

UNIVERSIDAD DE ALMERÍA

Facultad de Ciencias de la Salud



Trabajo Fin de Grado en Fisioterapia

Convocatoria Junio 2017

Fisioterapia Respiratoria en la enfermedad neuromuscular. Distrofia de Duchenne: revisión bibliográfica.

Respiratory physiotherapy in neuromuscular disease. Duchenne dystrophy: a bibliographic review.

Autor/a: Jessika Cristina Agenjo Ramos

Tutor/a: Patricia Rocamora Pérez

Índice

Listado de siglas y acrónimos	3
Resumen	4
1. Introducción	1
1.1. Historia.....	1
1.2. Definición y etiología	2
1.3. Diagnóstico	2
1.4. Características clínicas.....	3
1.4.1. Problemas respiratorios	5
1.5. Pronóstico	6
1.6. Tratamiento	7
1.7. Justificación	7
2. Objetivos.....	8
3. Metodología.....	8
4. Desarrollo	8
4.1. Fisioterapia Respiratoria	8
4.2. Valoración.....	9
4.2.1. Evaluación de la dinámica costal	10
4.2.2. Auscultación y percusión	11
4.2.3. Espirometría	12
4.2.4. Pulsioximetría.....	13
4.2.5. Gasometría arteria	13
4.2.6. Pruebas de esfuerzo	13
4.3. Técnicas de tratamiento	14
4.3.1. Técnicas de higiene bronquial.....	14
4.3.1.1. Drenaje bronquial	14
4.3.1.2. Vibraciones	15
4.3.1.3. Percusiones o clapping	15
4.3.1.4. Espiración lenta total con glotis abierta en decúbito lateral (ELTGOL)	16

4.3.1.4. Ayudas instrumentales.....	17
4.3.2. Técnicas de reeducación o control de la respiración.....	18
4.3.2.1. Control respiratorio.....	18
4.3.2.1. Ventilación dirigida	19
4.3.3. Técnicas de reeducación torácica y diafragmática.....	19
4.3.3.1. Movilización torácica o costal.....	19
4.3.3.2. Reeducción diafragmática.....	19
4.4. Investigación: Fisioterapia Respiratoria en la DMD	19
5. Discusión.....	28
6. Conclusiones.....	30
7. Bibliografía.....	31
8. Anexos.....	33

Listado de siglas y acrónimos

- ADN: Ácido desoxirribonucleico.
- AVD: Actividades de la vida diaria.
- CK: Creatina quinasa.
- CPT: Capacidad pulmonar total.
- CRF: Capacidad residual funcional.
- CV: Capacidad vital.
- CVF: Capacidad vital forzada.
- DMD: Distrofia Muscular de Duchenne.
- EI: Espirometría incentiva.
- FC: Frecuencia cardíaca.
- FCR: Frecuencia cardíaca de reserva.
- FEF₂₅₋₇₅: Flujo espiratorio máximo entre el 25% y el 75% de la CVF.
- FR. Frecuencia Respiratoria.
- PaCO₂: Presión parcial de CO₂.
- PaO₂: Presión parcial de O₂.
- PEF: flujo espiratorio máximo o pico de flujo.
- PEmáx: Presión espiratoria máxima.
- PImáx: Presión inspiratoria máxima.
- PIm_s: Presión inspiratoria máxima sostenida.
- SaO₂: Saturación arterial de oxihemoglobina.
- VC: Volumen corriente.
- VEMS o FEV1: Volumen máximo espirado en el primer segundo. (Forced expiratory volume 1st second)
- VM: Volumen minuto.
- VNIPP: Ventilación nasal intermitente con presión positiva.
- VR: Volumen Residual.
- VRE: Volumen de reserva espiratorio.
- VRI: Volumen de reserva inspiratorio.

Resumen

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad degenerativa de carácter hereditario y de presentación temprana. Se debe a una mutación en el brazo corto del cromosoma X, concretamente del gen que codifica la distrofina, proteína estructural del músculo, lo que provoca la disminución progresiva de la fuerza muscular y la función motora, así como de la calidad y la esperanza de vida de los pacientes. Es la distrofia muscular más habitual y severa, con una prevalencia en torno a 1 de cada 3500 a 6000 varones nacidos vivos. Con el tiempo la atrofia muscular avanza hasta finalmente alcanzar la musculatura respiratoria y cardíaca, produciéndose así complicaciones cardiorrespiratorias, siendo éstas las principales causas de muerte en los pacientes que padecen esta enfermedad.

El objetivo de este estudio es indagar sobre qué muestra la evidencia científica en relación a la aplicación de la Fisioterapia Respiratoria en la DMD, así como su efectividad general y sobre la mejora de la calidad de vida de quienes la padecen. Para ello, se realizó una búsqueda bibliográfica en bases de datos de Ciencias de la Salud, así como una consulta de la bibliografía disponible sobre la temática en la Biblioteca de la Universidad de Almería.

La Fisioterapia Respiratoria desempeña un papel muy importante en el tratamiento de la DMD. La evidencia disponible asegura beneficios respiratorios y mejora de la calidad de vida. Además, ha demostrado ser una buena herramienta para aumentar la supervivencia de estos pacientes con DMD, así como para cualquier otra enfermedad neuromuscular.

1. Introducción

Las distrofias musculares pertenecen al grupo de enfermedades degenerativas de carácter hereditario y presentación temprana. Comúnmente se incluyen dentro del conjunto de enfermedades raras, siendo la distrofia muscular de tipo Duchenne la más habitual y la más severa de la infancia, también conocida como Distrofia Pseudohipertrófica, cuya incidencia oscila alrededor de 1 de cada 3500 a 6000 niños varones nacidos vivos ^{1,2}.

1.1. Historia

Las primeras reseñas de la enfermedad se produjeron a mediados del siglo XIX. A pesar de que lleva el nombre del médico francés Duchenne de Boulogne, las primeras descripciones fueron elaboradas en 1852 por Edward Meryon, al objetivar la presencia de interrupciones en el sarcolema en las biopsias realizadas a cuatro hermanos con DMD ¹.

Duchenne inicialmente pensó que el origen era cerebral, pero en torno a 1868 se estimó mediante la realización de biopsias musculares que la causa es de origen muscular ¹.

En 1886, Gowers describe el signo característico de quienes padecen esta enfermedad y que lleva su nombre (véase **Figura 1**), al observar niños con DMD. Este signo evidencia la flaqueza proximal de los miembros inferiores. El niño utiliza las manos para escalar su propio cuerpo cuando se encuentra agachado o tumbado, por causa de la debilidad de la musculatura pélvica y de los muslos ^{1,2}.



Figura 1. Mamiobra de Gowers

Fuente: blpilla.blogspot.com

A partir de 1930 se observó que los niveles de la enzima creatina quinasa se encontraban aumentados tanto en los pacientes diagnosticados con la enfermedad, como en aquellas mujeres portadoras. En 1986 se aísla el gen que codifica para la proteína correspondiente a la DMD y finalmente en 1987 se identifica la proteína que resulta de

este gen, la cual más tarde recibirá en nombre de distrofina, partícula a partir de la cual actualmente se concentran las investigaciones a la espera de resultados que permitan plantear estrategias para un mejor manejo de la enfermedad ¹.

1.2. Definición y etiología

Esta enfermedad discapacitante se debe a una mutación en el brazo corto del cromosoma X, concretamente del gen que codifica la distrofina, proteína estructural del músculo, lo que provoca la degeneración de la membrana celular que lo envuelve, llevando consigo la disminución progresiva de la fuerza muscular y la función motora, así como de la calidad y el tiempo de vida de los pacientes ¹⁻⁴.

Esta condición es hereditaria, con carácter recesivo. Cuando la madre es portadora del gen, lo que se corresponde con el 65% del total de casos, existe un 50% de posibilidades de afectación para cada embarazo. En el 35% restante de casos, por tanto, la madre no es portadora, tratándose de una nueva mutación o mutación puntual ⁵.

Hasta el momento, se han detectado y registrado más de 4.500 variantes del gen DMD. De ellas, el 60% corresponden a deleciones, el 32 % a mutaciones puntuales, y el 8% a duplicaciones en el gen de la distrofina del cromosoma Xq215 ^{1,6}.

1.3. Diagnóstico

El diagnóstico se lleva a cabo mediante la historia clínica del paciente, pruebas de laboratorio, estudios genéticos, estudios eléctricos de la función muscular y biopsia muscular. En el examen físico se puede evidenciar la presencia de la maniobra de Gowers, anteriormente mencionada, característica de esta enfermedad muscular ².

Mediante las pruebas de laboratorio se confirma, a través del análisis de los niveles de ácido desoxirribonucleico (ADN), la ausencia de distrofina y la elevada presencia de la creatina quinasa (CK). Sin embargo, la presencia elevada de la enzima creatina quinasa no necesariamente significa que la persona padezca DMD, ya que otras enfermedades musculares pueden mostrar niveles elevados de dicha enzima ^{2,3}.

El estudio genético molecular es el que confirma el diagnóstico en la mayoría de los casos, identificando el tipo específico de mutación, delección o exones afectados ⁷.

Así mismo, a través de la realización de una electroneuromiografía se permite confirmar si existe alguna alteración de la conducción nerviosa. Esta prueba consiste en el análisis de las corrientes eléctricas generadas por las fibras musculares. En la DMD los potenciales de acción son de reducida amplitud y duración. Por otro lado, un electrocardiograma permite evidenciar la presencia de un patrón electrocardiográfico propio en los pacientes con DMD que permite diferenciarlos de otros tipos de distrofias musculares ^{2,8}.

La biopsia muscular evidencia la aparición de tejido necrótico y el aumento del tamaño de las fibras musculares, que en fases más avanzadas son sustituidos por grasa y tejido conjuntivo. Sin embargo, la biopsia no suele ser necesaria para el diagnóstico, y suele reservarse para los casos dudosos en los que la clínica no está clara o no existe historia familiar ^{2,7}.

1.4. Características clínicas

Según la aparición de los síntomas y la progresión de la enfermedad se distinguen cinco fases:

- **Fase presintomática** (0 a 2 años): En esta fase inicial el paciente no presenta ninguna característica clínica llamativa, aunque puede evidenciarse un leve retraso en el desarrollo motor, pero sin observarse alteraciones en la marcha ¹.
- **Fase de marcha autónoma** (3 a 5 años): Los síntomas suelen generalmente manifestarse entre los 2 y 4 años de edad, coincidiendo con la fase deambulatoria. Los padres refieren debilidad cervical para movimientos de flexión de tronco y



Figura 2. Seudohipertrofia de gastrocnemios en un niño con DMD ⁹.

para mantener el equilibrio en sedestación. Los niños presentan un retraso con respecto a los demás niños de su edad, tanto motor como cognitivo; además, es frecuente un déficit en las habilidades del lenguaje. Igualmente presentan pies planos-valgos con ligero genu recurvatum. Además de esto se puede apreciar el aumento de la lordosis lumbar, así como del volumen del tríceps sural (seudohipertrofia véase **Figura 2**), caídas frecuentes, rápida fatigabilidad. Esta pseudohipertrofia puede observarse también

eventualmente en los músculos cuádriceps, deltoides, etc. Antes de los 5 años de edad no suelen existir alteraciones en el recorrido articular ^{1,2,9}.

- **Fase de debilidad muscular y aparición de acortamientos musculares** (6 a 8 años): En esta fase presentan debilidad y atrofia muscular, siendo más notorias en los grupos musculares proximales de la cintura escapular y pélvica, como en la musculatura abdominal, cuádriceps y flexores dorsales del pie. Los primeros músculos en perder su amplitud son el tríceps sural y el tensor de la fascia lata. La lordosis lumbar aumenta en bipedestación como medida compensatoria para mantener el centro de gravedad detrás de la cadera y aportar estabilidad. Hacia los seis años de edad, es posible observar el característico signo descrito por Gowers para adoptar la posición de bipedestación, así como marcha de Trendelemburg o marcha de pato, debida a debilidad de los músculos glúteos, pies separados, marcha de puntillas, con pronunciación de la lordosis lumbar y brazos separados del tronco. Esta marcha es característica de los pacientes con DMD, posibilitándoles mantener la deambulación durante un periodo más prolongado y con un gasto energético menor. A medida que progresa la enfermedad se aprecian cambios en el patrón de paso, con aumento de la base de sustentación, balanceo lateral del tronco, retracción de hombros, con disminución del balanceo de los brazos y equinismo ^{1,9}.

Debido a que la debilidad muscular va apareciendo antes en unos grupos musculares que en otros se va produciendo desequilibrios que provocan la instauración de acortamientos y deformidades. Hacia los nueve años, se pierde la habilidad para levantarse de una silla o del suelo y subir escaleras, así como alteraciones del equilibrio, pero persiste la capacidad para caminar con ayudas técnicas ^{1,9}.

- **Fase pérdida de la marcha** (9 a 11 años): Cuando el niño ha perdido la capacidad de deambulación, el equipo terapéutico debe valorar un programa de prolongación de la marcha; para ello es fundamental que el niño mantenga un buen control de tronco. Para iniciar el programa de prolongación de la marcha es necesaria la colocación de unas órtesis ligeras o *callipers* (véase **Figura 3**) junto con una tenotomía bilateral del tendón de Aquiles. Una vez el niño



Figura 3: vista posterior de los callipers u órtesis ligeras ⁹.

consiga la marcha libre no será necesario ningún tratamiento adicional, ya que los *callipers* ayudan a conservar la extensibilidad muscular y el niño mantiene una actividad física general, incluso de la musculatura respiratoria. La deambulación con ayuda de ortesis resulta útil para conservar cierta autonomía, aunque el niño en esta fase precisa de una silla de ruedas la mayor parte del tiempo, mayormente para los desplazamientos largos ⁹.

- **Fase de silla de ruedas** (mayores a 12 años): A medida que la enfermedad evoluciona y aumenta la debilidad muscular, va condicionando un deterioro de la marcha, inclusive con órtesis. La debilidad general, en particular de la



Figura 4: Escoliosis grave en un adolescente con DMD ⁹.

musculatura del tronco, hace que el niño quede confinado a una silla de ruedas. De forma secundaria a la debilidad y a la disminución de movilidad, se producen deformidades en la columna vertebral, como escoliosis (véase **Figura 4**) o contracturas en las caderas, las rodillas, los pies y los codos. En estadios más avanzados además puede observarse la presencia de atrofia de la musculatura facial y perifacial, lo que compromete al habla, la visión y la deglución del niño, lo que conlleva alteraciones gastrointestinales. Con el tiempo la atrofia

muscular avanza hasta finalmente alcanzar la musculatura respiratoria y el corazón, produciéndose así complicaciones cardiorrespiratorias, siendo éstas las principales causas que ocasionan la muerte en los pacientes que padecen esta enfermedad. La esperanza de vida se ve significativamente reducida ^{1,2,5,6,9,10}.

Puede existir una disfunción cognitiva no progresiva, dada la presencia de distrofina en el cerebro. El retraso mental leve está presente en un tercio de los pacientes ¹¹.

1.4.1. Problemas respiratorios

Uno de los principales problemas en la DMD es la participación progresiva de los músculos respiratorios, lo que conduce a cambios secundarios tales como atelectasia, disminución de la distensibilidad pulmonar, tos ineficaz, somnolencia diurna, cefalea

matinal, la aparición de infecciones repetidas, el desequilibrio en la ventilación-perfusión y, por último, el fallo respiratorio diurno ^{4,11}.

La disminución del esfuerzo respiratorio y del tono de la musculatura que se produce durante el sueño, principalmente durante las fases REM, se acentúa en estos pacientes, favoreciendo la hipoventilación y trastornos respiratorios del sueño como el síndrome de apneas-hipopneas obstructivas del sueño ⁷.

Los pacientes con DMD desarrollan un patrón respiratorio de tipo restrictivo, con reducción de la capacidad pulmonar total (CPT), capacidad vital (CV) y capacidad residual funcional (CRF), preservando relativamente el volumen espiratorio forzado del primer segundo (VEMS o FEV1) y el índice Tiffeneau (FEV1/FVC x100), lo que implica un riesgo para la insuficiencia respiratoria y la muerte. Un estudio reciente muestra una disminución de capacidad vital del 10,7% por año en pacientes con DMD ^{4,7}.

Existe gran controversia entre los efectos del entrenamiento de los músculos respiratorios: para algunos autores resulta beneficioso, ya que mantendrían la fuerza y conservarían la función pulmonar, mientras que otros sugieren que el entrenamiento de músculos respiratorios podría acrecentar el daño ¹¹.

La aplicación de la ventilación no invasiva como forma de tratamiento para la insuficiencia respiratoria ha supuesto una mejora fundamental en la calidad de vida y en el pronóstico vital, variando la historia natural de la enfermedad ⁷.

1.5. Pronóstico

Su pronóstico puede verse agravado por la aparición de otras manifestaciones, tales como los problemas nutricionales, del tracto digestivo y complicaciones ortopédicas, como la presencia de osteoporosis y de fracturas, debido a la presencia de una mineralización ósea deficiente a nivel proximal del fémur ^{6,10}.

La mayoría de los individuos afectados son diagnosticados en torno a los 5 años de edad, cuando se detectan las primeras alteraciones de la marcha. Pierden la deambulación aproximadamente entre los 10 y 12 años, lo que fomenta el desarrollo de deformidades músculo-esqueléticas, como contracturas musculares y escoliosis. A los 14 años, las extremidades superiores presentan una debilidad total, y finalmente el fallecimiento se produce hacia los 18-19 años de edad ^{1,6,10}.

Sin embargo, las posibilidades de supervivencia han mejorado desde los 14,4 años en la década de 1960, un 4% en 1970, un 12% en 1980 y, gracias al impacto de la ventilación mecánica no invasiva nocturna, un 53% desde 1990 llegando a alcanzar una media de 25,3 años ⁶.

1.6. Tratamiento

Hace pocos años, las posibilidades de tratamiento en la DMD eran inexistentes, y a pesar de que hoy en día no existe cura ni tratamiento específico, se observa que la aplicación de la terapia física consigue prolongar en la medida de lo posible el grado de independencia de estos niños ^{1,6}.

Por otro lado, la administración de corticosteroides (*deflazacort*) persigue mejorar de manera temporal la debilidad muscular. Diversos estudios muestran un retraso en el deterioro motor de seis meses a tres años. Aunque todavía no se sabe cuánto tiempo pueden retrasar la progresión de la insuficiencia respiratoria, estudios retrospectivos de seguimiento a largo plazo en pacientes con DMD han documentado el mantenimiento de la función pulmonar durante un largo período de tiempo ^{2,4}.

1.7. Justificación

La presente investigación se ha enfocado en el estudio de las técnicas de Fisioterapia Respiratoria que revelan los mejores resultados en la DMD, ya que afecta a los músculos respiratorios, aumentando los riesgos de desarrollar importantes complicaciones pulmonares, siendo la dificultad para la eliminación de las secreciones bronquiales la principal causa que contribuye al fallo respiratorio. Así, desde la Fisioterapia, se pretende ofrecer a estos pacientes una mejoría tanto en su capacidad funcional como en su calidad de vida.

A nivel personal, lo que me ha llevado a la elección de este tema es la necesidad de investigar sobre los cuidados necesarios de Fisioterapia Respiratoria para un grupo de personas, las cuales a veces parecen olvidadas. Los pacientes que padecen alguna enfermedad rara, en este caso la DMD, tienen un alto riesgo de desarrollar complicaciones pulmonares importantes, por lo que la Fisioterapia Respiratoria puede ser una eficaz herramienta para cambiar completamente su esperanza y calidad de vida.

2. Objetivos

Indagar sobre qué muestra la evidencia científica en relación a la aplicación de la Fisioterapia Respiratoria en la DMD, en cuanto a técnicas empleadas, y sobre su efectividad general y en la mejora de la calidad de vida de quienes la padecen.

3. Metodología

Se llevó a cabo una revisión bibliográfica de la literatura científica existente sobre el objeto de estudio a través de las siguientes bases de datos electrónicas de Ciencias de la Salud en el periodo de tiempo comprendido entre diciembre de 2016 y abril de 2017: Dialnet, Pubmed, Scielo, Scopus, Science Direct.

Los criterios de inclusión fueron: artículos científicos que abordan el tratamiento mediante procedimientos de Fisioterapia Respiratoria en pacientes con DMD.

Atendiendo a los criterios de inclusión se realizó una preselección de las publicaciones que se adecuaban al objeto de la investigación.

Se incluye bibliografía de antigüedad no superior a 5 años y en los idiomas español, inglés, portugués y catalán.

La estrategia de búsqueda incluyó descriptores como “fisioterapia”, “respiratoria”, “distrofia”, “Duchenne”, “physiotherapy”, “physical”, “therapy”, “respiratory” y “dystrophy”.

Además, se consultó la bibliografía disponible sobre la temática en la Biblioteca de la Universidad de Almería.

4. Desarrollo

4.1. Fisioterapia Respiratoria

“La Fisioterapia Respiratoria es aquella modalidad de fisioterapia consistente en valorar, establecer y aplicar procedimientos y técnicas que, basados en la utilización de agentes físicos y en el conocimiento de la fisiopatología respiratoria, curan, previenen y estabilizan las afecciones del sistema respiratorio” ¹².

Concretamente la Fisioterapia Respiratoria en los pacientes con DMD va dirigida a la prevención y tratamiento de las complicaciones del aparato respiratorio, mediante ⁸.

- Drenaje postural combinado con la aplicación de aerosoles, para evitar el acúmulo de las secreciones.
- Reeducación del patrón respiratorio, respiración abdomino- diafragmática.
- Realización de respiración costal superior e inferior con el objetivo de conservar la movilidad del tórax y así retrasar la instauración de su rigidez.
- Enseñanza de la tos y la expectoración.
- Ventilación nasal intermitente con presión positiva (VNIPP) con el fin de evitar o posponer la traqueotomía.
- Ventilación domiciliaria en fases avanzadas.

A continuación, se describirán brevemente las principales técnicas de Fisioterapia Respiratoria que podrían ser utilizadas durante el tratamiento de un paciente con DMD.

4.2. Valoración ^{8,12}

Previamente al tratamiento fisioterápico resulta obligatoria la realización de una anamnesis del paciente, una inspección física general, así como un reconocimiento del aparato respiratorio, tanto en estático como en dinámico.

La anamnesis debe incluir información del enfermo, incluyendo la presencia de hábitos tóxicos (como antecedentes tabáquicos), antecedentes laborales (ya que existen enfermedades respiratorias asociadas a determinados tipos de trabajos) y antecedentes familiares de enfermedades respiratoria con base genética.

De igual importancia resulta la realización de una buena inspección física, la coloración de la piel, presencia de cirugías previas, situación nutricional (debido a que los pacientes con sobrepeso tienen dificultades para movilizar el diafragma y por consiguiente no pueden realizar inspiraciones forzadas), signos de retención hídrica, inspección de la nariz, valorándose la permeabilidad nasal y la apertura de los orificios nasales en inspiración y el cuello. Además, se deben estudiar otros aspectos, como la situación psíquica del paciente.

En la exploración de la estática del tórax se tiene en cuenta el tipo de tórax del paciente (largo y cilíndrico o corto y ancho), las posibles alteraciones en su configuración

(pectus carinatum o tórax en quilla, pectus excavatum o tórax hundido tórax en tonel, tórax paralítico, tórax asimétrico) e igualmente las alteraciones que presente la columna vertebral (cifosis, lordosis o escoliosis) que puedan alterar el patrón respiratorio.

Por otro lado, en el examen dinámico del tórax se debe considerar el tipo de respiración que presenta el paciente (respiración diafragmática, costal o torácica o abdominal), la frecuencia respiratoria (FR) y el ritmo respiratorio.

4.2.1. Evaluación de la dinámica costal ^{8,12}

La evaluación de la dinámica costal permite definir la capacidad de expansión de la caja torácica, para ello empleamos instrumentos como el cirtómetro o curvómetro, la cinta de Rosenthal y mediante la realización de una toracometría o cintometría.

- **Cirtómetro:** permite medir la capacidad de dilatación de cada uno de los hemitórax en sus porciones inferior y superior, anterior y lateral. Se realiza en sedestación.

Para realizar la cirtometría marcamos dos puntos, uno a nivel ventral y otro a nivel dorsal en un punto simétrico al anterior sobre una apófisis espinosa de la columna vertebral. A continuación, se le solicita al paciente primero una inspiración costal profunda y luego una espiración profunda en cada hemitórax, con el fin de conseguir un corte transversal completo del tórax. Para finalizar, se dibujan los cortes transversales, para obtener una visión inmediata de los cambios de la estática y dinámica del tórax, tanto en espiración como en inspiración profunda.

- **Cinta de Rosenthal:** cinta métrica con una longitud de 1,50 a 1,60 metros, en la que el punto 0 cm se encuentra en la mitad de la misma. Se rige por el mismo procedimiento que el cirtómetro. Se localizan los puntos, dos ventrales (altura xifoidea y axilar) y otros dos dorsales, simétricos a los anteriores sobre las apófisis espinosas. Posteriormente, se miden ambos hemitórax (tanto superior como inferior) primero en posición de inspiración y a continuación de espiración profunda.

Para la medición colocaremos el punto 0 cm sobre cada uno de las marcas dorsales. Esta técnica permite medir simultáneamente ambos hemitórax y el tórax completo, y además permite calcular el perímetro torácico en cada posición.

- **Toracometría:** consiste en realizar una medición del perímetro torácico mediante la utilización de una cinta métrica. Se lleva a cabo a nivel costal superior, medio y a nivel subcostal.

Esta valoración también puede llevarse a cabo manualmente, siguiendo las cuatro zonas de Keith.

- Primera costilla y manubrio esternal.
- Costillas superiores, de la segunda a la sexta costilla.
- Costillas inferiores, de la séptima a la décima costilla.
- Costillas flotantes (que funcionalmente no pertenecen al tórax).

Para la palpación se colocan ambas manos sobre la zona torácica a explorar, con las manos abiertas y los pulgares enfrentados y en contacto, como muestra la **Figura 5**. Se le solicita al paciente que inspire de forma lenta y profunda y que seguidamente espire igualmente de forma lenta y profunda. Se mide la movilidad de la caja torácica tomando como referencia la separación de ambos pulgares.

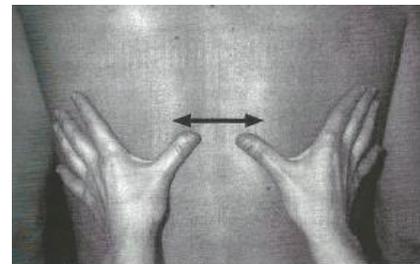


Figura 5. Valoración manual de la movilidad torácica ¹².

Esta técnica, además de emplearse para apreciar la movilidad torácica, tiene como principal objetivo valorar la presencia de frémito (percepción a través de las manos de las vibraciones de la caja torácica cuando el paciente habla o repite palabras sonoras), que puede encontrarse conservado, aumentado o disminuido.

4.2.2. Auscultación y percusión ^{8,12}

Se define como auscultación a la percepción de los ruidos respiratorios que produce el aire a su paso por el árbol traqueobronquial. La auscultación se realiza a través de un estetoscopio aplicado sobre la piel del paciente que puede estar en posición sedente o en decúbito lateral. El paciente ha de realizar respiraciones lentas y profundas por la boca con el fin de aumentar la amplitud de los ruidos y poner de manifiesto la presencia de posibles ruidos adventicios.

Los aspectos a tener en cuenta durante la auscultación son la presencia y la localización de los ruidos respiratorios, intensidad o amplitud, la presencia de ruidos adventicios determinando el momento del ciclo respiratorio en el que aparece, así como su frecuencia y duración.

La percusión del pulmón sirve como complemento a los hallazgos obtenidos en la auscultación o cuando esta no resulta del todo clara. Esta técnica permite determinar la densidad del tejido pulmonar. Se realiza colocando el dedo corazón de una mano sobre la pared torácica y golpeando sobre él, sobre su tercera falange, con el dedo corazón de la otra mano. Se ejecuta bilateral y alternativamente, desde el vértice hasta la base.

4.2.3. Espirometría ^{8,12}

Esta técnica se basa en la medición mediante espirómetro o meumotacógrafo de los volúmenes pulmonares y los flujos ventilatorios, es decir, la velocidad con la que éstos pueden ser movilizados.

En función de la forma en la que se realice (espiración lenta o rápida), se denomina espirometría simple o forzada.

- **Espirometría simple:** consiste en la realización de una inspiración máxima a partir de una situación de reposo, seguida de una espiración hasta el volumen residual (VR). A través de una espirometría simple se obtienen los volúmenes pulmonares estáticos, concretamente volumen corriente (VC), volumen de reserva inspiratorio (VRI), volumen de reserva espiratorio (VRE) y CV.
- **Espirometría forzada:** consiste en la realización de una espiración lo más rápida y prolongada posible a partir de una inspiración lenta y máxima hasta alcanzar la CPT. Al finalizar la técnica, el único aire que permanece en los pulmones es el volumen residual (VR). Los parámetros espirométricos que pueden obtenerse con mayor relevancia son la capacidad vital forzada (CVF), volumen máximo espirado en el primer segundo (VEMS o FEV1), índice de Tiffeneau (relación porcentual entre el VEMS y la CVF), flujo espiratorio máximo entre el 25% y el 75% de la CVF y el flujo espiratorio máximo o pico de flujo (PEF).

4.2.4. Pulsioximetría ¹²

Se trata de un método no invasivo que pretende determinar el grado de saturación arterial de oxihemoglobina (SaO₂) mediante un sensor transcutáneo (pulsioxímetro) que dispone de un sistema óptico sensible a los cambios de coloración de la hemoglobina (más roja cuanto mayor sea la saturación de oxígeno).

El pulsioxímetro emite un foco de luz y capta la que pasa a través del lecho ungueal o el lóbulo de la oreja, de forma que, dependiendo de cuales sean las longitudes de onda recibidas, es posible conocer el porcentaje de oxígeno que contiene la sangre.

4.2.5. Gasometría arterial ⁸

Mediante el estudio de los gases presentes en la sangre podemos conocer el equilibrio entre el metabolismo y la respiración.

Para la realización de esta técnica se extrae una muestra de sangre directamente de una arteria (humeral, radial o femoral) con una jeringuilla heparinizada y sin aire, con el fin de no falsear los resultados. La gasometría mide:

- Presión parcial de O₂ (PaO₂) y saturación (oxigenación).
- Presión parcial de CO₂ (PaCO₂).
- El equilibrio ácido-básico: pH.

4.2.6. Pruebas de esfuerzo ¹²

Durante la realización de las pruebas de esfuerzo, se valora el grado de adaptación del organismo ante un aumento de la carga muscular externa, así como el la presencia de incapacidad o la respuesta al tratamiento. Las pruebas de esfuerzo pueden hacerse mediante pruebas simples de marcha, entre las cuales se encuentran:

- ***Test de los 6-12 minutos marcha (walking test):*** esta prueba se basa en medir la distancia que es recorrida por un paciente durante 6-12 minutos al caminar por un terreno llano, lo más rápido que pueda, realizando las paradas que sean necesarias. Es una prueba sencilla y fácilmente comparable y reproducible que debe realizarse combinada con el uso de un pulsioxímetro.

- **Prueba de paseo de carga progresiva (shuttle walking test):** es una prueba en el que el paciente es llevado al máximo de su capacidad de manera progresiva e creciente al escuchar una señal acústica externa. El paciente debe caminar por un circuito oval de 10 metros evitando realizar giros bruscos. La velocidad del paso lo determina la señal acústica. El test finaliza cuando los síntomas del paciente le impiden completar el circuito en el tiempo prescrito. El máximo esfuerzo normalmente se alcanza a los 10- 15 minutos.
- **Prueba de las escaleras:** prueba complementaria a la de la marcha. Se distinguen dos métodos diferentes de realización:
 - Fijando el número de escaleras que el paciente debe subir y bajar calculando el tiempo que tarda.
 - Fijando un tiempo determinado y se calcula el número de escalones que el paciente puede subir y bajar.

4.3. Técnicas de tratamiento

4.3.1. Técnicas de higiene bronquial ¹²

Las técnicas de higiene bronquial surgen para dar respuesta a la incapacidad del sistema respiratorio para llevar a cabo una correcta limpieza y depuración de las vías aéreas. Esta obstrucción por el acúmulo de secreción mucosa puede ser debido por varios factores, como la hipersecreción, la alteración de las propiedades reológicas del moco o la deficiencia de los mecanismos fisiológicos del propio organismo.

A continuación, se expondrán cada una de las técnicas que se emplean con el fin de conseguir limpiar el árbol bronquial mediante la movilización de las secreciones:

4.3.1.1. Drenaje bronquial ^{8,12}

Mediante esta técnica, se pretende favorecer la movilización y eliminación de las secreciones mediante la colocación del individuo en una posición determinada, con el fin de derivar las secreciones desde ramificaciones más pequeñas, por acción de la gravedad, a una generación bronquial mayor y a la tráquea, y desde aquí, finalmente al exterior.

No obstante, el drenaje bronquial no se limita simplemente al posicionamiento del paciente en una determinada postura, sino que el tratamiento más efectivo engloba las siguientes técnicas complementarias:

- Posicionamiento.
- Percusión.
- Vibración.
- Ventilación por segmentos.
- Tos dirigida.

El drenaje bronquial suele realizarse tras aplicar aerosolterapia con suero fisiológico, broncodilatadores o algún mucolítico que facilite la fluidificación de las secreciones. Hay que tener en cuenta que el tratamiento siempre debe finalizarse con un drenaje del lado sano, evitándose una posible diseminación secundaria.

4.3.1.2. Vibraciones ^{8,12}

Las vibraciones consisten en realizar movimientos oscilatorios, intermitentes, rítmicos y progresivos sobre la superficie del tórax, a baja frecuencia, con el fin de modificar la viscoelasticidad del moco y así conseguir despegar las secreciones bronquiales, previa colocación del individuo en la adecuada posición de drenaje.

Las vibraciones pueden ser transmitidas de dos formas: manualmente o mediante la utilización de aparatos vibratorios y percutores.

A su vez, las vibraciones pueden ser exógenas (producidas en el exterior del árbol bronquial, y transmitidas a éste) o endógenas (generadas en el interior del árbol bronquial).

4.3.1.3. Percusiones o clapping ¹²

Las percusiones son golpes breves aplicados sobre el tórax. Se cree que la percusión sobre la caja torácica ayuda al desprendimiento y fragmentación de las secreciones del árbol bronquial, además de ser capaz de estimular la tos por excitación de zonas reflexógenas. Algunos autores consideran que únicamente debe ser ejecutada durante la espiración.

El clapping es la forma más conocida de percusión en fisioterapia. Actualmente es una técnica que está en desuso, debido que evidencia ser ineficaz en su propósito. La opción mejor valorada es la vibración.

4.3.1.4. Espiración lenta total con glotis abierta en decúbito lateral (ELTGOL) ¹²

Consiste en una espiración lenta, con glotis abierta, que parte en la CRF y continua hasta el VR, realizada en decúbito homolateral a la zona de acúmulo de secreciones. En este posicionamiento, el pulmón declive está sometido a un incremento de presión producido por el peso del pulmón heterolateral y el empuje de las vísceras sobre el hemidiafragma del lado de apoyo, provocando que su volumen sea menor, estando más desinsuflado, y resultando más fácil de insuflar.

Para realizarla colocamos al paciente en decúbito lateral sobre el borde de la camilla. El fisioterapeuta se sitúa detrás, sujetando al individuo con su propio cuerpo. Coloca una mano en la zona media de la parrilla costal del lado no dependiente y la otra por debajo de la parrilla costal del lado dependiente (del lado en declive) recogiendo la pared abdominal. A continuación, se guía al paciente para que realice inspiraciones a volúmenes bajos y/o medios, no más allá del volumen corriente. Después se le indica que debe realizar una espiración lenta hasta alcanzar el vaciado completo, para ello resulta útil el uso de una boquilla de cartón, ya que nos asegura la apertura de la glotis y amplifica el sonido.

Durante la espiración se aplicará una presión en dirección perpendicular al suelo con la mano situada en la parrilla costal del lado no dependiente, y la otra empujará las vísceras abdominales para favorecer el ascenso del diafragma.

Esta técnica (ELTGOL) está reconocida como una técnica muy eficaz en la limpieza del árbol bronquial en los trastornos obstructivos.

Por las diferencias del pulmón del niño con respecto al de un adulto, esta técnica no es aplicable hasta los 8-10 años de edad. En niños menores, se recomienda aplicar la espiración lenta prolongada (ELPR) consistente en ejercer pasivamente una presión abdominotorácica, de forma lenta, al final de la espiración, hasta el VR.

4.3.1.4. Ayudas instrumentales ¹²

Además de las técnicas de higiene bronquial descritas anteriormente, cabe mencionar que existen ayudas instrumentales que, actuando directa o indirectamente, facilitan la limpieza de las vías: espirometría incentiva (EI), aerosolterapia, máscara PEF y flutter.

- **Espirometría incentiva:** La EI consiste en realizar inspiraciones lentas y profunda en busca de la hiperinsuflación pulmonar, con el fin de asegurar la reapertura bronquial mediante el empleo de un espirómetro incentivo (véase **Figura 6**). Su principal objetivo es la prevención y el tratamiento de los síndromes restrictivos, como el que presentan los individuos que padecen DMD.



Figura 6. Espirómetro incentivo ¹².

- **Aerosolterapia:** La aerosolterapia consiste en la administración de un agente terapéutico mediante la inhalación del mismo dentro de una atmósfera donde este ha sido suspendido en forma de partículas pequeñas con una baja velocidad de sedimentación. Se emplea como vehículo para la aplicación de diferentes agentes como son los broncodilatadores, fuidificantes, antialérgenos, antibióticos, etc.
- **Medidor de flujo de punta espiratorio (PEF):** Es un instrumento que se emplea tanto en la valoración como en el tratamiento del paciente respiratorio, asmáticos fundamentalmente, pero también facilita información sobre la capacidad tusígena que presenta el paciente. Además, facilita la realización de la limpieza bronquial de manera autónoma, permitiendo movilizar las secreciones tanto de vías distales, medias y proximales. Está especialmente indicado en pacientes con hipersecreción crónica
- **Máscara de presión espiratoria positiva (PEP)** (véase **Figura 7**): Consiste en la aplicación de frenos espiratorios, retardando la salida del aire de los pulmones, manteniendo la distensión en las vías que impide su cierre prematur o. Esto mejora la ventilación, favoreciendo la apertura de la



Figura 7. Máscara PEP ¹².

ventilación colateral, permitiendo al aire llegar a zonas periféricas a las que anteriormente no tenía acceso por estar obstruidas.

- **Flutter:** El flutter es un aparato que aplica frenos espiratorios rítmicos, que como la máscara PEP retarda el cierre bronquial y favorece la apertura de la ventilación colateral. Tiene forma de pipa de fumar con un cono donde está situada una bola de acero. Durante la espiración la bola se eleva, produciendo una vibración que se propaga por el árbol bronquial disminuyendo la adhesividad de las secreciones y favoreciendo su eliminación. Indicado para pacientes hipersecretantes.

La eficacia de estos dispositivos depende, en gran parte, de su correcta realización, por lo que resulta necesario que el paciente sea enseñado y dirigido por un fisioterapeuta; además, el uso incorrecto de estas ayudas instrumentales puede generar efectos no deseados.

4.3.2. Técnicas de reeducación o control de la respiración ¹²

En los enfermos pulmonares se observan alteraciones en el patrón respiratorio como consecuencia del trastorno que presentan. Estas técnicas tienen como objetivo disminuir la FR con aumento del VC mediante la reeducación del diafragma.

4.3.2.1. Control respiratorio

Se basa en la toma de control de la respiración mediante el uso correcto del diafragma, reduciéndose el gasto energético y optimizando la respiración. Consiste en la realización de inspiraciones profundas con un incremento del VC activando al músculo diafragma.

La forma correcta de realización consiste en colocar al paciente en decúbito supino incorporado con las piernas flexionadas, o bien sentado en una silla con respaldo y reposabrazos. El fisioterapeuta coloca la mano en la zona baja del tórax ventralmente para comprobar el movimiento. Se le pide entonces al paciente que realice una espiración suave, tras ésta el fisioterapeuta aplica una ligera resistencia con la mano y le solicita al paciente que inspire lentamente por la nariz. A continuación, la espiración debe ser

pasiva, evitando la tendencia a la respiración torácica y aumentando el trabajo respiratorio.

4.3.2.1. Ventilación dirigida

La ventilación dirigida es una técnica basada en la toma de conciencia de la ventilación. Tiene como objetivos conseguir:

- La corrección de movimientos paradójicos y las sinergias ventilatorias.
- La puesta en marcha de una ventilación abdomino-diafragmática a frecuencias bajas y gran volumen.
- El automatismo ventilatorio en las actividades de la vida diaria (AVD).

4.3.3. Técnicas de reeducación torácica y diafragmática ^{8,12}

4.3.3.1. Movilización torácica o costal

Se basa en la realización de una serie de ejercicios con el fin de favorecer una mayor movilidad global o de las distintas partes del tórax. Según la zona a trabajar, modificaremos la posición del paciente y el tipo de ejercicio.

4.3.3.2. Reeducación diafragmática

La reeducación diafragmática depende en gran parte de la posición del individuo durante la realización de los ejercicios respiratorios, por lo que debemos buscar el posicionamiento en la que el segmento sea más funcional.

4.4. Investigación: Fisioterapia Respiratoria en la DMD

A continuación, se exponen una serie de artículos que abordan la Fisioterapia Respiratoria en individuos con DMD a través del estudio de distintos casos clínicos.

Melo et al. ³ a través de su investigación buscaban analizar el efecto de un entrenamiento de la musculatura respiratoria específica, en un paciente con DMD y su impacto en el sistema respiratorio y la calidad de vida. Se realizó la evaluación de la función respiratoria a través de la inspección y palpación del tórax, identificándose el patrón y la FR, así como el uso de músculos accesorios durante la respiración. Además,

se empleó el cirtómetro con el fin de obtener información en la expansión del tórax, el manuvacuometro para la evaluación de la presión inspiratoria máxima (PImáx) y la presión espiratoria máxima (PEmáx), el espirómetro para evaluar el volumen pulmonar y los flujos pulmonares y el medidor PEF. Se realizaron tres mediciones de cada una de las técnicas y se consideró el valor más alto obtenido.

El programa de tratamiento propuesto se basó en el entrenamiento y fortalecimiento de los músculos respiratorios. Este entrenamiento respiratorio consistió en la aplicación de una resistencia-presión lineal (Threshold IMT®), para aumentar la fuerza y la resistencia de los músculos respiratorios con resistencias de 9 a 16 cmH₂O, o sea, el 18% a 30% de la PImáx, realizándose 3 series de 10 repeticiones, siempre abogando por la tolerancia del paciente a hacer ejercicio. También se trabajó la disociación de la cintura escapular en una pelota suiza, y se realizaron ejercicios con un bate asociados a la respiración. Las sesiones de entrenamiento fueron de 30 minutos, 15 minutos de ejercicios de respiración y 15 minutos de fortalecimiento de la musculatura diafragmática, realizadas dos veces por semana durante cinco meses.

Observando los datos obtenidos al inicio y después del protocolo de tratamiento propuesto, el niño experimentó ganancia de la fuerza muscular respiratoria, PImáx -50 cmH₂O a - 65 cmH₂O y PEmáx 50 cm H₂O a 70 cm H₂O. Con respecto a la movilidad torácica mejoró en los valores de cirtométricos en el pecho, en la región axilar, pezón y la xifoideas 3 a 4 cm, y umbilical de 2 a 3 cm, es decir, hubo una ganancia de 1 cm de movilidad toracoabdominal. Con respecto al flujo espiratorio máximo, este mejoró de 190 a 210 L/ min. En cuanto a los valores espirométricos, FVC pasó de 86% a 88% y el FEV1 de 96 a 99%.

Además, también se evaluó la calidad de vida de los niños y la percepción del cuidador en relación con su hijo. Al se le solicitó su evaluación antes y después del tratamiento propuesto, utilizando el Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL) versión 4.0 (véase **Anexo 1**), para niños de 8 a 12 años validados en Brasil, que comprende 23 ítems divididos en cuatro dominios: físico, emocional, social y escolar. El cuidador fue sometido a un cuestionario en relación a la calidad de vida de su hijo antes y después del tratamiento, a través del Cuestionario del cuidador del niño, las áreas evaluadas fueron: Cuidado Personal, Posicionamiento / Transferencia, Confort y la interacción / comunicación. La puntuación de cada dominio se obtuvo mediante la suma de una puntuación individual para cada pregunta de 0 a 10.

El niño presentó mejoría en la calidad de vida después de la intervención de Fisioterapia Respiratoria, representándose en el aumento de las puntuaciones, en el ámbito físico pasó de 34 a 56 puntos, en el emocional de 10 a 20 puntos y social de 45 a 85 puntos, sólo el ámbito escolar se mantuvo sin cambios, en 50 puntos. Por otro lado, la percepción de la calidad de vida del cuidador respecto a su hijo también mostró una mejora mediante de la reducción en cada una de las áreas, en relación con el cuidado personal se experimentó una disminución de 14 a 10 puntos, en el dominio de posicionamiento /transferencia pasó de 10 a 6 puntos y en el área de la percepción con respecto a la comodidad del niño hubo una reducción de 18 a 15 puntos: sin embargo, el dominio de interacción / comunicación presentó una disminución de 33 a 32 puntos.

Por otro lado, el objetivo del estudio de Rodríguez et al.¹³ fue investigar los efectos de un programa de rehabilitación sobre variables del test de caminata de 6 min y la función muscular respiratoria en pacientes con patología neuromuscular. En el estudio se incluyeron 13 pacientes con edades que oscilan entre los $12,5 \pm 2,8$ años, de los cuales 6 padecían DMD.

Todos los pacientes se sometieron a un protocolo de evaluación inicial que consistió en la evaluación de la función pulmonar y función muscular respiratoria. Solo aquellos pacientes que preservaban la posibilidad de caminar de manera autónoma, realizaron el test de los 6-12 minutos marcha (walking test) durante el cual se registró percepción subjetiva de disnea, fatiga de piernas (a través de la escala de Borg), saturación y FC antes y después el test.

Las espirometrías se realizaron con un equipo Microlab ML-3500 registrándose FEV1, CVF, FEV1/CVF y FEF₂₅₋₇₅ en valor absoluto y porcentaje de su valor predeterminado según Knudson et al¹⁴. La fuerza de los músculos respiratorios se evaluó a través de la PImáx y PEmáx. Como instrumento se utilizó un “pimómetro” aneroide NS120- TRS calibrado en centímetros de agua (desde a +120 y desde 0 a -120 cm de H₂O). La resistencia muscular respiratoria se evaluó a través de la presión inspiratoria máxima sostenida (PIms) con una válvula umbral Threshold IMT (Phillips Respironics®)

(véase **Figura 8**), 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 min.

En aquellos pacientes capaces de deambular, el entrenamiento cardiopulmonar se realizó dos veces por semana, y consistió en 2 intervalos de 10 minutos al 50% de la frecuencia cardíaca de reserva (FCR), con una pausa de 5 minutos entre cada intervalo. Se registró frecuencia cardíaca a través de un monitor Polar®, saturación de la hemoglobina a través de un pulsioxímetro



Figura 8: Paciente con DMD realizando entrenamiento muscular respiratorio con válvula Threshold IMT. ¹³

(Nonin® Onyx 9500), disnea y fatiga de piernas a través de la escala de Borg (véase **Anexo 2**) antes, durante (cada dos minutos) 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.

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 P_{Imax} 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 P_{Emax} y 1 minuto de descanso entre cada serie.

La distancia caminada durante el walking test aumentó en 24 metros (de $379,9 \pm 118$ a $403,9 \pm 105,3$ metros), la FC disminuyó en 4 ciclos/min (de $132,3 \pm 15$ a $128,3 \pm 32$ ciclos/min) y la percepción subjetiva de esfuerzo a través de la disnea y fatiga de piernas disminuyó 1,8 (de $4,4 \pm 2,2$ a $2,6 \pm 1,8$) y 1,1 (de $5,1 \pm 2,9$ a $4 \pm 1,8$) puntos respectivamente en comparación a los resultados registrados durante el walking test, previo al inicio del programa de rehabilitación respiratoria.

Con respecto a los resultados del entrenamiento muscular respiratorio, en promedio la P_{Imáx} aumentó 9,4 cm de H₂O (de 51,6 ± 18 a 61 ± 18,7), P_{Emáx} se incrementó 10 cm de H₂O (de 39,5±19,2 a 49,5 ± 23), la P_{ims} aumentó 14,3 cm de H₂O (de 16 ± 4,5 a 30,3 ± 6,4) y la relación P_{ims}/P_{Imax} se incrementó de 0,31 a 0,49.

Nascimento et al.¹⁵ pretendían con su investigación evaluar los efectos del entrenamiento de la musculatura inspiratoria sobre la fuerza respiratoria de los pacientes con DMD. Para ello se realizó un ensayo clínico que contó con un grupo de cinco niños con DMD, de 11,4 ± 2,6 años, evaluados por manovacuometría y flujo espiratorio máximo (PEF) en tres momentos: antes del inicio del tratamiento, después del quinto período de sesiones y al fin del décimo período de sesiones de tratamiento. El tratamiento consistió en cinco juegos de 10 repeticiones, totalizando 10 sesiones, tres veces a la semana. Se mantuvo el entrenamiento muscular inspiratorio con un 30% de P_{Imáx} en dispositivo de carga lineal (Threshold®).

Los resultados de la evaluación inicial, al quinto periodo y después del entrenamiento son respectivamente: P_{Imáx} (cmH₂O): -64, -69,8 -86,8; P_{Emáx} (cmH₂O): 64, 67, 73,6 e PEF (L/min): 210, 218, 232. En la P_{Imáx} se ha observado una mejora del 29%, la P_{Emáx} muestra un incremento del 25% entre el inicio y el final y el PEF ha experimentado un aumento del 9%.

El estudio de Rodrigues et al.¹⁶, por su parte perseguía determinar la eficacia y la seguridad de los ejercicios de respiración del yoga, así como los efectos de esos ejercicios sobre la función respiratoria en esta clase de niños. Se trata de un estudio prospectivo (n=26) abierto a pacientes con un diagnóstico confirmado de DMD, reclutados entre los seguidos en el ambulatorio de neurología de un hospital universitario de la ciudad de São Paulo, Brasil. Entre los criterios de inclusión se encontraba tener una edad comprendida entre 6-14 años y haber usado corticosteroides regularmente durante al menos 3 meses. Los niños gravemente enfermos que no pudieron participar en el estudio.

El estudio se realizó en un período de 10 meses, con evaluaciones clínicas al comenzar el estudio y al finalizar estudio. Durante el período de estudio, los pacientes regresaron para evaluaciones a intervalos regulares (cada 1-2 meses). A los niños se les enseñó a realizar los ejercicios de respiración individualmente sentados en una habitación tranquila, practicando cada ejercicio hasta que fueron capaces de realizarlos sin

supervisión. En cada evaluación clínica se les enseñó un nuevo ejercicio; el primer ejercicio de respiración fue kapalabhati, consistente en exhalaciones nasales producidas por contracciones rápidas y vigorosas de los músculos abdominales y pélvicos, seguidas de inhalaciones pasivas producidas por la relajación de los músculos reclutados. A los 3 meses, se les enseñó otro ejercicio de respiración conocido como uddiyana, que consiste en una apnea después de una espiración forzada, seguida de una expansión torácica sin inhalación y con cierre gótico voluntario. Meses después se les enseñó un nuevo ejercicio que se conoce como agnisara y consiste en una contracción máxima seguida de una proyección abdominal durante la apnea, después de una espiración forzada. Esta secuencia de ejercicios se ejecutó tres veces al día, todos los días de la siguiente manera: tres series de 120 repeticiones para kapalabhati, tres series de 10 repeticiones de uddiyana y tres series de cinco movimientos de agnisara.

La espirometría se realizó con un fuelle seco, midiéndose la FEV1, la CVF, PEmáx y la PImáx. No se experimentaron diferencias significativas en la PEmáx al inicio de la encuesta con respecto a la PEmáx a los 10 meses ($63.9 \pm 27.6\%$ vs. $66.8 \pm 27.6\%$) o entre la PImáx al inicio y la PImáx a los 10 meses después del estudio ($41.4 \pm 13.7\%$ vs. $43.7 \pm 12.8\%$). Sin embargo, CVF fue significativamente menor que la CVF en 10 meses después del ingreso al estudio ($82.3 \pm 18.6\%$ frente a $90.3 \pm 22.5\%$). Asimismo, el FEV1 al inicio fue considerablemente menor que el FEV1 a los 10 meses ($83.8 \pm 16.6\%$ frente a $90.1 \pm 17.4\%$).

Finalmente, Nicolini et al.¹⁷ buscaba analizar los efectos de la inmersión en los parámetros ventilatorios pacientes deambulatorios con DMD. Para ello se llevó a cabo un estudio transversal con una muestra de 21 individuos, 8 con DMD y 13 que forman el grupo de control (CG). Los criterios de inclusión para el grupo DMD fueron tener una edad comprendida entre 15 y 22 años, tener un grado de comprensión para colaborar en la prueba, presentar el diagnóstico de DMD registrado en los registros de la institución y no presentar marcha. Por otro lado, los criterios de inclusión para la GC fueron tener entre 15 y 22 años, tienen un grado de comprensión para colaborar con las pruebas requeridas, no presentar enfermedad neurológica u otra enfermedad y ser ambulantes.

Los individuos fueron evaluados en la superficie y durante la inmersión hasta C7 de los siguientes parámetros: SaO₂, frecuencia cardíaca (FC), PImáx y PEmáx, el volumen minuto (VM), FR, el VC, la CVF y el flujo máximo de tos (FMT). La evaluación

se realizó por primera vez en el suelo, en una superficie estable (sillas de ruedas) con los pies apoyados y después de cuatro horas de descanso, la misma evaluación se realizó en medio líquido con individuos que se sientan en el nivel C7 inmersión etapa. Las evaluaciones se llevaron a cabo en una piscina de 3,6 metros de ancho, 11,5 metros de largo y a una temperatura termoneutral de 33°C.

La SatO_2 y FC se midieron por pulsioxímetro de dedo portátil. El VM, VC y FVC se obtuvieron del espirómetro. La FMT se midió a través del medidor de flujo espiratorio y $\text{PE}_{\text{máx}}$ y $\text{PI}_{\text{máx}}$ se midieron utilizando el manómetro.

Del grupo con DMD, el 62,5% de los individuos realiza fisioterapia semanal y utiliza el ambú, el 12,5% usa el BiPAP y la terapia con corticosteroides y el 37,5% tienen cambios respiratorios durante el sueño.

La FR en los pacientes con DMD no mostró diferencia alguna cuando se midió fuera y fuera del agua, sin embargo, en el grupo control hubo una disminución significativa de la FR durante la inmersión (de 20 irpm a 17 irpm). En la comparación de ambos grupos, el grupo de DMD en el medio líquido registra valores de FR más altos. En los datos obtenidos mediante el pulsoxímetro no se observa diferencia significativa entre los valores de SaO_2 registrados en el suelo y en el medio líquido en ambos grupos. Tampoco se observó ninguna diferencia en las medidas de la FC en el GC (de 80 bpm a 81 bpm) y el grupo de DMD (de 101bpm a 106,5 bpm) con respecto a la evaluación en el suelo y en el agua. Sin embargo, la comparación de los grupos muestra que la el FC mayor en sujetos con DMD.

En cuanto a los volúmenes pulmonares se observa que el VC no muestra diferencias significativas en la evaluación de los pacientes con DMD (de 500 ml a 485 ml). Por su parte el GC experimentó un aumento considerable del VC (920 ml a 1150 ml). Cuando se compara el GC y el grupo DMD en la evaluación del suelo y el medio líquido, el grupo DMD presenta valores más pequeños VC. El VM en ambos grupos no mostró diferencias significativas entre la evaluación fuera y dentro del agua. La CVF fue estadísticamente menor en el medio líquido en los sujetos con DMD (de 3500 ml a 3150 ml), sin embargo, en el GC no hubo diferencia. Al comparar ambos grupos, se observa que los individuos con DMD tienen significativamente menor CVF que los individuos del GC.

Con respecto a las presiones medidas con el manómetro, en ambos grupos no hubo diferencias en la PEmáx y la PEmáx tanto en el suelo como en el medio líquido. Sin embargo, cuando se comparan ambos grupos, tanto la PImáx como la PEmáx fueron estadísticamente menores en individuos del grupo DMD. La FMT no mostró diferencias en la evaluación en el suelo y en el medio líquido en los pacientes con DMD. En el GC, los valores FMT fueron estadísticamente menores en la evaluación en el medio líquido que en el suelo. En comparación, los pacientes con DMD mostraron valores de FMT significativamente más bajos que el GC durante la evaluación en el suelo. Sin embargo, en el medio líquido, no hubo diferencia significativa entre los valores del grupo de control y DMD.

A continuación, en la **Tabla 1**, se muestra un breve resumen de los datos más significativos de cada uno de los artículos descritos anteriormente.

Tabla 1. Resumen de datos de los estudios consultados.

Estudio	Resultados
Melo et al.³ (2011)	<ul style="list-style-type: none"> - PImáx -50 cmH₂O a - 65 cmH₂O y PEmáx 50 cm H₂O a 70 cmH₂O. - Ganancia de 1 cm de movilidad toracoabdominal. - Con respecto al flujo espiratorio máximo mejoró de 190 a 210 L / min. - El FVC pasó de 86% a 88% y el FEV1 de 96 a 99% - Mejoras significativas en la CV del niño.
Rodríguez et al.¹³ (2013)	<ul style="list-style-type: none"> - La distancia aumentó en 24 metros la FC disminuyó en 4 ciclos/min y la percepción subjetiva de esfuerzo a través de la disnea y fatiga de piernas disminuyó 1,8 y 1,1 puntos.

	<ul style="list-style-type: none"> - La PImáx aumentó 9,4 cm de H₂O. - PEmáx aumentó 10 cm de H₂O y la relación Pims/Pimax aumentó de 0,31 a 0,49.
Nascimento et al.¹⁵ (2015)	<ul style="list-style-type: none"> - Mejora de la PImáx en un 29%, la PEmáx muestra un incremento del 25% entre el inicio y el final y el PEF ha experimentado un aumento del 9%
Rodrigues et al.¹⁶ (2014)	<ul style="list-style-type: none"> - PEmáx (63.9 ± 27.6% vs. 66.8 ± 27,6%). - PImáx (41,4 ± 13,7% vs. 43,7 ±12,8%). - CVF (82,3 ± 18,6% frente a 90,3 ± 22,5%). - FEV1 (83,8 ± 16,6% frente a 90,1 ± 17,4%).
Nicolini et al.¹⁷ (2012)	<ul style="list-style-type: none"> - La FR en los pacientes con DMD no mostró diferencia alguna cuando se midió dentro y fuera del agua; sin embargo, en el grupo control hubo una disminución significativa de la FR durante la inmersión. - Cuando se compara el VC del GC y del grupo DMD en la evaluación del suelo y el medio líquido, el grupo DMD presenta valores más pequeños de VC (de 500 ml a 485 ml), GC experimentó un aumento considerable del VC (920 ml a 1150 ml).

- En ambos grupos no hubo diferencias en la PImáx y la PEmáx.
- El VM en ambos grupos no mostró diferencias significativas entre la evaluación fuera y dentro del agua.
- La FMT no mostró diferencias en la evaluación en el suelo y en el medio líquido en los pacientes con DMD.

Fuente: Elaboración propia

5. Discusión

La Fisioterapia Respiratoria persigue mejorar la función respiratoria de los pacientes con DMD, incrementando la movilidad torácica y fuerza de la musculatura respiratoria, llevando todo esto consigo un aumento de la calidad y la esperanza de vida.

Diferentes autores como Melo et al.³, Rodríguez et al.¹³ y Nascimento et al.¹⁵ emplearon para el tratamiento respiratorio instrumentos de resistencia-presión lineal (Threshold IMT®) para aumentar la fuerza y la resistencia de los músculos respiratorios. En todos los estudios se observó un aumento de la fuerza de los músculos respiratorios, tanto en espiración como en inspiración, además se observarse mejoras en los demás patrones respiratorios registrados. Rodríguez et al.¹³, asimismo, con su estudio pretendían observar el impacto de este entrenamiento muscular sobre el test de 6 minutos marcha, en el que, tras la finalización del tratamiento se constató un aumento de la distancia recorrida y una mejora en la percepción subjetiva de esfuerzo, a través de la disnea y fatiga de piernas.

Igualmente, el estudio de Melo et al.³ también trabajó la movilidad de la caja torácica de los pacientes mediante la realización de ejercicios con una pelota suiza y un bate, todos ellos asociados con la respiración. Se percibieron mejoras, registrándose una ganancia de 1 cm de movilidad toracoabdominal en general. Este estudio rebate la idea de algunos autores sobre que el fortalecimiento muscular puede acrecentar el daño en los pacientes con DMD.

Por otro lado, Melo et al.³ realizaron una evaluación sobre la calidad de vida de los niños que participaron en el estudio, así como de sus cuidadores, en relación a la percepción de su hijo en diferentes ámbitos. Se le aplicó un cuestionario al niño y otro al cuidador, antes y después del tratamiento, observándose una mejora tanto en la calidad de vida del niño como de la percepción del cuidador.

Rodrigues et al.¹⁶ perseguían determinar la eficacia y la seguridad de los ejercicios de respiración del yoga, así como su eficacia sobre el aparato respiratorio en la DMD. A pesar de que el yoga no es propiamente una técnica de Fisioterapia Respiratoria se ha observado mediante el estudio que aporta grandes beneficios en la capacidad pulmonar de los pacientes con DMD, además de que puede ser un método más lúdico para los pacientes más jóvenes.

Nicolini et al.¹⁷, por su parte, pretendían analizar los efectos de la inmersión en los parámetros ventilatorios de pacientes deambulatorios con DMD. Después de analizar los datos obtenidos, se observa que ninguna de las variables respiratorias registradas en suelo y en inmersión a los pacientes con DMD muestran diferencias significativas; la única variable que muestra alguna alteración es la CVF. Mostraron, pues, que la inmersión no modifica los parámetros respiratorios en los pacientes con DMD.

Tras la revisión, se ha podido comprobar que las complicaciones respiratorias en la DMD experimentan grandes mejoras ante cualquier actividad que implique al aparato respiratorio. Además, las técnicas de Fisioterapia Respiratoria, junto a la administración de corticosteroides, puede resultar una buena combinación para la mejora y el mantenimiento de la función pulmonar.

Las posibilidades de supervivencia han mejorado desde los 14,4 años en la década de 1960, un 4% en 1970, un 12% en 1980 y, gracias al impacto de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) nocturna, un 53% desde 1990 llegando a alcanzar una media de 25,3 años. Además, se comprobó que existe una gran variedad de artículos que defienden el uso de la VMNI frente a las técnicas de ventilación mecánica invasiva (VMI) debido a los inconvenientes y/o complicaciones que se desprenden de su aplicación. Sin embargo, el momento adecuado para llevar a cabo la VM sigue siendo controvertido y depende de la propia experiencia⁶.

Las limitaciones de este estudio se han basado fundamentalmente en la escasa información y evidencia científica específica disponible en relación al abordaje de la

DMD desde la Fisioterapia Respiratoria. La principal técnica empleada ha sido la utilización de dispositivos de resistencia-presión lineal Threshold, por lo que no se ha podido constatar la efectividad de una gran variedad de técnicas.

De esta manera, futuras líneas de investigación deben indagar nuevos métodos o tratamientos que cubran las necesidades de estos pacientes, de manera que influya positivamente en la esperanza y calidad de vida de estos pacientes.

6. Conclusiones

La Distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad rara, neuromuscular y de carácter hereditario. Es la más común de todas las distrofias musculares y se debe a una mutación del brazo corto del cromosoma X de forma recesiva, concretamente del gen que codifica la distrofina, lo que va a provocar la pérdida progresiva de la fuerza muscular y de la función motora de aquellos que padecen la enfermedad. Esta debilidad muscular avanza hasta alcanzar la musculatura respiratoria y cardíaca, produciéndose así una disminución de la calidad de vida, además de ser las complicaciones respiratorias la principal causa de muerte de estos pacientes.

Dentro del tratamiento integral de estos pacientes con DMD, el área de la Fisioterapia no está muy reconocida, e incluso hay quienes desconocen de su existencia y de su aplicación. Por ello, no se dispone de mucha bibliografía científica que aborde el tratamiento de las complicaciones pulmonares mediante el empleo de técnicas de Fisioterapia Respiratoria en los pacientes con DMD.

De acuerdo con la bibliografía consultada, las técnicas más frecuentemente empleadas para el abordaje de estos pacientes, dentro de esta especialidad de Fisioterapia Respiratoria, son: la aplicación de una resistencia-presión lineal (Threshold IMT®), movilizaciones, ejercicios de disociación de cinturas, ejercicios respiratorios y yoga.

La Fisioterapia Respiratoria desempeña un papel muy importante en el tratamiento de la DMD. Persigue mejorar la función respiratoria de estos pacientes, incrementando la movilidad torácica y fuerza de la musculatura respiratoria. La evidencia disponible asegura beneficios respiratorios y mejora de la calidad de vida. Además, ha demostrado ser una buena herramienta para aumentar la supervivencia de estos pacientes con DMD, así como para cualquier otra enfermedad neuromuscular

7. Bibliografía

1. Chaustre- Ruiz DM, Chona-Willington S. Distrofia muscular de Duchenne. Perspectivas desde la rehabilitación. *Revista Facultad de Medicina*. 2011; 19(49): 45-55.
2. Figueiredo Carvalho ZM, Carvalho e Brito AM, Mulet Segura C, Araújo Façanha DM, Pimentel Coelho TC, Ferreira Brasileiro RS. Distrofia muscular de Duchenne. Modelo de cuidado de enfermería. *Enfermería integral*. 2012; 112(98): 26-35.
3. Fraga-Melo AP, Alves de Carvalho F. Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchenne - Relato de Caso. *Revista Neurociências*. 2011; 19(4): 686–93.
4. Machado DL, Silva EC, Resende MBD, Carvalho CRF, Zanoteli E, Reed UC. Lung function monitoring in patients with Duchenne muscular dystrophy on steroid therapy. *BMC research notes*. 2012;5(1): 435.
5. Honório S, Batista M, Martins J. The influence of fat mass percentage, EK functional motor scale and age in children with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of human sport & exercise*. 2012; 7(2): 573-80.
6. Viñas-Pesqueira M. Tratamiento en la distrofia muscular de Duchenne: Fisioterapia respiratoria frente a nuevos avances. Elsevier España *Fisioterapia*. 2013;35(1):32–9.
7. Martínez-Carrasco C, Villa-Asensi JR, Luna-Paredes MC, Osona-Rodríguez de Torres FB, Peña-Zarza JA, Larramona-Carrera H, et al. Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *An Pediatr (Barc)*. 2014;81(4): 258.e1-258.e17.
8. Arcas Patricio MA, Gálvez Domínguez DM, León Castro JC et al. Manual de Fisioterapia. Módulo II. Neurología, pediatría y fisioterapia respiratoria. 1ª ed. Sevilla: MAD. 2004.
9. Macías Merlo L, Fagoaga Mata J. Fisioterapia en pediatría. 1ª ed. McGraw-Hill Madrid: 2003.

10. Dorca Vila J, Colomer J, Sellarès E, Ortez C, Nascimento AE, Pons Odena M. Síndrome d'embòlia grassa en un pacient afectat de distròfia muscular de Duchenne. Més risc en aquesta població? *Pediatría Catalana*. 2016;76(1):18-20.
11. Rebeca-Valdebenito V, Delia-Ruiz R. Aspectos relevantes en la rehabilitación de los niños con enfermedades neuromusculares. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 2014; 25(2) 295-305.
12. Valenza Demet G, González Doniz L, Yuste Sánchez MJ. *Manual de fisioterapia respiratoria y cardiaca*. Madrid: Síntesis; 2010.
13. Rodríguez I, Fuentes C, Rivas C, Molina F, Sepúlveda C, Zenteno D. Rehabilitación respiratoria en el paciente neuromuscular: efectos sobre la tolerancia al ejercicio y musculatura respiratoria. Resultado de una serie de casos. *Revista chilena de enfermedades respiratorias*. 2013;29(4):196–203.
14. Knudson RJ, Lebowitz MD, Holberg CJ, burrows b. Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *American review of respiratory disease*. 1983; 127: 725-34.
15. Perossi Nascimento L, Martins de Andrade AL, Carbonari de Faria TC, De Souza L, Jacó Rocha CB, Ribeiro de Carvalho SM, et al. Treinamento muscular respiratório em Distrofia Muscular de Duchenne: Serie de casos. *Revista Neurociências*. 2015; 23(1): 9-15.
16. Rojo-Rodrigues M, Fernandes-Carvalho CR, Forghieri-Santaella D, Filho GL, Nagahashi Marie SK. Effects of yoga breathing exercises on pulmonary function in patients with Duchenne muscular dystrophy: an exploratory analysis. *The Jornal Brasileiro de Pneumologia*. 2014; 40(2): 128-133.
17. D'Agostini-Nicolini R, Braga D, Garabello-Pires CV, Fernandes-Oliveira FA. Efeitos da Imersão nos Parâmetros Ventilatórios de Indivíduos com Distrofia Muscular de Duchenne. *Revista Neurociências*. 2012; 20(1): 34–41.
18. Fernández Gabriela, Dallo M. de los Ángeles, Durán Cecilia, Caperchione Fabiana, Gutiérrez Stella, Dapuetto Juan José. Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL) versión 4.0: fase inicial de la adaptación transcultural para Uruguay. *Arch. Pediatr. Urug*. 2010; 81(2): 91-99.

19. González Castro A, Suberviola Cañas B, Quesada Suescun A, Holanda Peña M.S, González Fernández C, Llorca J. Valoración de la capacidad preoperatoria al ejercicio como factor predictivo de supervivencia en enfermos sometidos a trasplante pulmonar. Med. Intensiva. 2008; 32(2): 65-70.

8. Anexos

ANEXO 1

Ejemplos de preguntas del Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL) versión 4.0

En el ÚLTIMO MES ¿hasta qué punto las siguientes cosas han sido un problema para ti...?

SALUD Y ACTIVIDADES FÍSICAS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me cuesta caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
MIS SENTIMIENTOS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me siento asustado/a o con miedo	0	1	2	3	4
CÓMO ME LLEVO CON LOS DEMÁS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me cuesta llevarme bien con otros niños	0	1	2	3	4
LA ESCUELA (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me cuesta prestar atención en clase	0	1	2	3	4

Fuente: Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL) versión 4.0: fase inicial de la adaptación transcultural para Uruguay ¹⁸.

ANEXO 2

Escala de disnea a Borg

PUNTUACIÓN	DISNEA OBSERVADA
0	Nada
1	Muy leve
2	Leve
3	Moderada
4	Algo grave
5	Grave
6	-
7	Muy grave
8	-
9	Muy, muy grave
10	Máxima

Fuente: Valoración de la capacidad preoperatoria al ejercicio como factor predictivo de supervivencia en enfermos sometidos a trasplante pulmonar ¹⁹.