes, y separado al menos 24 horas del mismo, a todos ellos se les realizó un test de esfuerzo submáximo como una medida de “endurance” o resistencia.

Esta prueba se realiza en bicicleta ergométrica (Ergometer ZX1) programada a una carga constante del 70% de la carga máxima alcanzada por cada paciente en la prueba de esfuerzo máximo. La misma carga submáxima se utiliza a lo largo de todo el estudio, realizándose la prueba con las mismas condiciones ambientales. Se sigue pues, la metodología ya aplicada en una serie de pacientes con EPOC severa²¹⁰. Pese a que el test está limitado por síntomas, al igual que el test máximo de esfuerzo, a los pacientes se les anima a no detenerse hasta que no estén verdaderamente exhaustos. Entonces, los niveles de sensación de cansancio o esfuerzo, que son medidos por la escala de Borg modificada²³⁹, deben rondar los “muy severo” o superiores (equivalentes a una puntuación 6-7 de dicha escala de Borg). Las variables analizadas son la distancia recorrida (medida en metros) y el tiempo alcanzado pedaleando (en minutos).

En nuestros pacientes, también se valoró la percepción de esfuerzo mediante la escala de Borg modificada para las sensaciones de disnea, fatiga en piernas y dolor torácico, al inicio y al final del ejercicio.

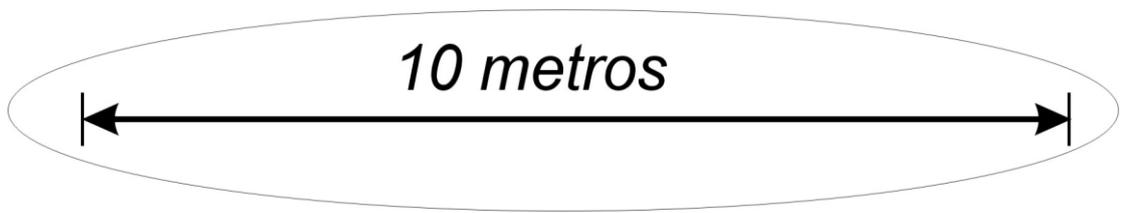
c. Shuttle walking test (SWT)

Para la realización de este test de carga progresiva se utilizó el protocolo modificado de S. J. Singh⁷⁴ de 12 niveles o escalones, de un minuto de duración cada uno. La prueba se realizó en las instalaciones del gimnasio de nuestro centro hospitalario.

En esta prueba, el paciente camina en una distancia de 10 metros, delimitada por una marca situada a 0,5 metros del final, con el objeto de rodearla y no dar un giro brusco (figura 8). La velocidad de paseo es marcada por una señal auditiva procedente de una cassette. Una señal simple indica que el paciente debe encontrarse en un extremo, y una triple, un aumento de la velocidad de paso. El paciente mantiene la velocidad de paso mediante el estímulo que le supone la llegada con retraso o con antelación al extremo opuesto del recorrido. En este test de marcha, el paciente comienza caminando a una velocidad de 0,5 m/s, y cada minuto aumenta 0,17 m/s, siendo la velocidad alcanzada en el último nivel de 2,37 m/s. En el primer nivel completa tres veces el recorrido (3 x 10 metros), en el segundo cuatro, y así, sucesivamente. La prueba finaliza cuando el paciente es incapaz de mantener la velocidad de paso marcada o bien ha alcanzado su máximo esfuerzo y no puede aguantar más.

En nuestro caso, el técnico que dirigía la prueba estaba situado a lo largo del recorrido y acompañaba al paciente en la realización del primer nivel, para adaptarlo a la velocidad de paso. Para esta prueba no estaban permitidos los mensajes de animación o motivación del técnico al paciente, indicación que se siguió escrupulosamente. Los únicos contactos verbales que se permitieron fueron para indicar el cambio de velocidad de paso.

Las principales variables de este test son la distancia caminada (en metros) y el nivel alcanzado. También se valoraron la sensación subjetiva de disnea, la fatiga de piernas y el dolor torácico con la escala modificada de Borg, en reposo, al inicio de la prueba y al final de la misma.



NIVEL	METROS/SEGUNDO	Nº SHUTTLES/ NIVEL
1	0.50	3
2	0.67	4
3	0.84	5
4	1.01	6
5	1.18	7
6	1.35	8
7	1.52	9
8	1.69	10
9	1.86	11
10	2.03	12
11	2.20	13
12	2.37	14

Figura 8. Diagrama del test de paseo de carga progresiva. Shuttle Walking Test.

III.4. Valoración de la disnea y calidad de vida

a. Valoración de la disnea basal y postesfuerzo

Para medir la disnea se utilizó el Índice de Disnea Basal (BDI) de Mahler²⁴¹ y la escala de la British Medical Research Council modificada (MRCm)²⁴². Para la determinación de la disnea postesfuerzo se utilizó la escala modificada de Borg²⁴³.

- **Índice de Disnea Basal (BDI) de Mahler:** es una escala multidimensional que contiene tres subescalas: Magnitud de la Tarea (MT), Incapacidad Funcional (IF) y Magnitud del Esfuerzo (ME). Cada una de ellas se valora desde 0 (intensa) a 4 (nula) y

la suma de los valores de todas ellas da una puntuación que oscila entre 0 y 12; cuanto más baja es la puntuación del sumatorio mayor es la intensidad de la disnea. El instrumento permite recoger bien la posibilidad de respuestas no cuantificables, ya sea por información incierta, desconocida o debida a la comorbilidad. Es un instrumento de fácil y rápida aplicación, una vez que los entrevistadores han adquirido una cierta práctica en su manejo; tiene una validez, reproductibilidad y capacidad de respuesta aceptables²⁴⁴.

Para valorar los cambios producidos tras un determinado periodo de tiempo se utilizó el índice transicional de disnea (TDI). Los cambios en cada uno de los tres componentes se valoraron entre -3 y +3.

- **Escala de la British Medical Research Council modificada (MRCm):** la escala MRC modificada por la ATS, es una escala de cinco categorías en la cual, el paciente selecciona el nivel que mejor define su disnea.
- **Escala de Borg modificada:** es una escala cerrada, numerada del 0 al 10 y con descripciones verbales localizadas de manera que, un aumento del doble en el grado numérico corresponde a un incremento de dos veces en la intensidad de la sensación. Antes de la realización de los esfuerzos, el paciente fue familiarizado con la escala.

b. Valoración de calidad de vida

Para la valoración de la calidad de vida, se utilizó un cuestionario específico para pacientes con EPOC, traducido y validado al español, el Chronic Respiratory Questionnaire Disease (CRDQ)²⁴⁵ propuesto por Guyatt. Este cuestionario fue desarrollado para evaluar en este tipo de pacientes el impacto de la rehabilitación respiratoria sobre la calidad de vida. Está constituido por 20 ítems puntuados del 1 al 7 (de manera que a mayor puntuación mejor calidad de vida) y divididos en cuatro

apartados: disnea (D; preguntas 4a - 4e), fatiga (F; preguntas 7, 10 ,14 ,16), función emocional (FE; preguntas 5, 8, 11, 13, 15, 17, 19) y control de enfermedad (CE; preguntas 6, 9, 12, 18). Se consideró que el cambio en las puntuaciones tenía importancia desde el punto de vista clínico cuando la puntuación de cada pregunta aumentaba al menos 0,5 puntos con respecto a la puntuación global en cada uno de los apartados (0,5 - 1: cambio ligero; 1 - 1,5: moderado; mayor de 1,5: importante).

IV. ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Tras analizar la magnitud del efecto a expensas de una mejoría en el trabajo alcanzado superior unos 15W en el test de esfuerzo máximo realizado con bicicleta ergométrica, y considerar una desviación estándar de este parámetro de $\pm 10W$, y estimando un porcentaje de pérdidas del 15%, se calculó un tamaño muestral de 20 pacientes para cada grupo. Se predeterminó un error alfa de 0,05 y un error beta de 0,10 (potencia estadística del 90%), estableciéndose el valor de $p < 0,05$ como límite para considerar la significación estadística.

Las variables cualitativas se describen mediante frecuencias absolutas. Las variables cuantitativas se describen mediante resúmenes numéricos. En este caso, se utilizan media y desviación estándar para facilitar la comparación de resultados con otros trabajos.

Para explorar la presencia de correlaciones entre las variables, se aplicó el test de correlación de la Rho de Spearman, de acuerdo a la distribución no normal de las variables analizadas.

Para establecer comparaciones, dado que las variables cuantitativas no siguen la distribución normal, se utilizaron test no paramétricos. Para la comparación de las diferentes variables antes y después del entrenamiento, dentro del mismo grupo, se utilizó un test no paramétrico para valores repetidos (test de Wilcoxon). Para las comparaciones entre los grupos (el grupo entrenamiento y el grupo control) se utilizó un test no paramétricos para muestras independientes (test de U Mann-Whitney).

Los cálculos estadísticos se realizaron con el paquete estadístico SPSS Advanced Statistics 15 for Windows (SPSS Inc., Chicago, Illinois).

RESULTADOS

Inicialmente, se evaluó a 53 pacientes diagnosticados de cifoescoliosis (CE) severa en situación de insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica (IRCH), en seguimiento ambulatorio por los servicios de Neumología de los Hospitales Virgen del Rocío y Virgen de Valme de Sevilla. De ellos, 19 pacientes quedaron excluidos del estudio por diversos motivos: 12 pacientes no cumplían criterios clínicos de inclusión, 6 pacientes rechazaron participar en el estudio y 1 paciente no participó en el estudio por incompatibilidad laboral. Finalmente, se estudió de forma prospectiva a 34 pacientes, 18 varones y 16 mujeres, diagnosticados de cifoescoliosis severa con insuficiencia respiratoria hipercápnica (IRCH-CE), en fase estable de su enfermedad y en tratamiento con ventilación domiciliaria al menos los seis meses previos a la inclusión en el estudio. Los pacientes fueron distribuidos aleatoriamente en dos grupos: grupo entrenamiento (17 pacientes) y grupo control (17 pacientes). En el grupo entrenamiento un caso no completó el estudio por fallecimiento. En el grupo control, 6 pacientes no completaron el estudio por fallecimiento en 1 caso, ictus en otro caso y falta de motivación en 4 casos. Concluyeron el estudio 27 pacientes, 13 hombres y 14 mujeres. La distribución final de los pacientes en ambos grupos se resume a continuación:

- Grupo entrenamiento: 16 pacientes (7 hombres, 9 mujeres); edad media de $61,19 \pm 9,03$ años (media \pm DS) (ver distribución completa en anexo 1).
- Grupo control: 11 pacientes (6 hombres, 5 mujeres); edad media de $63,91 \pm 9,15$ años) (ver anexo 2).

La etiología de la CE de los pacientes estudiados fueron: idiopática (44,4%), post-tuberculosis (29,6%), otras causas infecciosas (14,8%), post-traumática (7,4%) y malformaciones óseas (3,8%) (grafico1).

Los 27 pacientes que concluyeron el estudio, presentaban basalmente una severa afectación funcional respiratoria, con un grado de restricción importante (tabla 5) y persistencia de la situación de IRCH, pese a realizar tratamiento con ventilación mecánica domiciliaria durante los seis meses previos al inicio del protocolo de rehabilitación. La fuerza de los músculos respiratorios (presión inspiratoria y espiratoria máxima) estaba muy reducida (tabla 5).

Al realizar el estudio funcional de todos los pacientes, se observó una limitación en la capacidad de ejercicio. La prueba de esfuerzo máximo en cicloergómetro (gold estándar) ofreció pobres resultados (el consumo de oxígeno máximo - VO_{2max} - fue de $0.77 \pm 0,31$ l/min) y en algunos casos incluso no pudo realizarse por limitación física (tabla 6, anexos 5-6). En el esfuerzo medido por Shuttle Walking Test (SWT), los pacientes recorrieron una distancia media de 170 ± 260 m, y en el ejercicio submáximo o endurance, los pacientes pedalearon de media $11,24 \pm 17,21$ min. La limitación al esfuerzo vino determinada fundamentalmente por intensa percepción de disnea (Escala Borg): $8,71 \pm 0,91$ en el SWT y $7,78 \pm 2,38$ en el test de Endurance (tabla 6).

Además, mostraban intensa percepción de disnea basal medida por Índice de disnea basal de Mahler (BDI), con BDI-Global de $4,12 \pm 2,26$ y escala MRC modificada (MRCm) $3,76 \pm 1,08$ (tabla 7). La fuerza muscular de músculos periféricos (FMP), mediada por test 1RM (tabla 6) está limitada. Su calidad de vida medida por test CRDQ estaba limitada (CRDQ-global de $12,41 \pm 4,98$) (tabla 7).

A la vista de estos datos, y dado que con el SWT se obtuvieron mejores resultados que con la prueba de esfuerzo máximo en cicloergómetro (GOLD estandar) se planteó que el SWT podría un test de esfuerzo válido y con resultados más representativos para valorara a este grupo de pacientes respiratorios, por lo que se procedió a la comparación del test de paseo con carga progresiva o SWT con el test clásico de esfuerzo máximo en cicloergómetro.

Para ello se tomó la población global del estudio (n=27), y se compararon los resultados obtenidos en ambos test, para analizar si la prueba de marcha es útil para hacer una estimación de la capacidad funcional de este tipo de paciente, para lo cual analizamos la correlación que guarda la distancia recorrida en SWT con parámetros de esfuerzo máximo en cicloergómetro, parámetros de función pulmonar en reposo, disnea y calidad de vida.

No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre la disnea alcanzada en el SWT ($8,71 \pm 0,91$) y la alcanzada al final del test ergométrico ($8,79 \pm 0,93$) con valor $p=0,139$ (tabla 8). Tampoco se detectaron diferencias estadísticamente significativas en relación con los síntomas dolor de miembros inferiores y dolor torácico, medidos por escala de Borg. Respecto a las variables hemodinámicas medidas, sólo con la frecuencia cardíaca (SWT: $124,50 \pm 14,86$ versus Test máximo en cicloergómetro: $118,88 \pm 34,65$) y la presión arterial diastólica (SWT: $85,70 \pm 13,78$ mmHg versus test máximo en cicloergómetro: $95,30 \pm 17,51$ mmHg) hubo diferencias pequeñas, aunque estadísticamente significativas, entre ambos protocolos, no existiendo diferencias entre ambas pruebas respecto a las cifras de tensión arterial sistólica (tabla 8). Al calcular los límites de concordancia entre los dos test, con un intervalo de confianza del 95%, se determinó que existía un buen nivel de concordancia entre ambos (graficos 2-7).

Tanto la distancia recorrida en el SWT como el test de endurance (en tiempo de pedaleo) se correlacionaron significativamente con el $VO_2\text{max}$ ($r= 0,437$; $p= 0,033$ y $r= 0,557$; $p= 0,01$, respectivamente) (tabla 9).

En nuestro estudio, la distancia recorrida en el SWT se correlacionó de forma estadísticamente significativa con diversos parámetros de esfuerzo máximo, destacando la relación con el $VO_2\text{max}$ expresado en ml/min/kg ($r= 0,725$; $p= 0,000$) (tabla 9, gráfico 10). También la distancia recorrida en el SWT se correlacionó, en este

caso inversamente, y alcanzando la significación estadística, con el nivel de carbónico en sangre arterial (PaCO_2) ($r = -0,521$; $p = 0,008$).

Las relaciones de la distancia recorrida en el SWT con el BDI y con la disnea basal medida por la escala de la MRC modificada (MRCm) fueron significativas desde el punto de vista estadístico. La relación con el BDI, tanto en su puntuación global ($r = 0,508$) como con cada una de sus tres dimensiones, magnitud de la tarea, incapacidad funcional y magnitud del esfuerzo, es directamente proporcional ($r = 0,512$, $r = 0,482$ y $r = 0,476$, respectivamente); en el caso de la MRCm, la relación es inversa ($r = -0,435$).

Respecto al cuestionario de calidad de vida CRDQ, sólo se encontró correlación estadísticamente significativa de la distancia recorrida en el SWT con el ítem fatiga ($r = 0,523$). Al intentar establecer la correlación con los parámetros de función respiratoria en reposo, solo se encontró correlación significativa con la capacidad vital forzada expresada en % y con el FEV1 (tabla 9).

Al valorar los factores asociados a la calidad de vida de los pacientes estudiados, se encontró que existía relación entre el test de calidad de vida (CRDQ) (puntuación global y cada uno de sus componentes por separado) y los parámetros de esfuerzo, fuerza muscular periférica (FMP) y escalas de disnea.

En las tablas 10 y 11 se recogen los resultados de las correlaciones del test de calidad de vida con los parámetros de esfuerzo máximo y submáximo, fuerza muscular periférica y escalas de disnea basal con las que han sido valoradas nuestros pacientes. La calidad de vida medida por CRDQ fue limitada al alcanzarse una puntuación media en el CRDQ global de $12,41 \pm 4,98$ y se correlaciona de forma significativa con la fuerza muscular periférica a través de los ítems fatiga y función emocional y con la disnea, a través del ítem fatiga. Los parámetros de función respiratoria no se correlacionan con la calidad de vida, a excepción del PCO_2 , que se

correlaciona sólo con el dominio control de la enfermedad ($r= 0,518$; $p<0,05$) y el FEV1 (%), que se correlaciona inversamente con el dominio disnea ($r= -0,568$; $p<0,05$) (tabla 12). El ítem fatiga del CRDQ, fue el dominio que más se correlacionó con los diferentes parámetros empleados para la evaluación de nuestros pacientes, seguido del ítem función emocional (tablas 10 y 11). La disnea del CRDQ no se correlaciona con las distintas escalas de disnea empleadas (tabla 11).

Por otro lado, se valoró la contribución de la fuerza muscular periférica (FMP) a la capacidad de ejercicio y disnea en pacientes con IRCH-CE severa.

Los pacientes presentaron una reducida presión inspiratoria y espiratoria máxima, así como escasa fuerza muscular periférica. En el análisis de regresión, la fuerza de los músculos respiratorios no se correlacionó con ninguna de las variables de esfuerzo estudiadas, si bien la FMP se relacionó significativamente con el $VO_2\max$, la potencia máxima ($W\max$), y volumen minuto máximo ($VE\max$), como se aprecia en la tabla 13. La correlación entre la FMP de miembros superiores e inferiores con la distancia recorrida en el test de endurance es estadísticamente significativa; sin embargo, no existe correlación estadísticamente significativa entre la fuerza de los músculos respiratorios y músculos periféricos y la distancia recorrida en el SWT.

Existe una correlación negativa estadísticamente significativa entre disnea medida por la MRCm y la fuerza de los músculos de miembros superiores, mientras que la disnea medida por BDI, tanto globalmente como en cada una de sus tres dimensiones, se correlaciona significativamente con la fuerza muscular periférica medida en miembros inferiores (flexión); en el caso de los miembros superiores, tan solo el ejercicio de barra se correlaciona significativamente con BDI-Global ($r= 0,395$; $p< 0,05$) (tabla 13).

La capacidad vital forzada y el FEV1, se correlacionan significativamente con la capacidad de ejercicio máximo y submáximo en cicloergómetro, así como con el SWT (tabla 14).

En base a todos estos resultados obtenidos, se planteó valorar los efectos que tendría nuestro programa de rehabilitación pulmonar consistente en entrenamiento al ejercicio en pacientes con IRCH secundaria a cifoescoliosis severa.

Todos los pacientes entrenados fueron capaces de tolerar el régimen de entrenamiento al ejercicio sin complicaciones, incluyendo los ejercicios de pesas, y completando el 95% del total de las sesiones. La mayoría de las cancelaciones de sesiones tuvieron lugar por causa de molestias óseas y musculares asociadas a la escasa práctica del ejercicio físico entre nuestros pacientes. A lo largo del estudio, la mayoría de los pacientes fueron capaces de incrementar las cargas de trabajo así como el número de repeticiones en las series de ejercicios de miembros superiores e inferiores, aunque en algunos casos no se pudieron realizar algunos ejercicios de miembros superiores y/o inferiores dadas las deformidades musculoesqueléticas que presentaban.

Tras la randomización, los pacientes de los grupos entrenados y control eran comparables con respecto a edad, distribución de ambos sexos y rasgos antropométricos (peso y altura) (tabla 15, anexo 1-2). Asimismo, los valores obtenidos al inicio del estudio para ambos grupos en las pruebas de función respiratoria (PFR) mostraron un patrón funcional restrictivo con volúmenes pulmonares muy reducidos, no existiendo diferencias significativas entre ambos grupos para dichos valores (tabla 15). Las presiones musculares medidas al inicio mostraron valores bajos, tanto en el grupo entrenado como en el grupo control; especialmente, los valores de PMI resultaron por debajo de los límites inferiores de la normalidad (por debajo de 60-80 cm de H₂O).

Respecto a los valores de los gases obtenidos mediante gasometría arterial, en el grupo entrenamiento las cifras medias de PaO₂ y de PaCO₂ fueron de 64,93±9,28 mmHg y 48,43±4,61 mmHg, respectivamente, y en grupo control la PaO₂ media fue de 64,18±18,07 mmHg y la PaCO₂ media de 45,10±5,69 mmHg, no existiendo diferencias significativas entre ambos grupos para dichos valores, como se muestra en la tabla 15.

En la tabla 16 se presentan los parámetros obtenidos en esfuerzo máximo, así como el resto de las medidas de esfuerzo realizadas en el momento inicial del estudio, comparando el grupo entrenamiento respecto al grupo control. Los parámetros de esfuerzo en ambos grupos fueron muy similares, no existiendo diferencias estadísticamente significativas entre ellos. Destacan los valores de VO₂max y Wmax medidas en la prueba de esfuerzo máxima, característicamente bajos en los dos grupos: el valor del VO₂max en el grupo entrenado fue 50,50% y 46,70%, en el grupo control (porcentaje de los valores teóricos); con respecto al Wmax, los valores fueron 20,68% y 17,40% de los valores teóricos en grupo entrenado y control, respectivamente (tabla 16). En la tabla 17, se muestran los valores de los parámetros cardiovasculares y ventilatorios basales durante el esfuerzo máximo de ambos grupos, no apreciándose diferencias estadísticamente significativas entre ellos.

Respecto al esfuerzo valorado por el test de endurance en cicloergómetro, los resultados fueron pobres en ambos grupos, y no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ellos. Recorrieron cortas distancias y durante poco tiempo: 10,70±15,49 minutos en el grupo entrenamiento y 11,78±18,94 minutos en grupo control (tabla 16).

Como se muestra en la tabla 16, los resultados del test de paseo de carga progresiva (SWT), y los de la prueba de esfuerzo máximo en cicloergómetro fueron pobres, pero al comparar ambas pruebas, con la primera parecen obtenerse mejores resultados.

Basalmente, previo al inicio del programa de entrenamiento, tampoco se aprecian diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos respecto a: medidas de disnea basal (tabla 18), calidad de vida medida por el cuestionario CRDQ (tabla 19) y fuerza muscular periférica (tabla 20).

Al medir los resultados después del periodo de entrenamiento, no se apreciaron cambios significativos en los parámetros funcionales respiratorios en ninguno de los dos grupos, salvo en el caso de PMI, PME y PaCO₂, para los que se observó una mejora estadísticamente significativa en el grupo entrenado, pero no en el grupo control. En el caso del PMI, los valores cambiaron de 37,06±10,44 a 40,26±9,48 (p=0,025), en el grupo entrenado, pasando de 36,45±9,57 a 40,42±14,50 (diferencia no significativa -n.s.-) en el grupo control. En la PME, se pasó de 75,33±23,10 a 82,57 ± 26,49 (p=0,046) en el grupo entrenado y de 86,09±35,40 a 89,85±31,09 (n.s.) en el grupo control. Para la PaCO₂, los valores obtenidos decrecieron de 48,43±4,69 a 47,23±5,12 (p=0,049) en grupo entrenado, cambiando de 45,10±5,69 a 44,47 ± 6,70 (n.s.) en grupo control (tabla 21).

Tampoco se encontraron cambios en los parámetros obtenidos en el pico de ejercicio, tras el periodo de entrenamiento. Como se muestra en las tablas 22 y 23, ni el VO₂max ni en Wmax tienen cambios significativos en los dos grupos de estudio antes y después del entrenamiento.

Al valorar la capacidad de ejercicio, tras el programa de entrenamiento, se apreció una mejoría en los resultados del Shuttle Walking Test (SWT) que fue estadísticamente significativa solamente en el grupo entrenamiento. En este grupo, el nivel alcanzado en el SWT pasó de 4,4±1,8 a 5,5±1,6 (p=0,007); la distancia media paseada se incrementó de 187,5±116,7 metros a 259,6±118,2 metros (p=0,001), siendo el incremento medio de 67,2 metros (intervalo de confianza al 95% - IC 95% - : 39,1 - 95,3 metros). En el grupo control, el nivel alcanzado pasó de 5,3±1,4 a 5,2±1,9 (n.s.) y

la distancia paseada aumentó de $229,3 \pm 98,4$ a $255,0 \pm 125,5$ (n.s.), con un incremento medio de 23,3 m (IC 95%: -3,6 – 50,3) (tabla 22).

El tiempo del test de endurance en el grupo entrenado se incrementó de $10,7 \pm 15,4$ hasta $22,7 \pm 20,3$ minutos ($p=0,002$); en el grupo control, pasó de $11,7 \pm 18,9$ a $18,5 \pm 22,8$ minutos (n.s.) (tabla 22). Respecto a la distancia recorrida en el test de endurance, la mejoría resultó significativa, desde un punto de vista estadístico, tanto para el grupo entrenado como para el grupo control (tabla 22).

Sin embargo, tras el entrenamiento, al aplicar la escala de Borg al final del SWT y test de endurance, en ninguno de los dos grupos se registraron cambios significativos en la disnea ni en el discomfort de piernas (tabla 22).

Al valorar los cambios que provoca este programa de entrenamiento mixto sobre la fuerza muscular periférica, se observó, como se muestra en la tabla 24 y el gráfico 12, que los pacientes que integran el grupo de entrenamiento presentaron un incremento estadísticamente significativo en la fuerza de los grupos musculares entrenados en los cinco ejercicios que se realizaron. Tras el periodo de entrenamiento, todos los ejercicios mostraron incrementos significativos en el Test 1RM: el incremento medio en percha fue del 31,5% (IC 95%: 23,2 – 39,7), en mariposa de 62,1% (IC 95%: 38,6 – 85,7), en barra de 36,8% (IC 95%: 26,6 – 47,0), en extensión de 60,2% (IC 95%: 50,1 – 70,4) y en flexión de 138,7% (IC 95%: 68,2 – 204,3) (gráfico 16). En el grupo control, sólo hubo incrementos significativos en el ejercicio de percha y mariposa; el incremento medio en percha fue de 12,7% (IC 95%: 5,3 - 20,19) y de 43,7% (IC 95%: 4,4 – 74) en mariposa (gráfico 16).

Respecto a los efectos del programa de entrenamiento sobre la percepción de disnea (tabla 25), al medir ésta a través de la escala de MRC modificada, se registraron cambios estadísticamente significativos en el grupo sometido a entrenamiento (de

3,8±0,9 a 3,2±0,8 score; p=0,02), no detectándose cambios significativos en el grupo no entrenado.

Cuando se utilizó el índice BDI/TDI para medir la disnea basal, en el grupo entrenado, se apreció una mejora estadísticamente significativa en el TDI focal score, que alcanzó un valor de +5,0±3,3, p=0,015, con mejoría significativa en cada uno de los TDI score, aumentando en más de 1U cada uno de ellos: magnitud de la tarea (p= 0.02), incapacidad funcional (p= 0.04), magnitud del esfuerzo (p= 0.02). Sin embargo, no se observaron cambios significativos en el grupo control (tabla 25).

En cuanto a la medida de la calidad de vida (tabla 26), el entrenamiento al ejercicio consiguió mejoras significativas en el CRDQ global en el grupo de pacientes entrenados, cuya puntuación pasa de 12,1±2,0 a 15,0±2,8 (p=0,005), al conseguir mejoras significativas en tres de sus cuatro dimensiones: en disnea, se incrementa de 2.7±0.9 a 3.7±0.9 (p=0.003), en la dimensión fatiga pasa de 3.7±0.8 a 4.7±1.0 (p=0.005) y la función emocional aumenta de 4.4±0.9 a 5.1±1.0 (p=0.013). No se obtuvieron cambios significativos tras entrenamiento en la dimensión control de la enfermedad. Los cambios en el caso del grupo control, al comparar los valores basales con los obtenidos tras el periodo de entrenamiento, no fueron significativos ni globalmente, ni en ninguna de sus dimensiones.

Cuando comparamos entre ambos grupos los incrementos de cada una de las variables estudiadas, vemos que existen ganancias estadísticamente significativas del grupo entrenado frente al grupo control en: Shuttle Walking Test (SWT), fuerza muscular periférica (FMP), disnea basal y calidad de vida. Por el contrario, los incrementos obtenidos no resultaron significativos al comparar el grupo entrenado con el grupo control en el caso de parámetros funcionales respiratorios, parámetros de esfuerzo máximo y submáximo en cicloergómetro y disnea basal medida por escala de MRC modificada (tablas 27-29 y 31-32, gráficos 13 y 14).

En el SWT (tabla 31, gráfico 13), al comparar los incrementos intergrupos, existen diferencias estadísticamente significativas para la distancia recorrida en metros ($p=0,026$) y en el nivel alcanzado ($p=0,018$). En FMP (tabla 30, gráfico 16), se encontró diferencia estadísticamente significativa al analizar los incrementos intergrupo para los cinco ejercicios valorados: percha ($p=0.013$), mariposa ($p=0.020$), barra ($p=0.006$), extensión de miembros inferiores ($p=0.005$) y flexión de miembros inferiores ($p=0.016$).

En la disnea basal valorada por BDI (tabla 32, gráfico 14), se observaron diferencias estadísticamente significativas al comparar los incrementos obtenidos tras el entrenamamiento entre los dos grupos de estudio, tanto globalmente ($p=0,003$) como en cada uno de los componentes valorados: magnitud de la tarea ($p=0,002$), incapacidad funcional ($p=0,012$) y magnitud del esfuerzo ($p=0,005$).

En cuanto a calidad de vida medida por el cuestionario CRDQ (tabla 33, gráfico 15) , al comparar las ganancias obtenidas tras aplicar el protocolo de entrenamamiento, se obtuvieron diferencias estadísticamente significativas en CRDQ-global ($p=0,018$), CRDQ-disnea ($p=0,026$), CRDQ-capacidad funcional ($p=0,014$) y CRDQ-función emocional ($p=0,011$); para el ítem control de la enfermedad no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos.

TABLA 5

***Pruebas de función pulmonar en reposo y gases en sangre arterial.
(N= 27)***

	Media	DS
<i>Edad (años)</i>	62,55	9,09
<i>FVC (%)</i>	38,78	10,84
<i>FEV₁ (%)</i>	30,04	9,61
<i>FEV₁/FVC(%)</i>	73,72	13,24
<i>FRC (%)</i>	54,10	19,10
<i>RV(%)</i>	59,59	15,41
<i>TLC (%)</i>	42,15	12,33
<i>PaO₂ (mmHg)</i>	64,55	13,67
<i>PaCO₂ (mmHg)</i>	46,76	5,15
<i>PMI (cmH₂O)</i>	36,75	10,00
<i>PME (cmH₂O)</i>	80,70	29,25

FVC: capacidad vital forzada; FEV₁: volumen espiratorio máximo en el primer segundo; FRC: capacidad residual funcional; RV: volumen residual; TLC: capacidad pulmonar total; PMI: presión inspiratoria máxima; PME: presión espiratoria máxima. M: media; DS: desviación estandar.

TABLA 6

**Parámetros de tests de esfuerzo y fuerza muscular.
(N= 27)**

		Media	DS
CICLOERGÓMETRO	Wmax	22,09	20,55
	Wmax%	19,04	16,16
	VO ₂ máx (l/min)	0,77	0,31
	VO ₂ máx (l/min)%	48,60	12,26
	VO ₂ ml/min/kg	12,05	3,61
	VCO ₂ (l/min)	1,45	0,66
	V _E l/min	24,35	8,92
	Síntomas post-test		
	- Disnea	8,79	0,93
	- Dolor MMII	2,49	5,01
- Dolor torácico	0,17	0,26	
SWT	Nivel	2,49	5,01
	Metros	170	260
	Síntomas post-test:		
	- Disnea	8,71	0,91
	- Dolor MMII	2,36	3,02
- Dolor torácico	0,13	0,25	
Test Endurance (submáximo)	Metros	3821	6503
	Tiempo(minutos)	11,24	17,21
	Síntomas post-test:		
	- Disnea	7,78	2,38
	- Dolor MMII	3,11	5,94
- Dolor torácico	0,01	0,06	
Test 1RM (Kgr)	Percha	25,65	7,62
	Mariposa	10,09	5,82
	Barra	15,21	6,82
	Extensión	23,07	8,91
	Flexión	9,27	5,08

M: media; DS: desviación estandar.

TABLA 7

**Descripción de cuestionarios de calidad de vida y disnea, basales.
(N= 27)**

		Media	DS
CRDQ	- Global	12,41	4,98
	- D	2,70	0,82
	- F	3,95	1,08
	- F. E.	4,54	1,23
	- C. E.	4,80	1,43
BDI	- Global	4,12	2,26
	- M. T.	1,31	0,73
	- G. I.	1,44	0,98
	- M.E.	1,36	0,73
MRCm		3,76	1,08

Abreviaturas: D, *disnea*; F, *fatiga*; F.E., *función emocional*; C.E, *control de la enfermedad*; M.T, *magnitud de la tarea*; G.I, *grado de incapacidad*; M.E., *magnitud de esfuerzo*. M: media; DS: desviación estándar.

TABLA 8

**Frecuencia cardiaca, escala de Borg y cifras tensionales al final de ambos esfuerzos.
(N= 27)**

	SWT		Cicloergómetro		p
	Media	DS	Media	DS	
FC	124,50	14,86	118,88	34,65	0,048*
TAS	180,71	37,50	189,78	37,53	0,244
TAD	85,70	13,78	95,30	17,51	0,021*
Disnea	8,71	0,91	8,79	0,93	0,139
Dolor MMII	2,36	3,02	2,49	5,01	0,858
Dolor tórax	0,13	0,25	0,17	0,26	0,059

FC: frecuencia cardiaca; TAS: tensión arterial sistólica; MI: miembros inferiores. M: media; DS: desviación estándar.

Spearman rho (* significación estadística (p<0,05), no significativo (n.s., p<0,1)).

TABLA 9

Correlaciones de la distancia recorrida en el test de paseo de carga progresiva (SWT) con los parámetros funcionales de reposo, esfuerzo máximo en cicloergómetro, calidad de vida y disnea basal. (N= 27)

	r	p
FVC	0,374	n.s.
FVC%	0,458	0,021*
FEV₁	0,484	0,014*
FEV₁ %	0,543	0,005**
FEV₁/FVC(%)	- 0,106	n.s.
FRC	0,084	n.s.
RV	0,158	n.s.
TLC	0,330	n.s.
pH	0,124	n.s.
pO₂ mmHg	0,230	n.s.
pCO₂ mmHg	- 0,521	0,008**
Wat_{máx}	0,339	0,050*
VO_{2 máx}	0,437	0,033*
VO₂ ml/min/kg	0,725	0,000*
PulsoO₂	0,503	0,012*
VCO₂	0,385	n.s.
VE_{máx} l/min	0,464	0,022*
CRDQ		
-Global	0,155	n.s.
-Disnea	- 0,142	n.s.
-Fatiga	0,523	0,007*
-F.emocional	0,041	n.s.
-C.enfermedad	- 0,137	n.s.
BDI		
-Global	0,508	0,010*
-MT	0,512	0,009**
-IF	0,482	0,015*
-ME	0,476	0,016*
MRCm	- 0,435	0,030*

MT: magnitud tarea; IF: incapacidad funcional; ME: magnitud del esfuerzo; MRC: Medical Research Council

Spearman rho (* significación estadística (p<0,05), no significativo (n.s., p<0,1)).

TABLA 10

Correlaciones del cuestionario de calidad de vida (CRDQ) con tests de esfuerzo y fuerza muscular periférica. (N= 27)

		Global	D	F	F.E	C.E.
CICLOERGÓMETRO	Wattios	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
	VO ₂ máx (l/min)	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
	VO ₂ ml/min/kg	n.s.	n.s.	0,451	n.s.	n.s.
	VCO ₂ (l/min)	n.s.	n.s.	0,337	n.s.	n.s.
SWT	Nivel	n.s.	n.s.	0,568	n.s.	n.s.
	Metros	n.s.	n.s.	0,599	n.s.	n.s.
	Síntomas post-test:					
	- Disnea	n.s.	-0,442	n.s.	-0,385	n.s.
	- Dolor MMII	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
- Dolor torácico	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	
Test Endurance	Distancia	n.s.	0,386	n.s.	n.s.	n.s.
	Tiempo(minutos)	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
	Síntomas post-test:					
	- Disnea	-0,425	n.s.	-0,513	-0,341	n.s.
	- Dolor MMII	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
- Dolor torácico	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	
Test 1RM (Kgr)	Percha	n.s.	n.s.	n.s.	0,394	n.s.
	Mariposa	n.s.	n.s.	n.s.	0,520	n.s.
	Barra	n.s.	n.s.	0,511	n.s.	n.s.
	Extensión	n.s.	n.s.	0,455	0,405	n.s.
	Flexión	n.s.	n.s.	0,640	0,522	n.s.

VO₂max: consumo de oxígeno máximo; VO₂: consumo de oxígeno; VCO₂: producción máxima de dióxido de carbono.

Spearman rho (significación estadística (p<0,05), no significativo (n.s., p<0,1).

TABLA 11
Correlación del cuestionario de calidad de vida CRDQ y
escalas de disnea.
(N= 27)

		Global	D	F	F.E	C.E.
DISNEA	BDI - Global	n.s.	n.s.	0,617	n.s.	n.s.
	BDI - M.T.	n.s.	n.s.	0,505	n.s.	n.s.
	BDI - F.E.	n.s.	n.s.	0,598	n.s.	n.s.
	BDI - M.E.	n.s.	n.s.	0,531	n.s.	n.s.
	MRCm	n.s.	n.s.	-0,519	n.s.	n.s.

Spearman rho (significación estadística ($p < 0,05$), no significativo (n.s., $p < 0,1$).

TABLA 12
Correlación del cuestionario de calidad de vida (CRDQ) y
parámetros de función pulmonar en reposo.
(N= 27)

	Global	D	F	F. E.	C. E.
FVC(%)	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
FEV₁(%)	n.s.	-0,568	n.s.	n.s.	n.s.
FEV₁/FVC	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
FRC(%)	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
RV(%)	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
TLC(%)	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
pO₂ mmHg	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
pCO₂ mmHg	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	0,518

Spearman rho (significación estadística ($p < 0,05$), no significativo (n.s., $p < 0,1$).

TABLA 13

*Análisis de correlación (Spearman's rho) entre parámetros de fuerza muscular periférica con escala de disnea y test de capacidad de esfuerzo. Solo se expresan los coeficientes de correlación significativos.
(N= 27)*

	Percha	Mariposa	Barra	Extensión MI	Flexión MI
MRCm	n.s.	-0.400*	-0.553**	-0.401*	n.s.
BDI global	n.s.	n.s.	0.395*	n.s.	0.582*
BDI-MT	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	0.612**
BDI-IF	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	0.567*
BDI-ME	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.	0.612**
Wmax	n.s.	0.612**	0.602**	0.551**	n.s.
WO₂max	0.468*	0.649**	0.576**	0.475*	0.595*
VE_{max}	n.s.	0.649**	0.626**	0.669**	0.502*
End-distancia	n.s.	0.431*	0.470*	0.397*	n.s.
End-tiempo	n.s.	0.485*	0.473*	n.s.	n.s.

BDI: índice de disnea basal; MT: magnitud de la tarea; IF: incapacidad funcional; ME: magnitud del esfuerzo; MRC: Medical Research Council; Wmax: potencia máxima; WO₂max: consumo máximo de oxígeno en L/min; End: test de endurance.

Spearman rho (significación estadística (*p<0,05; **p< 0,01), no significativo (n.s., p<0,1).

TABLA 14

*Relación entre capacidad de ejercicio y parámetros de función pulmonar.
(N= 27)*

	WO ₂ max (L/min)	Endurance test (min)	Shuttle Walking Test
Capacidad vital forzada (%)	0.536**	0.600**	0.458*
FVE₁	0.711**	0.703**	0.484*

Análisis de correlación (Spearman's rho), r: coeficientes de correlación expresados;

* p< 0.05; ** p< 0.005.

TABLA 15

Comparación de parámetros funcionales respiratorios basales de ambos grupos.

	Grupo Entrenado	Grupo Control	p
Sexo (M/F)	7/9	6/5	n.s.
Edad (años)	61,19(9,03)	63,91(9,15)	n.s.
FVC (%)	31,86(9,62)	35,71(12,07)	n.s.
FVE₁ (%)	29,32(9,62)	30,77(9,60)	n.s.
FVE₁/FVC	75,85(12,08)	71,60(14,40)	n.s.
FRC (%)	53,96(21,48)	54,25(16,73)	n.s.
RV (%)	59,40(14,84)	59,78(15,99)	n.s.
TLC (%)	40,82(9,65)	43,48(15,01)	n.s.
PaO₂ (mmHg)	64,93(9,28)	64,18(18,07)	n.s.
PaCO₂ (mmHg)	48,43(4,61)	45,10(5,69)	n.s.
PMI (cmH₂O)	37,06(10,44)	36,45(9,57)	n.s.
PME (cmH₂O)	75,33(23,10)	86,09(35,40)	n.s.

Valores en media (DS). Abreviaturas: FVC, *capacidad vital forzada*; FEV₁, *volumen espirado en el primer segundo*; FEV₁/FVC, *índice de Tiffeneau*; FRC, *capacidad funcional residual*; RV, *volumen residual*; TLC, *capacidad pulmonar total*; PaO₂, *presión arterial de oxígeno*; PaCO₂, *presión arterial de carbónico*; PMI, *presión inspiratoria máxima*; PME, *presión espiratoria máxima*.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 16

Comparación de parámetros de esfuerzo basales de ambos grupos.

	Grupo Entrenado	Grupo Control	p
VO₂max (%)	50,50(12,25)	46,70(12,28)	n.s.
Wmax (%)	20,68(15,91)	17,40(16,41)	n.s.
SWTmetros	187,50(116,79)	229,25(103,77)	n.s.
SWTnivel	4,40(1,84)	5,30(1,56)	n.s.
Endurance-D	3,921(6,453)	3,722(6,554)	n.s.
Endurance-T	10,70(15,49)	11,78(18,94)	n.s.

Valores en media (DS). Abreviaturas: VO₂max, consumo de oxígeno máximo, expresado en porcentaje de su valor teórico; Wmax, potencia máxima, expresado en porcentaje de su valor teórico; SWT, Shuttle Walking Test, expresado en metros y nivel; Endurance-D, distancia recorrida en test endurance, expresada en Km; Endurance-T, tiempo recorrido en test Endurance, expresado en minutos
Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 17

Comparación de parámetros cardiovasculares y ventilatorios basales en esfuerzo máximo entre ambos grupos.

	Grupo Entrenamiento	Grupo Control	p
FC máxima	117,07(26,01)	120,70(43,30)	n.s.
FC máxima (%)	76,85(14,06)	76,70(28,54)	n.s.
VO₂/ FC	6,55(2,75)	7,08(4,41)	n.s.
VO₂/ FC (%)	68,07(27,84)	67,70(27,60)	n.s.
VE	24,25(8,20)	22,89(6,36)	n.s.
FR	49,00(10,99)	44,40(9,40)	n.s.

FC= Frecuencia cardiaca (latidos/min). FC (%)= FC expresada en % delos teóricos. VO₂/FC= Pulso de oxígeno máximo. VO₂/ FC (%)= Pulso de oxígeno en % del teórico de normalidad. VE= Ventilación minuto (L/min). FR= Frecuencia respiratoria (respiraciones/min).

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 18

Comparación de Disnea (Medical Research Council -MRC-, Índice de disnea basal -BDI/TDI- y Chronic Respiratory Disease Questionnaire -CRDQ-) basal entre ambos grupos.

	Grupo Entrenamiento	Grupo Control	p
MRCm	3,8(0,9)	3,7(1,1)	n.s.
CRDQ-Disnea	2,7(0,9)	2,7(0,7)	n.s.
BDI-MT	1,1(0,6)	1,4(0,8)	n.s.
BDI-IF	1,2(0,6)	1,6(1,2)	n.s.
BDI-ME	1,1(0,6)	1,5(0,8)	n.s.
BDI focal score	4,6(2,5)	3,6(1,9)	n.s.

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: BDI-MT: magnitud de la tarea; BDI-IF: incapacidad funcional; BDI-ME: magnitud del esfuerzo; CRDQ-Disnea: ítem disnea de CRDQ.significación clínica.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 19

Comparación de Chronic Respiratory Disease Questionnaire (CRDQ) basal entre ambos grupos.

	Grupo Entrenamiento	Grupo Control	p
D	2,7(0,9)	2,7(0,7)	n.s.
F	3,7(0,8)	4,1(1,3)	n.s.
F.E.	4,4(0,9)	4,6(1,4)	n.s.
C.E.	5,0(1,2)	4,5(1,6)	n.s.
Global	12,1(2,0)	12,7(2,9)	n.s.

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: D: disnea; F: fatiga; F.E: función emocional; C.E: control de enfermedad.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 20

Comparación de fuerza muscular periférica (Test 1RM) basal entre ambos grupos.

	Grupo Entrenamiento	Grupo Control	p
Percha	26.0(7.5)	25.7(7.6)	n.s.
Mariposa	9,2(5.2)	10.9(6.3)	n.s.
Barra	15.1(8.7)	15.3(4.9)	n.s.
Extensión	24.4(10.7)	21.7(7.1)	n.s.
Flexión	8.4(5.1)	10.1(5.0)	n.s.

Todos los valores se expresan como media (DS). Abreviaturas: Test 1RM, test de una repetición máxima, expresada en Kgr. Test 1RM: percha, mariposa, barra, extensión de miembros inferiores y flexión de miembros inferiores.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 21

Comparación entre los resultados basales y finales en los parámetros funcionales respiratorios del grupo entrenamiento.

	Grupo entrenamiento			Grupo control		
	Basal	12-sem	p	Basal	12-sem	p
Sexo (M/F)	7/9	7/8	n.s.	5/6	4/3	n.s.
Edad (años)	61,19(9,03)	61,19(9,03)	n.s.	63,91(9,15)	63,91(9,15)	n.s.
FVC (%)	31,86(9,62)	30,18(9,09)	n.s.	35,71(12,07)	33,74(17,46)	n.s.
FVE₁ (%)	29,32(9,62)	28,83(9,77)	n.s.	30,77(9,60)	31,08(15,16)	n.s.
FVE₁/FVC	75,85(12,08)	78,06(11,78)	n.s.	71,60(14,40)	76,44(13,83)	n.s.
FRC (%)	53,96(21,48)	53,00(19,10)	n.s.	54,25(16,73)	49,45(17,14)	n.s.
RV (%)	59,40(14,84)	60,46(17,92)	n.s.	59,78(15,99)	53,95(15,54)	n.s.
TLC (%)	40,82(9,65)	40,57(9,42)	n.s.	43,48(15,01)	40,23(17,09)	n.s.
PaO₂ (mmHg)	64,93(9,28)	69,28(12,01)	n.s.	64,18(18,07)	57,85(14,14)	n.s.
PaCO₂ (mmHg)	48,43(4,61)	47,23(5,12)	0,049	45,10(5,69)	44,47(6,70)	n.s.
PMI (cmH₂O)	37,06(10,44)	40,26(9,48)	0,025	36,45(9,57)	40,42(14,50)	n.s.
PME (cmH₂O)	75,33(23,10)	82,57(26,49)	0,046	86,09(35,40)	89,85(31,09)	n.s.

Todos los valores se expresan como media (DS). Abreviaturas: FVC, capacidad vital forzada; FEV₁, volumen espirado en el primer segundo; FEV₁/FVC, índice de Tiffeneau; FRC, capacidad funcional residual; RV, volumen residual; TLC, capacidad pulmonar total; PaO₂, presión arterial de oxígeno; PaCO₂, presión arterial de carbónico; PMI, presión inspiratoria máxima; PME, presión espiratoria máxima.

Test no paramétricos, Prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

TABLA 22

Parámetros de esfuerzo basales y tras entrenamiento

	Grupo entrenamiento			Grupo control		
	<i>Basal</i>	<i>12-sem</i>	<i>p</i>	<i>Basal</i>	<i>12-sem</i>	<i>p</i>
VO₂max (%)	50,5(12,2)	52,4(18,3)	n.s.	46,7(12,2)	47,2(12,6)	n.s.
Wmax (%)	20,6(15,9)	26,8(20,3)	n.s.	17,4(16,4)	19,6(22,8)	n.s.
SWT-metros	187,5(116,7)	259,6(118,1)	0,001	229,3(98,4)	255,0(125,5)	n.s.
SWT-nivel	4,4(1,8)	5,5(1,6)	0,007	5,3(1,4)	5,2(1,9)	n.s.
Disnea(SWT)	8,7(0,8)	8,1(1,9)	n.s.	8,7(0,9)	8,3(1,2)	n.s.
Endurance-D	3921(6453)	7294(7839)	0,005	3722(6554)	4762(8096)	0,028
Endurance-T	10,7(15,4)	22,7(20,3)	0,002	11,7(18,9)	18,5(22,8)	n.s.
Disnea(Endur)	8.0(1,9)	6,6(2,9)	n.s.	7,5(2,7)	7,4(2,0)	n.s.

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: VO₂max: *consumo máximo de oxígeno en L/min*; Wmax: *potencia máxima*; SWT: *Shuttle Walking Test, en metros y nivel*; Disnea (SWT): *Disnea (escala Borg) en SWT*; Endurance-D: *Endurance en distancia (metros)*; Endurance-T: *Endurance en tiempo (minutos)*; Disnea (Endurance): *Disnea (escala Borg) en Endurance*.

Test no paramétricos. Prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

TABLA 23

Parámetros cardiovasculares y ventilatorios basales y tras entrenamiento en esfuerzo máximo.

	Grupo entrenamiento			Grupo control		
	<i>Basal</i>	<i>12-sem</i>	<i>p</i>	<i>Basal</i>	<i>12-sem</i>	<i>p</i>
FC máxima	117,07(26,01)	124,00(34,76)	n.s.	120,70(43,30)	117,00(26,61)	n.s.
FC máxima (%)	76,85(14,06)	77,66(20,16)	n.s.	76,70(28,54)	72,40(13,95)	n.s.
VO₂/ FC	6,55(2,75)	6,38(2,97)	n.s.	7,08(4,41)	8,08(5,53)	n.s.
VO₂/ FC (%)	68,07(27,84)	66,50(30,65)	n.s.	67,70(27,60)	72,20(32,86)	n.s.
VE	24,25(8,20)	24,74(12,07)	n.s.	22,89(6,36)	24,46(9,64)	n.s.
FR	49,00(10,99)	48,16(9,38)	n.s.	44,40(9,40)	46,20(16,93)	n.s.

FCmax: Frecuencia cardíaca máxima (latidos/min); FCmax (%): FC máxima expresada en % de los teóricos; VO₂/FC: Pulso de oxígeno máximo; VO₂/ FC (%): Pulso de oxígeno en % del teórico de normalidad; VE: Ventilación minuto (L/min); FR: Frecuencia respiratoria (respiraciones/min).

Test no paramétricos. Prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

TABLA 24

Fuerza muscular periférica (Test 1RM). Basal y tras entrenamiento.

	Grupo entrenamiento			Grupo control		
	<i>Basal</i>	<i>12-sem</i>	<i>p</i>	<i>Basal</i>	<i>12-sem</i>	<i>p</i>
Percha	26.0(7.5)	33.7(9.3)	0.000	25.7(7.6)	27.5(8.7)	0.042
Mariposa	9,2(5.2)	14.0(8.0)	0.001	10.9(6.3)	11.7(7.4)	0.042
Barra	15.1(8.7)	19.9(10.8)	0.001	15.3(4.9)	16.7(6.8)	n.s.
Extensión	24.4(10.7)	37.0(13.3)	0.000	21.7(7.1)	25.1(7.9)	n.s
Flexión	8.4(5.1)	13.8(4.5)	0.012	10.1(5.0)	11.2(4.5)	n.s.

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: Test 1RM: *percha*, *mariposa*, *barra*, *extensión de miembros inferiores* y *flexión de miembros inferiores*.

Test no paramétricos, Prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

TABLA 25

Disnea (Medical Research Council -MRC-, Índice de disnea basal -BDI/TDI- y Chronic Respiratory Disease Questionnaire -CRDQ-). Basal y tras entrenamiento.

	Grupo entrenamiento			Grupo control		
	Basal	12-sem	p	Basal	12-sem	p
MRCm	3,8(0,9)	3,2(0,8)	0,020	3,7(1,1)	3,5(1,1)	n.s
CRDQ-D	2,7(0,9)	3,7(0,9)	0,003	2,7(0,7)	2,9(0,5)	n.s.
BDI/TDI-MT	1,1(0,6)	+1,8(1,1)*	0,020	1,4(0,8)	+0,2(0,4)	0,170
BDI/TDI-IF	1,2(0,6)	+1,6(1,2)*	0,040	1,6(1,2)	+0,2(0,4)	0,170
BDI/TDI- ME	1,1(0,6)	+1,6(1,2)*	0,020	1,5(0,8)	+0,1(1,2)	0,465
BDI/TDI focal score	4,6(2,5)	+5,0(3,3)*	0,015	3,6(1,9)	+0,3(1,9)	0,250

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: BDI/TDI-MT: *magnitud de la tarea*; BDI/TDI-IF: *incapacidad funcional*; BDI/TDI-ME: *magnitud del esfuerzo*; CRDQ-D: *item disnea de CRDQ*. *significación clínica.

Test no paramétricos, Prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

TABLA 26

Chronic Respiratory Disease Questionnaire (CRDQ). Basal y tras entrenamiento.

	Grupo entrenamiento			Grupo control		
	Basal	12-sem	p	Basal	12-sem	p
D	2,7(0,9)	3,7(0,9)*	0,003	2,7(0,7)	2,9(0,5)	n.s.
F	3,7(0,8)	4,7(1,0)*	0,005	4,1(1,3)	4,6(1,1)	n.s.
F.E.	4,4(0,9)	5,1(1,0)*	0,013	4,6(1,4)	5,0(1,6)	n.s.
C.E.	5,0(1,2)	5,6(0,9)	n.s.	4,5(1,6)	5,4(1,1)	n.s.
Global	12,1(2,0)	15,0(2,8)*	0,005	12,7(2,9)	13,9(2,9)	n.s.

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: D: *disnea*; F: *fatiga*; F.E: *funcion emocional*; C.E: *control de enfermedad*. *Significación clínica cuando aumenta en 0,5 en cada ítem.

Test no paramétricos, Prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

TABLA 27

Comparación de incrementos de parámetros funcionales respiratorios tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.

	Grupo Entrenado	Grupo Control	p
ΔFVC	2.58(11.54)	-2.99(16.21)	n.s.
ΔFEV_1	1.71(9.42)	-3.15(19.11)	n.s.
$\Delta FEV_1/FVC$	-0.43(8.20)	-0.09(11.24)	n.s.
ΔFRC	6.53(9.76)	-1.54(11.62)	n.s.
ΔRV	5.08(11.85)	-4.81(12.65)	n.s.
ΔTLC	4.04(7.86)	-2.32(6.12)	n.s.
ΔPaO_2	4.75(13.21)	-1.48(14.72)	n.s.
$\Delta PaCO_2$	-2.15(3.48)	0.42(3.77)	n.s.
ΔPMI	15.16(23.84)	5.61(18.64)	n.s.
ΔPME	12.15(23.83)	4.51(15.84)	n.s.

Todos los valores se expresan como media (DS). Abreviaturas: FVC, capacidad vital forzada; FEV₁, volumen espirado en el primer segundo; FEV₁/FVC, índice de Tiffeneau; FRC, capacidad funcional residual; RV, volumen residual; TLC, capacidad pulmonar total; PaO₂, presión arterial de oxígeno; PaCO₂, presión arterial de carbónico; PMI, presión inspiratoria máxima; PME, presión espiratoria máxima.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 28

Comparación de incrementos de parámetros de esfuerzo máximo en cicloergómetro tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.

	Grupo Entrenado	Grupo Control	p
ΔVO_2max (%)	9.52(57.79)	3.43(25.27)	n.s.
$\Delta Wmax$ (%)	13.43(49.15)	-28.12(59.83)	n.s.

Todos los valores se expresan como media (DS). Abreviaturas: VO₂max, consumo de oxígeno máximo, expresado en porcentaje de su valor teórico; Wmax, potencia máxima, expresado en porcentaje de su valor teórico.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 29

Comparación de incrementos de parámetros cardiovasculares y ventilatorios en esfuerzo máximo tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.

	Grupo Entrenamiento	Grupo Control	p
ΔFC máx	4.63(25.63)	12.60(20.90)	n.s.
$\Delta VO_2/ FC$	10.87(75.09)	-8,17(15.39)	n.s.
ΔVE	-2.32(20.23)	-5.21(16.41)	n.s.
ΔFR	-3.60(15.43)	-2.67(16.40)	n.s.

FC= Frecuencia cardiaca (latidos/min). FC (%)= FC expresada en % de los teóricos. VO_2/FC = Pulso de oxígeno máximo. VO_2/ FC (%)= Pulso de oxígeno en % del teórico de normalidad. VE= Ventilación minuto (L/min). FR= Frecuencia respiratoria (respiraciones/min).

Test no paramétricos, Prueba U de Mann- Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 30

Comparación de incrementos de fuerza muscular periférica (Test 1RM) tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.

	Grupo Entrenamiento	Grupo Control	p
ΔPercha	31.52(17.40)	12.78(11.44)	0.013
ΔMariposa	62.18(48.24)	34.78(63.75)	0.020
ΔBarra	36.84(21.45)	9.39(16.07)	0.006
ΔExtensión	60.27(47.82)	14.81(21.17)	0.005
ΔFlexión	138.78(114.53)	19.89(36.64)	0.016

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: Test 1RM: *percha*, *mariposa*, *barra*, *extensión de miembros inferiores* y *flexión de miembros inferiores*.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann- Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 31

Comparación de incrementos de parámetros de esfuerzo tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.

	Grupo Entrenamiento	Grupo Control	p
<i>ΔSWTmetros</i>	55.38(56.94)	16.10(21.12)	0.026
<i>ΔSWT-nivel</i>	32.92(41.01)	3.33(12.17)	0.018
<i>ΔBorg-Disnea(SWT)</i>	-6.57(23.76)	-1.47(7.95)	n.s.
<i>ΔEndurance-Distancia</i>	226.08(321.79)	149.56(202.52)	n.s.
<i>ΔEndurance-Tiempo</i>	3.40(5.24)	2.10(3.57)	n.s.
<i>ΔBorg-Disnea(Endurance)</i>	-13.50(50.81)	-2.42(8.56)	n.s.

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: VO_2 max: consumo máximo de oxígeno en L/min; Wmax: potencia máxima; SWT: Shuttle Walking Test, en metros y nivel; Disnea (SWT): Disnea escala Borg en SWT; Endurance-Tiempo: Endurance en tiempo (minutos); Disnea (Endurance): Disnea (escala Borg) en Endurance.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 32

Comparación de incrementos en disnea (Medical Research Council -MRC-, Índice de disnea basal -BDI/TDI- y Chronic Respiratory Disease Questionnaire -CRDQ-) tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.

	Grupo Entrenamiento	Grupo Control	p
ΔMRCm	-11.22(14.87)	0.00(0.00)	n.s.
ΔCRDQ-Disnea	54.04(52.82)	9.66(20.59)	0.026
ΔBDI/TDI-MT	41.55(44.32)	1.87(3.72)	0.002
ΔBDI/TDI-IF	31.11(39.02)	1.87(3.72)	0.012
ΔBDI/TDI- ME	40.22(45.31)	-4.37(18.79)	0.005
ΔBDI/TDI focal score	37.07(40.23)	-0.62(8.63)	0.003

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: BDI/TDI-MT: magnitud de la tarea; BDI/TDI-IF: incapacidad funcional; BDI/TDI-ME: magnitud del esfuerzo; CRDQ—Disnea: ítem disnea de CRDQ.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

TABLA 33

Comparación de incrementos en Chronic Respiratory Disease Questionnaire (CRDQ) tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.

	Grupo Entrenamiento	Grupo Control	p
ΔCRDQ-D	54.04(52.82)	9.66(20.59)	0.026
ΔCRDQ-F	30.03(31.93)	-3.94(16.15)	0.014
ΔCRDQ-F.E.	19.07(24.73)	-10.05(15.81)	0.011
ΔCRDQ-C.E.	16.55(31.27)	5.13(14.75)	n.s.
ΔCRDQ-Global	26.83(27.48)	-3.50(12.47)	0,018

Todos los valores se expresan como medias (SD). Abreviaturas: D: *dísnea*; F: *fatiga*; F.E: *function emocional*; C.E: *control de enfermedad*.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación de 0.05)

Gráfico 1. Etiologías de las cifoescoliosis

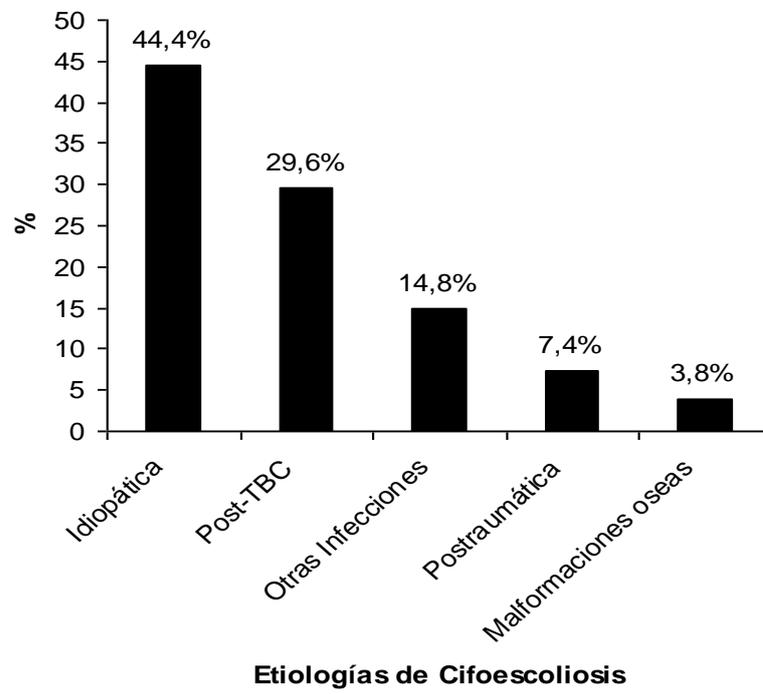
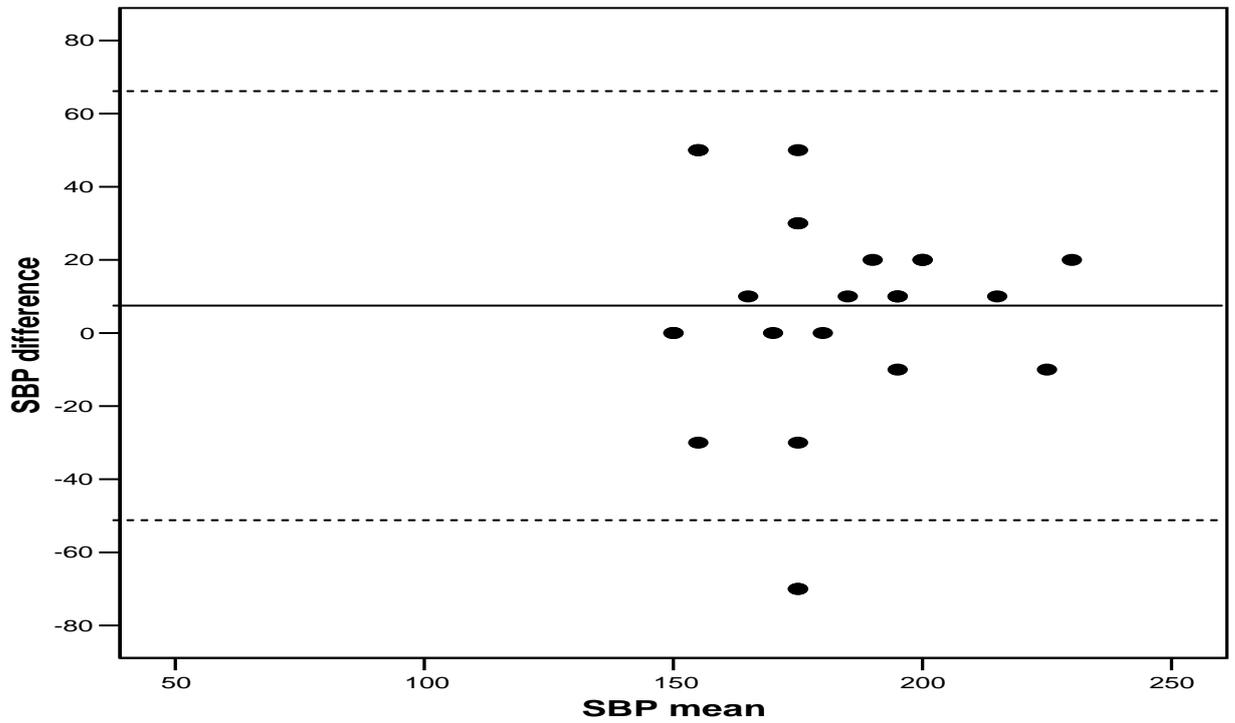


Gráfico 2. Concordancia entre ambos esfuerzos, esfuerzo máximo en cicloergómetro y SWT (TAS).

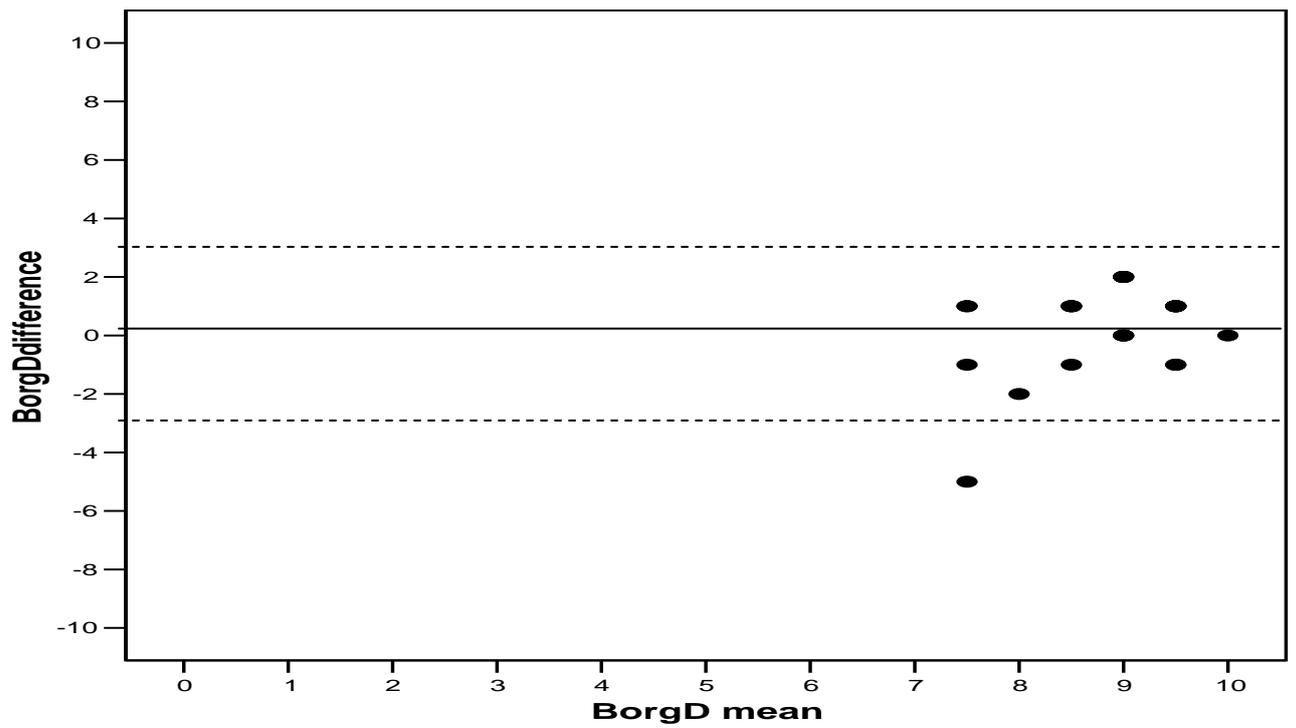
GRAFICO DE BLAND-ALTMAN.



MEDIA DE LA DIFERENCIA = 5 (SD=31,34), IC (95%) = (-57,68; 67,68)

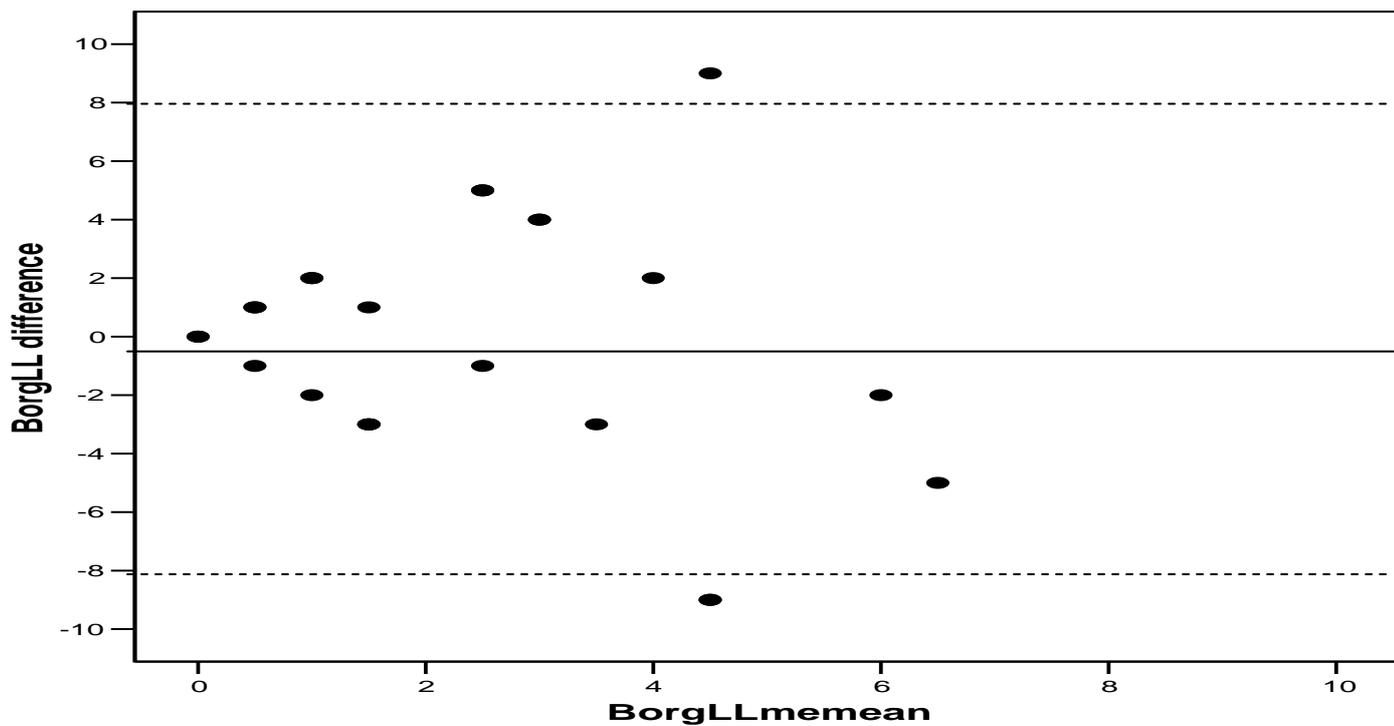
Gráfico 3. Concordancia entre ambos esfuerzos, esfuerzo máximo en cicloergómetro y SWT (Disnea-Borg).

GRAFICO DE BLAND-ALTMAN.



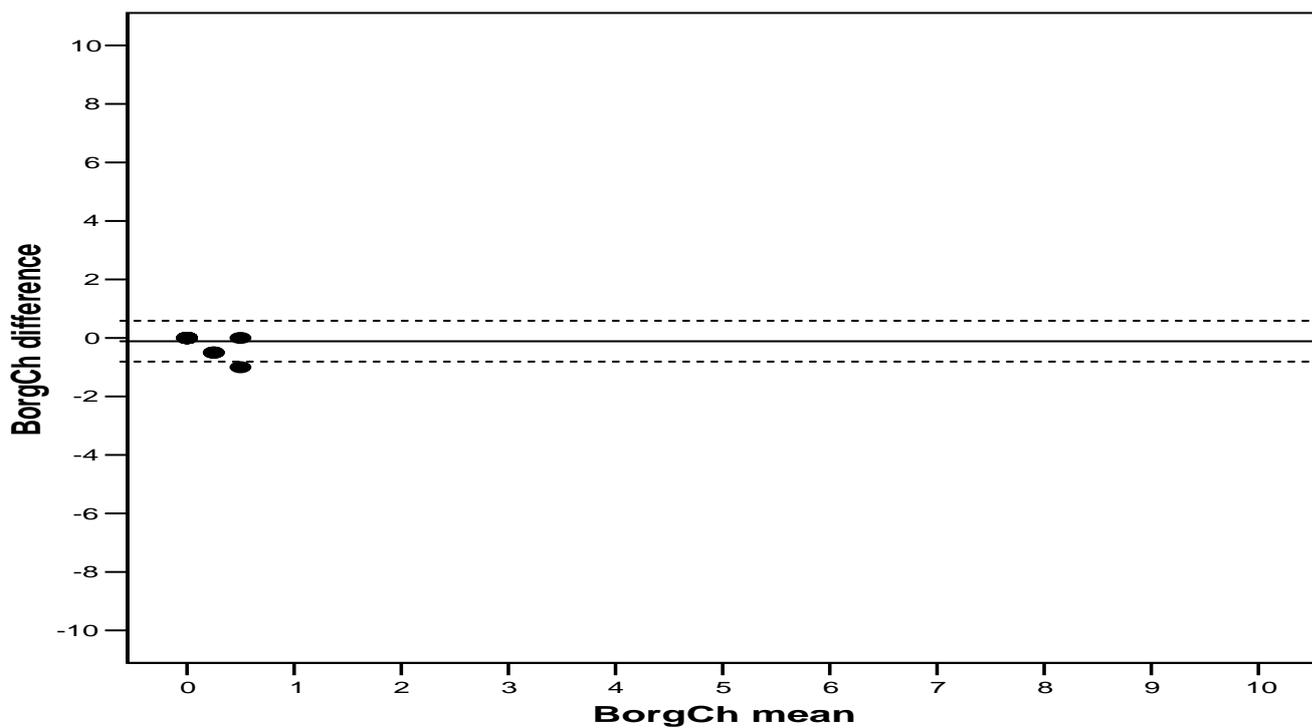
MEDIA DE LA DIFERENCIA = 0,29 (SD=1,57), IC (95%) = (-2,85; 3,43)

Gráfico 4. Concordancia entre ambos esfuerzos, esfuerzo máximo en cicloergómetro y SWT (Dolor de MMII-Borg).
GRAFICO DE BLAND-ALTMAN.



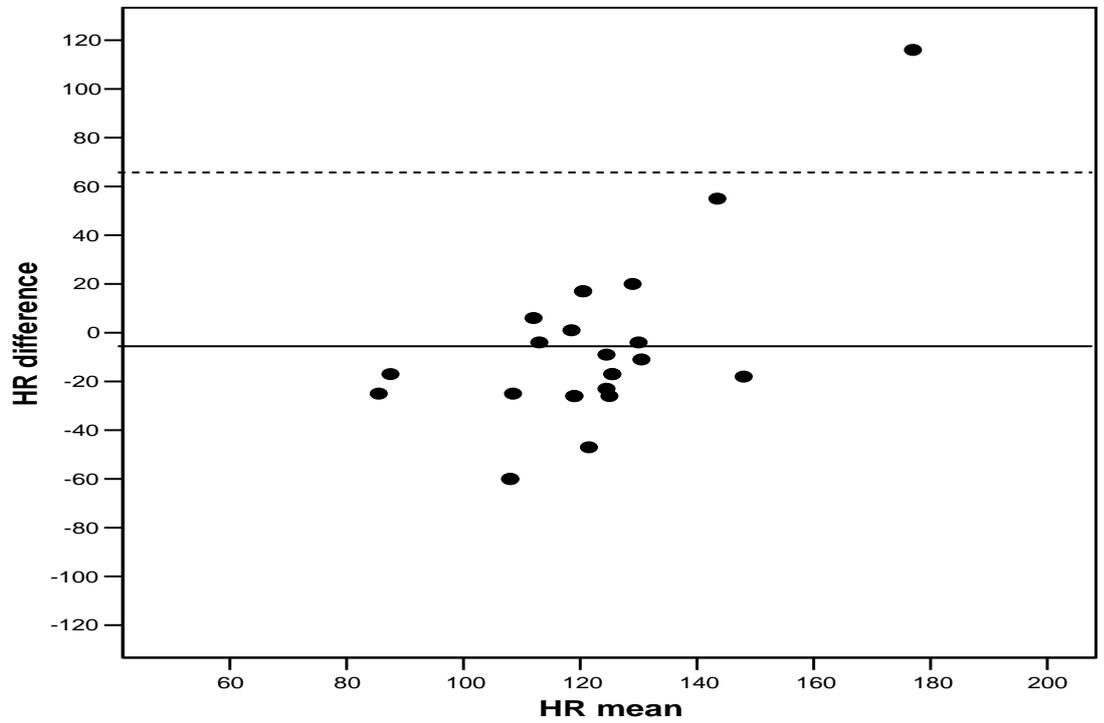
MEDIA DE LA DIFERENCIA = -0,20 (SD=4,22), IC (95%) = (-8,64; 8,24)

Gráfico 5. Concordancia entre ambos esfuerzos, esfuerzo máximo en cicloergómetro y SWT (Dolor Tórax-Borg).
GRAFICO DE BLAND-ALTMAN.



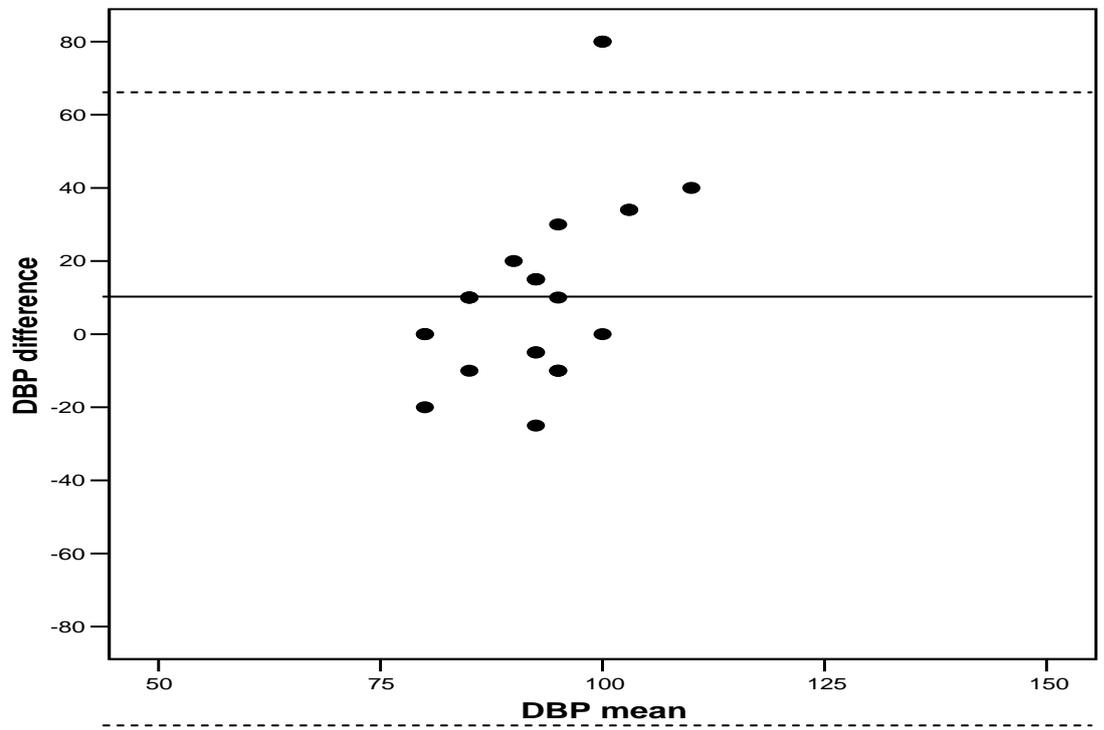
MEDIA DE LA DIFERENCIA = -0,10 (SD=0,25), IC (95%) = (-0,60; 0,4)

Gráfico 6. Concordancia entre ambos esfuerzos, esfuerzo máximo en cicloergómetro y SWT (Frecuencia cardiaca).
GRAFICO DE BLAND-ALTMAN.



MEDIA DE LA DIFERENCIA = -7,62 (SD=36,55), IC (95%)= (-80,72; 65,48)

Gráfico 7. Concordancia entre ambos esfuerzos, esfuerzo máximo en cicloergómetro y SWT (TAD).
GRAFICO DE BLAND-ALTMAN.

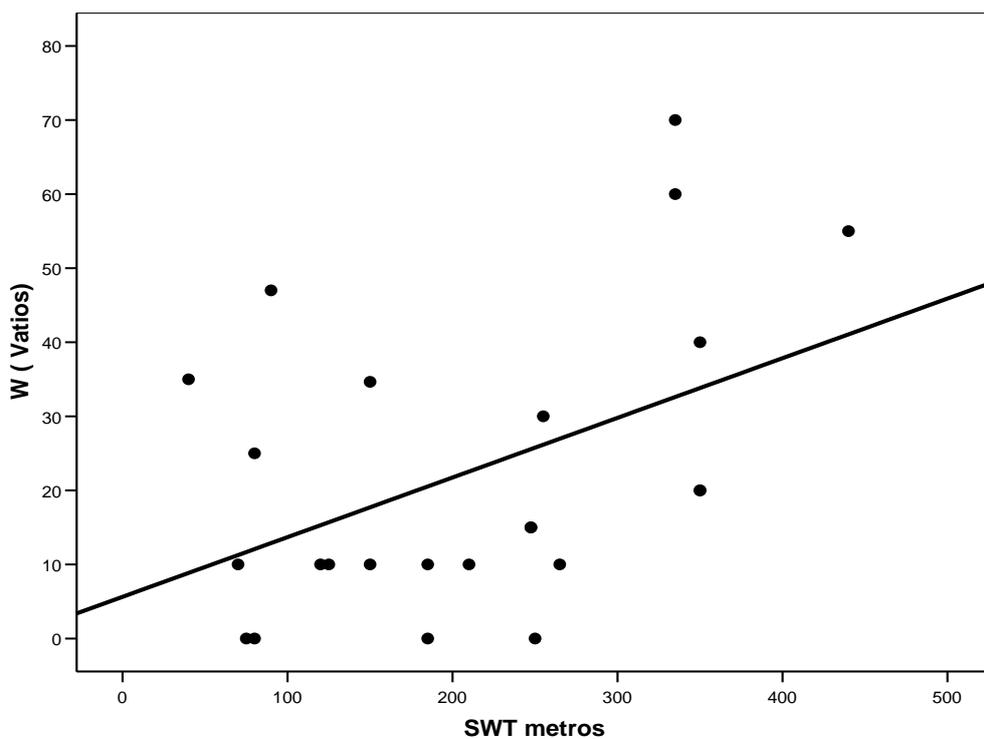


MEDIA DE LA DIFERENCIA= 13,25 (SD=26,57), IC (95%)= (-39,89; 66,39)

Gráfico 8. Correlación entre distancia SWT (metros) y potencia máxima en prueba de esfuerzo en cicloergómetro.

CORRELACIONES NO PARAMÉTRICAS - RHO DE SPEARMAN.

($r = 0,399$; $p = 0.050^*$).

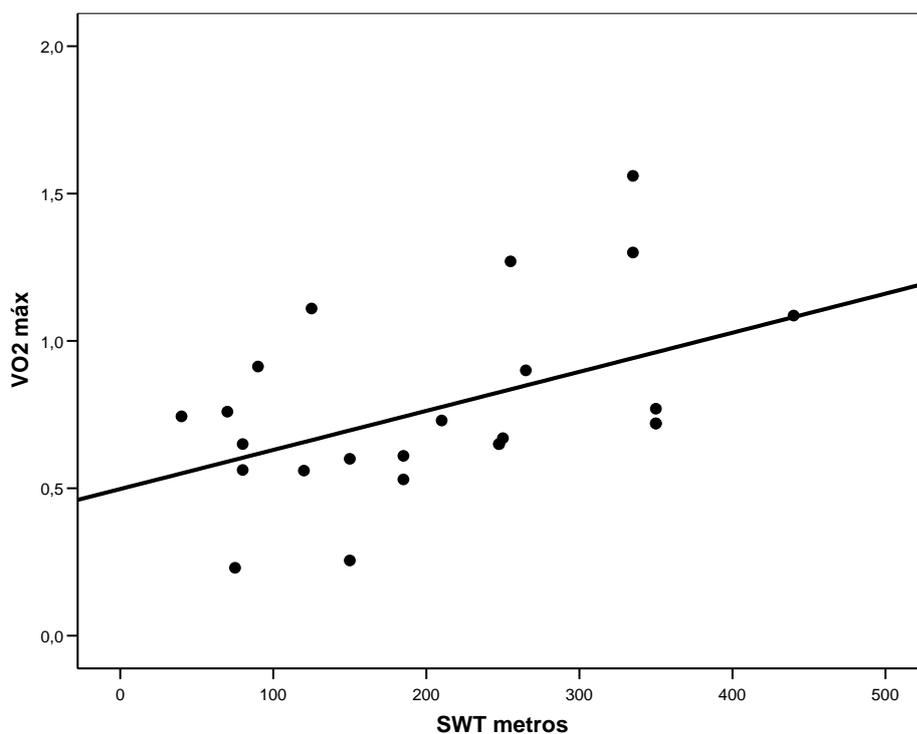


Test de correlación de la Rho de Spearman (* $p < 0,05$, ** $p < 0,01$)

Gráfico 9. Correlación entre distancia SWT (metros) y consumo de oxígeno máximo en prueba de esfuerzo en cicloergómetro.

CORRELACIONES NO PARAMÉTRICAS - RHO DE SPEARMAN.

($r = 0,437$; $p = 0.033^*$).

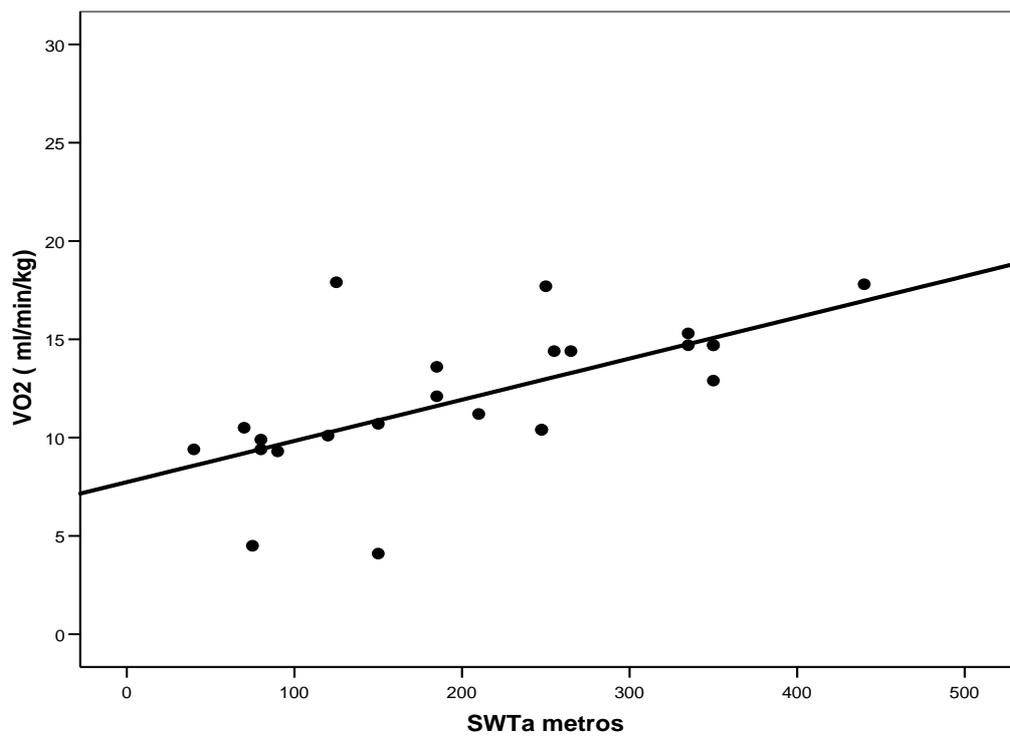


Test de correlación de la Rho de Spearman (* $p < 0,05$, ** $p < 0,01$)

Gráfico 10. Correlación entre distancia SWT y consumo de oxígeno expresado en ml/min/kg en prueba de esfuerzo en cicloergómetro.

CORRELACIONES NO PARAMÉTRICAS - RHO DE SPEARMAN.

($r = 0,725$; $p = 0.000^{**}$).

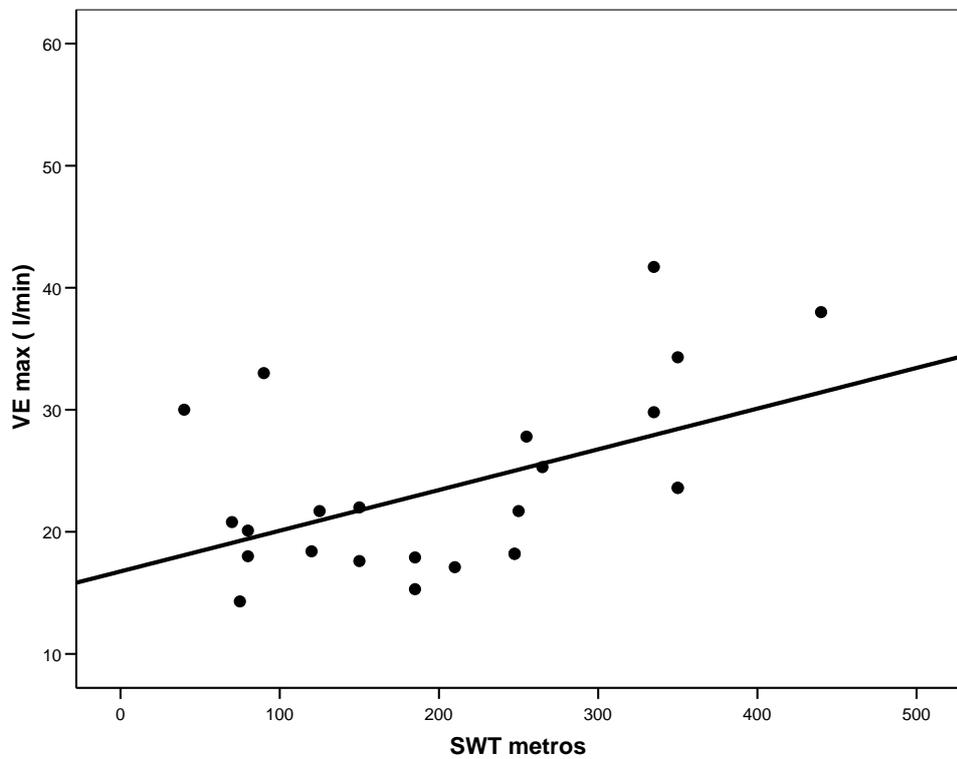


Test de correlación de la Rho de Spearman (* $p < 0,05$, ** $p < 0,01$)

Gráfico 11. Correlación entre distancia SWT y ventilación minuto máximo (VE_{max}) en prueba de esfuerzo en cicloergómetro.

CORRELACIONES NO PARAMÉTRICAS - RHO DE SPEARMAN.

($r = 0,464$; $p = 0.022^*$).



Test de correlación de la Rho de Spearman (* $p < 0,05$, ** $p < 0,01$)

Gráfico 12. Test 1 RM. Fuerza muscular periférica (Test 1RM). Basal y tras entrenamiento.

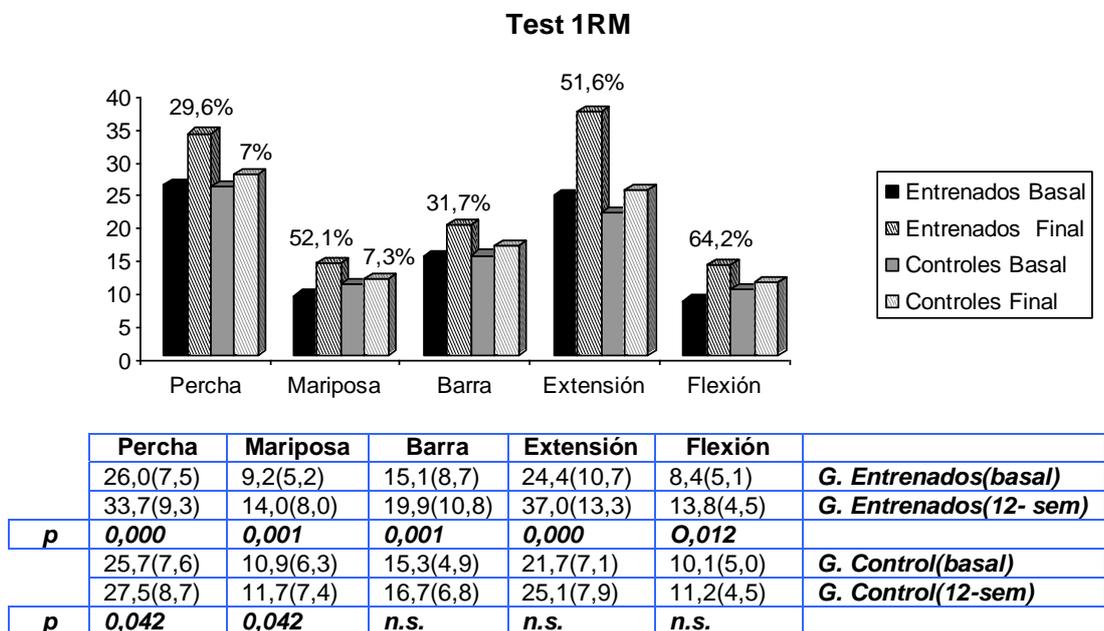
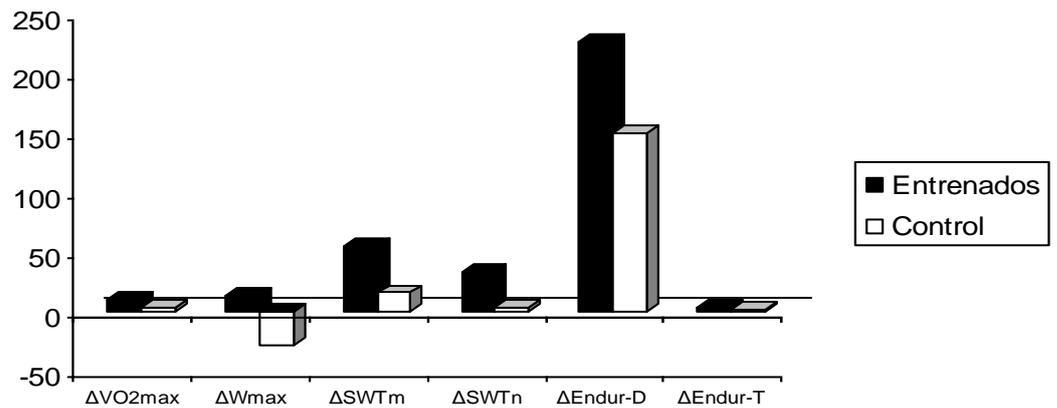


Grafico 13. Comparación de incrementos de parámetros de esfuerzo tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.

Parámetros de esfuerzo

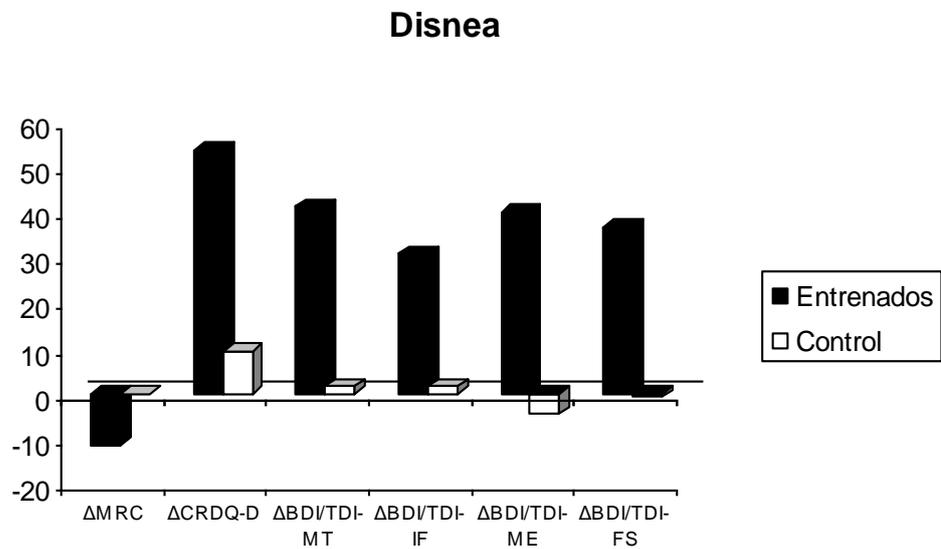


	ΔVO₂max	ΔWmax	ΔSWTm	ΔSWTn	ΔEndur-D	ΔEndur-T	
	9.52(57.79)	13.43(49.15)	55.38(56.94)	32.92(41.01)	226.08(321.79)	3.40(5.24)	G. Entren
	3.43(25.27)	-28.12(59.83)	16.10(21.12)	3.33(12.17)	149.56(202.52)	2.10(3.57)	G.Control
p	n.s.	n.s.	0.026	0.018	n.s.	n.s.	

Valores en media (DS). Abreviaturas: VO₂max, consumo de oxígeno máximo, expresado en porcentaje de su valor teórico; Wmax, potencia máxima, expresado en porcentaje de su valor teórico; SWT, Shuttle Walking Test, expresado en metros y nivel; Endur-D, distancia recorrida en test Endurance, expresada en m; Endur-T, tiempo recorrido en test Endurance, expresado en minutos.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación p<0.05)

Grafico 14. Comparación de incrementos en disnea (Medical Research Council -MRC-, Índice de disnea basal -BDI/TDI- y Chronic Respiratory Disease Questionnaire -CRDQ-) tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.



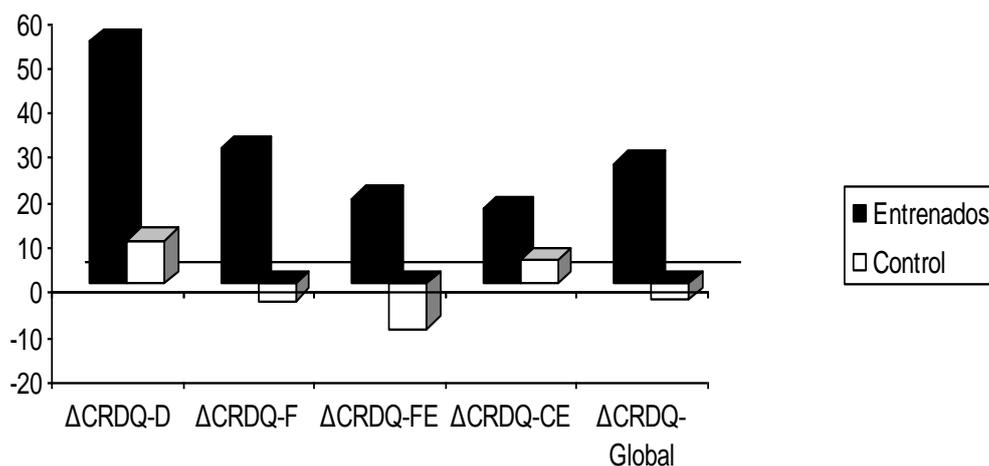
	ΔMRC	ΔCRDQ-D	ΔBDI/TDI-MT	ΔBDI/TDI-IF	ΔBDI/TDI-ME	ΔBDI/TDI-FS	
	-11.22(14.87)	54.04(52.82)	41.55(44.32)	31.11(39.02)	40.22(45.31)	37.07(40.23)	G. Entren
	0.00(0.00)	9.66(20.59)	1.87(3.72)	1.87(3.72)	-4.37(18.79)	-0.62(8.63)	G.Control
p	n.s.	0.026	0.002	0.012	0.005	0.003	

Valores en medias (SD). Abreviaturas: BDI/TDI-MT: *magnitud de la tarea*; BDI/TDI-IF: *incapacidad funcional*; BDI/TDI-ME: *magnitud del esfuerzo*; BDI/TDI-FS: *focal score*; CRDQ—Disnea: *item disnea de CRDQ*.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación p<0.05)

Grafico 15. Comparación de incrementos en Chronic Respiratory Disease Questionnaire (CRDQ) tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.

Calidad de vida

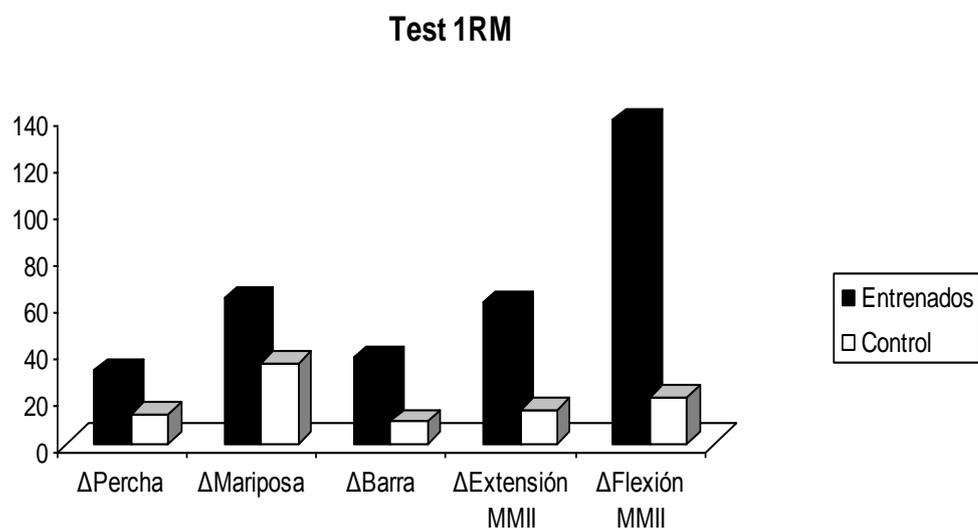


	ΔCRDQ-D	ΔCRDQ-F	ΔCRDQ-FE	ΔCRDQ-CE	ΔCRDQ-Global	
	54.04(52.82)	30.03(31.93)	19.07(24.73)	16.55(31.27)	26.83(27.48)	G. Entren
	9.66(20.59)	-3.94(16.15)	-10.05(15.81)	5.13(14.75)	-3.50(12.47)	G.Control
p	0.026	0,014	0.011	n.s.	0.018	

Valores en medias (SD). Abreviaturas: D: *disnea*; F: *fatiga*; F.E: *funcion emocional*; C.E: *control de enfermedad*.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann- Whitney (Nivel de significación $p < 0.05$)

Grafico 16. Comparación de las medias de los incrementos de fuerza muscular periférica (Test 1RM) tras programa de entrenamiento entre ambos grupos.



	ΔPercha	ΔMariposa	ΔBarra	ΔExtensión	ΔFlexión	
	31.52(17.40)	62.18(48.24)	36.84(21.45)	60.27(47.82)	138.78(114.53)	G. Entrenados
	12.78(11.44)	34.78(63.75)	9.39(16.07)	14.81(21.17)	19.89(36.64)	G.Control
p	0.013	0.020	0.006	0.005	0.016	

Valores en medias (SD). Abreviaturas: Test 1RM: *percha*, *mariposa*, *barra*, *extensión de miembros inferiores* y *flexión de miembros inferiores*.

Test no paramétricos, Prueba U de Mann-Whitney (Nivel de significación $p < 0.05$)

DISCUSIÓN

Los pacientes incluidos en este estudio, presentan una cifoescoliosis severa en situación de insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica (IRCH-CE). Si intentamos describirlos brevemente, diremos que se caracterizan por presentar un patrón funcional respiratorio restrictivo con volúmenes pulmonares muy reducidos y presiones musculares respiratorias caracterizadas por valores por debajo de los límites inferiores de la normalidad, fundamentalmente a expensas de los valores de presiones musculares inspiratorias (PMI). Todos los pacientes se hallaban en fase de estabilidad clínica corroborado por los valores de gases obtenidos por gasometría arterial y en tratamiento con ventilación no invasiva domiciliaria (VNID).

Respecto a la capacidad de esfuerzo de estos pacientes; globalmente tienen una gran limitación al esfuerzo físico máximo. Este esfuerzo ha sido valorado tanto por test de esfuerzo máximo en cicloergómetro y el Shuttle Walking Test (SWT) como por el test de esfuerzo submáximo (test de endurance en cicloergómetro), alcanzándose valores de consumo de oxígeno máximo ($VO_2\text{max}$) en test de esfuerzo máximo en cicloergómetro de $0,77\pm 0,31$ l/min (media \pm DS), y recorriendo una distancia de 170 ± 260 m en SWT; en el test de esfuerzo submáximo, el resultado se caracterizó por que recorrían cortas distancias y durante poco tiempo ($11,24\pm 17,21$ min). Los test de esfuerzo están limitados fundamentalmente por la intensa percepción de disnea que tienen nuestros pacientes. Al valorar este síntoma mediante la escala de Borg; se alcanzaron valores de $8,71\pm 0,91$ en el caso del SWT y $7,78\pm 2,38$ al realizar el test de endurance (tabla 6). Es destacable que, aunque en SWT los resultados obtenidos se han considerado pobres, comparativamente, parecen mejores a los obtenidos en la prueba de esfuerzo máximo en cicloergómetro.

Nuestros pacientes, además de ver limitado su esfuerzo por la disnea, ya en situación basal presentan intensa percepción de este síntoma. Ésta fue medida por el Índice de disnea basal de Mahler (BDI) y escala MRCm, con BDI Global de $4,12\pm 2,26$ y disnea por escala MRC modificada de $3,76\pm 1,08$ (tabla 7). Igualmente; al medir la calidad de

vida a través del cuestionario de calidad de vida CRDQ, se aprecian las limitaciones que tienen en este sentido. El global de dicho cuestionario arroja una puntuación de $12,41 \pm 4,98$ (tabla 7).

Por otra parte, la fuerza de músculos periféricos, medida por test 1RM está francamente limitada, pero no sólo en miembros superiores como sería lógico pensar dada la deformidad del tronco, sino también a nivel de la musculatura de miembros inferiores.

Como ya se ha expuesto, estos pacientes tienen una intensa limitación al ejercicio, que habitualmente es valorada a través de la prueba de esfuerzo máximo en cicloergómetro, considerada como el “gold estándar”. Lo que define el grado de limitación al esfuerzo es el reducido consumo máximo de oxígeno ($VO_2\max$), un umbral anaerobio (AT) normal o que no puede ser determinado, y un consumo de oxígeno que va aumentando a medida que se incrementa el trabajo que realiza el paciente, debido a que el parénquima pulmonar es normal, la presión arterial de oxígeno (PaO_2) es, por lo general, normal y no desciende al aumentar la carga de trabajo.

Aunque partimos de estas premisas, llamaba la atención que nuestros pacientes recorrieran una mayor distancia en SWT que potencia alcanzaban en test de esfuerzo máximo. Esto llevó a plantear la posibilidad de que el SWT fuera una opción óptima para la evaluación de la capacidad de esfuerzo de los pacientes con cifoescoliosis severa, para lo cual se debía comprobar que existía concordancia entre ambas pruebas diagnósticas, hecho determinante a la hora de plantear éste como uno de los objetivos de nuestro estudio.

Las pruebas de esfuerzo máximo realizadas en el laboratorio se emplean para valorar la capacidad de ejercicio y las limitaciones fisiológicas de enfermos con patología

pulmonar crónica. El VO_2max alcanzado durante un esfuerzo máximo en cicloergómetro o en cinta ergométrica, se considera la medida de referencia de la capacidad funcional^{73,246}. Es el parámetro indicador de la capacidad cardiorespiratoria, usándose además para calcular la intensidad del entrenamiento en un programa de rehabilitación respiratoria, así como para medir los beneficios obtenidos con el mismo^{73,246}. Si bien se trata de una técnica de evaluación cara y que no siempre está disponible, por lo que es necesario recurrir a otro de tipo de pruebas alternativas.

Los test de paseo permiten también valorar la tolerancia al ejercicio de los pacientes con patología respiratoria crónica, al tratarse de pruebas válidas y generalizables²²³, aunque no proporcionan idéntica información que el test clásico de esfuerzo máximo en cicloergómetro. Los test de marcha son pruebas de esfuerzo técnicamente más sencillas y asequibles para los pacientes, por el hecho de que caminar es una actividad fisiológica a la que están mucho más habituados, frente al pedaleo en bicicleta, para el que se requiere una habilidad suficiente. En los pacientes cifoescolióticos, la deformidad torácica que padecen es especialmente un importante “hándicap” a la hora de desarrollar un tipo de esfuerzo de características simétricas como es el ejercicio en bicicleta. Sin embargo, estas pruebas alternativas han de estar validadas para que nos aporten la información que deseamos sobre el paciente objeto de estudio. Para estar seguros de que el test que estamos aplicando nos proporciona una medición válida de la capacidad funcional, ésta debería correlacionarse fuertemente con los parámetros de esfuerzo máximo, pero fundamentalmente con el consumo de oxígeno²⁵¹.

El test de paseo de carga progresiva (SWT)⁷⁴ es una prueba estandarizada, que permite la realización de un esfuerzo de forma progresiva hasta máxima capacidad²²³. Se basa en una actividad fisiológica como andar, fácil de realizar y además barata de llevar a cabo. Y a diferencia de los tests de paseo clásicos (test 6 y 12 minutos), al someter al paciente a un ejercicio de forma progresiva, permite una adaptación

gradual del sistema cardiorrespiratorio. Nuestro grupo de trabajo^{76,77}, al igual que otros autores como Singh y colaboradores⁷⁸, ya han demostrado que se trata de una prueba reproducible, poco variable y que ocasiona, en el paciente con Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC), una respuesta cardiovascular, metabólica y subjetiva muy similar a la que provoca un test de esfuerzo máximo convencional, relacionándose significativamente con $VO_2\text{max}$ ^{74,79}.

Estos datos confirman que el SWT se ajusta a un tipo de esfuerzo de perfil incremental y máximo⁸⁰, a diferencia de los test de 6 ó 12 minutos, en los que la correlación de la distancia recorrida en ambas pruebas con el $VO_2\text{max}$ es moderada²⁴⁷⁻²⁴⁹. No existe, sin embargo, experiencia en la comparación entre ambos tipos de pruebas, en pacientes con enfermedades toracógenas con repercusión funcional pulmonar.

La reproductividad del SWT ha sido previamente valorada también en enfermos cardiológicos^{74,239,251}. Los creadores del test vieron que un adiestramiento en el empleo del test era necesario para asegurar resultados fiables en pacientes EPOC⁷⁴.

En CE- IRCH está muy limitada la capacidad de esfuerzo, ya que en ambos test el paciente detiene la prueba por intensa disnea, alcanzando en ambos casos una puntuación 9 sobre 10 según la escala de Borg. Se intuye que los pacientes recorren una mayor distancia en SWT que potencia alcanzan en test de esfuerzo máximo, lo cual podría explicar el que existan diferencias significativas entre ambas pruebas en cuanto a frecuencia cardiaca alcanzada (cifras mayores en el SWT).

Se ha encontrado una correlación estadísticamente significativa entre la distancia recorrida en el test de paseo y la potencia máxima alcanzada en el test de esfuerzo máximo en cicloergómetro ($r=0,339$; $p=0,050$), y también con el $VO_2\text{max}$ ml/min/kg ($r=0,725$; $p=0,000$), así como con otros parámetros medidos por el test de esfuerzo máximo clásico como son los parámetros ventilatorios (VE_{max}) (tabla 9), por lo que

podemos deducir que ambos esfuerzos suponen una carga de trabajo similar para nuestros pacientes. Además, las respuestas cardiovascular y subjetiva al esfuerzo son muy superponibles entre ambas pruebas. Nuestros resultados, apoyan el hecho de que el SWT es un método plausible para valorar la capacidad funcional de los pacientes con CE- IRCH.

Los resultados de este trabajo muestran una correlación entre el VO_2 max y la distancia recorrida en el SWT. No se ha encontrado en la literatura ningún estudio que compare la prueba de esfuerzo máxima tradicional y el SWT en este tipo de pacientes. Estos resultados son coincidentes con los ya logrados por nuestro grupo de investigación en pacientes con EPOC⁷⁹, donde se encontró una fuerte correlación entre los parámetros obtenidos del esfuerzo máximo y los obtenidos del SWT, en términos de FCmáx, TAmáx, distancia y disnea. Otros autores también han publicado resultados muy similares en pacientes con EPOC, demostrando que el SWT es el único test de marcha que desarrolla un tipo de esfuerzo de perfil máximo, prácticamente idéntico al del test cardiopulmonar máximo en cicloergómetro⁸⁰.

También se ha encontrado relación entre el VO_2 max con los parámetros de función respiratoria en reposo. Nuestros pacientes muestran un severo deterioro de la función respiratoria y de la capacidad de ejercicio. Un estudio previo que evaluó la capacidad de ejercicio en los diferentes tipos de patología pulmonar restrictiva obtuvo correlación entre parámetros de función respiratoria y VO_2 max, si bien los autores concluyeron que esta relación no mostraba la suficiente precisión para poder predecir la capacidad de esfuerzo a partir de las pruebas de función respiratoria (PFR)⁸⁹. En EPOC, varios trabajos han encontrado también relación entre el deterioro de la función pulmonar, medida por FEV₁ y el VO_2 max⁸⁸, sin embargo, Ortega y colaboradores²³⁸ concluyen que la función pulmonar no es determinante en la capacidad de esfuerzo.

En 2008, Brown y colaboradores²⁷³, realizaron un estudio en pacientes con enfisema muy evolucionado; la capacidad máxima de ejercicio medida a través de la distancia

recorrida en el test de paseo de 6 minutos resultó tener una buena correlación con parámetros de función respiratoria; concluyendo que el test de esfuerzo máximo cardiopulmonar es mejor desde el punto de vista fisiológico, aunque no para valorar el deterioro funcional de los pacientes. Estos resultados son similares a los obtenidos en otros estudios con pacientes EPOC, donde se describen correlaciones débiles entre la distancia recorrida en el SWT y el FEV₁^{78,79,252}.

Por tanto, parece que al igual que ocurre en los pacientes con EPOC, las pruebas funcionales basales no son buenos predictores del desarrollo de un ejercicio en pacientes con CE- IRCH. En este sentido, en nuestros pacientes, el único parámetro a tener en cuenta sería la hipercapnia, ya que se demuestra una correlación negativa estadísticamente significativa entre la distancia recorrida en el SWT y la PaCO₂ (r= -0,439).

En relación a la calidad de vida, tan sólo se ha encontrado correlación estadísticamente significativa entre la distancia recorrida en el SWT y el ítem fatiga del Chronic Respiratory Disease Questionnaire (CRDQ), resultados similares a los obtenidos en trabajos realizados en pacientes EPOC^{79,245}, quizás debido a que es el ítem que mejor expresa la situación subjetiva de estos pacientes. Las escasas correlaciones que vemos, son posiblemente debidas a que este cuestionario es poco específico para aplicarlo al tipo de pacientes que estamos estudiando.

Finalmente, sí encontramos relación estadísticamente significativa entre la distancia recorrida en el SWT con la valoración de la disnea basal según la escala de Mahler (BDI) y la escala MRCm, posiblemente porque estos cuestionarios, aunque sencillos, proporcionan un buen reflejo del estado subjetivo del paciente²⁵⁸.

Con respecto a la calidad de vida, se ha constatado la limitación que padecen nuestros pacientes, en lo que se parecen como en otros muchos aspectos, a otros pacientes

con enfermedades respiratorias crónicas (ERC), como los EPOC; sin embargo, no existen estudios en pacientes con IRCH-CE severa que valoren cuáles son los factores determinantes de esta calidad de vida tan deteriorada, lo que nos llevó a plantear esta valoración como un nuevo objetivo de nuestro estudio.

La deformidad de la columna vertebral de los cifoescolióticos produce cambios a nivel de la cavidad torácica, que afectan a su capacidad ventilatoria, de tal manera que cuando la deformidad es severa puede causar secundariamente insuficiencia respiratoria hipercápnica^{260,261}. La mayor consecuencia de esta dificultad ventilatoria es la disnea, la cual viene determinada por el gran esfuerzo respiratorio que estos pacientes deben realizar, siendo ésta la causa de dificultad más importante para el desarrollo del ejercicio en patologías respiratorias crónicas⁸².

La deformidad de la columna y de la caja torácica, por si mismas pueden causar limitación en la capacidad de ejercicio, en sujetos con escoliosis torácica deformante, incluidos aquellos con moderada curvas de escoliosis, en los que aún no se ha detectado problema ventilatorio^{83,84}. Los pacientes con CE se caracterizan por: la ineficacia respiratoria durante el esfuerzo, un deterioro de la capacidad ventilatoria y un consumo máximo de oxígeno bajo (VO_2max), factores que pueden ser identificados como responsables de la intolerancia al ejercicio⁸³. Esta disfunción tiene un impacto negativo sobre la calidad de vida de estos pacientes.

En la IRC-CE severa, al igual que en otras patologías respiratorias crónicas, como es el caso de la EPOC, el deterioro de la capacidad de esfuerzo puede deberse a multitud de causas⁸². Los factores que determinan el nivel de esfuerzo, no solo incluyen los previamente mencionados: limitaciones ventilatorias y disnea⁸⁴, sino que podrían influir otros factores como los cardiovasculares y el decondicionamiento de la musculatura periférica, que repercutirían directamente sobre la capacidad de ejercicio⁹⁹ y por tanto sobre la calidad de vida de nuestros pacientes. Cada vez hay más evidencia de la

importancia que tiene capacidad de los músculos esqueléticos en la capacidad física y en el control de los síntomas de los pacientes con patología respiratoria crónica⁹⁰, lo que mantiene una estrecha relación con las necesidades de su vida diaria⁹¹. Encontrar información acerca de aquellos factores determinantes en la calidad de vida de los pacientes con IRCH-CE severa podría ser extremadamente importante, fundamentalmente porque sería esencial para identificar las medidas terapéuticas adecuadas para mejorar su calidad de vida.

Nuestros resultados muestran que los pacientes con IRCH-CE tienen un significativo deterioro de su calidad de vida, medido por un cuestionario específico para patología respiratoria crónica, el CRDQ. Los factores que más directamente parecen influir en la calidad de vida son: capacidad de ejercicio, fuerza muscular periférica y la percepción de su disnea basal. Los resultados obtenidos al estudiar estos factores en nuestros pacientes se muestran pobres, y concuerden con los observados en otros pacientes con patologías respiratorias crónicas²¹⁰.

Aunque el tamaño muestral de este estudio es pequeño, lo cual puede constituir una limitación a la hora de extraer conclusiones, pensamos, a la vista de los resultados obtenidos, que la disnea, la fuerza muscular periférica y la capacidad de esfuerzo submáximo en los pacientes con IRCH-CE son los factores que más significativamente influyen en su limitada calidad de vida.

En primer lugar habría que definir el concepto de “calidad de vida relacionada con la salud” (CVRS), ya que es un concepto relativamente nuevo, que fue creado a partir de la idea de que las enfermedades no solo determinaban un deterioro funcional de los que las padecían, sino que también tenían impacto sobre su estilo de vida, incluida su percepción de enfermedad²⁶². A este respecto, los cuestionarios específicos diseñados para una patología o síntoma en particular, tiene la ventaja de que sólo incluyen los dominios relevantes para la entidad para la que fueron diseñados, lo cual es

generalmente aceptado como el instrumento específico más sensible para detectar cambios después de realizar una intervención terapéutica²⁶³.

En nuestro estudio se ha utilizado un cuestionario de calidad de vida para enfermedad respiratoria crónica, fundamentalmente usado para la evaluación de pacientes EPOC, traducido al español y de fácil realización²⁴⁵. Si bien la EPOC y la IRCH-CE comparten bastantes semejanzas desde el punto de vista clínico, este cuestionario no es considerado un instrumento específico para la evaluación de nuestros pacientes.

Se dispone de cuestionarios de calidad de vida diseñados específicamente para la patología deformante de columna vertebral, como el Child Health Questionnaire, el Pediatric Outcomes Data Collection Instrument (PODCI)²⁵³ y el Quality of Life Profile for Spinal Deformities (QLPSD)²⁵⁴, si bien la mayoría de ellos no están validados en castellano. El Modified Scoliosis Research Society outcomes Instrument (SRS-22)^{255,256} está validado, pero se diseñó para valorar calidad de vida en la escoliosis idiopática juvenil, y, aunque en la actualidad está validado también para adultos, no valora sintomatología respiratoria ni la repercusión de esta sintomatología en la calidad de vida de los pacientes. El European Quality of Life Questionnaire (QUALEFFO)²⁵⁷, utilizado para valorar a adultos, está desarrollado específicamente para patología osteoporótica.

Dado que en el momento de realización del estudio no se disponía de un cuestionario específico de calidad de vida para evaluar la repercusión de la afectación respiratoria sobre ésta en los pacientes cifoescolióticos, aún siendo conscientes de la posible limitación, se adoptó el mencionado cuestionario.

Sin embargo, recientemente ha sido desarrollado un cuestionario específico para la evaluación de pacientes sometidos a ventilación domiciliaria, en colaboración con

nuestro grupo de investigación, el cual podría haber sido más adecuado en cuanto a la evaluación de la calidad de vida del tipo de pacientes incluido en nuestro estudio, ya que se encontraban ventilados²⁶⁴, aunque no es específico para valorar a pacientes con IRCH-CE severa. Éste sólo aborda dominios relacionados con la ventilación y no los dominios relacionados con otras facetas habituales de la vida diaria en este tipo de pacientes.

Otros cuestionarios de calidad recientemente creados para la evaluación de pacientes adolescentes con escoliosis idiopática^{265,266} no son adecuados para su empleo en la valoración de pacientes con deformidades torácicas más complejas y en sujetos más mayores y con insuficiencia respiratoria crónica, como las que caracterizan a los pacientes de nuestro estudio.

Por ello consideramos que, el cuestionario CRDQ al ser creado para valorar específicamente patología respiratoria crónica, es válido para evaluar la calidad de vida de nuestros pacientes. A este respecto, la escasa especificidad del cuestionario usado para estos pacientes con IRCH-CE, podría explicar la débil correlación encontrada entre las escalas de disnea y el dominio disnea del cuestionario CRDQ, y entre los diferentes dominios del CRDQ y algunos de los parámetros de esfuerzo máximo y submáximo. De acuerdo con nuestros resultados, sólo el dominio fatiga del cuestionario CRDQ se correlaciona con los parámetros funcionales estudiados en nuestros pacientes; probablemente se deba a que es el dominio del cuestionario que mejor explica la percepción de enfermedad que tienen los mismos.

Así, la disnea que presentan los enfermos en su vida diaria (medidas por BDI y MRC modificada) y después de un ejercicio submáximo (disnea según la escala de Borg al final del ejercicio de endurance) se correlaciona solo significativamente con el dominio fatiga del CRDQ, cuando evaluamos la percepción de este aspecto de la vida del paciente de algún modo valoramos la capacidad funcional y la capacidad de esfuerzo

submáximo. Esta relación puede ser entendida a través del análisis de mecanismos fisiopatológicos intrínsecos a la esta patología: la deformidad de la estructura normal del esqueleto torácico causa un importante deterioro en la capacidad vital y capacidad pulmonar total, lo que explicaría el patrón respiratorio propio de estos pacientes durante el ejercicio. Éste se caracteriza por una respiración rápida y superficial, que determina un progresivo incremento del trabajo respiratorio y la consecuente aparición de fatiga de los músculos respiratorios, condiciones que favorecen la aparición de disnea y explicaría su intolerancia al ejercicio^{26,28}.

En nuestros pacientes, ninguno de los dominios del CRDQ se ve influido por los parámetros funcionales respiratorios basales, a excepción del PCO_2 , el cual se correlaciona significativamente con el dominio control de la enfermedad, lo que puede revelar el hecho de cómo la severidad de la patología respiratoria que padecen puede influir en el control subjetivo que estos pacientes tienen sobre su enfermedad. La escasa asociación encontrada entre los parámetros de función respiratoria basal y la disnea medida por CRDQ podría ser debida al componente emocional de la disnea, claramente influenciada por las dificultades de su vida cotidiana y la personalidad de los pacientes que aquejan este tipo de patología.

En otras patologías respiratorias crónicas como la EPOC, la pobre asociación entre calidad de vida y parámetros basales de función respiratoria ya se ha demostrado¹⁰⁰. Además, en la EPOC, la calidad de vida medida con el cuestionario CRDQ, parece aportar información complementaria sobre la enfermedad, más allá de la proporcionada por la evaluación de parámetros funcionales y de la percepción de la disnea. De forma similar, en otras patologías respiratorias crónicas, como la fibrosis pulmonar, las áreas más afectadas de la calidad de vida no se asocian con los parámetros de función respiratoria, lo que nos hace pensar que la función pulmonar, per sé, no es predictiva del nivel de calidad de vida del paciente¹⁰¹.

En CE otros factores parecen tener gran influencia en su calidad de vida, pero éstos no se han descrito hasta ahora. En nuestro grupo pensamos que la fuerza de los músculos periféricos puede influir en la calidad de vida de nuestros pacientes, dada la asociación significativa que encontramos entre la fuerza de los músculos periféricos medida con test de 1RM y los dominios fatiga y función emocional del cuestionario CRDQ. El sedentarismo que padecen estos enfermos podría determinar la existencia de un decondicionamiento muscular de acuerdo con el modelo de Young⁹³. Por otro lado, Hamilton et al demostraron que pacientes con enfermedad cardiorespiratoria crónica tienen reducida la fuerza muscular periférica lo que contribuiría significativamente a deteriorar su estado físico y al empeoramiento de los síntomas con el ejercicio⁹⁰.

De manera que, se ha tratado de determinar la FMP en cifoescolóticos severos, mediante cinco ejercicios simples que implican a grandes masas musculares empleadas en las actividades diarias de estos pacientes, y evaluar el impacto que la FMP tiene sobre su calidad de vida. La relación obtenida entre la FMP y la percepción de fatiga según el cuestionario CRDQ parece lógica, e incluso podría aportar alguna evidencia para la validación de este cuestionario en la valoración de los pacientes con IRCH-CE. Por otro lado, la asociación entre la FMP con la función emocional también es lógica ya que tiene una mejor percepción de enfermedad aquel paciente que tiene mayor conservación de la fuerza muscular periférica y mejor capacidad funcional. Como ya fue descrito por nuestro grupo investigador en un estudio realizado sobre EPOC¹⁰⁰.

Finalmente la asociación de la capacidad aeróbica de ejercicio (VO_2max) y la distancia recorrida en el SWT, con la dimensión de fatiga en el CRDQ, corrobora el hecho del intenso deterioro de la capacidad de ejercicio de estos pacientes, lo que directamente influye en su calidad de vida. No obstante, no ha sido posible demostrar esta misma

asociación en pacientes con EPOC, a pesar de utilizar la misma herramienta de evaluación¹⁰⁰.

Por tanto, en la IRCH-CE, al igual que en otras patologías respiratorias crónicas, el escaso nivel de esfuerzo puede deberse a multitud de causas, tales como las limitaciones ventilatorias, la disnea, los factores cardiovasculares y el decondicionamiento de la musculatura periférica, que repercutirían directamente sobre la capacidad de ejercicio y, por tanto, sobre la calidad de vida de nuestros pacientes.

Hay evidencias que sugieren que la FMP puede contribuir a la limitación de la capacidad de ejercicio⁹⁰ y de las actividades de la vida diaria^{94,224} en pacientes con patología cardiorespiratoria. Sin embargo, la evaluación de la fuerza de los músculos periféricos, no es un elemento que se incluya tradicionalmente en la evaluación rutinaria de pacientes con CE severa. La ausencia de estudios en los que se evalúe cómo es la FMP en estos pacientes, nos llevó a cuestionarnos en qué forma contribuye la fuerza muscular periférica a la capacidad de ejercicio y disnea en pacientes con IRCH-CE severa.

En los pacientes con CE, el deterioro de los mecanismos ventilatorios causa hipoventilación alveolar e IRCH^{261,267}, siendo la disnea uno de los síntomas que más severamente limita la vida cotidiana de los pacientes con CE⁸². Estudios previos han demostrado que las deformidades graves del tórax o la columna vertebral explican la limitación de la capacidad de ejercicio en este grupo de pacientes^{83,84}. En concreto, jugarían un papel en la génesis de síntomas que determinan la intolerancia al ejercicio, los mecanismos respiratorios dañados durante el ejercicio, una capacidad ventilatoria reducida, y un consumo de oxígeno máximo (VO_2max) reducido.

A largo plazo la VMD mejora los niveles de gases en sangre durante el día, la capacidad de los músculos respiratorios, y los síntomas secundarios a la

hipoventilación en pacientes con CE severa⁸⁶. A pesar de ello, sin embargo, muchos pacientes cifoesciolóticos están severamente limitados, y continúan con significativa limitación al ejercicio y disnea con el esfuerzo. Estas observaciones orientan a que otros factores— tales como los cardiovasculares y el decondicionamiento de los músculos periféricos— parece que podrían tener un papel significativo en la capacidad de ejercicio y en la percepción de disnea de este grupo de pacientes.

En pacientes con EPOC, la FMP parece guardar relación con los test de esfuerzo: test de esfuerzo máximo en cicloergómetro y la capacidad de paseo^{88,95}. Nosotros proporcionamos con nuestro trabajo la evidencia de que, en IRCH-CE la fuerza de los músculos periféricos de miembros superiores y miembros inferiores parece tener una fuerte correlación con la capacidad de ejercicio y la percepción de disnea que tiene éstos su la vida diaria (tabla 13).

En este grupo de pacientes las alteraciones fisiopatológicas pueden ser parcialmente revertidas con la VMD y el tratamiento de las complicaciones⁸⁵. Pese a ello, pueden tener importantes limitaciones en las actividades de su vida diaria, y su reducida fuerza muscular puede jugar un significativo papel en este hecho.

En nuestro estudio, la FMP y la fuerza de los músculos respiratorios están muy reducida, lo que concuerda con los resultados de estudios previos en pacientes con otras patologías respiratorias. Hamilton et al⁹⁰ documentaron la reducida fuerza muscular periférica en largas series de pacientes con patología cardiorespiratoria, comparado con sujetos normales. En nuestros pacientes, la media de valores para la extensión de piernas fue de $23,07 \pm 8,91$ Kgr y para la fuerza de los músculos inspiratorios (PMI) de $36,75 \pm 10,00$ cmH₂O; 45% y 48% inferiores a los valores medios obtenidos en el trabajo de Hamilton, para el mismo tipo de pacientes⁹⁰. Esta disfunción muscular puede ser atribuida al decondicionamiento, pero tal y como se ha descrito para la EPOC²⁶⁸, otros factores pueden contribuir a aparición de esta disfunción

muscular, tales como la hipoxemia, la hipercápnia, la malnutrición y los tratamientos farmacológicos; en cambio otras condiciones tales como la paresia no serían reconocidas.

La capacidad de ejercicio está considerablemente afectada en nuestros pacientes, la disnea sería el síntoma principal para dicha limitación y con mínima fatiga de piernas según la escala de Borg tras test de esfuerzo a ejercicio máximo en cicloergómetro, teniendo puntuaciones de $8,79 \pm 0,93$ para disnea y $2,49 \pm 5,01$ para fatiga de piernas, respectivamente. Estos hallazgos además coinciden con los obtenidos por Killian y colaboradores²⁶⁹, quienes observaron que pacientes afectados de EPOC severa ($FEV1 < 40\%$ del predicho), en los que la disnea era el síntoma que con mayor frecuencia limitaba el ejercicio.

En nuestro estudio, la FMP fue evaluada mediante el test 1RM, con cinco ejercicios que incluían miembros superiores y miembros inferiores. Este método es sencillo, económico, y proporciona información acerca de la fuerza dinámica máxima, un parámetro importante a considerar en los programas de entrenamiento²³⁷.

Hallazgos previamente obtenidos en pacientes EPOC sugieren que la fuerza de los músculos respiratorios y de los músculos periféricos pueden tener una importancia determinante en relación con el test de esfuerzo máximo²⁵² y los test de marcha^{88,90,92}. En nuestro estudio, encontramos una significativa correlación entre la fuerza muscular y las variables del ejercicio (tabla 13). Obtuvimos una significativa correlación entre la FMP de músculos de la cintura escapular y el VEmax (tabla 13), lo que nos hace pensar que la fuerza de los músculos de la cintura escapular está relacionada significativamente con la capacidad de ejercicio máximo, ya que de alguna manera esta musculatura contribuye a mantener el enorme esfuerzo ventilatorio que estos pacientes tienen que realizar durante un esfuerzo máximo²⁷⁰.

Por otro lado, la gran limitación ventilatoria de nuestros pacientes probablemente se deba a las respiraciones rápidas y superficiales durante el ejercicio máximo, con un patrón respiratorio caracterizado por pequeños VT (0.51 ± 0.66 l) y frecuencia respiratoria elevada (47.60 ± 13.92 rpm). Dado el deterioro de la función de la musculatura del tronco de nuestros pacientes, esto es suficiente para explicar la gran disnea medida por la escala de Borg al final del esfuerzo de estos pacientes (valor medio de 8 en todos los esfuerzos testados). A la vista de nuestros resultados, parece evidente, que la fuerza de los músculos respiratorios (PMI/PME) no influyen en la capacidad de esfuerzo. En contraste con la EPOC, en la que se ha confirmado que la debilidad de los músculos inspiratorios limitan la capacidad de ejercicio⁸⁸.

En pacientes EPOC se ha demostrado la asociación entre los resultados del SWT y la FMP⁹², determinándose que la fuerza del cuádriceps es fundamental para el rendimiento del SWT. La relación entre la FMP y la capacidad de esfuerzo en cicloergómetro parece clara en nuestro trabajo, sin embargo, en éste, no se ha visto relación entre la FMP y los resultados del SWT. Para explicar este hecho, podríamos considerar el papel que otros factores puedan jugar, como el hecho de que los pacientes tengan preservada su capacidad para andar, dado que este tipo de ejercicio forma parte de la actividad cotidiana.

Por otro lado encontramos una correlación significativa entre la FMP (tanto de miembros superiores como de miembros inferiores) y la capacidad de ejercicio submáximo medida con el test de endurance. Dado que este test es un ejercicio submáximo de similares características al test de 6 minutos⁸⁰, nuestros resultados podrían ser considerados similares a los obtenidos por Dourado y colaboradores²²⁴ en pacientes EPOC en los que se aprecia una estrecha relación entre la fuerza de los músculos de miembros superiores y la distancia recorrida en el test de 6 minutos.

La asociación entre FMP y las escalas de disnea fue evidente, dadas las correlaciones obtenidas de la FMP con la escala de la MRCm y de la FMP de miembros inferiores con el BDI en sus tres dimensiones (tabla 13). Estos resultados contrastan con los obtenidos en pacientes EPOC por nuestro grupo investigador²⁷¹, donde no se encontró relación de FPM con escalas de disnea basal ni con disnea medida por CRDQ. Esto solo puede indicar que la fuerza de los músculos inspiratorios, medida mediante la PMI, no está relacionada con la percepción de disnea. Este resultado fue inesperado en tanto que los músculos inspiratorios son los que soportan principalmente el trabajo ventilatorio durante el ejercicio, y el deterioro de la fuerza de estos músculos puede ser un factor determinante para desarrollar disnea durante el esfuerzo²⁷². Nosotros podemos ofrecer una posible explicación a estos hallazgos basándonos en que las escalas de disnea empleadas en nuestro estudio, no miden específicamente disnea debida a esfuerzo. En contraste, nosotros hemos centrado nuestra atención sobre la percepción de disnea que tienen nuestros pacientes para las actividades de la vida cotidiana. Dado que la disnea es una experiencia multifactorial, es posible que factores distintos a la fuerza de los músculos respiratorios, incluido factores conductuales y psicológicos puedan jugar un papel importante en la sensación subjetiva de disnea.

En conclusión, estos resultados indican que la fuerza de los músculos periféricos puede influir en la capacidad de esfuerzo y en la percepción de disnea en pacientes con cifoescoliosis. Un planteamiento integral en el manejo de la intolerancia al ejercicio en pacientes con IRCH-CE debe tener en cuenta que a ello contribuye una reducida fuerza muscular y pobre capacidad de trabajo de los mismos. Por tanto, creemos que, un programa de rehabilitación cuyo objetivo es mejorar la fuerza de los músculos periféricos puede mejorar la capacidad funcional y la percepción de disnea en este grupo de pacientes.

Partiendo de esta idea, el objetivo fundamental de nuestro trabajo es precisamente comprobar los efectos beneficiosos sobre la capacidad de esfuerzo de un programa de entrenamiento físico y valorar la repercusión del mismo sobre la fuerza muscular

periférica, la fuerza de los músculos respiratorios y por tanto su repercusión sobre la disnea y la calidad de vida de nuestros pacientes.

En general, la magnitud de la enfermedad pulmonar restrictiva cifoesciolítica (los trastornos fisiopatológicos y las manifestaciones clínicas) depende de la gravedad de la deformidad, de forma que cuanto mayor es el grado de curvatura tanto mayor es el grado de deterioro respiratorio. Con ángulos de curvatura mayores a 80° la incidencia de insuficiencia respiratoria aparece en más del 50% de los casos, con independencia de la etiología de la deformidad torácica⁸.

Los pacientes con CE grave tienen mayor riesgo de desarrollar insuficiencia respiratoria, y aunque la etiología de la misma parece ser multifactorial, está causada fundamentalmente por los cambios en las propiedades mecánicas de la caja torácica y la distensibilidad pulmonar reducida. La deformidad vertebral y las alteraciones funcionales respiratorias determinan a largo plazo una alteración de los mecanismos ventilatorios y reducción de la capacidad física de estos sujetos³⁰⁶. Incluso con escasos niveles de ejercicio, estos pacientes adoptan un patrón respiratorio caracterizado por pequeños volúmenes inspiratorios y altas frecuencias respiratorias, suelen manifestar desaturaciones, con caída de oxihemoglobina durante el ejercicio³⁰⁶, lo que es determinante para la intensa percepción de disnea e intolerancia al ejercicio que sufren^{37,284}, esto hace que las actividades diarias de estos pacientes se vean limitadas, causando una importante intolerancia al esfuerzo físico y al ejercicio.

Existen otros posibles factores que pueden determinar la limitación al ejercicio y disnea de esfuerzo, como son los factores cardiovasculares y el decondicionamiento muscular periférico. Hamilton y colaboradores⁹⁰ demostraron una asociación significativa entre la fuerza de los músculos periféricos (FMP) y los parámetros de esfuerzo máximo en pacientes con patología cardiorrespiratoria crónica, incluyendo la CE. Comprobaron, que la disminución en la fuerza de los músculos periféricos

contribuía de forma significativa a la intensidad de los síntomas e influía en la intolerancia al ejercicio de manera independiente, junto a factores como la incapacidad ventilatoria, circulatoria o de intercambio de gases. Estudios más recientes avalan estos resultados, sugiriendo que la fuerza muscular periférica es un determinante fundamental en la capacidad para realizar un esfuerzo en los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas⁹². Los últimos datos de Swallow y otros autores han puesto de manifiesto la disfunción del cuádriceps en paciente con escoliosis avanzada³¹³.

Desde un punto de vista clínico, cuando la CE se complica por la insuficiencia respiratoria crónica, el pronóstico de ésta empeora, al tratarse de una patología de larga evolución con una gran morbilidad, inexorablemente progresiva e incurable. Una de las pocas medidas que han demostrado aumentar la supervivencia de estos pacientes es la aplicación de ventilación mecánica domiciliaria (VMD)^{6,85,312}, ya que consigue mejorar la eficiencia del intercambio de gases, alivia los síntomas secundarios a hipoventilación alveolar crónica²⁸⁵ (hipersomnias, cefalea matutina, nicturia, cianosis) y optimiza la función de los músculos inspiratorios³¹². Vila et al²⁸⁶, en un estudio piloto, han demostrado una mejor tolerancia al ejercicio en pruebas de esfuerzo máximo en cicloergómetro, con la aplicación de dispositivos de ventilación mecánica no invasiva portátiles durante la realización de los mismos. No obstante, en la actividad clínica diaria comprobamos que los pacientes con cifoescoliosis severa se encuentran muy limitados, hecho que viene determinado fundamentalmente por una franca limitación al ejercicio e intensa percepción de disnea para las actividades cotidianas, condiciones que persisten en el tiempo pese a realizar tratamiento farmacológico correcto y VMD, lo que determina un grave deterioro de su calidad de vida relacionada con la salud (CVRS)^{287,288}.

La rehabilitación respiratoria (RR) ha obtenido importantes avances durante los últimos años, de manera que su eficacia y fundamento científico están firmemente

establecidos. Las estrategias empleadas en los programas de RR son ahora reconocidas como una parte integrada en el manejo clínico y en el mantenimiento de la salud de los pacientes con ERC que se mantengan sintomáticos o que presenten una pérdida de función a pesar de realizar un tratamiento médico estándar^{289,156,290}.

El programa de entrenamiento al ejercicio en la ERC, y fundamentalmente en EPOC, donde hay mayor experiencia, está actualmente aceptado como parte esencial de un programa de rehabilitación cardiopulmonar en estos pacientes, reconocido como un tratamiento basado en la evidencia en la mejora de la capacidad de ejercicio, la fuerza muscular, disnea y la CVRS²²⁰. Los mecanismos de actuación propuestos para explicar estos beneficios son diversos: mayor motivación, desensibilización a la disnea, mejoría en la técnica (por aprendizaje) y mejoría en la resistencia al ejercicio²⁹¹.

En base a todos estos conceptos, la American Thoracic Society (ATS) definió a la rehabilitación cardiopulmonar como un programa multidisciplinario de cuidado de los pacientes con una limitación respiratoria crónica, individualmente organizado y dirigido a optimizar las posibilidades físicas y sociales de cada paciente y su autonomía¹⁵⁶. Siendo el entrenamiento al ejercicio la piedra angular de un programa de rehabilitación²⁹².

En estudios poblacionales se ha comprobado que la actividad física regular produce una reducción tanto de los ingresos hospitalarios como de la mortalidad¹⁴¹. Estos resultados se han comprobado en pacientes con patologías respiratorias crónicas como la EPOC³⁰⁷. El entrenamiento al ejercicio (EE) ha demostrado que aumenta la capacidad de resistencia al esfuerzo y mejora la disnea y la calidad de vida en los pacientes con EPOC²²⁰. Además, induce un aumento de la fuerza de los músculos periféricos²¹⁰, parámetro que ha demostrado ser un predictor independiente de mortalidad^{293,294}.

Existen numerosas evidencias sobre aspectos clínicos y funcionales de pacientes con neumopatías crónicas, de que el menoscabo de éstos no depende exclusivamente del grado de deterioro de función pulmonar, sino también de una disfunción global en la musculatura periférica. Los primeros en sugerir este concepto fueron Killian y colaboradores en 1992²⁶⁹ y siguieron la European Respiratory Society (ERS) y la American Thoracic Society (ATS) que editaron en 1999²⁹⁰ un suplemento monográfico sobre la disfunción de los músculos periféricos asociados a la EPOC, poniendo de manifiesto el impacto de esta disfunción de los músculos periféricos sobre las características clínicas, calidad de vida y mortalidad de estos pacientes.

Hay evidencias de mejora en la capacidad de ejercicio, sensación de disnea, capacidad funcional y calidad de vida más intensas tras un programa de rehabilitación respiratoria que para cualquier otro tratamiento empleado en la EPOC. El éxito de la rehabilitación pulmonar radica en la influencia favorable que tiene sobre los efectos sistémicos y comorbilidades asociadas a la enfermedad pulmonar crónica. Dado que estas alteraciones están presentes en cierta medida en todas las enfermedades pulmonares crónicas, el entrenamiento al ejercicio debería ser efectivo en otras enfermedades respiratorias diferentes a la EPOC. Dado que existe justificación científica para el uso de la rehabilitación respiratoria en patología respiratoria diferente a la EPOC, su eficacia debería ponerse de manifiesto a través de ensayos clínicos ^{220,221}.

Estos hallazgos beneficiosos, por tanto, podrían ser aplicables a otras enfermedades respiratorias crónicas con las que comparte alteraciones fisiopatológicas, como es el caso de la CE. Alves y colaboradores¹⁸⁴ evaluaron el impacto de un programa de rehabilitación respiratoria en pacientes con escoliosis idiopática del adolescente (sin insuficiencia respiratoria hipercápnica) previo a someterse a tratamiento quirúrgico correctivo. Objetivaron una mejoría en los parámetros de función respiratoria,

disminución de la frecuencia cardíaca y respiratoria y mejoría de la capacidad de esfuerzo. Recientemente, Salhi y colaboradores³¹⁴ han reportado importantes beneficios de un programa de rehabilitación pulmonar de 24 semanas de duración en un grupo heterogéneo de pacientes con enfermedades pulmonares restrictivas, algunos de ellos diagnosticados de CE. No existen, sin embargo, estudios que avalen los efectos beneficiosos de un entrenamiento al ejercicio en pacientes con IRCH-CE.

Por todo lo expuesto, pensamos que podría ser útil el diseño de un programa de entrenamiento al ejercicio en pacientes con IRCH-CE y con una gran limitación en su vida cotidiana. Nuestro objetivo fue investigar si un programa de ejercicio que combina el ejercicio a resistencia en bicicleta con el entrenamiento a fuerza de grupos musculares de miembros superiores e inferiores, tiene el potencial para mejorar la capacidad de ejercicio, la fuerza muscular, y los síntomas clínicos en pacientes con IRC-CE. Nuestra hipótesis de trabajo es que un programa de entrenamiento en pacientes con IRC-CE aumenta la capacidad de esfuerzo con un aumento de la FMP y en la distancia recorrida en la prueba de marcha, lo que se reflejaría en una menor disnea y mejor calidad de vida.

Hasta donde sabemos, este es el primer estudio de investigación controlado y randomizado para investigar los efectos de un programa de entrenamiento al ejercicio mixto a fuerza y resistencia en pacientes con IRC-CE, y que confirma los efectos beneficiosos del mismo sobre la capacidad de ejercicio y los síntomas clínicos de nuestros pacientes. En apoyo de nuestra hipótesis de trabajo, encontramos que el entrenamiento al ejercicio tuvo efectos beneficiosos al mejorar la capacidad de ejercicio de estos pacientes, con una significativa mejoría en la fuerza muscular periférica. Lo cual se refleja en un mejor control de los síntomas, con menor sensación de disnea para realizar actividades cotidianas y una mejora global de su calidad de vida. Efectos superiores a los cambios observados en nuestro grupo control.

En atención a la metodología, es necesario destacar que se trata de un estudio prospectivo, controlado y aleatorizado de entrenamiento al ejercicio en pacientes con IRCH-CE, lo que supone una novedad con respecto a las investigaciones recientes, como el estudio de Salhi y colaboradores³¹⁴ sobre pacientes con patología pulmonar restrictiva, en las que suelen utilizarse diseños menos exigentes (estudio prospectivo no controlado y no randomizado en el caso mencionado). Si ésta puede considerarse una bondad del estudio, las limitaciones inherentes son el pequeño tamaño de la muestra y la heterogeneidad etiológica. En cuanto al tamaño muestral, al problema de captación para el estudio por tratarse de una enfermedad de baja incidencia, se sumó el que los pacientes tenían que cumplir de manera estricta unos requisitos en cuanto a su estado clínico. La inclusión de pacientes procedentes de otro centro sanitario (Hospital de Valme) palió, en parte, este déficit. Por otro lado, la alternativa de un diseño no controlado podría haber determinado que un mayor número de pacientes integrara el estudio sobre la eficacia del programa de entrenamiento; sin embargo, se estimó que un estudio controlado proporcionaría más rentabilidad a la hora de extraer conclusiones.

Respecto a la heterogeneidad en la etiología de la CE, ésta se considera poco relevante en cuanto a los resultados, ya que, al estar todos los pacientes en estadios avanzados de la patología, presentaban características similares en cuanto a larga evolución de la enfermedad, grado de deformidad de la columna vertebral, y presencia de síntomas con el resultado de una situación clínica de insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica estable, y necesidad de tratamiento con ventilación domiciliaria. Con respecto al resto de variables analizadas, todas mostraron valores similares (sin diferencias estadísticamente significativas) en los grupos entrenados y control, en el punto de partida de nuestro estudio, lo que habla a favor de la adecuada aleatorización de la muestra. De hecho, estas similitudes se mantuvieron incluso después de observarse las pérdidas, más frecuentes en el grupo control (el grupo control no tenía

el mismo número de visitas que el grupo de entrenamiento, lo que podría explicar la mayor tasa de abandonos entre los primeros).

La cuestión de la tolerancia al ejercicio de los pacientes reclutados, así como de la seguridad a la hora de realizar las diferentes actividades fueron objeto de preocupación por parte del equipo investigador, al tratarse de pacientes con gran deformidad torácica, de edad avanzada (muchos ellos por encima de los 65 años), con escaso hábito de actividad física, o al menos de actividad instrumentalizada (utilización de pesas, barras, bicicleta,...), e incluso, en los casos más graves, dependientes de oxigenoterapia. Por ello, tanto el entrenamiento en bicicleta, como los ejercicios con pesas fueron diseñados para ser realizados como esfuerzos submáximos, con buena tolerancia por parte de los pacientes. En base a este hecho, consideramos que nuestro programa de ejercicios es seguro y factible en este grupo de pacientes.

Hoy en día, es aceptado que la terapia al ejercicio ha demostrado su efectividad en enfermedades del sistema músculo-esquelético, nervioso, respiratorio y cardiovascular. En general, los protocolos de rehabilitación de ejercicio, utilizan distintos métodos para ejercitar los músculos, en función de los objetivos que se persigan y de las deficiencias de la población en la que se vaya a aplicar la terapia de ejercicio³²¹. Para incrementar la capacidad aeróbica, ha de entrenarse el metabolismo oxidativo muscular, lo que se consigue con ejercicio prolongado que provoque una tasa moderada de activación de la fibra muscular que agote los procesos oxidativos. El nivel de trabajo ha de ser lo suficientemente bajo para permitir la continuidad del ejercicio, pero también lo suficientemente alto para conseguir el reclutamiento de las fibras musculares de mayor tamaño³²¹. Para alcanzar un estado de fatiga y alcanzar los beneficios cardiovasculares, el ejercicio debe implicar al menos, al 50% de la masa muscular corporal, debe durar como mínimo 15-20 minutos y realizarse a un nivel de a menos el 60-70% del VO_2max ³²².

Si lo que se persigue es incrementar la fuerza muscular, es evidente que se debe aplicar el principio de la sobrecarga, sometiendo a la fibra muscular a una mayor tensión. En la práctica, esto se consigue mediante el uso de ejercicios de altas cargas que requieren el reclutamiento máximo de unidades motoras. Cuanto mayor es el trabajo mecánico realizado, mayor es el incremento de la fuerza muscular³²¹.

Para ofrecer una visión comparativa, puede ser interesante señalar algunos ejemplos de protocolos de rehabilitación de ejercicio que se postulan en la actualidad en distintos procesos de enfermedad. Por ejemplo, para pacientes con cardiopatía isquémica, se propone el condicionamiento cardiovascular, entendiéndose por tal el entrenamiento físico que mejora la capacidad funcional y la resistencia cardiovascular. El tipo de ejercicio indicado debe ser isotónico, rítmico y aeróbico; debe utilizar grandes masas musculares y evitar la actividad muscular tipo isométrico. Son ejemplos tradicionales el entrenamiento en bicicleta estática o móvil, caminar y la natación. En los últimos años, actividades que tradicionalmente se consideraban de riesgo para el paciente con enfermedad coronaria, como era el entrenamiento tipo fuerza, con levantamiento de pesas, se ha incorporado al entrenamiento de rehabilitación cardíaca para paciente muy seleccionados, clínicamente estables y aeróbicamente ya entrenados.

Estos entrenamientos han demostrado ser seguros, observándose una mejoría de la fuerza y la resistencia de la musculatura periférica, además de la mejoría de la función cardiovascular, lo que ha resultado ser una ventaja para pacientes que han vuelto a una actividad laboral que requiere ejercicio de cierta intensidad o bien a la práctica de deportes más o menos vigorosos. Se recomienda que el paciente entrene a una intensidad suficiente (70-85% de la FC_{max}/ 60-80% VO₂max) durante al menos tres sesiones por semana, de 20-30 minutos, en días alternos. La duración total de un programa de RR cardíaca puede alcanzar los seis meses en algunos centros.

En pacientes con cardiopatía congénita, últimamente se recomienda la inclusión de ejercicios de fuerza añadidos al entrenamiento aeróbico tradicional predominantemente utilizado hasta ahora, al obtener mayores beneficios en la función ventricular izquierda; mejoría que los autores atribuyen a la contribución del entrenamiento a fuerza.

En el campo de la EPOC, recientes revisiones exhaustivas avalan evidencias científicas suficientes para recomendar que en la rehabilitación al ejercicio para estos pacientes, el tipo de entrenamiento clásico aeróbico debe ser complementado con el entrenamiento a fuerza³²³, tanto de piernas como de brazos. El fortalecimiento de la musculatura periférica logra atenuar los síntomas que ocasionan la debilidad muscular generalizada descrita en estos pacientes.

En pacientes con fibrosis quística (FQ) y bronquiectasias (BQ), los programas de entrenamiento físico general son uno de los componentes de la RR en estos pacientes, junto a la fisioterapia convencional. Los programas de ejercicio de ubicación hospitalaria aplican el entrenamiento aeróbico en tapiz o bicicleta ergométrica, lo que en niños y adolescentes afectados e FQ han demostrado mejorar no solo la capacidad de resistencia al esfuerzo, sino también la resistencia de los músculos inspiratorios³²⁴. Es característico que a niveles bajos de esfuerzo, los pacientes con FQ manifiestan disnea intensa, fatiga de miembros inferiores y se producen desaturaciones, por lo que la intensidad inicial al ejercicio que se recomienda es al 40-60% del VO_2 max con incrementos progresivos y según tolerancia³²⁴. Los beneficios del entrenamiento de fuerza de miembros superiores están poco evaluados aunque recientemente, se han comparado dos regímenes de entrenamiento, a fuerza de miembros superiores (ejercicio de bíceps y hombros) y entrenamiento tipo aeróbico de miembros inferiores, en un grupo de niños y jóvenes con FQ. Tras un año de entrenamiento, ambos programas obtuvieron ganancias de fuerza de miembros superiores, aunque fueron mayores en el grupo que entrenó fuerza.

El protocolo de entrenamiento propuesto para este estudio incorpora elementos tanto del entrenamiento aeróbico clásico de piernas, como del ejercicio de fortalecimiento de miembros superiores e inferiores, ya que parecen producir efectos complementarios.

El entrenamiento de ejercicio tipo aeróbico o “endurance” requiere una actividad aeróbica regular, lo que implica el uso dinámico de la musculatura durante un tiempo e intensidad suficiente, para que cause una adaptación fisiológica que mejore la capacidad de ejercicio. Los efectos de entrenamiento aeróbico están suficientemente probados, incluyendo las adaptaciones a nivel cardiaco, en el sistema circulatorio periférico y a nivel muscular, ocasionando el aumento de la capacidad de ejercicio y mejorando la utilización del oxígeno por los músculos esqueléticos entrenados, tanto en sujetos sanos como en poblaciones que padecen enfermedades crónicas.

Con el entrenamiento a fuerza, ejercicio de tipo isotónico, conseguimos aumentar la fuerza y la capacidad de resistencia a la fatiga de la musculatura implicada en el entrenamiento, lo que en nuestro caso implica grupos musculares tanto de miembros superiores como inferiores.

Existe experiencia en el uso de terapia con entrenamiento combinado, a fuerza y resistencia. Experiencia adquirida en grupos de pacientes distintos a CE, en concreto, en la EPOC.

Los resultados obtenidos en estos programas de entrenamiento, han llevado a sus autores a recomendar el ejercicio, tanto como una terapia de rehabilitación en pacientes respiratorios crónicos, como una herramienta coadyuvante al tratamiento farmacológico³¹⁵.

En el programa llevado a cabo por la cohorte de pacientes entrenados, los ejercicios de pesas fueron diseñados para levantar cargas pequeñas y medianas, en muchas

repeticiones, siendo este un perfil práctico de ejercicio que persigue ganancias principalmente en la resistencia o “endurance” muscular³²⁵. Se admite que levantar cargas muy pesadas con pocas repeticiones consigue ganancias sobre todo en fuerza muscular, mientras que levantar cargas ligeras que permiten más repeticiones logra ganancias en la resistencia muscular³²⁵. Entrenar de este modo también utiliza el metabolismo oxidativo y ha demostrado alcanzar incrementos en la capacidad aeróbica de entre el 3% y el 8%³²⁵. Nuestros pacientes aumentaron significativamente tanto la fuerza como la resistencia de la musculatura periférica, tal y como muestran nuestros resultados.

Nuestro programa de entrenamiento no originó cambios en los parámetros de función pulmonar, a excepción del PaCO₂, en el que apreció una disminución estadísticamente significativa de sus valores al finalizar el estudio en el grupo entrenado.

La rehabilitación pulmonar no mejora directamente la mecánica pulmonar ni el intercambio de gases. En los pacientes EPOC el entrenamiento al ejercicio no determina cambios en parámetros funcionales respiratorios. Y se ha documentado que la PaO₂ y PaCO₂ son parámetros que no se modifican con los programas de entrenamiento al ejercicio en pacientes EPOC, aunque existen pocos estudios dirigidos específicamente a estudiar la influencia de programas de rehabilitación respiratoria sobre parámetros funcionales en pacientes con otros procesos que determinan insuficiencia respiratoria crónica²⁹⁵. Carone y colaboradores³¹⁵, en un estudio multicéntrico, han investigado recientemente el impacto del entrenamiento al ejercicio en pacientes con EPOC con y sin IRC. Tras el entrenamiento, estos autores observaron que los pacientes con IRC mostraban una reducción muy significativa en la PaCO₂ media de aproximadamente -3,3 mmHg. La magnitud del cambio para la PaCO₂ observada por estos autores es más del doble que la observada en nuestro estudio, con un descenso medio de PaCO₂ de -1,2 mmHg, pero en nuestro caso este cambio fue igualmente significativo.

Alves y colaboradores¹⁸⁴ analizaron los efectos de un programa de rehabilitación respiratoria en adolescentes con escoliosis idiopática, candidatos a tratamiento quirúrgico correctivo. Observándose una mejoría tras un programa de rehabilitación en la CVF, capacidad inspiratoria, FEV1, volumen de reserva espiratorio, y en los resultados evaluados por test de marcha de 6 minutos. Los resultados obtenidos por ellos son difíciles de comparar con nuestros resultados, dada la distinta población de estudio (pacientes jóvenes y sin repercusión respiratoria de su deformidad torácica), lo que puede explicar la sorprendente mejoría encontrada en parámetros espirométricos y volúmenes pulmonares en sus jóvenes pacientes. Ellos también encuentran un aumento en la saturación periférica de oxígeno (SatO₂) probablemente debido a la mejoría de la relación ventilación/perfusión tras la rehabilitación.

En CE, los estudios previos han demostrado una correlación inversa entre la PaCO₂ y el PIM²⁷, lo que indica que el deterioro de la función muscular inspiratoria puede dar lugar a una insuficiencia respiratoria. En los pacientes entrenados de nuestro estudio se produce un aumento de las presiones respiratorias máximas y una disminución de la PaCO₂. Nuestros pacientes incrementan significativamente la fuerza de los músculos respiratorios (la PMI aumentó de 8,63% y la PME un 9,61%). Aunque no se realizó un entrenamiento específico de los músculos respiratorios, los resultados obtenidos sugieren que a lo largo del entrenamiento, los músculos ventilatorios fueron sobrecargados significativamente.

Existen trabajos publicados, en los que los resultados obtenidos indican que el entrenamiento de los músculos de la cintura escapular tiene efectos beneficiosos sobre la función de los músculos respiratorios. Por otro lado, la tabla de ejercicios de calentamiento que nuestros pacientes realizaron de forma previa al inicio de la sesión terapéutica, incluían ejercicios de tipo calisténico de miembros superiores con control del patrón respiratorio (respiración lenta y profunda), lo que probablemente

pudo inducir a una mayor actividad de los músculos respiratorios; este fenómeno ya ha sido descrito en la literatura³²⁰.

Sin embargo, en nuestro trabajo no se ha encontrado relación estadísticamente significativa entre la fuerza de las extremidades superiores y el aumento de las presiones musculares respiratorias. Siendo conocido que con el entrenamiento se produce una mejora de la movilidad del tórax y de las condiciones de contracción de los músculos respiratorios, que mejoran su función, además, de la mejoría en la limitación del rendimiento del fuelle torácico, que puede reducir las microatelectasias y aumentar el retroceso elástico pulmonar con la consecuente mejoría en el intercambio gaseoso, quizás el hecho de no alcanzar la significación estadística no revela más que la limitación de trabajar con un pequeño número de sujetos de estudio.

En efecto, al analizar la fisiopatología de la CE, se constata cómo en los pacientes con CE se produce una disminución de la distensibilidad respiratoria tanto estática como dinámica, si bien, la restricción afecta predominantemente a la distensibilidad de la caja torácica y no a la de los pulmones. Los cambios en la mecánica producen un descenso de la CVF en proporción al grado de deformidad, lo que guarda relación directa con la disminución de las presiones respiratorias máximas y de la presión transdiafragmática máxima. Todo ello determina el aumento de la relación espacio muerto/volumen corriente (V_D/V_T), lo que hace que la eliminación de CO_2 sea menos eficaz, desempeñando un papel importante como causa de hipoventilación alveolar²⁹⁶. La función muscular inspiratoria mejora después del EE, a lo que posiblemente se asocia una mejoría en la movilidad de la caja torácica. Estas mejoras en la dinámica de la mecánica ventilatoria podrían explicar la reducción de microatelectasias, resultando en un mayor retroceso elástico de pulmón y mejoría en el intercambio gaseoso, todo lo cual podría explicar el descenso de cifras de $PaCO_2$, en nuestros pacientes entrenados. En nuestro estudio, el hallazgo de incremento constante de la fuerza muscular respiratoria, pese a la ausencia de significación estadística, sugiere

que, tanto los músculos de la cintura escapular como los músculos inspiratorios contribuyen a la ventilación pulmonar.

El aspecto de mayor relevancia en este estudio es la valoración de la tolerancia al ejercicio de este grupo de pacientes. En efecto, a pesar del tratamiento médico adecuado y el tratamiento con ventilación mecánica domiciliaria, estos pacientes ven seriamente mermada su capacidad de ejercicio.

Estudiamos la repercusión del programa de entrenamiento aplicado a nuestra muestra de pacientes respecto a las variables fisiológicas relativas al esfuerzo máximo, y no se apreció mejoría en dichas variables; el grupo de entrenados no experimentó mejoría significativa del VO_2 máx ni el W_{max} , siendo este resultado era esperable dado el alto grado de deterioro respiratorio que sufren. Sin embargo, y curiosamente, en el grupo de los entrenados se vió un incremento de un 30% de W_{max} ; la magnitud de este efecto del programa es mayor que el incremento del promedio obtenido después de un entrenamiento al ejercicio en pacientes EPOC (18%)²⁹⁹. El entrenamiento a fuerza de extremidades inferiores y el entrenamiento en bicicleta puede ser la causa de este efecto beneficioso. Estos datos no concuerdan con los resultados obtenidos por Salhi y colaboradores³¹⁴ sobre pacientes con patología respiratoria restrictiva, que consiguen mejorías de WO_2 max y W_{max} , de $63\% \pm 27\%$ y 66% , respectivamente, tras doce semanas de entrenamiento. Probablemente las diferencias observadas, entre nuestro estudio y los resultados obtenidos por Salhi y colaboradores³¹⁴ se deban a que, si bien en ambos casos se ha trabajado sobre pacientes con patología pulmonar restrictiva, en nuestro caso la población seleccionada era mucho más homogénea sobre la etiología de dicha restricción: deformidad de la columna vertebral con angulación lateral que supera los 80° y se encuentran muy deteriorados clínicamente ya que todos presentan IRCH que precisaron de VMD. Salhi, en cambio, incluye en su estudio patología restrictiva de causa extrapulmonar (CE, neuromuscular,...) y de causa intrapulmonar (secuelas de TBC, fibrosis pulmonar, SDRA,...). Existen otros

estudios de entrenamiento al ejercicio realizado exclusivamente en pacientes con restricción extrapulmonar, en concreto sobre CE idiopática del adolescente, pero en este caso no se realizaron valoraciones sobre parámetros de esfuerzo máximo clásico en cicloergómetro¹⁸⁴.

La ausencia de mejoría de parámetros de esfuerzo máximo puede deberse a múltiples factores. Algunos factores como el sedentarismo extremo y la sensación de disnea extrema que no mejora pese a entrenamiento son dependientes del sujeto; otros factores dependen del propio test, de hecho se constataron las dificultades inherentes a montar en bicicleta para estos pacientes.

En general tras un entrenamiento tipo aeróbico, que favorece el metabolismo oxidativo, es esperable una disminución de los niveles de ácido láctico en sangre y en el músculo, para un mismo nivel de esfuerzo, lo que refleja una mayor eficacia metabólica del músculo esquelético³²⁸. Estos cambios en la actividad oxidativa muscular parece que influyen sobre todo en la capacidad para desarrollar trabajos submáximos a intensidades relativamente bajas, y más duraderas.

Los hallazgos más importantes obtenidos en este trabajo de entrenamiento en IRC-CE, han sido las mejoras en la capacidad aeróbica de endurance, medida por el test de endurance en bicicleta (pedaleo a una carga constante, al 70% de la carga máxima alcanzada en el test de esfuerzo máximo inicial). Se produjo una mejora significativa del tiempo que son capaces de mantener el ejercicio de pedaleo en la prueba de esfuerzo submáximo y la distancia recorrida, aumentando un 112% y un 86%, respectivamente. Estos resultados son más importantes que las mejoras conseguidas en los parámetros de esfuerzo máximo, ya que las actividades de la vida cotidiana implican más ejercicio de resistencia que ejercicios de fuerza.

Uno de los mayores logros de un programa de entrenamiento al ejercicio, desde el punto de vista fisiológico, consiste en aumentar la capacidad de mantener el tiempo de esfuerzo submáximo¹⁴⁵. Los entrenados pasaron de un tiempo de endurance de $10,7 \pm 15,4$ minutos a $22,7 \pm 20,3$ minutos ($p = 0,002$); en los controles el cambio fue de $11,7 \pm 18,9$ a $18,5 \pm 22,8$ minutos ($p > 0,05$). El ejercicio físico se asoció en nuestro caso con una mejora del 112% en la capacidad de ejercicio submáximo en bicicleta. La magnitud de este cambio es similar a la lograda en pacientes con EPOC, que, en general, muestran un mayor rango de mejoría en los test que evalúan trabajo a resistencia²⁹⁹.

Los importantes incrementos alcanzados en este tipo de pacientes, a priori inesperados, podrían ser el reflejo del conocido “principio de la especificidad” del entrenamiento³²⁶, por el que los pacientes mejoran fundamentalmente en lo que han entrenado. Por otro lado, a lo largo del entrenamiento, salvo excepciones, los pacientes se fueron adaptando al ejercicio de pedaleo, siendo capaces de tolerar mayores cargas y/o con menores pausas para descansar. En la mayoría de los casos, las cargas de entrenamiento alcanzado al final del periodo de entrenamiento rondaron aproximadamente el 70% de la carga máxima inicial de la prueba de esfuerzo.

Tras un entrenamiento al ejercicio, las mayores mejorías deben esperarse en aquellos pacientes con capacidades previas más pobres y en aquellos que entrenan a niveles más altos³²⁶. En nuestro grupo la capacidad de endurance parecía muy afectada a simple vista, ya que ambos grupos de pacientes pedalearon inicialmente alrededor de 10 minutos, pero lo hicieron a un nivel de esfuerzo bajo. Sin embargo, el nivel de esfuerzo establecido para el test de endurance (el 70% de la carga máxima alcanzada en la prueba de esfuerzo máxima inicial, según protocolo), favorecía un tiempo de pedaleo prolongado. El entrenamiento permitió a los pacientes, según tolerancia, ir aumentando la carga de trabajo de pedaleo, y por ello, al repetir la prueba submáxima como control postentrenamiento, los pacientes fueron capaces casi de doblar, por

término medio, la distancia y el tiempo con respecto a los valores iniciales de dicha prueba. Lo más sorprendente, es que los mismos cambios se produjeron en el grupo control, igualmente significativos desde el punto de vista estadístico, aunque con menor magnitud. En cuanto a la percepción de disnea en el test de endurance, ésta mejoró sólo en los pacientes del grupo de entrenamiento, si bien para este hallazgo no se alcanzó la significación estadística.

En los escasos trabajos publicados sobre entrenamiento al ejercicio en patología pulmonar restrictiva^{184,314}, los cambios en esfuerzos submáximos fueron valorados mediante la realización de una prueba de paseo, el test de 6 minutos; en nuestro trabajo, el procedimiento empleado para valorar la capacidad de esfuerzo submáximo procede de la propia experiencia en rehabilitación respiratoria de pacientes con EPOC, donde el incremento en el grupo entrenamiento (que combina bicicleta con ejercicio de pesas), fue de un 96%, superior al resultado que presentamos ahora para los pacientes con CE²¹⁰.

Los cambios positivos en la capacidad de realización de esfuerzos submáximos son muy importantes para cualquier paciente que tenga una intolerancia al esfuerzo, al tratarse del tipo de esfuerzo más frecuente que se realiza en la vida diaria²⁵¹. En el caso de pacientes con CE, este aspecto es especialmente interesante, ya que sus quejas se refieren fundamentalmente a la dificultad para mantener un esfuerzo que inician sin dificultad, pero que han de detener por la fatigabilidad y la disnea precoz características de su patología³¹⁸.

Respecto a la prueba de esfuerzo valorada por Shuttle Walking Test (SWT), nuestros pacientes presentaron una mejora significativa en la distancia recorrida y el nivel alcanzado en dicha prueba; así, la magnitud del incremento postentrenamiento en la distancia recorrida, es del 70%. No hay referencias bibliográficas de cambios en el SWT tras la RR en pacientes con CE. De hecho, los trabajos recogidos en la literatura

no utilizan este test de marcha o paseo, a pesar de estar aceptado como instrumento de evaluación de los programas de entrenamiento en distintos tipos de patologías como EPOC³⁰⁹, cardiopatía isquémica, trasplante pulmonar y cardiaco, y la propia CE^{297,318}. La distancia recorrida en la prueba de SWT tras entrenamiento, según los datos publicados, puede aumentar unos 80-90m, en función del tipo de paciente^{202,210}. En cambio, en aquellos pacientes con incapacidad respiratoria crónica, como los EPOC (donde más y desde hace más tiempo se viene aplicando el SWT), los aumentos suelen ser menores; así, para estos pacientes, se ha establecido en 48 metros el límite para hablar de diferencia clínicamente significativa tras rehabilitación respiratoria con ejercicio^{298,329}. En nuestro caso la distancia media recorrida en SWT aumentó 67,2 m en el grupo de ejercicio, superior a los 48 m considerados.

Alves y colaboradores¹⁸⁴ también encontraron mejoría en la capacidad de ejercicio en adolescentes con cifoescoliosis idiopática, tras ser evaluados mediante el test de marcha de 6 minutos. Sin embargo, estos resultados son difíciles de comparar con los de nuestro trabajo, dadas las diferencias entre las poblaciones objeto de estudio. Por otro lado, el entrenamiento también induce mejorías en la capacidad de ejercicio en otras patologías pulmonares restrictivas, tales como en las enfermedades intersticiales²¹⁵. El fundamento de la intolerancia al ejercicio en las enfermedades respiratorias restrictivas y en la EPOC es bastante complejo y multifactorial. Aunque hay que considerar que existen algunas diferencias en los mecanismos que determinan la intolerancia al ejercicio entre los pacientes EPOC y los que padecen CE, con este estudio se ha demostrado que, al igual que un programa de rehabilitación puede ser beneficioso en pacientes EPOC, también puede serlo en pacientes con IRC-CE, incrementando en ellos su capacidad de ejercicio. Se necesitan más estudios para confirmar si los mismos mecanismos que mejoran la capacidad de ejercicio de los pacientes con EPOC son similares a los que determinan la mejora de la tolerancia al ejercicio en pacientes con cifoescoliosis.

Para analizar la fuerza muscular periférica (FMP) nos basamos en la experiencia de otros investigadores y en la de nuestro propio grupo²¹⁰ sobre programas de entrenamiento, fundamentalmente en pacientes EPOC, empleándose un programa de entrenamiento al ejercicio mixto. En efecto, nuestro programa de entrenamiento era combinado, incluyendo fuerza y resistencia, ya que ésta parece ser la modalidad más completa fisiológicamente, siendo el incremento significativo obtenido en fuerza y resistencia comparables a los incrementos obtenidos por programas de entrenamiento a fuerza o resistencia por separado^{210,299}.

La valoración de la FMP no se realiza de forma rutinaria en pacientes con IRC-CE. No obstante, hay evidencias que sugieren que las anomalías de la FMP pueden desempeñar un papel crucial en la limitación de la capacidad de ejercicio y en la capacidad para desarrollar las actividades de la vida cotidiana en pacientes con enfermedades respiratorias crónicas^{90,224}. Del mismo modo que en los diferentes estudios publicados, se ha puesto énfasis en la importancia del entrenamiento de los músculos implicados en la deambulación en la mejora de la tolerancia al ejercicio en los pacientes EPOC^{220,221}, se ha evidenciado que la fuerza del cuádriceps se relaciona con la capacidad de ejercicio en pacientes con enfermedades pulmonares restrictivas³⁰⁷.

En nuestro grupo de pacientes, los pobres valores obtenidos en las medidas de fuerza muscular periférica concuerdan con los resultados obtenidos en un trabajo muy reciente, que ha proporcionado datos importantes que documentan la debilidad y cambios del tipo de fibra del músculo cuádriceps en este tipo de pacientes³¹³. Estos datos confieren una justificación adicional para el entrenamiento de los músculos periféricos en el IRC-CE.

En el presente trabajo, la FMP se evaluó por medio de cinco sencillos ejercicios en los que participaban los principales grupos musculares utilizados en las actividades básicas de la vida diaria. Este método es simple, barato, y proporciona información

sobre la fuerza dinámica máxima, un parámetro importante a considerar en los programas de entrenamiento²¹⁰. En nuestros pacientes la magnitud de los cambios en la FMP osciló entre 29,6% y 64,2%, y fueron significativamente mayores en el grupo de entrenamiento. Este porcentaje de mejoría es consistente con los resultados de un creciente grupo de investigaciones que muestran que el ejercicio mejora la FMP en pacientes con enfermedades pulmonares restrictivas^{314,316}. El hecho de que un programa de rehabilitación basado en el entrenamiento de la musculatura de la extremidades consiga mejorar la tolerancia al ejercicio, pone de manifiesto la importancia que juegan los músculos implicados en la deambulación en la fisiopatología de los pacientes con IRC-CE, al igual que se ha evidenciado en otras patologías respiratorias crónicas.

El amplio y significativo aumento obtenido en los valores del test de 1RM, oscilando las medias de los incrementos entre el 31,52 y el 138,78% de los valores basales, no debe resultar inesperado a pesar de que el trabajo predominante que realizaron los pacientes fue de tipo endurance. La razón es que la realización de un entrenamiento de cualquier magnitud puede ocasionar una mejora de la fuerza muscular, por otro lado también influenciada por el nivel inicial de fuerza muscular del sujeto. La magnitud del incremento obtenido en nuestro estudio excede la media de incremento (25-30%) para hombres y mujeres sedentarios jóvenes y de mediana edad³²⁶; todo ello prueba de la escasa fuerza muscular inicial de nuestros pacientes.

En la experiencia de nuestro grupo se incluye la evaluación de un programa de rehabilitación tipo fuerza en pacientes con EPOC²¹⁰ que incluyó el entrenamiento con ejercicios de pesas de brazos, tronco y piernas; en éste, los incrementos de fuerza muscular en miembros superiores, medidas igualmente por el test 1RM, alcanzaron en algunos casos niveles parecidos a los de nuestros pacientes con CE, a pesar de que el diseño de dicho protocolo seguía un perfil puro de entrenamiento a fuerza. Como en el trabajo actual, los mayores beneficios en entrenamiento de miembros superiores

también de obtuvieron en el ejercicio de mariposa con aumento del 75% (frente al 52,1% alcanzado en pacientes con CE). En el ejercicio de hombro, el incremento medio llegó al 38%, superior al obtenido en nuestros pacientes con CE, que fue del 29,6%.

En relación con el estudio de la disnea, auténtica protagonista de las manifestaciones clínicas de la afectación respiratoria de los pacientes con CE, los resultados de este traajo demuestran una mejoría significativa en la escala de disnea tras el programa rehabilitador, lo que confirma los resultados obtenidos por otros autores en la evaluación de programas de rehabilitación pulmonar en pacientes EPOC^{220,221}.

El síntoma disnea en pacientes EPOC ha sido ampliamente valorado en numerosos trabajos, no siendo así en pacientes toracógenos, y más concretamente en el grupo de pacientes IRCH-CE, por lo que estaba plenamente justificado el desarrollo de un estudio que explorara los factores que contribuyen a la disnea en este grupo de pacientes.

La disnea basal fue valorada en nuestros pacientes a través de dos cuestionarios diferentes. La escala MRCm es fácil de aplicar, pero tiene la limitación de tratarse de una medida unidimensional de disnea. La escala BDI/TDI es más compleja, en cambio, es una medida de disnea con propiedades multidimensionales. En esta escala, un incremento en una unidad en la puntuación del índice transicional de disnea (TDI focal score) es la diferencia mínima que se ha utilizado como criterio de significación clínica³⁰⁰. En el grupo de entrenamiento, la mejora de la BDI/TDI globalmente y en cada uno de los tres componentes de la puntuación del índice transicional de disnea (TDI focal score) pudo considerarse como un cambio clínicamente significativo; de hecho, superan ampliamente el límite considerado como clínicamente importante.

En pacientes EPOC³⁰¹ se ha confirmado la alta correlación que guardan la disnea medida por BDI con la distancia que son capaces de recorrer y la fuerza de los músculos respiratorios. Los resultados obtenidos en nuestro estudio parecen orientar a que la fuerza de los músculos respiratorios y la FMP pueden ser determinantes en la percepción de la disnea y la capacidad de ejercicio en los pacientes con IRC-CE³¹⁷. Por lo tanto, es razonable suponer que la mejoría de la FMP contribuyó a la disminución de la percepción de disnea de nuestros pacientes, ya que la sensación de esfuerzo respiratorio está directamente relacionado con las presiones musculares respiratorias³⁰³. No obstante, son necesarios estudios adicionales para definir mejor los factores que contribuyen a determinar la disnea en los pacientes con IRC-CE.

Pese a que en nuestro programa de entrenamiento no se realizó un tratamiento específico de los músculos respiratorios, las presiones musculares respiratorias probablemente se vieron incrementadas indirectamente con el entrenamiento de la musculatura de la cintura escapular³⁰². De tal manera que, el síntoma disnea que no se había controlado totalmente pese al tratamiento con VMNI, si mejoró significativamente tanto basalmente (medido por escalas MRCm y BDI/TDI), como tras esfuerzo medido por escala de Borg (aunque sin alcanzar cifras estadísticamente significativas en este caso).

La sensación de disnea tras esfuerzo submáximo valorado por escala de Borg, y disnea basal (valorada por BDI y MRCm), ha resultado ser un factor influyente en la calidad de vida de nuestros pacientes, correlacionándose significativamente con item fatiga del Chronic Respiratory Disease Questionnaire (CRDQ). Es muy interesante el hecho de que en éstos las mejoras en la disnea de esfuerzo submáximo han influido directamente en las mejoras de calidad de vida. Por ello, el uso de la valoración de la disnea de esfuerzo mediante la escala de Borg, puede servir como parámetro de monitorización del ejercicio terapéutico en pacientes con CE.

Es un hecho ampliamente reconocido que la rehabilitación pulmonar mejora la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS). Con este trabajo se ha demostrado que esta mejoría se produce incluso en grupos de pacientes respiratorios severos.

Evidentemente, cuando se aplica un programa de rehabilitación, es muy importante como medida de los resultados, la valoración de la calidad de vida del paciente previo a la realización del programa y al término del mismo. La calidad de vida de un paciente puede ser valorada utilizando cuestionarios genéricos, aplicables prácticamente a cualquier estado de salud, o bien, hacerlo mediante el uso de cuestionarios específicos, desarrollados para enfermedades concretas. Actualmente se han creado cuestionarios específicos para pacientes con VMD²⁶⁴ y para CE idiopática del adolescente^{265,266}, sin embargo, no existen cuestionarios específicos que permitan valorar a pacientes adultos con IRCH-CE que estén siendo tratados con VMD y que además estén en un programa de entrenamiento al ejercicio.

El test de calidad de vida genérico con el que se tiene más experiencia en RR es el CRDQ, ya que la mayoría de los estudios publicados sobre RR se refieren a pacientes EPOC, y el cuestionario fue creado específicamente para ellos. Los trabajos realizados en pacientes EPOC, donde se han utilizado cuestionarios de calidad de vida específicos como el CRDQ y el St. Georges Respiratory Questionnaire (SGRQ), han demostrado que la calidad de vida viene sólo parcialmente determinada por los parámetros de función pulmonar y la tolerancia al ejercicio²²⁰. Por lo tanto, en este tipo de pacientes, la calidad de vida debe ser medida específicamente, además de a través de la utilización de medidas funcionales.

Varios estudios han demostrado que el CRDQ es más sensible que el SGRQ para la detección de respuesta a programas de rehabilitación³⁰⁴. Este cuestionario establece una puntuación del 1 al 7 para cada uno de los 20 ítems que valora, de manera que a mayor puntuación, mejor calidad de vida. Los ítems se agrupan en cuatro apartados:

disnea, fatiga, función emocional y control emocional. El mínimo incremento con significación clínica, es definido como la diferencia más pequeña percibida como importante por la media de los pacientes. La significación clínica se produce cuando mejora la calidad de vida en más de 0,5 puntos en cada uno de los ítems valorados (0,5-1 cambio ligero; 1-1,5 cambio moderado; y > 1,5 cambio importante) ^{145,305}. Para este trabajo se consideró más oportuno utilizar el CRDQ, si bien, y fundamentalmente con vistas a la comparabilidad con los resultados de otros estudios, ha de aclararse que no tenemos constancia de la utilización del cuestionario elegido en otros estudios de rehabilitación de CE.

La FMP, la disnea y la capacidad de ejercicio se han identificado en nuestro estudio como factores independientes en la CVRS en pacientes con IRC-CE³¹⁸. Los pacientes presentaban un gran deterioro de la CVRS, con puntuaciones más bajas en la disnea y las dimensiones de la fatiga. Un hallazgo importante de nuestro estudio fue que, tras la intervención del entrenamiento al ejercicio, los resultados en calidad de vida mejoraron, como así lo refleja el incremento de 2,9 puntos (23,9%) en la puntuación global del CRDQ; estas mejoras alcanzaron significación clínica y estadística, no sólo de forma global, sino también en tres de las cuatro dimensiones valoradas por el cuestionario CRDQ; en efecto, los ítems disnea, fatiga y función emocional superaron la mínima diferencia significativa de 0.5 puntos. No se alcanzó la significación estadística en el caso del ítem control de la enfermedad, aunque sí se obtuvo significación clínica, hallazgo que puede atribuirse al hecho de que los pacientes incluidos en el estudio se encontraban en situación de estabilidad clínica al estar realizando un tratamiento médico óptimo antes de ser incluidos en el estudio.

En conjunto, nuestros resultados son muy positivos, y pensamos que relevantes, al demostrar la seguridad, viabilidad y eficacia de un programa de entrenamiento al ejercicio en pacientes con IRC-CE. El régimen de entrenamiento que utilizado puede ser considerado como una estrategia nueva y completa en rehabilitación de pacientes con IRCH-CE e intolerancia al ejercicio. Los datos obtenidos por nuestro estudio,

apoyan suficientemente la recomendación del ejercicio físico en pacientes diagnosticados de IRC-CE. El entrenamiento combinado a fuerza y resistencia, en estos pacientes consigue aumentar su capacidad de esfuerzo e incrementa su fuerza muscular periférica, mejorías que determinan una menor percepción de disnea tanto basal como tras ejercicio, y esto se refleja en una mejoría en la calidad de vida. Todo lo cual indica que los programas de ejercicio deben integrarse en el tratamiento habitual de estos pacientes. La evaluación de los beneficios a largo plazo podría proporcionarnos una valiosa información adicional, lo que sin duda abre nuevas posibilidades de estudio en el campo de los programas de RR aplicados a pacientes con IRCH-CE .

CONCLUSIONES

A la vista de los resultados obtenidos podemos extraer las siguientes conclusiones:

1. El Shuttle Walking Test, provoca en el paciente con IRCH-CE una respuesta cardiovascular y subjetiva similar a la que provoca un test de esfuerzo máximo en cicloergómetro limitado por síntomas. Sus resultados se correlacionan significativamente con parámetros de esfuerzo máximo, sobre todo con VO₂máx. Por ello, es un test fiable y válido para la valoración de la capacidad funcional del paciente con deformidad importante de la caja torácica (cifoescoliosis) e insuficiencia respiratoria crónica.

2. Los pacientes con IRCH-CE se caracterizan por tener muy deterioradas su fuerza muscular periférica y sus presiones musculares respiratorias, lo que influye directamente en la capacidad de esfuerzo y en la percepción de disnea tanto en situación basal como tras realizar un ejercicio.

3. Los factores que más directamente parecen influir en la calidad de vida de los pacientes son una capacidad de ejercicio muy limitada, una fuerza muscular periférica muy deteriorada y una intensa percepción de disnea tanto basal como tras ejercicio.

4. Un programa de entrenamiento al ejercicio combinado (a fuerza y resistencia) en pacientes con IRC-CE, determina un aumento de la tolerancia al esfuerzo (aumenta la distancia paseada en el SWT y el tiempo de pedaleo en endurance) y un aumento de la fuerza muscular periférica (medida por test 1RM).

5. Estas mejoras se reflejan en una menor percepción de disnea (medida por Índice de disnea basal de Mahler y MRC modificada) y una mejoría en su calidad de vida (medida por cuestionario CRDQ).

RESUMEN

Los objetivos de nuestro estudio fueron la valoración funcional de pacientes con insuficiencia respiratoria hipercápnica secundaria cifoescoliosis (IRCH-CE), determinación de la mejor prueba de esfuerzo que permita la valoración funcional de estos pacientes, identificación de los factores determinantes para explicar el deterioro funcional de estos pacientes y, fundamentalmente, valorar la eficacia de un programa de entrenamiento al ejercicio para el control sintomático y mejora de calidad de vida de los mismos.

Para ello se ha estudiado a 34 pacientes con IRCH-CE severa tratados con ventilación mecánica domiciliaria (VMD), a los que se incluyó en un programa de entrenamiento al ejercicio de 12 semanas de duración. Se estudiaron de forma prospectiva, controlada y randomizada, distribuyéndolos en dos grupos: entrenados y controles. De los 34 pacientes que iniciaron el estudio, 17 fueron asignados de forma aleatoria al grupo entrenamiento, no finalizando el estudio uno de ellos por fallecimiento y 17 pacientes fueron asignados al grupo control, de los cuales 6 no completaron el estudio (un caso por fallecimiento, un caso por ictus y en cuatro casos por abandono debido a falta de motivación).

Los 27 pacientes que finalmente concluyeron el estudio, 13 varones y 14 mujeres, 16 asignados al grupo entrenamiento (con edad media de $61,19 \pm 9,03$ años) y 11 al grupo control (con edad media de $63,91 \pm 9,15$ años), presentaban basalmente una severa afectación funcional respiratoria, con un grado de restricción importante, sin existir diferencias significativas entre ellos. Todos estaban en situación IRCH pese a realizar tratamiento con VMD al menos durante los 6 meses previos al inicio del protocolo de rehabilitación, con PaO₂ media de $64,93 \pm 9,28$ mmHg y PaCO₂ media de $48,43 \pm 4,61$ mmHg en el grupo entrenado y PaO₂ media de $64,18 \pm 18,07$ mmHg y PaCO₂ media de $45,10 \pm 5,69$ mmHg en el grupo control, no existiendo diferencias significativas entre ambos grupos.

Al realizar el estudio funcional de nuestros pacientes, se observó que la prueba de esfuerzo máximo en cicloérgómetro (gold estándar) obtenía pobres resultados y en algunos casos incluso no podía realizarse por limitación física, por lo que nos planteamos identificar una prueba de esfuerzo más útil para valorar a este grupo de enfermos. Se empleó el Shuttle Walking Test (SWT), una prueba de paseo estandarizada que permite un esfuerzo de forma progresiva hasta máxima capacidad, resultando una buena y significativa correlación de la distancia en el SWT con la W_{max} ($r=0,339$; $p<0,050$), y con el VO_2max ml/min/kg ($r=0,725$; $p<0,000$).

Tras la valoración funcional de los sujetos del estudio se observó que presentaban una gran limitación al esfuerzo físico máximo y submáximo, determinado fundamentalmente por intensa percepción de disnea medida por la escala de Borg: $8,71\pm 0,91$ en el SWT y $7,78\pm 2,38$ en el test de Endurance. Además, presentaban intensa percepción de disnea basal medida por Índice de disnea basal de Mahler (BDI), con BDI-Global de $4,12\pm 2,26$ y escala MRC modificada (MRCm) $3,76\pm 1,08$. Tanto la fuerza muscular periférica (FMP) medida por test 1RM como la calidad de vida medida por test CRDQ estaban francamente limitadas (CRDQ-global de $12,41\pm 4,98$).

La calidad de vida medida se correlacionó significativamente con la fuerza muscular periférica y con la disnea. Los parámetros de función respiratoria no se correlacionaron con los dominios de calidad de vida, a excepción del PCO_2 , que se correlacionó sólo con el dominio CRDQ-control enfermedad ($r=0,518$; $p<0,05$) y el FEV1 que se correlacionó con el dominio CRDQ-disnea ($r=-0,568$; $p<0,05$).

Al intentar determinar la contribución de FMP a la capacidad de ejercicio y disnea se comprobó que los sujetos estudiados presentaban escasa FMP y que ésta se correlaciona significativamente con parámetros de esfuerzo máximo (VO_2max , W_{max} , y VE_{max}), así como con la distancia recorrida en el test de endurance. Sin embargo,

no obtuvimos correlación estadísticamente significativa con la distancia recorrida en el SWT. La FMP de miembros superiores presentó correlación negativa significativa con disnea medida por MRCm, mientras que la disnea medida por BDI, se correlaciona significativamente con la FMP de miembros superiores, pero sobre todo, con la FMP de miembros inferiores.

A los pacientes se les incluyó en un programa de entrenamiento a ejercicio de 12 semanas de duración, que consistió en tres sesiones por semana de 45 minutos de duración, con realización de una tabla de calentamiento previo al inicio de cada sesión. En cada sesión los pacientes entrenados, ejercitaban resistencia durante 20 minutos, pedaleando en una bicicleta ergométrica regulada al 70% de la potencia máxima de la prueba de esfuerzo del paciente. Durante los veinte minutos restantes, entrenaban la FMP en una estación multigimnástica realizando dos series de seis repeticiones de cinco ejercicios: flexión, mariposa y extensión de brazos, extensión y flexión de piernas. La carga se fue incrementando progresivamente desde el 70% del peso máximo que podía levantar el paciente en una ocasión, al principio de la semana, hasta el 85% al final de la sexta sesión. Cada dos semanas, el peso máximo era reevaluado para ajustar la carga adecuada de entrenamiento en cada paciente. A los pacientes del grupo control se les realizaron todas las pruebas establecidas, se les optimizó la atención médica convencional, facilitándole la tabla de calentamiento para que la realizaran en domicilio. En ambos grupos se realizaron controles: basales y tras concluir el programa de entrenamiento, para ver si existían diferencias en pruebas funcionales basales respiratorias, parámetros de esfuerzo (test de esfuerzo máximo, SWT y test de endurance), FMP (test 1RM), control de síntomas (disnea) y calidad de vida, tanto intragrupo como intergrupo.

Tras concluir el periodo de seguimiento, no se apreciaron cambios significativos en los parámetros funcionales respiratorios en ambos grupos, salvo en presión inspiratoria máxima (PMI), con mejora significativa en el grupo entrenado (40.26 ± 9.48 ; $p = 0.025$)

frente al grupo control (40.42 ± 14.50 ; n.s.), en presión espiratoria máxima (PME) (82.57 ± 26.49 ; $p = 0,046$ en grupo entrenado versus 89.85 ± 31.09 ; n.s. en grupo control) y en la PaCO_2 (47.23 ± 5.12 ; $p = 0.049$ en grupo entrenado versus 44.47 ± 6.70 ; n.s. en grupo control).

No encontramos cambios en los parámetros de esfuerzo obtenidos en la prueba de esfuerzo máximo en cicloergómetro, en ningún grupo. Al evaluar los efectos sobre la capacidad de esfuerzo, observamos una mejoría estadísticamente significativa en el grupo entrenamiento en el SWT: el nivel alcanzado pasó de $4,4 \pm 1,8$ a $5.5 \pm 1,6$ ($p = 0.007$), y la distancia paseada de $187,5 \pm 116,7$ a 259.6 ± 118.2 metros ($p = 0,001$). En el grupo control, no hubo cambios significativos. El tiempo del test de Endurance en el grupo entrenado aumentó de $10,7 \pm 15,4$ hasta alcanzar 22.7 ± 20.3 minutos ($p = 0.002$), y en el grupo control pasó de $11,7 \pm 18,9$ a 18.5 ± 22.8 (n.s.). Sin embargo, en ambos grupos no apreciamos cambios significativos en disnea ni en dolor de piernas (Escala de Borg), al final del SWT y del test de Endurance.

Se observó un incremento significativo en la fuerza de los grupos musculares entrenados. Todos los ejercicios (test 1RM) mostraron incrementos significativos en el grupo entrenado, en un rango entre el 29.6 y el 64.2 %. En el grupo control sólo hubo incrementos en percha y mariposa ($p < 0.042$ en ambos casos) en un rango entre 7 y 7,3 % respectivamente.

En la disnea medida por MRCm, hubo cambios significativos en el grupo entrenado (de 3.8 ± 0.9 a 3.2 ± 0.8 score; $p = 0.02$), no así en el grupo control. En el grupo entrenado, la disnea medida por BDI/TDI mejoró significativamente en cada uno de sus componentes, aumentando en más de 1U en cada uno de ellos: magnitud de la tarea (MT), $p = 0.02$; incapacidad funcional (IF), $p = 0.04$; y magnitud del esfuerzo (ME), $p = 0.02$). No hubo cambios significativos en el grupo control.

El ejercicio consiguió mejoras significativas en la calidad de vida de los pacientes entrenados de forma global (pasando de 12.1 ± 2.0 a 15.0 ± 2.8 , $p = 0.005$), al conseguir mejoras significativas en las siguientes dimensiones: CRDQ-Disnea (D) ($p = 0.003$), CRDQ-Fatiga (F) ($p = 0.005$) y CRDQ-Función emocional (FE) ($p = 0.013$). Los cambios en el caso del grupo control no fueron significativos.

Cuando comparamos entre ambos grupos los incrementos de cada una de las variables estudiadas, vemos que existen ganancias estadísticamente significativas del grupo entrenado frente al grupo control en: SWT (tanto en la distancia recorrida en metros ($p = 0.026$) como para el nivel alcanzado ($p = 0.018$), FMP (para los cinco ejercicios valorados), en la disnea valorada por BDI (tanto globalmente ($p = 0,003$) como en cada uno de las dimensiones valoradas: MT, $p = 0,002$; IF, $p = 0,012$; y ME, $p = 0,005$) y en calidad de vida (CRDQ-global ($p = 0,018$), CRDQ-D ($p = 0,026$), CRDQ-CF ($p = 0,014$) y CRDQ-FE ($p = 0,011$)).

BIBLIOGRAFÍA

1. Dunford M, Donoghue J, Power G, Mitten-Lewis S. Managing ventilatory insufficiency and failure in a patient with kyphoscoliosis: a case study. *Aust Crit Care*. 2001;14:165-169.
2. James J. *Scoliosis* (2nd edition). Churchill- Livingstone, Edinburg 1976;1-12 y 147-150.
3. Coob JR. Outline for the study of scoliosis. *Am Acad Orthop Surg Lect*. 1948;5:261-275.
4. Kafer ER. Respiratory and cardiovascular functions in scoliosis. *Bull Eur Physiopathol Respir*. 1977;13:299-321.
5. Martín T, Sanders M. Chronic alveolar hypoventilation: a review for the clinician. *Sleep*. 1995;18:617-634.
6. Bjure J, Grimby G, Kasalicky J, Lindh M, Nachemson A. Respiratory impairment and airway closure in patients with untreated idiopathic scoliosis. *Thorax*. 1970;25:451-456.
7. Pehrsson K, Bake B, Larsson B, Nachemson A. Lung function in adult idiopathic scoliosis: a 20 years follow up. *Thorax*. 1991;46:474-478.
8. Bergofsky EH, Turino G, Fishman A. Cardiorespiratory failure in kyphoscoliosis. *Medicine*. 1959;38:263-317.
9. Prime FJ, Zorab PA. Respiratory function in scoliosis. En: Zorab PA. *Scoliosis*. Heinemann, Londres 1969;44-53.
10. Hanley T, Platts MM, Clifton M, Morris T. Heart failure of the hunchback. *Q J Med*. 1958;27:155-171.
11. Pehrsson K, Larsson S, Oden A, Nachemson A. Long-term follow-up of patients with untreated scoliosis. *Spine*. 1992;17:1091-1096.
12. Libby DM, Briscoe WA, Boyce B, Smith JP. Acute respiratory failure in scoliosis or kyphosis. Prolonged survival and treatment. *Am J Med*. 1982;73:532-538.
13. Caro CG, DuBois A. Pulmonary function in kyphoscoliosis. *Thorax*. 1961;16:282-290.

14. Gray FD. Kyphoscoliosis and heart disease. *J Chronic Dis.* 1956;4:499-507.
15. Lewis CS, Davies MD, Samuels AJ, Hecht HH. Cor pulmonale (pulmono-cardiac syndrome). A case report. *Dis Chest.* 1952;22:261-268.
16. Kafer E. Idiopathic scoliosis. Gas exchange and the age dependence of arterial blood gases. *J Clin Invest.* 1976;58:825-833.
17. Dollery CT, Gillam PMS, Hugh-Jones P, Zorab PA. Regional lung function in kyphoscoliosis. *Thorax.* 1965;20:175-181.
18. Bake B, Bjure J, Kasalichy J, Nachemson A. Regional pulmonary ventilation and perfusion distribution in patients with untreated idiopathic scoliosis. *Thorax.* 1972;27:703-712.
19. Kafer E. Idiopathic scoliosis. Mechanical properties of the respiratory system and the ventilatory response to carbon dioxide. *J Clin Invest.* 1975;55:1153-1163.
20. Turino GM, Goldring RM, Fishman AP. Cor pulmonale in musculoskeletal abnormalities of the thorax. *Bull N Y Acad Med.* 1965;41:959-980.
21. Fishman AP, Glodring RM, Turino GM. General alveolar hypoventilation: a syndrome of respiratory and cardiac failure in patients with normal lung. *Q J Med.* 1966;35:261-275.
22. Jordanoglou J. Rib movement in health, kyphoscoliosis and ankylosing spondylitis. *Thorax.* 1969;24:407-414.
23. Fishman AP, Turino GM, Bergofsky EH. The syndrome of alveolar hypoventilation. *Am J Med.* 1957;23:333-339.
24. Dudley F, Rochester DF. The diaphragm: contractile properties and fatigue. *J Clin Invest.* 1985;75:1397-1402.
25. Bellemare F, Bigland-Ritchie B. *Am Rev Respir Environ Exercise Physiol.* 1984;55:8-15.

26. Cooper DM, Rojas JV, Mellins RB, Keim HA, Mansell AI. Respiratory mechanics in adolescents with idiopathic scoliosis. *Am Rev Respir Dis.* 1984;130:16-22.
27. Lisboa C, Moreno R, Fava M, Ferretti R, Cruz E. Inspiratory muscle function in patients with severe kyphoscoliosis. *Am Rev Respir Dis.* 1985;132:48-52.
28. Roussos C. Function and fatigue of respiratory muscles. *Chest.* 1985;88:S124- 132.
29. Kronenberg RS, Drage CW. Attenuation of the ventilatory and heart rate responses to hypoxia and hypercapnia with aging in normal men. *J Clin Invest.* 1973;52:1812-1819.
30. Alexander JK, West JR, Wood JA, Richards DW. Analysis of the respiratory responses to carbon dioxide inhalation in varying clinical states of hypercapnia, anoxia and acid base derangement. *J Clin Invest.* 1955;34:511-532.
31. Alexander JK, Spalter HF, West JR. Modification of the respiratory response to carbon dioxide by salicylate. *J Clin Invest.* 1955;34:533-537.
32. Schaefer KE. Respiratory pattern and respiratory responses to CO₂. *J Appl Physiol.* 1958;13:1-14.
33. Kafer ER. Respiratory function in scoliosis. MD. Thesis. University of Sydney, Sydney 1970;85-158.
34. Boffa P, Stovin P, Shneerson J. Lung developmental abnormalities in severe scoliosis. *Thorax.* 1984;39:681-682.
35. Olgati R, Levine D, Smith JP, Briscoe WA, King TK. Diffusing capacity in idiopathic scoliosis and its interpretation regarding alveolar development. *Am Rev Respir Dis.* 1982;126:229-230.

36. Reid L. Autopsy studies of the lung in kyphoscoliosis, in proceeding of a symposium on scoliosis. En: Zorab PA. National Fund for Research in Poliomyelitis and other Crippling Diseases, London 1966;71-78.
37. Bergofsky E. Respiratory failure in disorders of the thoracic cage. *Am Rev Respir Dis.* 1979;119:643-669.
38. Phillipson EA. Control of breathing during sleep. *Am Rev Respir Dis.* 1978;118:909-939.
39. Bülow K. Respiration and wakefulness in man. *Acta Physiol Scand.* 1963;59:S1-110.
40. Duron B, Andrag C, Laval P. Ventilation pulmonaire globale. CO₂ alveolaire et consommation d'oxygene, au cours du sommeil chez l'homme normal. *C R Seances Soc Biol Fil.* 1968;162:139-145.
41. Krieger J, Mangin P, Kurtz D. Incidence of sleep disordered breathing in normal younger and older subjects. Correspondence analysis of related factors. *Sleep* 1982. Sixth European Congress on Sleep Reseach. Basel, Karger 1983:308-311.
42. Lugaresi E. Snoring. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1975;39:59-64.
43. Magnussen G. Studies on the respiration during sleep. A contribution to the physiology of the sleep function. HK Lewis, London 1944.
44. Rist KE, Daubenspeck JA, McGovern JF. Effects of non- REM sleep upon respiratory drive and the respiratory pump in humans. *Respir Physiol.* 1986;63:241-256.
45. Lopes JM, Tabachnik E, Muller NL, Levison H, Bryan AC. Total airway resistance and respiratory muscle activity during sleep. *J Appl Physiol.* 1983;54:773-777.

46. Harper RM, Saverlend EK. The role of the tongue in sleep apnea. En: Gillemnault C, Dement WC. Sleep apnea syndromes. Alan R Liss, New York 1978;219-234.
47. Tangel DJ, Mezzanotte WS, White DP. Influence of sleep in tensor palatine EMG and upper airway resistance in normal men. J Appl Physiol. 1991;70:2574-2581.
48. Wiegand DA, Latz B, Zwillich CW, Wiegand L. Upper airway resistance and geniohyoid muscle activity in normal men during wakefulness and sleep. J Appl Physiol. 1990;69:1252-1261.
49. Kuna ST, Smickley JS, Insalaco G. Posterior cricoariteniod muscle activity during wakefulness and sleep in normal adults. J Appl Physiol. 1990;68:1746-1754.
50. Berthon-Jones N, Sullivan CE. Ventilatory and arousal responses to hypoxia in sleeping humans. Am Rev Respir Dis. 1982;125:632-639.
51. Douglas NJ, White DP, Weil JV, Pickett CK, Martin RJ, Hudgel DW, et al. Hypoxic ventilatory response decreases during sleep in normal men. Am Rev Respir Dis. 1982;125:286-289.
52. Hedemark LL, Kronenberg RS. Ventilatory and heart rate responses to hypoxia and hypercapnia during sleep in adults. J Appl Physiol. 1982;53:307-312.
53. White DP, Douglas NJ, Pickett CK, Weil JV, Zwillich CW. Hypoxic ventilatory response during sleep in normal women. Am Rev Respir Dis. 1982;126:530-533.
54. Bülow K, Inguar D. Respiration and state of wakefulness in normal, studied by spirometry, capnography and EEG. Acta Physiol Scand. 1961;51:230-238.
55. Brichfield IR, Sieker HO, Heyman A. Alterations in respiratory function during natural sleep. J Lab Clin Med. 1959;54:216-222.

56. Douglas NJ, White DP, Weil JV, Pickett CK, Zwillich CW. Hypercapnic ventilatory response in sleeping adults. *Am Rev Respir Dis.* 1982;126:758-762.
57. Glesson K, Zwillich CW, White DP. Chemo sensitivity and the ventilatory response to airflow obstruction during sleep. *J Appl Physiol.* 1989;67:1630-1637.
58. Brownell LG, West P, Kryger MH. Breathing during sleep in normal pregnant women. *Ann Rev Respir Dis.* 1986;133:38-41.
59. Snyder F, Hobson JA, Morrison DF, Goldfrank F. Changes in respiration heart rate and systolic blood pressure in human sleep. *J Appl Physiol.* 1964;19:417-422.
60. Tabachnik E, Muller NL, Bryan AC, Levison H. Changes in ventilation and chest wall mechanics during sleep in normal adolescents. *J Appl Physiol.* 1981;51:557-564.
61. Tusiewicz K, Moldofsky H, Bryan AC, Bryan MH. Mechanics of the rib cage and diaphragm during sleep. *J Appl Physiol.* 1977;43:600-602.
62. Duron B, Tassinari CA, Gastaut H. Analyse spiromographique et électromyographique de la respiration au cours du sommeil contrôlé par l'EEG chez l'homme normal. *Rev Neurol.* 1966;115:562-574.
63. Guilleminault C. State of the art sleep and control of breathing. *Chest.* 1978;73:2935-2953.
64. Douglas NJ, White DP, Pickett CK, Weil JV, Zwillich CW. Respiration during sleep in normal man. *Thorax.* 1982;37:840-844.
65. Stradling JR, Chadwick GT, Frew AJ. Changes in ventilation and its components in normal subjects during sleep. *Thorax.* 1985;40:364-370.
66. White DP, Weil JV, Zwillich CW. Metabolic rate and breathing during sleep. *J Appl Physiol.* 1985;59:384-391.

67. Dolly FR, Block AJ. Effect of flurazepam on sleep-disordered breathing and nocturnal oxygen desaturation in asymptomatic subjects. *Am J Med.* 1982;73:239-243.
68. Aserinsky E, Khatman N. Regularly occurring periods of eye motility and concurrent phenomena during sleep. *Science.* 1953;118:273-274.
69. Berger RJ. Tonus of extrinsic laryngeal muscle during sleep and dreaming. *Science.* 1961;134:840.
70. Saverland EK, Or WC, Hairton LE. EMG patterns of oropharyngeal muscle during respirations in wakefulness and sleep. *Electromyogr Clin Neurophysiol.* 1981;21:307-316.
71. Otis AB. Quantitative relationships in steady-state gas exchange. En: Fenn WO, Rahn H. *Handbook of Physiology Respiration (Vol 1).* American Physiology Society, Washington DC 1964;681-698.
72. Wasserman K, McIlroy MB. Detecting the threshold of anaerobic metabolism in cardiac patients during exercise. *Am J Cardiol.* 1964;14:844-852.
73. Ortega F, Cejudo P, Montemayor T. Utilidad de la prueba de ejercicio cardiopulmonar en Neumología. En: Soto JG. *Manual de diagnóstico y terapéutica en Neumología (1ª ed).* Ergon, Sevilla 2006;95-104.
74. Singh SJ, Morgan L, Scott S, Walters D, Hardman AE. Development of a shuttle walking test of disability in patients with chronic airways obstruction. *Thorax.* 1992;47:1019-1024.
75. Puente L. Exploración funcional: Valoración clínica de la respuesta al ejercicio. En: Martín P, Ramos G, Sanchís J. *Medicina respiratoria (2ª edición).* Aula Médica, Madrid 2006;211-226.
76. Elías MT, Fernández J, Toral J, Ortega F, Sánchez H, Montemayor T. Reproductibilidad de un test de paseo con carga progresiva (shuttle

walking test) en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Arch Bronconeumol. 1997;33:64-68.

77. Morales FJ, Martínez A, Ortega F, Montemayor T. A shuttle walking test for assessment of functional capacity in chronic heart failure. Am Heart J. 1999;138:292-298.

78. Singh SJ, Morgan MDL, Hardman AE, Rowe C, Bardsley PA. Comparison of oxygen uptake during a conventional treadmill test and the shuttle walking test in chronic airflow limitation. Eur Respir J. 1994;7:2016-2020.

79. Elías MT, Ortega F, Fernández J, Toral J, Sánchez H, Montemayor T. Comparación de un test de paseo con carga progresiva con un test de esfuerzo en cicloergómetro en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Arch Bronconeumol. 1997;33:498-502.

80. Casas A, Vilaro J, Rabinovich R, Mayer A, Barberá JA, Rodríguez-Roisin R, et al. Encouraged 6-min walking test indicates maximum sustainable exercise in COPD patients. Chest. 2005;128:55-61.

81. Wasserman K, Hansen JE, Sue DY, Whipp BJ. Principles of exercise testing and interpretation (1ª ed). Lea & Febiger, Philadelphia 1987;216-217.

82. Casan Clara P. Pruebas de esfuerzo en el diagnóstico de la insuficiencia respiratoria. En: De Lucas P, Güell R, Rodríguez JM, Antón A. Tratado de Insuficiencia Respiratoria. Ergon, Madrid 2006;1133-1139.

83. Barrios C, Pérez-Encinas C, Maruenda JI, Lagua M. Significant ventilatory functional restriction in adolescents with mild or moderate scoliosis during maximal exercise tolerance test. Spine. 2005;30:1605-1610.

84. Lenke LG, White DK, Kemps JS, Bridwell KH, Blanke KM, Engsberg JR. Evaluation of ventilatory efficiency during exercise in patients with

idiopathic scoliosis undergoing spinal fusion. *Spine*. 2002;27:2041-2045.

85. Laserna E, Barrot E, Belaustegui A, Quintana E, Hernández A, Castillo J. Ventilación no invasiva en cifoescoliosis. Estudio comparativo entre respirador volumétrico y soporte de presión (BIPAP). *Arch Bronconeumol*. 2003;39:13-18.

86. González C, Ferris G, Díaz J, Fontana I, Núñez J, Marín J. Kyphoscoliosis ventilatory insufficiency: effects of long-term intermittent positive-pressure ventilation. *Chest*. 2003;12:857-862.

87. López-Márquez I, Cejudo P, Ortega F, López-Campos JL, Márquez E, Tallón R, et al. Efecto del entrenamiento al ejercicio en cifoescoliosis. *Neumosur*. 2008;20: 116-121.

88. Gosselink R, Troosters T, Decramer M. Peripheral muscle weakness contributes to exercise limitation in COPD. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996;153:976-980.

89. LoRusso TJ, Belman MJ, Elashoff JD, Koerner SK. Prediction of maximal exercise capacity in obstructive and restrictive pulmonary disease. *Chest*. 1993;104:48-54.

90. Hamilton AL, Killian KJ, Summers E, Jones NL. Muscle strength, symptom intensity, and exercise capacity in patients with cardiorespiratory disorders. *Am J Respir Crit Care Med*. 1995;152:2021-2031.

91. Zuniga V, de Oliveira LC, Erico S, Rupp de Pavia SA, Padovani CR, Godoy I. Relationship of upper-limb and thoracic muscle strength to 6-min walk distance in COPD patients. *Chest*. 2006;129:551-557.

92. Steiner MC, Singh SJ, Morgan MD. The contribution of peripherals muscle function to shuttle walking performance in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *J Cardiopulm Rehabil*. 2005;25:43-49.

93. Young A. Rehabilitation of patients with pulmonary disease. *Ann Acad Med Singapore*. 1983;12:410-416.
94. O'Shea SD, Taylor NF, Paratz J. Peripheral muscle strength training in COPD: a systematic review. *Chest*. 2004;126:903-914.
95. Schols AM, Mostert R, Soeters PB, Wouters EFM. Body composition and exercise performance in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax*. 1991;46:695-699.
96. Bernard SD, Leblanc P, Whitton F, Canier G, Jobin J, Belleau R, et al. Peripheral muscle weakness in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998;158:629-634.
97. Pehrsson K, Olofson J, Larsson S, Sullivan M. Quality of life of patients treated by home mechanical ventilation due to restrictive ventilatory disorders. *Respir Med*. 1994;88:21-26.
98. Windisch W, Cricce CP. Quality of life in patients with home mechanical ventilation. *Pneumologic*. 2006;60:539-546.
99. Kearon C, Viviani GR, Killian KJ. Factors influencing work capacity in adolescent idiopathic thoracic scoliosis. *Am Rev Respir Dis*. 1993;148:295-303.
100. Elías Hernández MT, Ortega Ruiz F, Sánchez Riera H, Otero Candellera R, Sánchez Gil R, Montemayor Rubio T. Papel de la disnea en la calidad de vida del paciente con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. *Arch Bronconeumol*. 1999;35:261-266.
101. De Vries J, Kessels BLJ, Drent M. Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients. *Eur Respir J*. 2001;17:954-961.
102. De Lucas P, Paz L. Ventilación mecánica domiciliaria. En: Güell R. De Lucas P. *Rehabilitación respiratoria*. SEPAR 1999;309-327.
103. Rideau Y. Management of the wheel chair muscular dystrophy patient: prevention of death (abstract). Fourth International Congress on Neuromuscular Diseases. Los Angeles, 1986.

104. Leger P, Jannequin J, Gerard M, Robert D. Home positive pressure ventilation via nasal mask for patients with neuromusculoskeletal disorders. *Eur Respir J.* 1989;57:S640-645.
105. Midgren B. Oxygen desaturation during sleep as a function of the underlying respiratory disease. *Am Rev Respir Dis.* 1990;141:43-46.
106. Branthwaite M. Home mechanical ventilation. *Eur Respir J.* 1990;3:743-745.
107. Goutorbe F, Robert D, Leger P, Jennequin J. Actual failure of chronic respiratory insufficiency treated by nasal mechanical ventilation (abstract). *Am Rev Respir Dis.* 1990;141:36.
108. Marino W. Intermittent volume cycled mechanical ventilation via nasal mask in patients with respiratory failure due to COPD. *Chest.* 1991;99:681-684.
109. Meduri GU, Conoscenti CC, Monashe P, Nair S. Noninvasive face mask ventilation in patients with acute respiratory failure. *Chest.* 1989;95:865-870.
110. Soo Hoo GW, Santiago S, Williams AJ. Nasal mechanical ventilation for hypercapnic respiratory failure in COPD: determinants of success (abstract). *Am Rev Respir Dis.* 1991;143:179.
111. Ellis ER, Bye PTB, Bruderer JW, Sullivan CE. Treatment of respiratory failure during sleep in patients with neuromuscular disease. *Am Rev Respir Dis.* 1987;135:148-152.
112. Ellis ER, Gronstein RR, Chan S, Bye PTB, Sullivan CE. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. *Chest.* 1988;84:811-815.
113. Kerby G, Mayer L, Pingleton S. Nocturnal positive pressure ventilation via nasal mask. *Am Rev Respir Dis.* 1987;135:738-740.
114. Leger P, Jennequin J, Gerard M, Robert D. Home positive pressure ventilation via nasal mask for patients with neuromuscular

weakness or restrictive lung or chest-wall disease. *Respir Care*. 1989;34:73-79.

115. Simonds A, Elliot M, Carroll N, Branthwaite M. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation: clinical, physiological and economic outcomes (abstract). *Am Rev Respir Dis*. 1991;68:264-271.

116. Bach J, Alba A, Shin D. Management alternative for postpolio respiratory insufficiency: assisted ventilation by nasal or oral-nasal interface. *Am J Phys Med Rehabil*. 1989;68:264-271.

117. Bach J, Alba A. Management of chronic alveolar hypoventilation by nasal ventilation. *Chest*. 1990;97:52-57.

118. Bach J, Alba A, Mosher R, Delaubier A. Intermittent positive pressure ventilation via nasal access in the management of respiratory insufficiency. *Chest*. 1987;92:168-170.

119. Simonds AK. Nasal ventilation. *Postgrad Med J* 1998;74:343-346.

120. Simonds A, Elliot M. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax*. 1995;50:604-609.

121. Garay S, Turino G, Goldring R. Sustained reversal of chronic hypercapnia in patients with alveolar hypoventilation syndroms: long-term maintenance with noninvasive mechanical ventilation. *Am J Med*. 1981;70:269-274.

122. Schönhofer B, Sonneborn M, Haidl P, Böhrer H, Köhler D. Comparison of two different modes for noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: volumen versus pressure controlled device. *Eur Respir J*. 1997;10:184-191.

123. Hill N. Noninvasive ventilation does it work, for whom and how? *Am Rev Respir Dis*. 1993;147:1050-1055.

124. Hoepfner V, Cockcroft D, Dosmans J, Cotton D. Night-time ventilation improves respiratory failure in secondary kyphoscoliosis. *Am Rev Respir Dis.* 1984;129:240-243.
125. Sawicka E, Loh L, Branthwaite M. Domiciliary ventilatory support: analysis of outcome. *Thorax.* 1988;43:31-35.
126. Leger P, Bedicam J, Cornette A, Reybet-Degast O, Langevin B, Polu J, et al. Nasal intermittent pressure ventilation: long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest.* 1994;105:100-105.
127. Robert D, Laiser-Groeneveld G, Leger P. Mechanical assistance. *Prax Klin Pneumol.* 1988;42:846-849.
128. Buyse B, Meersseman W, Demedts M. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? *Eur Respir J.* 2003;22:525-528.
129. Carrey Z, Gottfried S, Levy R. Ventilatory muscle support in respiratory failure with nasal positive pressure ventilation. *Chest.* 1990;97:150-158.
130. Rochester D, Brawn N, Laine S. Diaphragmatic energy expenditure in chronic respiratory failure: the effect of assisted ventilation with body respirators. *Am J Med.* 1977;63:223-232.
131. Belman M, Soo H, Kvei J, Shadmehr R. Efficacy of positive vs negative pressure in unloading the respiratory muscle. *Chest.* 1990;98:850-856.
132. Marino W, Braun N. Reversal of the clinical sequelae of respiratory muscle fatigue by intermittent mechanical ventilation (abstract). *Am Rev Respir Dis.* 1982;125:84.
133. Goldstein R, De Rosie J, Avendano M, Dolmaget T. Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscle. *Chest.* 1991;99:408-415.

134. Jardim J, Farkas G, Prefaut C, Thomas D, Macklem P, Roussos C. The failing inspiratory muscles under normoxic and hypoxia conditions. *Am Rev Respir Dis.* 1981;124:274-279.
135. Elliot M, Mulvey D, Moxham J, Green M, Branthwaite M. Domiciliary nocturnal nasal intermittent positive pressure ventilation in COPD: mechanisms underlying changes in arterial blood gas tensions. *Eur Respir J.* 1991;4:1044-1052.
136. Ellis E, McCauley V, Mellis C, Sullivan C. Treatment of alveolar hypoventilation in a six-year-old girl with intermittent positive pressure ventilation through a nose mask. *Am Rev Respir Dis.* 1987;136:188-191.
137. O'Donohue WJ Jr, Giovannoni RM, Goldberg AI, Keens TG, Make BJ, Plummer AL, et al. Long-term mechanical ventilation. Guidelines for management in the home and at alternate community sites. Report of the Ad Hoc Committee, Respiratory Care Section, American College of Chest Physicians. *Chest.* 1986;90:S1-37.
138. Barbé F, Quera-Salva MA, de Lattre J, Gajdos Ph, Agustí AG. Long-term effects of nasal intermittent positive-pressure ventilation on pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular diseases. *Chest.* 1996;110:1179- 1183.
139. Barrot E, Vargas A, Otero R, Tabernero E, Del Castillo D, Castillo J. Noninvasive Positive P Ventilation in kyphoscoliosis: comparison between volume and pressure releasers. ERS Annual Congress, Stockholm, September 1996.
140. Barrot E, Otero R, Soto G, Tabernero E, Verano A, Castillo J. Sleep breathing abnormalities in kyphoscoliosis. Treatment with nasal intermitent positive pressure. ERS Annual Congress, Barcelona, September 1995.

141. Hakim AA, Petrovitch H, Burchfiel CM, Webster Ross G, Rodriguez BL, White LR, et al. Effects of walking on mortality among no-smoking retired men. *N Engl J Med*. 1998;338:94-99.
142. Paffenbarger RS, Hyde RT, Wing AL, Hsieh CC. Physical activity all-cause mortality, and longevity of college alumni. *N Engl J Med*. 1986;314:605-613.
143. Pelkonen M, Notkola IL, Lakka A, Tukiainen HO, Kivinen P, Nissinen A. Delaying decline in pulmonary function with physical activity. A 25- years follow- up. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;168:494-499.
144. Heefner JE, Fabry B, Hilling L, Barbieri C. Attitudes regarding advanced among patients in pulmonary rehabilitation. *Am Rev Respir Crit Care Med*. 1996;154:1735-1740.
145. Lacasse Y, Wong E, Guyatt GH, King D, Cook DJ, Goldstein RS. Meta-analysis of respiratory rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease. *Lancet*. 1996;348:1115-1119.
146. Cambach W, Wagenaar RC, Koelman TW, Van Keimpema AR, Kemper HC. The long-term effects of pulmonary rehabilitation in patients with asthma and chronic obstructive pulmonary disease: a research synthesis. *Arch Phys Med Rehabil*. 1999;1:103-111.
147. Salman GF, Mosier MC, Beasley BW, Calkins DR. Rehabilitation for patients with chronic obstructive pulmonary disease. *J Gen Intern Med*. 2003;18:213-221.
148. Lacasse Y, Goldstein R, Lasserson TJ, Martin S. Pulmonary rehabilitation for chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2006, Issue 4. Art. No.: CD003793. DOI: 10.1002/14651858.CD003793.pub2
149. Pulmonary rehabilitation: joint ACCP/AACVPR evidence-based guidelines. ACCP/AACVPR Pulmonary Rehabilitation Guidelines Panel.

American College of Chest Physicians. American Association of Cardiovascular and Pulmonary Rehabilitation. *Chest*. 1997;112:1363-1396.

150. Güell R, Casan P, Belda J, Sangenis M, Morante F, Guyatt GH, et al. Long-term effects of outpatients rehabilitation of COPD. A randomized trial. *Chest*. 2000;117:976-983.

151. Elías MT, Montemayor T, Ortega F, Sánchez-Riera H, Sánchez Gil R, Castillo J. Result of a home-based training program for patients with COPD. *Chest*. 2000;118:106-114.

152. American Thoracic Society. Standards for the diagnosis and care of patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 1995;152:S77-121.

153. Siafakas NM, Vermeire P, Pride NB, Paoletti P, Gibson J, Howard P, et al. Optimal assessment and management of chronic obstructive pulmonary disease (COPD). *Eur Respir J*. 1995;8:1398-1420.

154. Barberá JA, Peces-Barba G, Agustí AGN, Izquierdo JL, Monsó E, Montemayor T, et al. Guía clínica para el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad obstructiva crónica. *Arch Bronconeumol*. 2001;37:297-316.

155. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. Update. 2003. Disponible en: <http://www.goldcopd.com/revised.pdf>

156. American Thoracic Society. Pulmonary Rehabilitation 1999. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999;159:1666-1682.

157. ERS Task Force Position Paper: selection criteria and programs for pulmonary rehabilitation in COPD patients. *Eur Respir Crit Care Med*. 1994;10:744-757.

158. De Lucas MP, Güell R, Sobradillo V, Jiménez C, Sangenis M, Montemayor T, et al. Rehabilitación respiratoria. Normativa SEPAR. *Arch Bronconeumol*. 2000;36:257-274.

159. BTS Statement Pulmonary Rehabilitation. British Thoracic Society Standards of Care Subcommittee on Pulmonary Rehabilitation. *Thorax*. 2001;56:827-834.
160. Foglio K, Bianchi L, Bruletti G, Batista L, Pagani M, Ambrosino N. Long-term effectiveness of pulmonary rehabilitation in patients with chronic airway obstruction. *Eur Respir J*. 1999;13:125-132.
161. Griffiths TL, Burr ML, Campbell IA, Lewis-Jenkins V, Mullins J, Shiels K, et al. Result at 1 year of outpatient multidisciplinary pulmonary rehabilitation: a randomised controlled trial. *Lancet*. 2000;355:362-368.
162. Hui KP, Hewitt AB. A simple pulmonary rehabilitation program improves health outcomes and reduces hospital utilization in patients with COPD. *Chest*. 2003;124:94-97.
163. García-Aymerich J, Farrero E, Felez MA, Izquierdo J, Marrades RM, Antó JM, et al. Risk factors of readmission to hospital for a COPD exacerbation: a prospective study. *Thorax*. 2003;58:100-105.
164. Goldstein RS, Gort EH, Guyatt GH. Economic analysis of respiratory rehabilitation. *Chest*. 1997;112:370-379.
165. Griffiths TL, Phillips CJ, Davies S, Burr MR, Campbell IA. Cost effectiveness of an outpatient multidisciplinary pulmonary rehabilitation programme. *Thorax*. 2001;56:779-784.
166. Ries AL, Kaplan RM, Limberg TM, Prewitt LM. Effects of pulmonary rehabilitation on physiologic and psychosocial outcomes in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am Intern Med*. 1995;122:823-832.
167. Fan VS, Curtis JR, Tu SP, McDonnell MB, Fihn SD. Using quality of life to predict hospitalization and mortality in patients with obstructive lung disease. *Chest*. 2002;122:429-436.

168. Nishimura K, Izumi T, Tsukino M, Oga T. Dyspnea is a better predictor of 5-years survival than airway obstruction in patients with COPD. *Chest*. 2002;121:1434-1440.
169. Oga T, Nishimura K, Tsukino M, Susumo S, Takashi H. Analisis of the factors related to mortality in chronic obstructive pulmonary disease. Role of exercise capacity and health status. *Am J Crit Care Med*. 2003;167:544-549.
170. Gerardi DA, Lovett L, Benoit-Connors ML, Reardon JZ, ZuWallack RL. Variables related to increased mortality following out-patients pulmonary rehabilitation. *Eur Respir J*. 1996;9:431-435.
171. Bower JB, Votto JJ, Thrall RS, Haggerty MC, Stockdale-Woolley R, Bandyopadhyay T, et al. Functional status and survival following pulmonary rehabilitation. *Chest*. 2000;118:697-703.
172. Avedaño M, Güell R. Rehabilitación en pacientes con enfermedades neuromusculares y con deformidades de la caja torácica. *Arch Bronconeumol*. 2003;39:559-565.
173. Maltais F, Simard AA, Simard C, Jobin J, Desgagns P, Leblonc P. Oxidative capacity of the skeletal muscle and lactic acid kinetics classing exercise in normal subjects and in patients with COPD. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996;153:288-293.
174. Maltais F, LeBlanc P, Simard C, Jobin J, Bernabé C, Bruneau J, et al. Skeletal muscle adaptation to endurance training in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996;154:442-447.
175. Bernard S, Whittom F, LeBlanc P, Jobin J, Belleau R, Bernabé C, et al. Aerobic and strength training in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999;159:896-901.
176. Cejudo P, Ortega F, Toral J, Villagómez R, Sánchez H, Castillo J, et al. Comparison of different modalities of peripheral muscle training in

rehabilitation of stable COPD patients. *Eur Respir Journal*. 1999;148:S118.

177. Berry MJ, Rejeski WJ, Adair NE, Zaccaro D. Exercise rehabilitation and chronic obstructive pulmonary disease stage. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999;160:1248-1253.

178. American Lung Association. Fact sheet: Chronic Obstructive Pulmonary Disease. 2002. Disponible en:

http://www.lungusa.org/disease/copd_factsheet.html

179. Wedzicha JA, Bestal JC, Garrod R, Garnham R, Paul EA, Jones PW. Randomized controlled trial of pulmonary rehabilitation in severe chronic obstructive pulmonary disease patients stratified with the MRC dyspnea scale. *Eur Respir J*. 1998;12:363-369.

180. Criner GJ, Cordoba FC, Furukawa S, Kuzma AM, Travaline JM, Leyenson V, et al. Prospective randomized trial comparing bilateral lung volume reduction surgery to pulmonary rehabilitation in severe obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Dis*. 1999;160:2018-2027.

181. Solway S, Brooks D, Lau L, Glodstein R. The short-term effect of a rollator on functional exercise capacity among individuals with severe COPD. *Chest*. 2002;122:56-65.

182. Neder JA, Sward D, Ward SA, Mackay E, Cochrane LM, Clark CJ. Home based neuromuscular electrical stimulation as a new rehabilitative strategy for severely disabled patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD). *Thorax*. 2002;57:333-337.

183. Couser JI, Guthmann R, Hamadeh MA, Kane CS. Pulmonary rehabilitation improves exercise capacity in older elderly patients with COPD. *Chest*. 1995;107:730-734.

184. Alves VLS, Stirbulov R, Avanzi O. Impact of a physical rehabilitation program on the respiratory function of adolescents with idiopathic scoliosis. *Chest*. 2006;130:500-505.

185. Petty TL, Nett LM, Finigan MM, Brink GA, Corsello PR. A comprehensive program for chronic airway obstruction: methods and preliminary evaluation of symptomatic and functional improvement. *Ann Intern Med.* 1969;70:1109-1120.
186. Hodgkin JE, Connors GL, Bell C. Pulmonary rehabilitation. *Guidelines to Success* (2nd edition). Lippincott, Philadelphia 1993.
187. Wijkstra PJ, van Altena R, Kraan J, Otten V, Postma DS, Koeter GH. Quality of life in patients with chronic obstructive pulmonary disease improves after rehabilitation in the home. *Eur Respir J.* 1994;7:269-273.
188. Wijkstra PJ, van der Mark TW, Kraan J, van Altea R, Koeter GH, Postma DS. Long-term effects of home rehabilitation on physical performance in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 1996;153:1234-1241.
189. Wijkstra PJ, Ten Vergert EM, van Altena R, Otten V, Kraan J, Postma DS. Long-term benefits of rehabilitation at home on quality of life and exercise tolerance in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax.* 1995;50:824-828.
190. Puente-Maestu L, Sanz ML, Sanz P, Ruiz de Ocaña JM, Rodriguez Hermosa JL, Whipp BJ. Effects of two types of training on pulmonary and cardiac responses to moderate exercise in patients with COPD. *Eur Respir J.* 2000;15:1026-1032.
191. Green RH, Singh SJ, Williams J, Morgan MD. A randomised controlled trial of four weeks versus seven weeks of pulmonary rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax.* 2001;56:143-145.
192. Brooks D, Krip B, Mangovski-Alzamora S, Goldtein RS. The effect of postrehabilitation programmes among individuals with chronic obstructive pulmonary disease. *Eur Respir J.* 2002;20:20-29.

193. Ries AL, Kaplan RM, Myers R, Prewitt LM. Maintenance after pulmonary rehabilitation in chronic lung disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;167:880-888.
194. Carone M, Bertolotti G, Cerveri I, De Benedetto F, Flogiani V, Nardini S, et al. EDU-CARE, a randomised, multicentre, parallel group study on education and quality of life in COPD. *Monaldi Arch Chest Dis.* 2002;57:25-29.
195. Gosselink RA, Wagenaar RC, Rijswijk H, Sargeant AJ, Decramer ML. Diaphragmatic breathing reduces efficiency of breathing in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995;151:1136-1142.
196. Gray-Donald K, Gibbons L, Shapiro SH, Macklem PT, Martín JG. Nutritional status and mortality in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 1996;153:961-966.
197. Ferreira I, Brooks D, Lacasse Y, Goldstein RS. Nutritional intervention in COPD: a systematic overview. *Chest.* 2001;119:353-363.
198. Ferreira I, Brooks D, Lacasse Y, Goldstein R, White J. Nutritional supplementation for stable chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2005, Issue 2. Art. No.: CD000998. DOI: 10.1002/14651858.CD000998.pub2.
199. Smith K, Cook D, Guyatt GH, Madhavan J, Oxman AD. Respiratory muscle training in chronic airflow limitation: a meta-analysis. *Am Rev Respir Dis.* 1992;145:533-539.
200. Lisboa C, Villafranca C, Leiva A, Cruz E, Pertuze J, Borzone G. Inspiratory muscle training in chronic airflow limitation: effect on exercise performance. *Eur Respir J.* 1997;10:537-542.
201. Lötter F, van Tol B, Kwakkel G, Gosselink R. Effect of controlled inspiratory muscle training in patients with COPD: a meta-analysis. *Eur Respir J.* 2002;20:570-576.

202. Sánchez Riera H, Montemayor T, Ortega F, Cejudo P, Del Castillo D, Elías T, et al. Inspiratory muscle training in patients with COPD: effect on dyspnea, exercise performance, and quality of life. *Chest*. 2001;120:748-756.
203. Ramírez Sarmiento A, Orozco Levi M, Güell R, Barreiro E, Hernández N, Motes S, et al. Inspiratory muscle training in patients with chronic obstructive pulmonary disease: structural adaptation and physiologic outcomes. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166:1491-1497.
204. Couser JL, Martínez FJ, Celli BR. Respiratory response and ventilatory muscle recruitment during arm elevation in normal subjects. *Chest*. 1992;101:336-340.
205. Velloso M, García Stella S, Candon S, Silva CA, Jardim JR. Metabolic and ventilatory parameters of four activities of daily living accomplished with arms in COPD patients. *Chest*. 2003;123:1047-1053.
206. Ries AL, Ellis B, Hawkins RW. Upper extremity exercise training in chronic obstructive pulmonary disease. *Chest*. 1988;93:688-692.
207. Lake FR, Henderson K, Briffa T, Openshaw J, Musk AW. Upper-limb and lower-limb exercise training in patients with chronic airflow obstruction. *Chest*. 1990;97:1077-1082.
208. Simpson K, Killian KJ, McCartney N, Stubbing DG, Jones NL. Randomised controlled trial of weightlifting exercise in patients with chronic airflow limitation. *Thorax*. 1992;47:70-75.
209. Spruit MA, Gosselink R, Troosters T, De Paepe K, Decramer M. Resistance versus endurance training in patients with COPD and peripheral muscle weakness. *Eur Respir J*. 2002;19:1072-1078.
210. Ortega F, Toral J, Cejudo P, Villagómez R, Sánchez H, Castillo J, et al. Comparison of effects of strength and endurance training in

patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166:669-674.

211. Ragucci M, Vainrib A. Pulmonary rehabilitation for restrictive lung impairment secondary to osteoporotic sternal fracture: a case report. *Arch Phys Med Rehabil.* 2005;86:1487-1488.

212. Budweiser S, Moertl M, Jörres RA, Windisch W, Heinemann F, Pfeifer M. Respiratory muscle training in restrictive thoracic disease: a randomized controlled trial. *Arch Phys Med Rehabil.* 2006;87:1559-1565.

213. Jastrzebski D, Gumola A, Gawlik R, Kozielski J. Dyspnea and quality of life in patients with pulmonary fibrosis after six weeks of respiratory rehabilitation. *J Physiol Pharmacol.* 2006;57:S139-48.

214. Nishiyama O, Kondoh Y, Kimura T, Kato K, Kataoka K, Ogawa T, et al. Effect of pulmonary rehabilitation in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirology.* 2008;13:394-399.

215. Holland AE, Hill CJ, Conron M, Munro P, McDonald CF. Short-term improvement in exercise capacity and symptoms following exercise training in interstitial lung disease. *Thorax.* 2008;63:549-554.

216. Newall C, Stockley RA, Hill SL. Exercise training and inspiratory muscle training in patients with bronchiectasis. *Thorax.* 2005;60:943-948.

217. Turchetta A, Salerno T, Lucidi V, Libera F, Cutrera R, Bush A. Usefulness of a program of hospital-supervised physical training in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2004;38:115-118.

218. Sahlberg M, Eriksson BO, Sixt R, Strandvik B. Cardiopulmonary data in response to 6 months of training in physically active adult patients with classic cystic fibrosis. *Respiration.* 2008;76:413-420.

219. Ram FSF, Robinson S, Black PN, Picot J. Physical training for asthma. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2005, Issue 4. Art No.: CD001116. DOI: 10.1002/14651858.CD001116.pub2.
220. Nici L, Donner C, Wouters E, Zuwallack R, Ambrosino N, Bourbeau J, et al. American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement on pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;173:1390-1413.
221. Ries AL, Bauldoff GS, Carlin BW, Casaburi R, Emery CF, Mahler DA, et al. Pulmonary Rehabilitation. Joint ACCR/AACVPR evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2007;131:S4-42.
222. Kesten S, Garfinkel SK, Wright T, Rebuck AS. Impaired exercise capacity in adult with moderate scoliosis. *Chest*. 1991;99:663-666.
223. Puente L. Exploración funcional: Valoración clínica de la respuesta al ejercicio. En: Martín P, Ramos G, Sanchís J. *Medicina respiratoria (SEPAR) (2ª ed)*. Aula Médica, Madrid 2006;211-226.
224. Dourado VZ, Antunes LC, Tanni SE, de Paiva SA, Padovani CR, Godoy I. Relationship of upper-limb and thoracic muscle strength to 6-min walk distance in COPD patients. *Chest*. 2006;129:551-557.
225. Pollock ML, Wilmore JH. Musculoskeletal function. En: *Exercise in health and disease (2nd edition)*. WB Saunders, Philadelphia 1990;202-236.
226. Kamburof PL, Woitowitz HJ. Prediction of spiratory indices. *Br J Dis Chest*. 1972;81.
227. Recomendaciones de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). Normativa para la espirometría forzada. Ed. Doyma, Barcelona 1985.
228. American Thoracic Society. Standarization spirometry – 1987 update. *Am Rev Respir Dis*. 1987;136:1285-1298.

229. Dubois B, Botelho SY, Bedell GN, Marshall R, Comroe JH. A rapid plethysmographic method for measuring thoracic gas volume: a comparison with a nitrogen washout in normal subjects. *J Clin Invest.* 1956;35:322-329.
230. Goldman HI, Becklake MR. Respiratory function test. Normal values at median altitudes and the prediction of normal results. *Am Rev Tuberc.* 1959;79:457-467.
231. Recomendaciones de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). Normativa sobre gasometría arterial. Ed. Doyma, Barcelona 1987.
232. Rodríguez E, Díaz M, Castillo J, Montemayor T, Ramis P, Verano A. Valores gasométricos normales en nuestro laboratorio, su relación con otros parámetros de la exploración pulmonar respiratoria. *Arch Bronconeumol.* 1976;12:68-72.
233. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship with age and sex. *Am Rev Respir Dis.* 1969;99:696-702.
234. Morales P, Sanchos J, Cordero PJ, Díez JL. Presiones respiratorias estáticas máximas en adultos: valores de referencia de una población caucasiana mediterránea. *Arch Bronconeumol.* 1997;33:213-219.
235. Lillegard AL, Terrio JD. Appropriate strength training. *Med Clin North Am.* 1994;78:457-477.
236. Ploutz-Snyder, Giamis EL. Orientation and familiarization to 1RM strength testing in old and young women. *J Strength Cond Res.* 2001;15:519-523.
237. González JJ, Gorostiaga E. Evaluación de la fuerza. En: *Fundamentos del entrenamiento a fuerza.* INDE publicaciones, 1995: 243-321.

238. Ortega F, Montemayor T, Sánchez A, Cabello F, Castillo J. Role of cardiopulmonary exercise testing and criteria used to determine disability in patients with severe chronic obstructive disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 1994;150:747-751.
239. Borg GAV. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sport Exerc*. 1982;14:377-381.
240. Zeballos RJ, Weisman IM. Behind the scenes of cardiopulmonary exercise testing. *Clin Chest Med*. 1994;15:193-213.
241. Mahler DA, Weinberg DM, Wells CK, Feinstein AR. The measurement of dyspnea. Contents, interobserver agreement and physiologic correlates of two new clinical indexes. *Chest*. 1984;85:751-758.
242. Sweer L, Zwillich CW. Dyspnea in the patient with chronic obstructive pulmonary disease. Etiology and management. *Clin Chest Med*. 1990;11:417-445.
243. Altose MD. Assessment and management of breathlessness. *Chest*. 1985;88:S77-83.
244. Mahler DA, Guyatt GH, Jones PW. Clinical measurement of dyspnea. En: Mahler DA. *Dyspnea*. Marcel Dekker, New York 1998;149-198.
245. Güell R, Casan P, Sangenis M, Sentís J, Morante F, Borrás JM, et al. Traducción española y validación de un cuestionario de calidad de vida en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. *Arch Bronconeumol*. 1995;31:202-210.
246. American Thoracic Society, American College of Chest Physicians. ATS/ACCP statement on cardiopulmonary exercise testing. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;167:211-277.

247. McGavin CR, Gupta SP, McHardy GJR. Twelve-minute walking test for assessing disability in chronic bronchitis. *Br Med J.* 1976;1:822-823.
248. Sprake CM, Cotes JE, Reed JW. Correlates of six minute walking test and maximal oxygen uptake in chronic lung disease (abstract). *Clin Sci.* 1984;66:57.
249. Bernstein ML, Despars JA, Singh NP, Avalos K, Stansbury DW, Light RW. Reanalysis of the 12-minute walk in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Chest.* 1994;105:163-167.
250. Guyatt GH, Berman LB, Townsend M, Pugsley SO, Chambers LW. A measure of quality of life for clinical trials in chronic lung disease. *Thorax.* 1987;47:733-778.
251. Weisman IM, Zeballos RJ. Clinical Exercise testing. *Clin Chest Med.* 2001;22:679-701.
252. Wijkstra PJ, TenVergert EM, van der Mark TW, Postma DS, van Altena R, Kraan J, et al. Relation of the lung function, maximal inspiratory pressure, dyspnea and quality of life with exercise capacity in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax.* 1994;49:468-472.
253. Lerman JA, Sullivan E, Haynes RJ. The Pediatric Outcomes Data Collection Instrument (PODCI) and functional assessment in patients with adolescent or juvenile idiopathic scoliosis and congenital scoliosis or kyphosis. *Spine.* 2002;27:2052-2057.
254. Climent JM, Reig A, Sánchez J, Roda C. Construction and validation of a specific quality of life instrument for adolescents with spine deformities. *Spine.* 1995;20:2006-2011.
255. Haheer TR, Gorup JM, Shin TM, Homel P, Merola AA, Grogan DP, et al. Result of the Scoliosis Research Society instrument for evaluation

of surgical outcome in adolescent idiopathic scoliosis. A multicenter study of 244 patients. *Spine*. 1999;24:1435-1440.

256. Bago J, Climent JM, Ey A, Pérez-Gruoso FJ, Izquierdo E. The Spanish version of the SRS-22 patient questionnaire for idiopathic scoliosis: transcultural adaptation and reliability analysis. *Spine*. 2004;29:1676-1680.

257. Working Party of Life of the European Foundation for Osteoporosis. Quality of life in patients with vertebral fractures: validation of the Quality of Life Questionnaire of the European Foundation for Osteoporosis (QUALEFFO). *Osteoporosis Int*. 1999;10:150-160.

258. Celli BR, Cote CG, Marin JM, Casanova C, Montes de Oca M, Mendez RA, et al. The body-mass index, airflow obstruction, dyspnea, and exercise capacity index in chronic obstructive pulmonary disease. *N Engl J Med*. 2004;350:1005-1012.

259. Reville SM, Morgan MDL, Singh SJ, Williams J, Hardman AE. The endurance shuttle walk: a new field test for the assessment of endurance capacity in chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax*. 1999;54:213-222.

260. Rodríguez MJ, Peces-Barba G, González N. Mecánica respiratoria y sus alteraciones. En: De Lucas P, Güell R, Rodríguez JM, Antón A. *Tratado de Insuficiencia Respiratoria*. Editorial Ergon, Madrid 2006;25-33.

261. Lin MC, Liaw MY, Chen WJ, Cheng PT, Wong AM, Chiou WK. Pulmonary function and spinal characteristics: their relationships in persons with idiopathic and postpoliomyelitic scoliosis. *Arch Phys Med Rehabil*. 2001;82:335-341.

262. Patrick DL, Erickson P. *Health Status and Health Policy. Allocating Resources to Health Care*. Oxford University Press, New York 1993.

263. Fletcher A, Gore S, Jones D, Fitzpatrick R, Spiegelhalter D, Cox D. Quality of life measures in health care. II: Design, analysis and interpretation. *BMJ*. 1992;305:1145-1148.
264. López-Campos JL, Failde I, León Jiménez A, Masa JF, Barrot E, Benítez-Moya JM, et al. Calidad de vida relacionada con la salud de pacientes en programa de ventilación mecánica domiciliaria. La versión española del cuestionario SRI. *Arch Bronconeumol*. 2006;42:588-593.
265. Feise RJ, Donaldson S, Crowther ER, Menke JM, Wright JG. Construction and validation of the scoliosis quality of life index in adolescent idiopathic scoliosis. *Spine*. 2005;30:1310-1315.
266. Lai SM, Asher M, Burton D. Estimating SRS-22 quality of life measures with SF-36: application in idiopathic scoliosis. *Spine*. 2006;31:473-478.
267. Baydur A, Milic-Emili J. Respiratory mechanics in kyphoscoliosis. *Monaldi Arch Chest Dis*. 1993;48:69-79.
268. Couillard A, Prefaut C. From muscle disuse to myopathy in COPD: potencial contribution of oxidative stress. *Eur Respir J*. 2005;26:703-719.
269. Killian KJ, Leblanc P, Martin DH, Summers E, Jones NL, Campbell EJ. Exercise capacity and ventilatory, circulatory, and symptom limitation in patients with chronic airflow limitation. *Am Rev Respir Dis*. 1992;146:935-940.
270. Celli BR. The clinical use of upper extremity exercise. *Clin Chest Med*. 1994;15:339-349.
271. Toral Marín J, Ortega F, Cejudo P, Elías T, Sánchez H, Montemayor T. Peripheral muscle strength in stable COPD patients: correlation with respiratory function variables and quality of life. *Arch Bronconeumol*. 1999;35:117-121.

272. Killian KJ. Breathlessness: the sense of respiratory muscle effort. En: Borg G, Ottoson D. The perception of exertion in physical work. The Macmillan Press, London 1986;71-82.
273. Brown CD, Benditt JO, Sciruba FC, Lee SM, Criner GJ, Mosenifar Z, et al. Exercise testing in severe emphysema: association with quality of life and lung function. COPD. 2008;5:117-124.
274. Guyatt GH, Pugsley SO, Sullivan MJ, Thompson PJ, Berman LB, Jones NL, et al. Effect of encouragement on walking test performance. Thorax. 1984;39:818-822.
275. Brown SE, Nagendran RC, McHugh JW, Stansbury DW, Fischer CE, Light RW. Effect of a large carbohydrate load on walking performance in chronic airflow obstruction. Am Rev Respir Dis. 1985;132:960-962.
276. Morgan AD, Peck DF, Buchanan DR, McHardy GJR. Effect of attitudes and beliefs on exercise tolerance in chronic bronchitis. Br Med J. 1983;286:171-173.
277. Butland RJA, Pang J, Gross ER, Woodcock AA, Geddes DM. Two-, six-, and 12-minute walking tests in respiratory disease. BMJ. 1982;284:1607-1608 .
278. Mungall IPF, Hainsworth R. Assessment of respiratory function in patients with chronic obstructive airways disease. Thorax. 1979;34:254-258.
279. Swinburng CR, Wakefield JM, Jones PW. Performance, ventilation and oxygen consumption in three different types of exercise test in patients with chronic obstructive lung disease. Thorax. 1985;40:581-586.
280. Knox AJ, Morrison JPJ, Muers MF. Reproducibility of walking test result in chronic obstructive pulmonary disease. Thorax. 1988;43:388-392.

281. Elías MT. Entrenamiento al ejercicio en pacientes con EPOC. Evaluación y aplicación de un test de paseo con carga progresiva (Shuttle Walking Test) en programas de rehabilitación respiratoria domiciliaria (Tesis Doctoral). Universidad de Sevilla, Sevilla 1998.
282. McGavin CR, Gupta SP, Lloyd EL, McHardy GJR. Physical rehabilitation of the chronic bronchitis: result of a controlled trial of exercises in the home. *Thorax*. 1977;32:307-311.
283. Singh SJ, Morgan MDL, Hardman AE. Comparison of the exercise response to the shuttle walking test and a conventional treadmill test (abstract). *Eur Respir J*. 1994;S39.
284. O'Donnell DE, Hong HH, Webb KA. Respiratory sensation during chest wall restriction and dead space loading in exercising men. *J Appl Physiol*. 2000;88:1859-1869.
285. Hill NS, Eveloff SE, Carlisle CC. Efficacy of nocturnal ventilations in patients with restrictive thoracic disease. *Am Rev Respir Dis*. 1992;145:365-371.
286. Vila B, Servera E, Marín J, Díaz J, Giménez M, Komaroff E, et al. Noninvasive ventilatory assistance during exercise for patients with kyphoscoliosis: a pilot study. *Am J Phys Med Rehabil*. 2007;86:672-677.
287. Nauffal D, Doménech R, Martínez García MA, Compte L, Macián V, Perpiñá M. Noninvasive positive pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life. *Respir Med*. 2002;96:777-783.
288. González C, Ferris G, Díaz J, Fontana I, Núñez J, Marín J. Kyphoscoliotic ventilatory insufficiency: effects of long-term intermittent positive-pressure ventilation. *Chest*. 2003;124:857-862.

289. Guía de práctica clínica de diagnóstico y tratamiento de la Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica. SEPAR-ALAT, 2007. Disponible en: <http://www.separ.es>
290. American Thoracic Society/European Respiratory Society. Skeletal muscle dysfunction in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;159:S1-40.
291. Belman MJ. Exercise in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax.* 1993;48:936-946.
292. American College of Sports Medicine Position Stand. The recommended quantity and quality of exercise for developing and maintaining cardiorespiratory and muscular fitness, and flexibility in healthy adults. *Med Sci Sports Exerc.* 1990;22:265-274.
293. Soler-Cataluña JJ, Sánchez-Sánchez L, Martínez-García MA, Sánchez PR, Salcedo E, Navarro M. Mid-arm muscle area is a better predictor of mortality than body mass index in COPD. *Chest.* 2005;128:2108-2115.
294. Swallow EB, Reyes D, Hopkinson NS, Man WD, Porcher R, Cetti EJ, et al. Quadriceps strength predicts mortality in patients with moderate to severe chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax.* 2007;62:115-120.
295. Decramer M. Treatment of chronic respiratory failure: lung volume reduction surgery versus rehabilitation. *Eur Respir J.* 2003; 22:S47-56.
296. Han JN, Gayan-Ramírez G, Dekhuijzen R, Decramer M. Respiratory function of the rib cage muscles. *Eur Respir J.* 1993;6:722-728.
297. López-Campos JL, Cejudo P, Ortega F, López-Márquez I, Márquez-Martín E, Capote F, et al. Shuttle walking versus maximal cycle testing: clinical correlates in patients with kyphoscoliosis. *Respir Physiol Neurobiol.* 2008;160:334-340.

298. Singh SJ, Jones PW, Evans R, Morgan MD. Minimum clinically important improvement for the incremental shuttle walking test. *Thorax*. 2008;63:775-777.
299. Troosters T, Casaburi R, Gosselink R, Decramer M. Pulmonary rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005;172:19-38.
300. Witek TJ Jr, Mahler DA. Minimal important difference of the transition dyspnea index in a multinational clinical trial. *Eur Respir J*. 2003;21:267-272.
301. Ferrari K, Goti P, Misuri G, Amendola M, Rosi E, Grazzini M, et al. Chronic exertional dyspnea and respiratory muscle function in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Lung*. 1997;175:311-319.
302. Keens TG, Krastins IR, Wannamaker EM, Levison H, Crozier DN, Bryan AC. Ventilatory muscle endurance training in normal subjects and patients with cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis*. 1977;116:853-860.
303. Killian KJ, Jones NL. Mechanisms of exertional dyspnea. *Clin Chest Med*. 1994;15:247-257.
304. De Torres JP, Pinto-Plata V, Ingenito E, Bagley P, Gray A, Berger R, et al. Power of outcome measurements to detect clinically significant changes in pulmonary rehabilitation of patients with COPD. *Chest* 2002;121:1092-1098.
305. Jaeschke R, Singer J, Guyatt GH. Measurement of health status. Ascertaining the minimal clinically important difference. *Control Clin Trials*. 1989;10:407-415.
306. Kearon C, Viviani GR, Kirkley A, Killian KJ. Factors determining pulmonary function in adolescent idiopathic thoracic scoliosis. *Am Rev Respir Dis*. 1993;148:288-294.
307. García-Aymerich J, Lange P, Benet M, Schnohr P, Antó JM. Regular physical activity reduces hospital admission and mortality in

chronic obstructive pulmonary disease: a population based cohort study. *Thorax*. 2006;61:772-778.

308. Nishiyama O, Taniguchi H, Kondoh Y, Kimura T, Ogawa T, Watanabe F, et al. Quadriceps weakness is related to exercise capacity in idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest*. 2005;127:2028-2033.

309. Montemayor T, Ortega F, Sánchez Riera H. Valoración de la capacidad de esfuerzo en la EPOC. Revisión crítica de las pruebas de marcha. *Arch Bronconeumol*. 1999;35:S34-39.

310. Gallagher CG. Exercise limitation and clinical exercise testing in chronic obstructive pulmonary disease. *Clin Chest Med*. 1994;15:305-326.

311. Pauwels RA, Buits AS, Calverley PM, Jenkins CR, Hurd SS, GOLD Scientific Committee. Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of chronic obstructive pulmonary disease. NHLBI/WHO Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD) Workshop summary. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;163:1256-1276.

312. Buendía García MJ, Rodríguez González-Moro JM, Martínez Abad Y, Santa Cruz Siminiani A, Llorente Iñigo D, de Lucas Ramos P. Ventilación mecánica en enfermos toracógenos, ¿existen diferencias entre cifoescoliosis y secuelas de tuberculosis?. *Rev Patol Respir*. 2002;5:59-63.

313. Swallow EB, Barreiro E, Gosker H, Sathyapala SA, Sánchez F, Hopkinson NS, et al. Cuadriceps muscle strength in scoliosis. *Eur Respir J*. 2009;34:1429-1435.

314. Salhi B, Troosters T, Behaegel M, Joos G, Derom E. Effects of pulmonary rehabilitation in patients with restrictive lung diseases. *Chest*. 2010;137:273-279.

315. Carone M, Patessio A, Ambrosino N, Baiardi P, Balbi B, Cuomo V, et al. Efficacy of pulmonary rehabilitation in chronic respiratory failure (CRF) due to chronic obstructive pulmonary disease (COPD): The Maugeri Study. *Respir Med.* 2007;101:2447-2453.
316. Holland AE, Hill C. Physical training for interstitial lung disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2008, Issue 4. Art. No.: CD006322. DOI: 10.1002/14651858.CD006322.pub2.
317. López-Campos JL, López I, Cejudo P, Ortega F, Barrot E, Sánchez H, et al. Contribution of peripherals muscle strength to the exercise capacity and dyspnea in patients with hypercapnic respiratory failure due to kyphoscoliosis (abstract). *Eur Respir J.* 2006;28:S370.
318. Cejudo P, López-Márquez I, López-Campos JL, Ortega F, Bernal CC, Márquez E, et al. Factors associated with quality of life in patients with chronic respiratory failure due to kyphoscoliosis. *Disabil Rehabil.* 2009;31:928-934.
319. Naji Nam Connor MC, Donnelly SC, McDonnell TJ. Effectiveness of pulmonary rehabilitation in restrictive lung disease. *J Cardiopulm Rehabil.* 2006;26:237-243.
320. Marcinick EJ, Hodgdon JA, Mittleman U, O'Brien JJ. Aerobic/calisthenic and aerobic/circuit weight training programs for navy men: a comparative study. *Med Sci Sports Exerc.* 1985;17:482-487.
321. Joynt RL, Findley TW, Boda W, Daum MC. Therapeutic Exercise. En: DeLisa JA. *Rehabilitation Medicine. Principles and Practice.* (2nd edition). JB Lippincott CO., Philadelphia 1993;526-554.
322. Astrand P, Rodahl K. Physiological bases of exercise. En: *Testbook of Work Physiology* (3rd edition). McGraw-Hill, New York 1986.

323. Puhan MA, Schünemann HJ, Frey M, Scharplatz M, Bachmann LM. How should COPD patients exercise during respiratory rehabilitation? Comparison of exercise modalities and intensities to treat skeletal muscle dysfunction. *Thorax*. 2005;60:367-375.
324. Güell R. Rehabilitación respiratoria en enfermedades respiratorias diferentes de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica. En: Güell R, De Lucas P. *Rehabilitación Respiratoria (2ª edición)*. Ars Médica, Barcelona 2005:255-262.
325. Fleck SJ, Kraemer WJ. Resistance training: basic principles. *Phys Sports Med*. 1998;16:160.
326. Pollock ML, Wilmore JH. Prescribing exercise for the apparently healthy. En: *Exercise in health and disease (2nd edition)*. WB Saunders, Philadelphia 1990;371-484.
328. Taivassalo T, Shoubridge EA, Chen J, Kennaway NG, DiMauro S, Arnold DL, et al. Aerobic conditioning in patients with mitochondrial myopathies: physiological, biochemical and genetic effects. *Ann Neurol*. 2001;50:133-141.
329. Singh SJ, Jones PJ, Sewell L. What is the minimum clinically important difference in the incremental shuttle walking test (ISWT) observed in pulmonary rehabilitation? *Eur Respir J*. 2002;20:S67.
330. Dudley GA, Abraham WM, Terjung RL. Influence of exercise intensity and duration on biochemical adaptations in skeletal muscle. *J Appl Physiol*. 1982;53:844-850.

ANEXOS

ANEXO 1

Datos antropométricos basales del grupo entrenamiento

Nº	Sexo	Edad	Peso	Talla
1	H	46	102	176
2	M	53	61	159
3	H	59	62	162
4	H	78	55	171
5	H	61	36	160
6	M	48	68	128
7	M	75	45	137
8	M	59	51	143
9	M	67	65	146
10	H	67	72	168
11	M	65	59	146
12	H	54	95	166
13	M	61	63	166
14	H	55	60	152
15	M	60	59	160
16	M	71	90	163
Media		61,19	65,19	156,44
DS		9,03	17,53	13,22

Edad en años, peso en Kilos, talla en centímetros.

M: masculino F: femenino

ANEXO 2

Datos antropométricos basales del grupo control

Nº	Sexo	Edad	Peso	Talla
1	H	57	65	173
2	M	52	63	159
3	M	67	46	149
4	M	77	51	155
5	H	59	56	162
6	H	60	88	172
7	M	58	49	143
8	H	73	88	165
9	H	79	78	156
10	H	55	60	152
11	M	66	62	144
Media		63,91	64,18	157,27
DS		9,15	14,66	10,16

Edad en años, peso en Kilos, talla en centímetros.
M: masculino F: femenino

ANEXO 3

Parámetros funcionales respiratorios basales. Grupo entrenamiento

Nº	FVC	FEV1	FEV1/ FVC	FRC	RV	TLC	PaO2	PaCO2	PMI	PME
1	27.60	24.70	72.80	44.00	59.70	36.00	69.00	48.00	42.00	94.00
2	16.50	18.40	94.30	31.00	42.60	25.50	65.00	50.50	36.00	59.00
3	20.00	19.00	74.85	32.60	37.10	27.60	64.00	53.10	46.00	64.00
4	35.20	19.30	41.00	73.20	75.70	49.70	46.00	51.20	48.00	74.00
5	30.80	26.70	69.60	65.60	75.00	47.70	67.00	48.90	25.00	79.00
6	33.50	34.20	83.50	47.70	81.20	52.40	75.00	45.90	16.00	31.00
7	50.70	54.10	81.40	38.10	42.40	41.40	64.00	49.50	51.00	123.00
8	42.90	38.00	73.19				74.00	39.10	47.00	96.00
9	30.10	28.20	77.80	48.70	57.60	41.80	68.00	53.90	34.00	58.00
10	28.30	27.10	74.43				58.00	47.70	37.00	86.00
11	32.60	36.00	90.01	39.10	49.80	37.10	76.00	42.90	37.00	
12	33.00	31.00	79.00				60.00	52.00	52.00	72.00
13	31.50	29.40	78.83	75.50	74.60	48.70	79.00	47.00	24.00	93.00
14	43.50	37.30	70.38	57.00	63.20	52.30	68.00	39.70	36.00	91.00
15	14.60	15.10	87.15	42.20	54.00	29.70	57.00	53.00	36.00	66.00
16	39.00	30.70	65.43	106.90			49.00	52.60	26.00	44.00
Media	31,86	29,32	75,85	53,96	59,40	40,82	64,93	48,43	37,06	75,33
DS	9,62	9,62	12,08	21,48	14,84	9,65	9,28	4,61	10,44	23,10

FVC, FEV₁, FEV₁/FVC, FRC, RV y TLC expresados en % de sus valores teóricos. PaO₂ y PaCO₂ en mmHg. PMI y PME en cmH₂O.

ANEXO 4

Parámetros funcionales respiratorios basales. Grupo control

Nº	FVC	FEV1	FEV1/ FVC	FRC	RV	TLC	PaO2	PaCO2	PMI	PME
1	14.30	15.10	84.43	28.10	35.50	19.50	86.00	53.20	32.00	116.00
2	16.50	18.40	94.30	31.00	42.60	25.50	65.00	50.50	36.00	59.00
3	37.40	35.40	77.30	52.00	56.50	44.90	91.00	42.20	32.00	39.00
4	29.20	21.00	58.20	50.00	54.90	39.00	47.00	47.00	24.00	154.00
5	37.80	22.70	49.40	68.40	80.90	54.70	69.00	46.20	35.00	97.00
6	38.90	31.60	64.10	68.10	65.30	46.60	78.00	50.40	44.00	52.00
7	42.90	38.00	73.19				78.00	38.80	47.00	96.00
8	54.71	39.68	55.00	70.18			39.00	51.00	32.00	83.00
9	44.40	40.93	68.00	64.11	74.70	65.06	45.00	38.90	26.00	44.00
10	44.20	39.70	73.75	71.60	77.90	59.00	63.00	39.00	36.00	91.00
11	32.60	36.00	90.00	39.10	49.80	37.10	45.00	38.90	57.00	116.00
Media	35,71	30,77	71,60	54,25	59,78	43,48	64,18	45,10	36,45	86,09
DS	12,07	9,60	14,40	16,73	15,99	15,01	18,07	5,69	9,57	35,40

FVC, FEV₁, FEV₁/FVC, FRC, RV y TLC expresados en % de sus valores teóricos. PaO₂ y PaCO₂ en mmHg. PMI y PME en cmH₂O.

ANEXO 5

Parámetros basales en el esfuerzo máximo. Grupo entrenamiento

Nº	W	W%	VO ₂ max	VO ₂ max /Kg	VO ₂ max %	VCO ₂	R	UA
1	60.00	35.00	1.56	15.30	45.00	0.50	1.06	42.00
2	15.00	14.00	0.65	10.40	44.00	1.48	0.68	44.00
3	10.00	9.00	1.11	17.90	62.00	0.92	0.68	24.00
4	10.00	7.00	0.56	10.10	47.00	1.79	0.83	35.00
5	0.00	0.00	0.67	17.70	62.00	1.88	0.61	59.00
6								
7	0.00	0.00	0.61	13.60	69.00	1.63	0.67	28.00
8	20.00	27.00	0.72	14.70	61.00	1.31	0.85	16.00
9	10.00	13.00	0.73	11.20	59.00	1.52	0.66	22.00
10	10.00	8.00	0.76	10.50	41.00	1.25	0.81	14.00
11								
12	47.00	20.00	0.91	9.30	46.00			-*
13	34.65	45.00	0.25	4.10	21.00	3.04		-*
14	55.00	32.00	1.08	17.80	47.00	0.93	0.88	48.00
15	25.00	31.00	0.56	9.40	45.00	1.55	0.66	-*
16	35.00	48.60	0.74	9.40	58.00	0.89	1.00	-*
<hr/>								
Media	23,68	20,68	0,78	12,24	50,50	1,44	0,78	33,20
DS	19,71	15,91	0,31	4,04	12,25	0,62	0,14	14,84

W= Potencia en vatios. Los consumos máximos de oxígeno están expresados en litros/minuto (VO₂max), en ml/kg/min (VO₂max/kg) y en % de sus valores teóricos (VO₂max %). VCO₂= Producción de CO₂ expresada en litros/minuto. UA= Umbral anaerobio expresado en % VO₂max teórico. Método V-slope o umbral de intercambio gaseoso. -* No alcanzaron UA.

ANEXO 6

Párametros basales en el esfuerzo máximo. Grupo control

Nº	W	W%	VO ₂ max	VO ₂ max /Kg	VO ₂ max %	VCO ₂	R	UA
1	0.00	0.00	0.65	9.90	34.00	1.34	0.78	12.00
2	15.00	14.00	0.65	10.40	44.00	1.48	0.68	44.00
3	10.00	11.00	0.53	12.10	54.00	1.84	0.73	19.00
4	0.00	0.00	0.23	4.50	25.00	3.00	0.97	18.00
5	10.00	7.00	0.60	10.70	37.00	2.15	0.57	14.00
6	30.00	19.00	1.27	14.40	51.00	0.79	0.86	25.00
7	20.00	27.00	0.72	14.70	61.00	1.31	0.85	16.00
8	70.00	53.00	1.30	14.70	63.00	0.70	0.99	14.00
9								
10	40.00	33.00	0.77	12.90	43.00	1.05	1.03	48.00
11	10.00	10.00	0.90	14.40	55.00	1.02	0.90	4.00
<hr/>								
Media	20,50	17,40	0,76	11,87	46,70	1,47	0,83	21,40
DS	21,40	16,41	0,32	3,19	12,28	0,70	0,14	14,05

W= Potencia en vatios. Los consumos máximos de oxígeno están expresados en litros/minuto (VO₂max), en ml/kg/min (VO₂max/kg) y en % de sus valores teóricos (VO₂max %). VCO₂= Producción de CO₂ expresada en litros/minuto. UA= Umbral anaerobio expresado en % VO₂max teórico. Método V-slope o umbral de intercambio gaseoso.

ANEXO 7

Parámetros funcionales respiratorios finales. Grupo entrenamiento

Nº	FVC	FEV1	FEV1/ FVC	FRC	RV	TLC	PaO ₂	PaCO ₂	PMI	PME
1	28.70	26.40	74.90	50.60	63.70	38.80	73.00	46.10	56.00	118.00
2	14.40	16.10	94.00	28.20	40.00	24.20	68.00	52.80	38.00	69.00
3	22.30	20.10	72.00	34.30	35.10	26.30	68.00	51.90	47.00	66.00
4	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
5	33.60	27.40	64.90	68.30	86.40	52.80	73.00	46.10	36.00	94.00
6	27.50	32.30	96.10	57.20	83.40	53.00	79.00	43.90	27.00	39.00
7	47.90	55.10	87.60	39.30	42.20	40.70	59.00	50.20	44.00	66.00
8	27.00	20.20	59.96	50.60	61.20	40.70	85.00	38.20	62.00	116.00
9	32.00	28.20	73.10	50.10	62.00	44.70	78.00	52.10	35.00	53.00
10	28.90	30.50	82.31				71.00	45.90	39.00	89.00
11	35.90	40.70	92.50	39.00	42.60	37.10	91.00	40.00	39.00	
12	29.10	28.30	78.58				63.00	48.10	45.00	90.00
13	32.90	30.60	78.65	65.10	83.60	52.70	75.00	48.30	35.00	114.00
14	30.50	27.30	71.58	49.70	57.20	39.90	48.00	39.10	36.00	91.00
15	16.00	16.60	86.00	52.60	68.20	36.00	52.02	52.60	38.00	106.00
16	46.10	32.70	58.81	104.00			56.00	53.20	27.00	45.00
Media	30,18	28,83	78,06	53,00	60,46	40,57	69,28	47,23	40,26	82,57
DS	9,09	9,77	11,78	19,10	17,92	9,42	12,01	5,12	9,48	26,49

FVC, FEV₁, FEV₁/FVC, FRC, RV y TLC expresados en % de sus valores teóricos. PaO₂ y PaCO₂ en mmHg . PMI y PME en cmH₂O. * Éxitus.

ANEXO 8

Parámetros funcionales respiratorios finales. Grupo control

Nº	FVC	FEV1	FEV1/ FVC	FRC	RV	TLC	PaO ₂	PaCO ₂	PMI	PME
1	9.79	10.50	85.20	32.10	40.10	20.90		57.00	49.30	40.00
2	14.40	16.10	94.00	28.20	40.00	24.20	68.00	52.80	28.00	69.00
3	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
4	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
5	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
6	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
7	27.00	20.00	59.96	50.60	61.20	40.70	78.00	38.80	63.00	72.00
8	55.20	47.60	66.00	73.30			38.00	52.50	31.00	99.00
9	50.40	45.40	67.05	66.00	77.22	66.20	48.00	39.10	27.00	45.00
10	43.50	37.30	70.38	57.00	63.20	52.30	68.00	39.70	36.00	91.00
11	35.90	40.70	92.50	39.00	42.00	37.10	48.00	39.10	58.00	115.00
Media	33,74	31,08	76,44	54,25	59,78	43,48	57,85	44,47	40,42	89,85
DS	17,46	15,16	13,83	16,73	15,99	15,01	14,14	6,70	14,50	31,09

FVC, FEV1, FEV1/FVC, FRC, RV y TLC expresados en % de sus valores teóricos. PaO₂ y PaCO₂ en mmHg. PMI y PME en cmH₂O. * No acudió a la prueba.

ANEXO 9

Parámetros finales en el esfuerzo máximo. Grupo entrenamiento

Nº	W	W%	VO ₂ max	VO ₂ max/ Kg	VO ₂ max %	VCO ₂	R	UA
1	90.00	56.00	1.55	16.20	48.00	0.46	1.16	41.00
2	0.00	0.00	0.77	12.60	54.00	1.39	0.58	16.00
3	20.00	18.00	0.81	13.10	46.00	1.09	0.82	25.00
4								
5	0.00	0.00	0.09	2.50	9.00	3.90	2.00	11.00
6								
7	10.00	17.00	0.57	13.90	68.00	1.42	0.87	0.00
8	30.00	40.00	0.70	14.00	59.00	1.07	0.01	12.00
9	10.00	13.00	0.81	12.40	66.00	1.28	0.66	14.00
10	10.00	8.00	0.52	7.40	29.00	4.04	0.00	27.00
11								
12	47.00	20.00	1.42	14.50	83.00	0.82	0.77	-*
13	35.00	45.00	0.68	10.80	56.00	1.15	0.76	-*
14	65.00	38.00	1.23	20.30	54.00	0.75	0.93	-*
15	25.00	32.00	0.59	9.80	48.00	1.29	0.84	-*
16	45.00	62.00	0.79	9.30	62.00	1.03	0.86	-*
Media	29,76	26,84	0,81	12,0	52,46	1,51	0,78	18,25
DS	26,59	20,30	0,39	4,3	18,32	1,12	0,49	12,46

W= Potencia en vatios. Los consumos máximos de oxígeno están expresados en litros/minuto (VO₂max), en ml/kg/min (VO₂max/kg) y en % de sus valores teóricos (VO₂max %). VCO₂= Producción de CO₂ expresada en litros/minuto. UA= Umbral anaerobio expresado en % VO₂max teórico. Método V-slope o umbral de intercambio gaseoso. -* No alcanzaron UA.

ANEXO 10

Parámetros finales en el esfuerzo máximo. Grupo control

Nº	W	W%	VO ₂ max	VO ₂ max/ Kg	VO ₂ max %	VCO ₂	R	UA
1	0.00	0.00	0.72	11.10	38.00	1.16	0.75	13.00
2	0.00	0.00	0.47	7.50	32.00	1.76	0.66	9.00
3								
4								
5								
6								
7	10.00	13.00	0.67	13.20	56.00	1.55	0.75	24.00
8	70.00	53.00	1.30	14.70	63.00	0.70	0.99	14.00
9								
10	55.00	32.00	1.08	17.80	47.00	0.93	0.88	-*
11								
Media	27,00	19,60	0,84	12,86	47,20	1,22	0,80	15,00
DS	33,09	22,81	0,33	3,86	12,67	0,43	0,12	6,37

W= Potencia en vatios. Los consumos máximos de oxígeno están expresados en litros/minuto (VO₂max), en ml/kg/min (VO₂max/kg) y en % de sus valores teóricos (VO₂max %). VCO₂= Producción de CO₂ expresada en litros/minuto. UA= Umbral anaerobio expresado en % VO₂max teórico. Método V-slope o umbral de intercambio gaseoso. -* No alcanzaron UA.

ANEXO 11

Parámetros cardiovasculares y ventilatorios basales en el esfuerzo máximo. Grupo entrenamiento

Nº	FC máx	FC máx (%)	VO ₂ /FC	VO ₂ /FC	VE	FR
1	112	65	13.90	70	41.70	60
2	117	70	5.60	63	18.20	57
3	139	86	8.00	72	21.70	62
4	119	84	4.70	56	18.40	31
5	111	69	6.00	90	21.70	43
6						
7	79	55	7.70	125	15.30	48
8	129	80	5.60	76	23.60	41
9	78	51	9.30	115	17.10	44
10	128	84	5.90	49	20.80	43
11						
12	171	102	5.30	29	33.00	59
13	120	76	2.10	26	22.00	
14	77	86	7.60	68	38.00	39
15	120	75	4.70	57	18.00	68
16	139	93	5.30	57	30.00	42
Media	117,07	76,85	6,55	68,07	24,25	49,00
DS	26,01	14,06	2,75	27,84	8,20	10,99

FC= Frecuencia cardiaca (latidos/min). FC (%)= FC expresada en % de los teóricos. VO₂/FC= Pulso de oxígeno máximo. VO₂/FC (%)= Pulso de oxígeno en % del teórico de normalidad. VE= Ventilación minuto (L/min). FR= Frecuencia respiratoria (respiraciones/ min).

ANEXO 12

Parámetros cardiovasculares y ventilatorios basales en esfuerzo máximo. Grupo control

Nº	FC máx	FC máx (%)	VO ₂ /FC	VO ₂ /FC	VE	FR
1	98	60	6.60	56	20.10	59
2	117	70	5.60	63	18.20	57
3	235	154	2.30	35	17.90	46
4	96	67	2.40	37	14.30	43
5	113	70	5.30	53	17.60	44
6	125	78	10.20	65	27.80	38
7	129	80	5.60	76	23.60	41
8	73	50	17.70	125	29.80	28
9						
10	106	64	7.30	66	34.30	51
11	115	74	7.80	74.32	25.30	37
Media	117,00	72,40	7,08	67,70	24,46	46,20
DS	26,61	13,95	4,41	27,60	9,64	16,93

FC= Frecuencia cardiaca (latidos/min). FC (%)= FC expresada en % de los teóricos. VO₂/FC= Pulso de oxígeno máximo. VO₂/FC (%)= Pulso de oxígeno en % del teórico de normalidad. VE= Ventilación minuto (L/min). FR= Frecuencia respiratoria (respiraciones/ min).

ANEXO 13

**Parámetros cardiovasculares y ventilatorios finales en el
esfuerzo máximo.
Grupo entrenamiento**

Nº	FC máx	FC máx (%)	VO ₂ /FC	VO ₂ /FC	VE	FR
1	117	67	13.30	72	43.00	56
2	116	69	6.60	78	15.80	56
3	123	77	6.60	60	23.70	61
4						
5	109	68	0.80	13	14.60	35
6						
7	77	53	7.40	128	16.90	47
8	118	74	5.90	80	19.00	45
9	120	78	6.70	85	16.40	47
10	120	79	4.40	37	15.30	37
11						
12	200	120	7.10	39	45.00	44
13	101	63	6.76	82	18.00	
14					47.00	52
15	186	116	3.20	39	20.00	62
16	101	67	7.90	85	27.00	36
Media	124,00	77,66	6,38	66,50	24,74	48,16
DS	34,76	20,16	2,97	30,65	12,07	9,38

FC= Frecuencia cardiaca (latidos/min). FC (%)= FC expresada en % de los teóricos. VO₂/FC= Pulso de oxígeno máximo. VO₂/FC (%)= Pulso de oxígeno en % del teórico de normalidad. VE= Ventilación minuto (L/min). FR= Frecuencia respiratoria (respiraciones/ min).

ANEXO 14

Parámetros cardiovasculares y ventilatorios finales en esfuerzo máximo. Grupo control

Nº	FC máx	FC máx (%)	VO ₂ /FC	VO ₂ /FC	VE	FR
1	133	82	5.40	46	21.50	72
2	121	72	3.90	44	13.00	53
3						
4						
5						
6						
7	116	72	5.80	78	20.00	39
8	73	50	17.70	125	29.80	28
9						
10	142	86	7.60	68	38.00	39
11						
Media	117,00	72,40	8,08	72,20	24,46	46,20
DS	26,61	13,95	5,53	32,86	9,64	16,93

FC= Frecuencia cardiaca (latidos/min). FC (%)= FC expresada en % de los teóricos. VO₂/FC= Pulso de oxígeno máximo. VO₂/FC (%)= Pulso de oxígeno en % del teórico de normalidad. VE= Ventilación minuto (L/min). FR= Frecuencia respiratoria (respiraciones/ min).

ANEXO 15

**Parámetros en test de Shuttle Walking Test.
Valores basales y finales.
Grupo entrenamiento**

Nº	Inicial		Final	
	metros	nivel	metros	nivel
1	335	7	360	7
2	248	5	260	6
3	125	4	255	6
4	120	3		
5	250	5	310	6
6	120	3	210	5
7	185	5	340	7
8	350	7	450	8
9	210	5	200	5
10	70	2	210	5
11				
12	90	3	100	3
13	150	4	280	6
14	440	8	460	8
15	80	3	120	3
16	40	2	80	3
Media	187,50	4,40	259,64	5,57
DS	116,79	1,84	118,19	1,69

Metros recorridos y nivel alcanzado en Shuttle Walking Test (SWT).

ANEXO 16

**Parámetros en test de Shuttle Walking Test.
Valores basales y finales.
Grupo control**

Nº	Inicial		Final	
	metros	nivel	metros	nivel
1	80	3	120	3
2	248	5	265	6
3	185	5		
4	75	3	70	2
5	150	4	150	4
6	255	6		
7	350	7	320	6
8	335	7	410	7
9				
10	350	7	440	8
11	265	6	265	6
Media	229,25	5,30	303,33	6,00
DS	103,77	1,56	115,65	1,67

Metros recorridos y nivel alcanzado en Shuttle Walking Test (SWT)

ANEXO 17

**Parámetros en el test de Endurance.
Valores basales y finales.
Grupo entrenamiento**

Nº	Inicial		Final	
	tiempo	metros	tiempo	metros
1	20.00	7800	60.00	22500
2	3.60	1100	5.83	1600
3	8.25	3300	30.00	11800
4	1.66	400		
5	4.28	1500	4.16	1400
6	3.00	105	3.00	100
7	2.73	900	31.00	8500
8	5.11	1008	8.50	3100
9	3.28	900	21.00	7100
10	2.93	1000	3.40	1900
11	5.00	80	40.93	820
12	6.50	1600	7.63	2400
13	33.21	16000	40.55	17200
14	60.00	22800	60.00	22500
15	1.73	650	1.75	500
16	10.00	3600	22.86	8000
Media	10,70	3921	22,70	7294
DS	15,49	6453	20,38	7839

Tiempo de duración del test de endurance, en minutos y distancia recorrida en metros.

ANEXO 18

**Parámetros en el test de Endurance.
Valores basales y finales.
Grupo control**

Nº	Inicial		Final	
	tiempo	metros	tiempo	metros
1	1.06	200	1.70	500
2	3.60	1100	5.25	1800
3	2.50	700	2.00	700
4	2.38	913	3.00	1000
5				
6	30.00	10900	31.00	11000
7	5.11	1008	3.53	1200
8	5.00	1500	17.16	5007
9	6.00	200	40.00	1333
10	60.00	20000	60.00	22800
11	2.20	700	2.16	700
Media	11,78	3722	18,54	4762
DS	18,94	6554	22,85	8096

Tiempo de duración del test de endurance, en minutos y distancia recorrida en metros.

ANEXO 19

**Valores basales y finales.
Grupo entrenamiento.
Test 1R**

Nº	Percha (Kg)		Mariposa (Kg)		Barra (Kg)		Extensión (Kg)		Flexión (Kg)	
	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final
1	44	53	18	27	24	31	54	64		
2	24	30	6	10	11	15	15	32	3	12
3	30	46	12	16	18	28	23	32	16	19
4	28	30	8	12	7	12	20	30	4	12
5	17	23	4	9	8	11	18	29	3	8
6	16	28	3	8	10	15	20	35	8	8
7	20	27	3	4	7	11	20	28	8	11
8	22	33	6	15	16	23	26	32	14	20
9	26	35	6	9	8	14	16	50	6	20
10	32	39	1 2	15	16	18	28	38		
11	18	21			7	10	7	12		
12	38	52	20	36	40	53	40	66		
13	27	32	7	10	13	16	28	36	4	14
14	28	32	15	17	24	26	28	32	14	14
15	26	32	8	11	19	19	24	40	12	
16	20	28	11	12	14	17	24	36		
Media	26,00	33,78	9,27	14,07	15,13	19,91	24,44	37,00	8,40	13,80
DS	7,59	9,39	5,27	8,03	8,75	10,86	10,72	13,35	5,12	4,54

Kg= peso movilizado en kilogramos

ANEXO 20

**Valores basales y finales.
Grupo control.
Test 1RM**

Nº	Percha (Kg)		Mariposa (Kg)		Barra (Kg)		Extensión (Kg)		Flexión (Kg)	
	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final
1	34	34	15	18	20	21	32	32	14	14
2	24	24	6	6	11	11	14	15	3	3
3	15	17		1		3	7	7	14	20
4	20	24	6	6	14	14	14	20	8	10
5	24		10		15		22			
6	38		21		17		15			
7	22	28	6	8	16	21	26	24	14	16
8			18	22			30	40		
9	36	45	16	22	18	25				
10	24	28	15	15	24	24	28	28	14	14
11	20	20	6	6	11	11	22	22	14	14
Media	25,70	27,50	10,91	11,78	15,30	16,75	21,70	25,13	10,14	11,29
DS	7,66	8,78	6,37	7,49	4,90	6,81	7,11	7,95	5,04	4,57

Kg= peso movilizado en kilogramos

ANEXO 21

***Puntuación en el Índice de Disnea Basal.
Valores basales (BDI) y finales (TDI).
Grupo entrenamiento***

Nº	M.T.		G.I.		M.E.		GLOBAL	
	BDI	TDI	BDI	TDI	BDI	TDI	BDI	TDI
1	1	+3	1	+3	1	+3	3	+9
2	1	0	1	0	1	0	3	0
3	1	0	1	0	1	0	3	0
4	0		0		0		0	
5	1	+3	1	+3	1	+3	3	+9
6	1	+3	2	+3	1	+3	4	+9
7	1	+3	1	0	1	+3	3	+6
8	2	+3	2	+3	2	+3	6	+9
9	1	+3	1	+3	1	+3	3	+9
10	2	+2	2	+2	2	+2	6	+6
11	1	+2	1	+2	1	+1	3	+5
12	1	+1	1	+1	1	+1	3	+3
13	1	+1	1	+1	1	+1	3	+3
14	3	+1	3	+2	3	+1	9	+4
15	1	+1	1	0	1	0	3	+1
16	1	+1	1	+1	1	+1	3	+3

M.T.: magnitud de la tarea; G.I.: grado de incapacidad; M.E.: magnitud del esfuerzo; Global: puntuación global; BDI: índice de disnea basal; TDI: índice transicional de disnea.

ANEXO 22

**Puntuación en el Índice de Disnea Basal.
Valores basales (BDI) y finales (TDI).
Grupo control**

Nº	M.T.		G.I.		M.E.		GLOBAL	
	BDI	TDI	BDI	TDI	BDI	TDI	BDI	TDI
1	1	0	1	0	1	0	3	0
2	1	0	1	0	1	0	3	0
3	1		0		1		2	
4	1		0		1		2	
5	1	0	2	0	2	-3	5	-3
6	1		4		1		6	
7	2	+1	2	+1	2	+1	6	+3
8	1	0	1	0	1	0	3	0
9	1	+1	1	+1	1	+1	3	+3
10	3	0	3	0	3	0	9	0
11	3	0	3	0	3	0	9	0

M.T.: magnitud de la tarea; G.I.: grado de incapacidad; M.E.: magnitud del esfuerzo; Global: puntuación global; BDI: índice de disnea basal; TDI: índice transicional de disnea.

ANEXO 23

**Escala de Borg para la valoración clínica del paciente postesfuerzo (SWT y endurance). Valores basales y finales.
Grupo entrenamiento.**

Nº	Shuttle walking test						Test de endurance					
	Disnea		Dolor MMII		Dolor tórax		Disnea		Dolor MMII		Dolor tórax	
	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final
1	10	9	0	0	0	0	9	3	6	1	0	0
2	8	8	9	9	0	0	9	7	0	5	0	0
3	9	3	5	0	0	0	8	1	7	7	0	0
4	8		0		0		9		0		0	
5	8	9	2	0	0	0	8	9	8	0	0	0
6	10	7	0	3	0	0	10	5	0	7	0	0
7	9	9	1	1	0	0	9	6	0	0	0	0
8	8	8	0	0	0	0	7	7	2	0	0	0
9	9	9	1	3	0	0	7	9	9	0	0	0
10	8	5	0	0.5	0	0	9	7	1	2	0	0
11							9	7	4	3	0	0
12	10	10	9	5	0	0	9	10	7	3	0	5
13	7	9	1	0	0.5	0	4	9	10	8	0.5	5
14	9	9	0	1	0	0	3	1	1	0	0	0
15	9	9	0	0	0	0	9	10	3	0	0	0
16	9	10	7	5	0.5	1	10	8	8	8	0	1
Media	8,73	8,14	2,33	1,96	0,06	0,07	8,06	6,60	4,12	2,93	0,03	0,13
DS	0,88	1,95	3,39	2,73	0,17	0,26	1,98	2,94	3,66	3,2	0,12	0,29

ANEXO 24

**Escala de Borg para la valoración clínica del paciente postesfuerzo (SWT y endurance). Valores basales y finales.
Grupo control.**

Nº	Shuttle walking test						Test de endurance					
	Disnea		Dolor MMII		Dolor tórax		Disnea		Dolor MMII		Dolor tórax	
	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final	Basal	Final
1	10	9	0	0	0	0	9	8	0	0	0	0
2	8	8	9	3	0	0.5	9	9	0	3	0	0
3	9		3		1		7	7	3	2	0	0
4	9	9	3	4	0	0	10	10	0	0	0	0
5	10	10	3	3	0	0						
6	8		3		0.5		8	7	3	3	0	0
7	8	9	0	1	0	0	7	8	2	4	0	0
8	7	6	3	3	0	0	8	7	7	4	0	0
9							8	8	4	5	0	0
10	9	9	0	0	0	0	0	3	0	1	0	0
11	9	9	0	0	0.5	0.5	9	9	2	2	0	0
Media	8,70	8,33	2,40	1,16	0,20	0,16	7,50	7,42	2,10	2,71	0,00	0,00
DS	0,94	1,21	2,75	1,47	0,34	0,25	2,79	2,07	2,28	1,79	0,00	0,00