

Rehabilitación respiratoria en el paciente neuromuscular: efectos sobre la tolerancia al ejercicio y musculatura respiratoria. Resultado de una serie de casos

IVÁN RODRÍGUEZ N.^{***a}, CLAUDIA FUENTES S.^{****b}, CARLA RIVAS B.^{*c},
FERNANDA MOLINA R.^{**d}, CONSTANZA SEPÚLVEDA C.^{**d} y DANIEL ZENTENO A.^{****b}

Respiratory rehabilitation in neuromuscular patients: effects on exercise tolerance and respiratory muscles

Background: The pulmonary rehabilitation (PR) has acquired an important role in neuromuscular patient treatment. The aim was to investigate the effects of PR program on 6-minute walking test variables (6MWT) and respiratory muscle function (RMF) in patients with neuromuscular disease. **Patients and Methods:** In the study were included 13 patients, age 12.5 ± 2.8 years old. Seven of them were able to walk (2 Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy (FSHD), 1 Becker Muscular Dystrophy, 1 Congenital Myopathy, 1 Bethlem Syndrome, 2 Duchenne Muscular Dystrophy); and 6 were unable to walk (4 Duchenne Muscular Dystrophy, 1 Spinal Muscular Atrophy (SMA) type III and 1 SMA II). The results of RMF and 6MWT before and after 13 weeks of respiratory muscle training (RMT) (40-50% Pimax and 60-70% Pemax) and aerobic training (AT) (50% heart rate reserve) were analyzed. Wilcoxon test with 95% confidence interval was used to assess statistical significance. **Results:** Significant changes ($p < 0.05$) were observed in the averages of dyspnea score that decreased in 1.8 points (from 4.4 to 2.6; -40.9%) and in sustained inspiratory pressure (Pims) that increased in 14.3 cm H₂O (from 16 to 30.3; +89.4%). Other variables that assessed aerobic capacity (6 MWT, heart rate and leg fatigue) and RMF (Pimax and Pemax) showed a trend towards improvement, but did not reach statistical significance. **Conclusion:** In patients with neuromuscular diseases significant changes in dyspnea after cardiopulmonary training protocol were observed. Moreover, the moderate intensity respiratory muscle training was well tolerated and an effective method to generate significant increases in Pims, constituting an alternative to previously established protocols.

Key words: Pulmonary rehabilitation, neuromuscular disease, respiratory muscle training, six minute walk test, aerobic exercise, children.

Resumen

Introducción: La rehabilitación respiratoria (RR) ha adquirido un papel importante en el manejo del paciente con enfermedad neuromuscular. El objetivo de este estudio fue investigar los efectos de un programa de rehabilitación respiratoria (RR) sobre variables del test de caminata de 6 min (C6M)

* Unidad de Ventilación Mecánica Prolongada-Programa de Rehabilitación Respiratoria Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Dr. Guillermo Grant Benavente, Concepción.

** Grupo de Investigación en Kinesiología Cardiorrespiratoria. Escuela de Kinesiología, Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad San Sebastián, Concepción.

***Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina. Universidad de Concepción.

^a Kinesiólogo, Magíster en Fisiología Humana Universidad de Concepción, Alumno programa de Doctorado en Ciencias Médicas Universidad de la Frontera. Temuco, Chile.

^b Pediatra Broncopulmonar.

^c Enfermera Universitaria.

^d Kinesióloga Universidad San Sebastián. Concepción, Chile.

y función muscular respiratoria (FMR) en pacientes con patología neuromuscular. **Pacientes y Métodos:** En el estudio se incluyeron 13 pacientes, edad: $12,5 \pm 2,8$ años, de los cuales 7 son ambulantes (2 distrofia muscular (DM) fascio-escápulo-humeral, 1 DM de Becker, 1 miopatía congénita, 1 síndrome de Bethlem, 2 DM de Duchenne); y 6 no son ambulantes (4 DM de Duchenne, 1 atrofia espinal (AT) tipo 3 y 1 AT 2). Se analizaron los registros de FMR y C6M al inicio y posterior a 13 semanas de entrenamiento muscular respiratorio (40-50% Pimax y 60-70% Pemax) y cardiopulmonar (50% de FCR). Se utilizó el test no paramétrico de Wilcoxon con un intervalo de confianza de 95%. **Resultados:** Se observaron cambios significativos ($p < 0,05$) en el puntaje de disnea que disminuyó 1,8 puntos (de 4,4 a 2,6; -40,9%) y en la presión inspiratoria máxima sostenida (Pims) que aumentó 14,3 cm de H₂O (de 16 a 30,3 cm H₂O; +89,4%). Las otras variables que evaluaron capacidad aeróbica (C6M, frecuencia cardíaca y fatiga de las piernas) y función de los músculos respiratorios (Pimax y Pemax) mostraron una tendencia a la mejoría, sin embargo, no alcanzaron significación estadística. **Conclusiones:** En pacientes con enfermedades neuromusculares se observan cambios significativos en la disnea posterior a un protocolo de entrenamiento cardiopulmonar. Por otra parte, el entrenamiento muscular respiratorio de moderada intensidad fue un método bien tolerado y efectivo para generar incrementos significativos en la Pims, constituyendo una alternativa a los protocolos previamente establecidos.

Palabras clave: Rehabilitación pulmonar; enfermedad neuromuscular; entrenamiento muscular respiratorio; test de marcha de 6 min, ejercicio aeróbico, niños.

Introducción

La rehabilitación respiratoria (RR) ha adquirido un papel importante en el tratamiento del paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica. En nuestro país, forma parte de las estrategias de intervención terapéutica para mitigar los efectos del deterioro cardiopulmonar causado por este tipo de patologías¹.

Los pacientes neuromusculares son uno de los grupos beneficiados de los planes y programas de RR, debido a que la debilidad de los músculos respiratorios forma parte del sustrato fisiopatológico de la falla respiratoria. Este fenómeno conduce a hipoventilación alveolar e hipercapnia, así como también, expansión pulmonar inadecuada y formación de micro atelectasias, causando desigualdad de la relación V⁷/Q⁷ e hipoxemia². Por otra parte, la debilidad de los músculos espiratorios, asociado a la debilidad muscular inspiratoria conduce a inefectividad de la tos lo que aumenta el riesgo de neumonía². En este contexto, el entrenamiento muscular respiratorio ha adquirido protagonismo dentro de los planes de RR gracias a los beneficios observados tanto en la fuerza como resistencia muscular respiratoria, razón por la cual, se encuentra recomendado en las guías nacionales de rehabilitación para niños con enfermedades respiratorias crónicas^{1,3,4,5}.

En adición a la disfunción muscular respiratoria, los pacientes con patología neuromuscular experimentan alteración del rendimiento físico y baja capacidad de ejercicio dinámico, caracterizado por menores niveles de consumo de oxígeno (VO₂), gasto cardíaco y ventilación durante el ejercicio submáximo, así como también, menores

peaks de rendimiento durante los tests de ejercicio máximo⁶. Flaherty y cols demostraron que en pacientes con miopatía mitocondrial se produce una respuesta al ejercicio hiperventilatoria e hipercirculatoria, lo que demuestra la ineficiencia de los sistemas de transporte y consumo de oxígeno de estos pacientes durante el ejercicio⁷. Por otra parte, se ha observado en las distrofinopatías un control alterado de flujo sanguíneo muscular debido a deficiencias en los mecanismos de síntesis de óxido nítrico muscular, disminuyendo la capacidad vasodilatadora durante el ejercicio comprometiendo así el rendimiento físico⁸. Por esta razón se ha propuesto que el entrenamiento aeróbico puede ser una alternativa para mitigar el impacto funcional del defecto fisiológico originado por la desregulación proteica. En este contexto, se ha demostrado en pacientes con distrofinopatías que el ejercicio aeróbico de baja a moderada intensidad aumenta el VO₂ máximo, sin signos de daño muscular, concluyendo que el entrenamiento aeróbico es un método seguro para aumentar el rendimiento físico de estos pacientes^{9,10}.

Si bien es cierto, existen reportes publicaciones sobre los efectos beneficiosos del entrenamiento muscular respiratorio (EMR) y cardiopulmonar (CP) sobre variables funcionales de pacientes neuromusculares, aun existe controversia respecto a los posibles riesgos y beneficios de estas estrategias terapéuticas. Por esta razón, el objetivo del estudio fue evaluar los efectos del entrenamiento muscular respiratorio y cardiopulmonar sobre variables del test de caminata de 6 min, fuerza y resistencia muscular respiratoria en una serie de pacientes con falla de bomba primaria.

Pacientes y Métodos

Este estudio corresponde a una serie prospectiva de casos donde se evaluó el efecto de 13 semanas de EMR y CP de pacientes con patología neuromuscular pertenecientes al programa de rehabilitación respiratoria infantil del hospital clínico Dr. Guillermo Grant Benavente de Concepción (HGGB).

Pacientes

En el estudio se incluyeron 13 pacientes de los cuales 7 pueden desplazarse de manera autónoma a través de la marcha (2 con distrofia muscular fascio-escápulo-humeral (DMFEH), 1 con distrofia muscular de Becker (DMB), 1 con miopatía congénita (MC), 1 con síndrome de Bethlem (SB), 2 con distrofia muscular de Duchenne (DMD)); y 6 requirieron silla de ruedas para desplazarse (4 con distrofia muscular de Duchene (DMD), 1 con atrofia espinal tipo 3 (AT3) y 1 con atrofia espinal tipo 2 (AT 2)). Cada uno de los pacientes fue derivado previa indicación médica al programa de rehabilitación respiratoria infantil del HGGB.

En la Tabla 1 se muestra los datos generales, distribución de patologías y función pulmonar de los pacientes de este estudio.

Protocolo de evaluación

Todos los pacientes se sometieron al protocolo de evaluación inicial diseñado por el equipo de RR del HGGB, que consiste en evaluación de función pulmonar y función muscular respiratoria. Solo aquellos pacientes que preservaban la posibilidad de caminar de manera autónoma, realizaron test de caminata de 6 min (C6M).

Las espirometrías se realizaron con un equipo Microlab ML-3500 según los estándares publicados por la Sociedad Chilena de Enfermedades Respiratorias^{11,12}. Se registró VEF₁, CVF, VEF₁/CVF y FEF₂₅₋₇₅ en valor absoluto y porcentaje de su valor predeterminado según Knudson y cols¹³.

La fuerza de los músculos respiratorios se evaluó a través de la presión inspiratoria máxima (Pimax), medida a través de un esfuerzo inspiratorio máximo mantenido por al menos un segundo desde el volumen residual; y presión espiratoria máxima (Pemax) medida a través de un esfuerzo espiratorio máximo mantenido por al menos un segundo desde la capacidad pulmonar total. Como instrumento se utilizó un "pimómetro" aneroide NS120-TRS calibrado en centímetros de agua (desde

Tabla 1. Características de 13 pacientes con enfermedad neuromuscular

Características generales	
Hombres (n)	8
Edad (años)*	12,5 ± 2,8
Peso (kg)*	47,3 ± 15,5
Talla (m)*	1,5 ± 0,1
Ambulantes (n)	7
Diagnósticos	
Distrofia muscular Facio-escápulo-humeral	2
Distrofia muscular de Becker	1
Distrofia muscular de Duchenne	6
Miopatía congénita	1
Síndrome de Bethlem	1
Atrofia espinal tipo 3	1
Atrofia espinal tipo 2	1
Función pulmonar	
VEF ₁ (L)*	2,0 ± 0,5
%	87,8 ± 18,7
CVF (L)*	2,3 ± 0,5
%	87,8 ± 20,7
VEF ₁ /CVF*	0,88 ± 10,6
FEF ₂₅₋₇₅ (L/s)*	2,7 ± 1,4
%	91,5 ± 42,1

*Cada cifra representa la media aritmética ± 1 DS. VEF₁: Volumen espiratorio forzado en el primer segundo; CVF: Capacidad vital forzada; FEF₂₅₋₇₅: Flujo espiratorio forzado entre el 25 y 75 de la CVF. %: porcentaje del valor de referencia¹³.

0 a +120 y desde 0 a -120 cm de H₂O). Los valores obtenidos de Pimax y Pemax se expresan en valores absolutos y porcentaje del valor normal según valores de referencia esperados, según la edad y sexo determinados por Szeimberg y cols¹⁴. La resistencia muscular respiratoria se evaluó a través de la presión inspiratoria máxima sostenida (Pims) con una válvula umbral Threshold IMT (Phillips Respironics®), que consiste en la medición de tolerancia a cargas incrementales (resistencia) donde se aumenta la carga cada 2 min (a través de incrementos de la carga del resorte de la válvula) hasta la carga máxima que el paciente podía sostener por 2 min¹ (Figura 1).

El test de caminata de 6 min (C6M) se realizó en aquellos pacientes que podían deambular (n = 7) según protocolo ATS y considerando adaptaciones para población pediátrica, donde se indica realizarlo en un sitio absolutamente plano con una longitud igual o superior a 30 metros, no transitado, donde el niño debe realizar la mayor cantidad vueltas por el tramo delimitado en 6 min. Se registra percepción subjetiva de disnea, fatiga de piernas (a través de la escala de Borg), saturación y frecuencia cardíaca antes y después el test. La distancia caminata se expresa en metros (m) y en porcentaje del resultado

normal para la edad según valores de referencia de Geiger y cols¹⁵.

Protocolo de entrenamiento cardiopulmonar

En aquellos pacientes capaces de deambular, el entrenamiento cardiopulmonar se realizó dos veces por semana, y consistió en 2 intervalos de 10 min al 50% de la frecuencia cardíaca de reserva (FCR), con una pausa de 5 min entre cada intervalo.

El protocolo se realizó en *treadmill* a la velocidad promedio obtenida en el test de C6M, y con pendiente ajustada según tolerancia para lograr la intensidad de ejercicio indicada según frecuencia cardíaca (50% de FCR). Se registró frecuencia cardíaca a través de un monitor Polar®, saturación de la hemoglobina a través de un oxímetro de pulso (Nonin® Onyx 9500), disnea y fatiga de piernas a través de la escala de Borg antes, durante (cada dos min) y después del entrenamiento.

Al inicio y al final del protocolo se realizó calentamiento y vuelta a la calma respectivamente, así como ejercicios de flexibilización general.

Protocolo de entrenamiento muscular respiratorio

El protocolo de entrenamiento muscular respiratorio se llevó a cabo una vez al día de lunes a domingos con una válvula de carga umbral Threshold PEP o IMT (Phillips Respironics®).

El entrenamiento muscular inspiratorio consistió en 3 series de 3 min de ventilación a demanda a través de la válvula, con una carga entre el 40 y el 50% de la Pimax y con 1 minuto de descanso entre cada serie.

El entrenamiento muscular espiratorio consistió en 3 series de 15 espiraciones a través de la válvula, con una carga entre el 60% y 70% de la Pemax y 1 minuto de descanso entre cada serie (Figura 1).

Análisis estadístico

El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS 11,5 donde se aplicó el test no paramétrico de Wilcoxon para muestras pareadas con un nivel de significancia de $p < 0,05$.

Resultados

Efecto del entrenamiento cardiopulmonar

El protocolo de entrenamiento cardiopulmonar se desarrolló en 7 pacientes, de los cuales 4 (DMD, SB, MC, DMB) lo asociaron al entrenamiento muscular respiratorio domiciliario. La distancia caminada durante la C6M aumentó en



Figura 1. Paciente con diagnóstico de distrofia muscular de Duchenne realizando entrenamiento muscular respiratorio con válvula Threshold IMT. Se contó con consentimiento y asentimiento informado para la publicación de esta fotografía.

24 metros (6,3%; p : ns), la frecuencia cardíaca disminuyó en 4 ciclos/min (3%; p : ns) y la percepción subjetiva de esfuerzo a través de la disnea y fatiga de piernas disminuyó 1,8 (40,9%; $p < 0,05$) y 1,1 (21,5%; p : ns) puntos respectivamente respecto a los resultados observados durante la C6M, previo al inicio del programa de RR. No se observaron diferencias en el rendimiento durante la C6M en aquellos pacientes que asociaron EMR al entrenamiento CP. En la Tabla 2 se muestra el impacto del entrenamiento cardiopulmonar sobre las variables de la C6M expresados en promedio y desviación estándar. En la Figura 2 se muestran los resultados individuales de la C6M, y en la Figura 3 los promedios de disnea y fatiga de piernas antes y después del programa de RR respectivamente.

Efecto del entrenamiento muscular respiratorio

El protocolo de EMR domiciliario se desarrolló en 10 pacientes, de los cuales 4 lo asoció a entrenamiento CP. No se observaron diferencias significativas en los resultados del EMR entre aquellos pacientes que realizaron entrenamiento CP y los pacientes no ambulantes. En promedio la Pimax aumentó 9,4 cm de H₂O (18,2%; p : ns), Pemax aumentó 10 cm de H₂O (25,3%; p : ns), la

Tabla 2. Impacto del entrenamiento cardiopulmonar sobre variables del test de C6M

Variable	Pre RR*	Post RR*	p
Distancia (m)	379,9 ± 118	403,9±105,3	ns
% valor predeterminado	56,3 ± 17,6	60,3 ± 15,8	
FC (ciclos/min)	132,3 ± 15	128,3 ± 32	ns
Saturación (%)	98,4 ± 0,8	98,9 ± 1,1	ns
Disnea (puntaje)	4,4 ± 2,2	2,6 ± 1,8	< 0,05
Fatiga de piernas (puntaje)	5,1 ± 2,9	4 ± 1,8	ns

C6M: caminata de 6 min; RR: Rehabilitación respiratoria; FC: Frecuencia cardíaca; *Se expresa el valor de la media aritmética ± 1 DS.

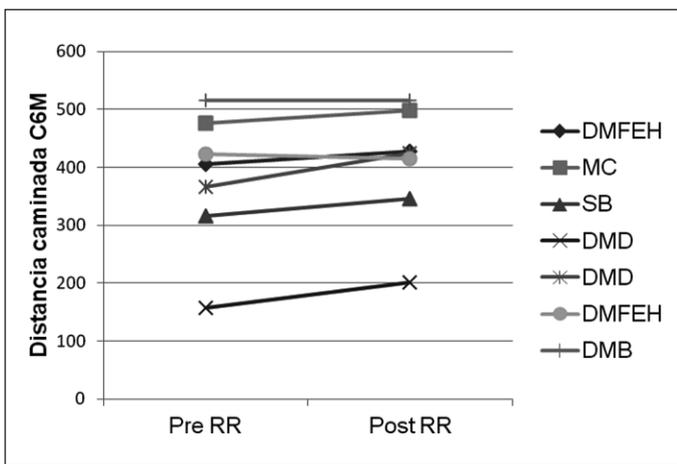


Figura 2. Resultados individuales del C6M antes y después del programa de rehabilitación respiratoria. DMFEH: Distrofia muscular facio-escápulo-humeral; MC: Miopatía congénita; SB: Síndrome de Bethlem; DMD: Distrofia muscular de Duchenne; DMB: Distrofia muscular de Becker; RR: Rehabilitación respiratoria.

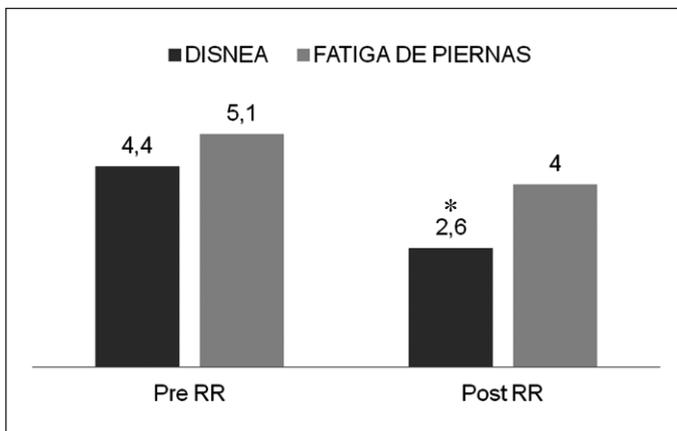


Figura 3. Efecto de la rehabilitación respiratoria sobre la percepción subjetiva de esfuerzo al final del test de C6M. RR: Rehabilitación respiratoria. La cifra sobre cada columna representa la media aritmética del puntaje de disnea y de fatiga de piernas. *p < 0,05.

Pims aumentó 14,3 cm de H₂O (89,4%; p < 0,05) y la relación Pims/Pimax aumentó de 0,31 a 0,49. En solo dos pacientes (DMD y DMB) se observó disminución en los valores de Pimax (en 5 y 10 cm de H₂O respectivamente), y solo en un paciente (DMD) se observó disminución en la Pemax (en 10 cm de H₂O).

En la Tabla 3 se muestran los resultados del EMR domiciliario sobre la fuerza y resistencia de los músculos respiratorios. Las Figuras 4 y 5 muestran los resultados individuales del entrenamiento muscular respiratorio sobre la fuerza de los músculos inspiratorios y espiratorios respectivamente.

Tabla 3. Efecto del entrenamiento muscular respiratorio diferenciado sobre la fuerza y resistencia de los músculos respiratorios

Presiones (cm de H ₂ O)	Pre RR*	Post RR*	P
Pimax	51,6 ± 18	61 ± 18,7	ns
Pemax	39,5±19,2	49,5 ± 23	ns
Pims	16 ± 4,5	30,3 ± 6,4	< 0,05

Pimax: Presión inspiratoria máxima; Pemax: Presión espiratoria máxima; Pims: Presión inspiratoria máxima sostenida. Las cifras representan la media aritmética ± 1 DS.

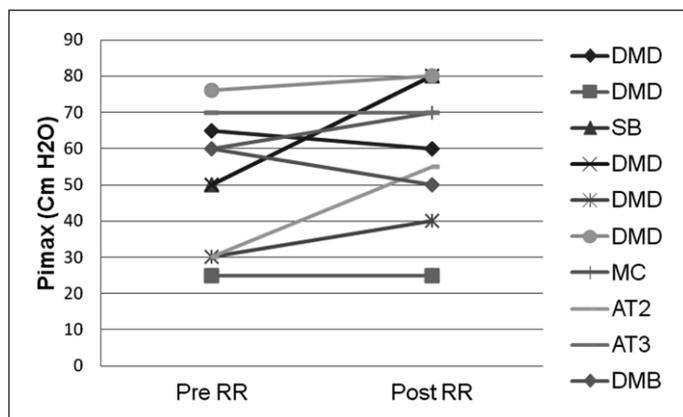


Figura 4. Resultados individuales del efecto del entrenamiento muscular respiratorio diferenciado, sobre la fuerza muscular inspiratoria. Pimax: Presión inspiratoria máxima; DMD: Distrofia muscular de Duchenne; SB: Síndrome de Bethlem; MC: Miopatía congénita; AT2: Atrofia espinal tipo 2; AT3: Atrofia espinal tipo 3; DMB: Distrofia muscular de Becker; RR: Rehabilitación respiratoria.

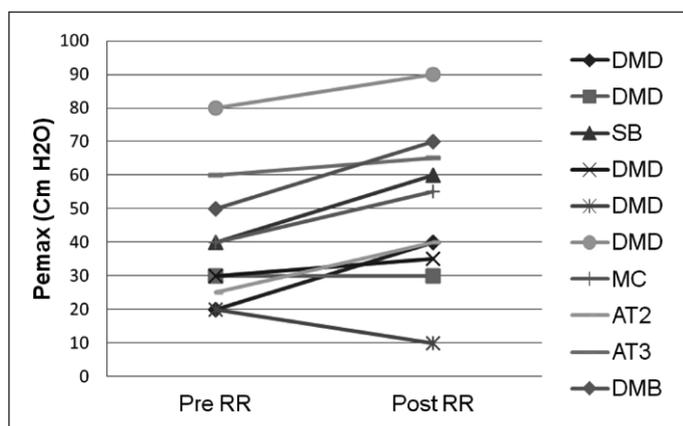


Figura 5. Resultados individuales del efecto del entrenamiento muscular respiratorio diferenciado, sobre la fuerza muscular espiratoria. Pemax: Presión espiratoria máxima; DMD: Distrofia muscular de Duchenne; SB: Síndrome de Bethlem; MC: Miopatía congénita; AT2: Atrofia espinal tipo 2; AT3: Atrofia espinal tipo 3; DMB: Distrofia muscular de Becker; RR: Rehabilitación respiratoria.

Discusión

Los principales resultados del estudio son: (i) En el paciente neuromuscular ambulatorio, el entrenamiento cardiopulmonar aeróbico interválico produjo una disminución de la percepción subjetiva de disnea durante el C6M; (ii) 13 semanas de entrenamiento muscular respiratorio de moderada intensidad mostró ser un método efectivo y bien tolerado para mejorar resistencia muscular respiratoria en pacientes neuromusculares, evaluada a través de la presión inspiratoria máxima sostenida.

En relación al entrenamiento cardiopulmonar, el protocolo se ajustó a lo recomendado en las guías nacionales de RR para pacientes con patología respiratoria crónica, donde se recomienda realizar entrenamiento físico general en cicloergómetro o *treadmill* al 50% de la carga máxima alcanzada por el paciente¹. Sin embargo, en el contexto del paciente neuromuscular, dada la dificultad para realizar pruebas máximas de ejercicio, se utilizó el 50% de la frecuencia cardíaca de reserva como intensidad de prescripción. Una reciente revisión muestra que en pacientes con desórdenes neuromusculares, las intensidades de

entrenamiento aeróbico que han tenido mejores resultados oscilan entre el 50 y 85% de la FC máxima, por 15 a 45 min por sesión, 2 a 4 sesiones por semana y con una duración de 8 semanas. Logrando mejoras en las actividades de la vida diaria, reducción en la frecuencia cardíaca de entrenamiento y aumentos en el VO_2 máx⁸. Sveen y cols demostraron en pacientes con DM Becker que 12 semanas de entrenamiento cardiopulmonar mejora el VO_2 en un 47%, así como también la fuerza muscular y la percepción de función física; sin aumento de los niveles plasmáticos de CK o signos histológicos de ruptura de fibras musculares¹⁰. En nuestro estudio no contamos con medición de VO_2 máx, pero el test de C6M es una alternativa viable para evaluar función cardiopulmonar en condiciones dinámicas con una alta correlación con intercambio gaseoso y transporte de oxígeno¹⁶. Por otra parte, en el paciente neuromuscular, se ha planteado que el test de C6M ha demostrado ser una herramienta válida para caracterizar la deambulación y evaluar la progresión del deterioro de la marcha, observándose disminuciones de 57 metros en la distancia caminada durante el C6M anualmente^{17,18}. Esto nos ha llevado a considerar la disminución de la disnea y de la frecuencia cardíaca (evaluada inmediatamente posterior al test) como indicadores de adaptación al esfuerzo. En nuestro estudio, observamos aumentos no significativos en la distancia caminada en 24 metros, así como también disminución de la frecuencia cardíaca y de la fatiga de piernas al final del test de C6M, siendo solo significativa la disminución de la percepción de disnea.

Respecto al entrenamiento muscular respiratorio, las actuales guías nacionales recomiendan utilizar niveles de cargas de 30% de la Pimax y/o Pemax correspondiente, a través de un protocolo interválico de duración progresiva con descanso inter-series no mayor a 2 min¹. El protocolo realizado en este estudio se desarrolló siguiendo principios de entrenamiento de resistencia para musculatura inspiratoria y fuerza para musculatura espiratoria, razón por la cual las cargas de entrenamiento fueron 40-50% de Pimax con protocolos basados en tiempo de entrenamiento y 60-70% de Pemax con protocolo basado en repeticiones. En este contexto, es aún materia de discusión el porcentaje de carga a la que deben ser entrenados los músculos respiratorios para obtener los mejores resultados con un menor riesgo de daño muscular. Se ha evidenciado que cargas de entrenamiento de entre 20 y 40% con protocolos domiciliarios son efectivas para lograr mejoras significativas en Pimax y/o Pemax en

el paciente neuromuscular y paciente con patología restrictiva^{5,19}. No obstante, protocolos de mayor intensidad también han mostrado efectos beneficiosos en la función muscular respiratoria. Koessler y cols, demostraron que dos años de entrenamiento muscular inspiratorio con carga entre 70 y 80% de Pimax, permiten mejoras significativas en Pimax y ventilación máxima voluntaria en 12 segundos (MVV-12) logrando a los 10 meses la fase de *plateau*, además observaron que ningún sujeto tuvo caídas significativas en la capacidad vital (CV) durante los dos años que duró el estudio³. Wanke y cols, en un estudio realizado con 30 pacientes con distrofia muscular de Duchenne, mostraron que 6 meses de entrenamiento muscular inspiratorio basado en maniobras resistivas al 70% de la presión diafragmática máxima (Pdimax) y esfuerzos inspiratorios estáticos máximos, logran aumentos significativos de presión esofágica máxima (Pesmax), Pdimax y resistencia muscular respiratoria, sin signos de daño muscular²⁰. En nuestro estudio, observamos que con un protocolo de moderada intensidad la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria aumentaron aunque no significativamente en un 18,2 y 25,6% respectivamente, lo cual similar a lo observado en los estudios previamente citados. Cabe mencionar que en dos pacientes (DMD y DMB) se observó caídas en los valores de Pimax y en solo un paciente (DMD) se observó caída en la Pemax, lo cual no fue atribuido a mayor debilidad muscular posterior al entrenamiento, puesto que la resistencia muscular respiratoria mejoró en los 3 sujetos después de la RR. Por otra parte, la resistencia de los músculos respiratorios aumentó en 84,2%, lo que demuestra que planes de entrenamiento inspiratorio y espiratorio diferenciado, permiten mejorar tanto la fuerza como la resistencia de los músculos respiratorios. Esto podría ser un complemento a las actuales recomendaciones, donde protocolos basados en cargas bajas (30% Pimax) pudiesen tener intervalos diferenciados y controlados a intensidad moderada (40-50% Pimax y 60-70% Pemax) durante 13 semanas, para luego volver al protocolo inicial.

Las principales debilidades de nuestro estudio se enmarcan en la estimación de tamaño muestral, debido a que contamos con un número limitado de pacientes, lo que hace difícil descartar el efecto del azar en la magnitud de los resultados. Por otra parte, la heterogeneidad de los integrantes de la muestra aumenta la variabilidad de la respuesta fisiológica al entrenamiento. Estos posibles sesgos afectan la expresión de los resultados y el establecimiento de conclusiones las que deben ser limitadas solo a la muestra estudiada.

Finalmente, podemos concluir que 13 semanas de entrenamiento cardiopulmonar y muscular respiratorio fueron estrategias seguras y efectivas para mejorar aspectos funcionales como la resistencia a la fatiga muscular respiratoria y la percepción subjetiva de disnea en pacientes con patología neuromuscular.

Bibliografía

- 1.- ZENTENO D, PUPPO H, VERA R, TORRES R, CHUN-YANG K, SALINAS P, et al. Guías de rehabilitación para niños con enfermedades respiratorias crónicas. *Neumol Pediatr* 2008; 3 (Supl 1): 25-33.
- 2.- RACCA F, DEL SORBO L, MONGINI T, VIANELLO A, RANIERI V M. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular disease. *Minerva Anestesiol* 2010; 76: 51-62.
- 3.- KOESSLER W, WANKE T, WINKLER G, NADER A, TOIFL K, KURZ H, et al. 2 years' experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest* 2001; 120: 765-9.
- 4.- WINKLER G, ZIFKO U, NADER A, FRANK W, ZWICK H, TOIFL K, et al. Dose-dependent effect of inspiratory muscle training in neuromuscular disorders. *Muscle Nerve* 2000; 23: 1257-60.
- 5.- YELDAN I, GURSES N, YURSEL H. Comparison study of chest physiotherapy home training programmes on respiratory functions in patients with muscular dystrophy. *Clinical Rehabilitation* 2008; 22: 741-8.
- 6.- SOCKOLOV R, IRWIN B, DRESSENDORFER R H, BERNAUER E M. Exercise performance in 6-to-11-years-old boys with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehab* 1977; 58: 195-201.
- 7.- FLAHERTY K R, WALD J, WEISMAN I M, ZEBALLOS R J, SCHORK M A, BLAIVAS M, et al. Unexplained exertional limitation. Characterization of patients with mitochondrial myopathy. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164: 425-32.
- 8.- ABOUSSOUAN L S. Mechanism of exercise limitation and pulmonary rehabilitation for patients with neuromuscular disease. *Chron Respir Dis* 2009; 6: 231-49.
- 9.- OLSEN D B, ORNGREEN M C, VISSING J. Aerobic training improves exercise performance in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology* 2005. 64: 1064-6.
- 10.- SVEEN M L, JEPPESEN T D, HAUERSLEV S, KØBER L, KRAG T O, VISSING J. Endurance training improves fitness and strength in patients with Becker muscular dystrophy. *Brain* 2008; (Pt 11): 2824-31.
- 11.- GUTIÉRREZ M, BEROÍZA T, BORZONE G, CAVIÉDES I, CÉSPEDES J, GUTIÉRREZ M, et al. Espirometría: Manual de procedimientos. Sociedad Chilena de Enfermedades Respiratorias, 2006, *Rev Chil Enf Respir* 2007, 23: 31-42.
- 12.- GUTIÉRREZ M, DEL FIERRO A, VALLEJO R, FACCILONGO C. Evaluación de diferentes valores de referencia espirométricos para el diagnóstico de alteración restrictiva en población chilena. *Rev Chil Enf Respir* 2006; 22: 86-92.
- 13.- KNUDSON R J, LEBOWITZ M D, HOLBERG C J, BURROWS B. Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *Am Rev Respir Dis* 1983; 127: 725-34.
- 14.- SZEINBERG A, MARCOTTE J E, ROIZIN H, MIN-DORFF C, ENGLAND S, TABACHNIK E, et al. Normal values of maximal inspiratory and expiratory pressures with a portable apparatus in children, adolescents, and young adults. *Pediatric Pulmonology* 1987; 3: 255-8.
- 15.- GEIGER R, STRASAK A, TREML B, GASSER K, KLEINSASSER A, FISCHER V, et al. Six-Minute Walk Test in Children and Adolescents. *J Pediatr* 2007; 150: 395-9.
- 16.- ZENTENO D, PUPPO H, GONZÁLEZ R, KOGAN R. Test de marcha de 6 minutos en pediatría. *Neumol Pediatr* 2007; 2: 109-14.
- 17.- MCDONALD C M, HENRICSON E K, HAN J J, ABRESCH R T, NICORICI A, ELFRING G L, et al. The 6-minute walk test as a new outcome measure in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2010; 41: 500-51.
- 18.- MCDONALD C M, HENRICSON E K, HAN J J, ABRESCH R T, NICORICI A, ATKINSON L, et al. The 6-minute walk test in Duchenne/Becker muscular dystrophy: Longitudinal observations. *Muscle Nerve* 2010; 42: 966-74.
- 19.- KAGAYA H, TAKAHASHI H, SUGAWARA K, KASAI C, KIYOKAWA N, SHIOYA T, et al. Effective home-based pulmonary rehabilitation in patients with restrictive lung disease. *Exp. Med* 2009; 218: 215-19.
- 20.- WANKE T, TOIFL K, MERKLE M, FORMANEK D, LAHRMANN H, ZWICK H. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1994; 105: 475-82.

Correspondencia a:

Klgo. Iván Rodríguez Núñez.

Escuela de Kinesiología, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad San Sebastián.

Lientur n° 1457. Concepción, Chile.

Email: irodriguez@docente.uss.cl