

Eficacia de la Fisioterapia Respiratoria en niños con Enfermedades Neuromusculares

Effectiveness of respiratory Physiotherapy in children with neuromuscular disease

González-Zapata S^a, García-Marqués S^a, Chillón-Martínez R^{a,b}, Jiménez-Rejano JJ^{a,b}, Prieto-Almeida D^a, Tamayo-Torres L^a.

^a Grupo de Investigación CTS-305 «Área de Fisioterapia» de la Universidad de Sevilla. Sevilla. España

^b Departamento de Fisioterapia. Facultad de Enfermería, Fisioterapia y Podología. Universidad de Sevilla. Sevilla. España

Correspondencia:

Silvia González Zapata
sgonzalezzapata@gmail.com

Recibido: 1 mayo 2016

Aceptado: 11 julio 2016

RESUMEN

Objetivo: determinar la eficacia de la Fisioterapia Respiratoria (FR) para el tratamiento de las dificultades respiratorias en niños con Enfermedades Neuromusculares (ENM). **Material y método:** se trata de un ensayo clínico controlado con dos grupos en paralelo y aleatorio, con cegado del evaluador. Muestra: 14 niños diagnosticados de ENM. Variables de resultado: empleamos una prueba espirométrica y una hoja de seguimiento para recoger el número de visitas a urgencias cada año, ingresos hospitalarios, infecciones respiratorias y necesidad de antibióticos. Estas valoraciones se realizaron antes y después del inicio del programa cada cuatro meses. Los pacientes fueron divididos en los grupos control (GC) que no recibió ningún tratamiento, y experimental (GE) que realizó un programa de FR, implementándose una vez en semana, por el fisioterapeuta, y cuatro veces semanales en el domicilio, por la familia, durante un año. **Resultados:** los sujetos del GE mejoraron los parámetros de su función respiratoria respecto a los del GC, y obtuvieron mejores resultados en la hoja de seguimiento, observándose diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$). **Conclusiones:** el abordaje de las dificultades respiratorias en niños con ENM mediante un programa de Fisioterapia Respiratoria ayuda a mejorar o mantener la función respiratoria, frente al declive que se produce en los sujetos que no reciben este tipo de tratamiento. Dicho programa logra, además, la disminución del número de infecciones respiratorias y, secundariamente, la necesidad de antibióticos y el número de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios relacionados con éstas.

Palabras clave: modalidades de Fisioterapia, enfermedades neuromusculares, niño, terapia respiratoria.

ABSTRACT

Objective: to determine the effectiveness of Physiotherapy for the treatment of respiratory difficulties in children with Neuromuscular Diseases (NMD). **Material and method:** this is a randomized controlled clinical trial, with two groups in parallel and blinded evaluator. The sample consisted in 14 children diagnosed with NMD. We used spirometric test to evaluate the variables and a tracking sheet to collect the number of hospital emergency visits each year, the hospital admissions, the respiratory infections and the need of antibiotics. These assessments were made before and after the program start and during every four months. Patients were randomized between control (CG) and experimental groups (EG), not to apply any treatment in subjects in the first group and carrying out a program of physical therapy in the second. It was held once a week by the physiotherapist, and four times a week at home, by

the family, for one year. Results: the subjects of EG improved, compared to the CG, parameters of respiratory function, and scored better on the tracking sheet, showing statistically significant differences ($p < 0.05$). Conclusions: attending breathing difficulties in children with NMD through a Respiratory Physiotherapy program helps to improve or maintain respiratory function, compared to decline that occurs in subjects who do not receive such treatment. This program also achieves reduction in the number of respiratory infections and, secondarily, the need for antibiotics and the number of emergency room visits and hospital admissions related to these.

Keywords: *Physical therapy modalities, neuromuscular diseases, child, respiratory therapy.*

INTRODUCCIÓN

Las Enfermedades Neuromusculares (ENM) pueden comprometer al sistema respiratorio condicionando morbilidad respiratoria de intensidad y precocidad variable dependiendo del grado de afección muscular⁽¹⁾.

El fracaso de la musculatura inspiratoria predispone a atelectasias basales y a una reducción de la coordinación pulmonar y del tórax. Por otro lado, la debilidad de la musculatura espiratoria es la causante de una tos ineficaz, facilitando la aparición de infecciones que pueden llevar hacia el fallo respiratorio. La insuficiencia respiratoria, supone la causa del 70 % de los fallecimientos, antes de los veinte años de edad^(2, 3).

Algunos estudios proponen la traqueotomía como guía para el manejo de las secreciones. Este recurso, ayuda en el proceso de respiración, pero son necesarias otras técnicas para la eliminación de las secreciones⁽⁴⁾. Algo similar ocurre con la Ventilación Mecánica No Invasiva; aunque este dispositivo ha demostrado ser vital para mejorar su esperanza de vida, y supone, hasta la actualidad, la opción más efectiva y tolerable para sustituir a la bomba ventilatoria, no logra reproducir la acción de la tos^(5, 6).

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

de cada paciente⁽⁷⁾. Encontramos gran controversia respecto al protocolo terapéutico más adecuado, de ahí la heterogeneidad de los estudios anteriormente realizados^(1, 8, 9).

Considerando que los músculos respiratorios constituyen la bomba ventilatoria, es lógico pensar que entrenarlos debe ser lo adecuado⁽¹⁰⁾. Sin embargo, una de las preocupaciones es la posibilidad de que el músculo ya afectado, no sea capaz de adaptarse al entrenamiento. Hasta 1995 los estudios sugieren que los músculos pueden ser entrenados, obteniendo una mayor respuesta cuanto menor afectación presente, sin embargo ninguno ha demostrado una mejora en la Capacidad Vital (CV) con este tipo de ejercicio⁽¹¹⁻¹⁵⁾.

Actualmente, la FR ofrece un conjunto de técnicas que facilitan la eliminación de secreciones de manera no invasiva, mediante maniobras sencillas. Sin embargo, sigue estando poco extendida entre la comunidad sanitaria^(5, 6, 13, 16-18). En España, aún no se prescribe debido al desconocimiento entre los profesionales sanitarios y al escaso número de fisioterapeutas con experiencia y formación para aplicarla⁽²⁾.

Por todo ello, dada la alta tasa de mortalidad que se asocia al fallo respiratorio en las ENM y la ausencia de protocolos basados en evidencia científica, se pone en marcha un trabajo de investigación sobre la eficacia de la FR en niños con ENM. Nuestro objetivo es determinar en qué medida la FR permite la mejora o el mantenimiento de la función respiratoria de estos niños, frente al deterioro que se produce en los sujetos que no reciben este tratamiento. Y comprobar si este abordaje disminuye el número de infecciones respiratorias y secundariamente la necesidad de antibióticos y las visitas a urgencias e ingresos hospitalarios.

MATERIAL Y MÉTODO

Diseño

Se trata de un ensayo clínico controlado con dos grupos en paralelo y aleatorio, con cegado del evaluador. Se establecieron dos grupos en función a la intervención recibida: un grupo experimental (GE) que recibe el protocolo de FR, y un grupo control (GC) que no recibe tratamiento. El ensayo clínico fue realizado desde julio de 2011 hasta junio 2012.

Población y muestra

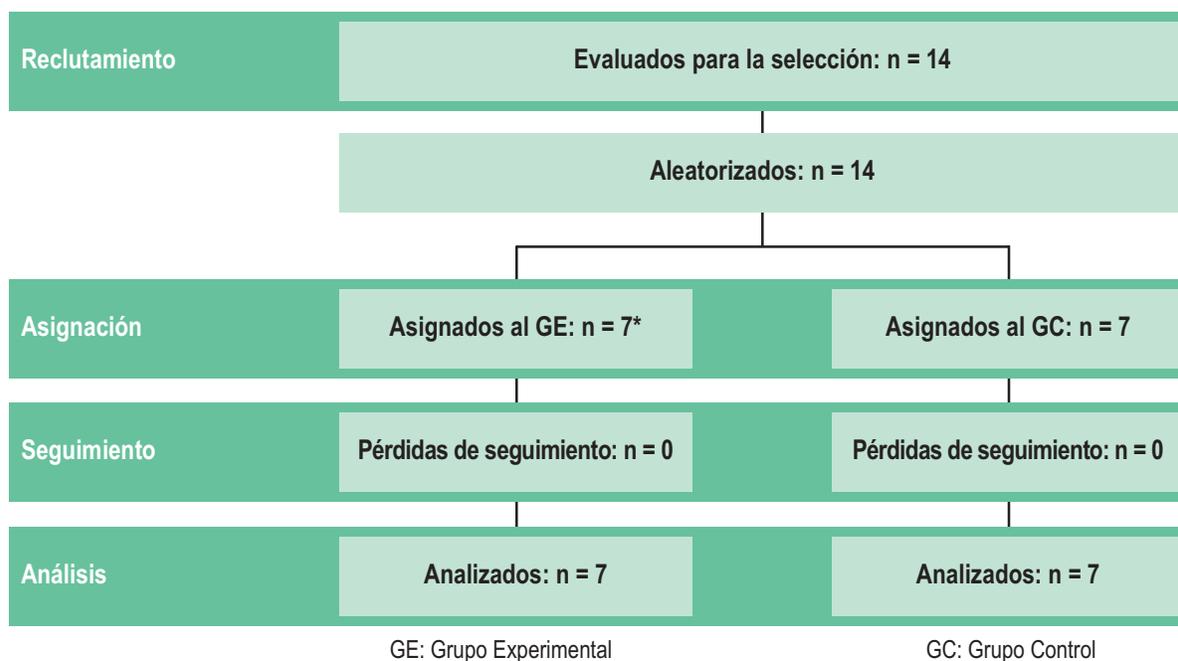
La población de estudio estuvo formada por los pacientes cuyo diagnóstico coincidía con el grupo de las denominadas ENM, según la CIE-10⁽¹⁹⁾, que estaban vinculados a alguna de las siguientes asociaciones: Federación Española de Enfermedades Neuromusculares (ASEM), Asociación de Enfermedades Neuromusculares de Sevilla (ASENSE), Asociación de Enfermedades Neu-

romusculares de Córdoba (ASENCO), Fundación de Atrofia Muscular Espinal (FundAME) y Asociación Duchenne Parent Project España.

En la figura 1, se muestra un diagrama de flujo de los participantes. El tamaño de la muestra fue de 14 sujetos (7 por grupo), con una media de edad de 6,64 años, con un mínimo de 3 y un máximo de 18 de años. Los participantes en el estudio fueron seleccionados según los siguientes criterios:

- Criterios de inclusión: 1. Estar diagnosticado de una ENM, según la CIE-10⁽¹⁹⁾; y 2. Tener una edad comprendida entre 3 y 18 años.
- Criterios de exclusión: 1. Ser incapaz de realizar la espirometría; 2. Estar participando en otro programa de FR; 3. Presentar algún tipo de patología asociada en la cual esté contraindicada la FR; y 4. La existencia de una enfermedad grave del padre/ madre/ tutor que impida llevar a cabo el programa de FR domiciliaria.

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



* Todos los sujetos asignados al GE recibieron la intervención asignada.

FIGURA 1. Diagrama de flujo de los participantes en el estudio.

Variables

Las variables consideradas, fueron:

a. La variable independiente consiste en la aplicación de un protocolo de FR a los participantes pertenecientes al GE y en el no abordaje fisioterápico a los participantes del GC.

b. Las variables dependientes estudiadas fueron:

– Parámetros de la función respiratoria: «Capacidad Vital Forzada», «Volumen Espirado en el Primer Segundo de la Prueba», «Relación FEV1/FVC», «Flujo Máximo Espiratorio», «Flujo Medio del 25 al 75 % de la FVC», «Capacidad Vital Inspiratoria Forzada», «Flujo Máximo Inspiratorio», «Capacidad Vital», «Índice de Tiffeneau», «Capacidad Inspiratoria», «Volumen de Reserva Espiratorio», «Volumen Tidal o Corriente» y «Frecuencia Respiratoria en Reposo»^(5, 13, 17-18, 21, 27).

– Parámetros de la hoja de seguimiento: infecciones respiratorias, visitas a urgencias, ingresos hospitalarios y necesidad de antibióticos en el último año^(4, 6, 16).

– Variables socio-sanitarias y demográficas: edad (años), sexo, peso (kg), altura (cm) y tipo de ENM diagnosticada.

Las evaluaciones fueron realizadas al inicio (pretest) y cuatro (postest1), ocho (postest2) y doce meses (postest3) después de haber iniciado el tratamiento. Calculamos además la resta entre pretest y postest3 variable a la que hemos denominado diferencia.

Técnicas e instrumentos de recogida de datos

Las técnicas e instrumentos de recogida de datos empleados fueron:

– Hoja de participación. En este documento, que rellenó cada familia, se recogían los siguientes datos: nombre, apellidos, fecha de nacimiento, peso y altura; ENM diagnosticada del participante y antecedentes personales; nombre, domicilio, teléfono de contacto y correo electrónico del padre/ tutor y/o de la madre/tutora; y la sede de asistencia a las sesiones de Fisioterapia, y el horario de las mismas.

– Instrumentos de medición: espirómetro. El modelo empleado fue SPIROLAB II. Se trata de un espirómetro de diagnóstico, con una turbina digital que garantiza la máxima precisión en cualquier condición ambiental. Una de sus ventajas es la facilitación de los valores teóricos, según el peso, altura, edad y género del sujeto, esto nos ha permitido analizar con mayor precisión los datos. Fue utilizado para medir las variables vinculadas a la función respiratoria.

– Hoja de seguimiento. Esta hoja estaba formada por los datos personales del sujeto: nombre y apellidos; y los datos relacionados con los aspectos respiratorios: número de visitas a urgencias (en el último año); número de ingresos hospitalarios (en el último año); número de infecciones respiratorias (en el último año); y necesidad de antibiótico.

Protocolo de intervención

Tras la primera toma de contacto con las asociaciones, se organizó una reunión con las familias interesadas. Se informó de las características del estudio y se les entregó el documento del consentimiento informado y la hoja de participación. Posteriormente, se incluyeron a los participantes que cumplían los criterios de inclusión y no de exclusión, obteniendo un total de 14 sujetos. En el segundo encuentro, realizamos las espirometrías y solicitamos a los padres que rellenasen el cuestionario (valoración pretest). Tras estas valoraciones, procedimos a la asignación aleatoria a los grupos. El método utilizado para la distribución de los participantes es estratificado por género y provincia, con cegado de la secuencia de asignación a través del empleo de 14 sobres lacrados. De estos, siete contenían una papeleta indicando asignación al GE y siete al GC. La realización del protocolo de FR y de las valoraciones, fueron llevadas a cabo por distintos fisioterapeutas.

Intervención en el grupo experimental

Las sesiones eran llevadas a cabo una vez en semana por el fisioterapeuta, y cuatro veces más por la familia en el domicilio, durante un año. Tenían una duración entre 30 y 45 minutos.

La primera sesión de tratamiento, consistía en la realización de los ejercicios por el fisioterapeuta, y en la enseñanza de éstos a la familia. El protocolo fue diseñado a partir de los estudios analizados^(4-6, 13-18, 21-23) y de la experiencia en el área de rehabilitación cardiorespiratoria de una de las investigadoras.

El protocolo diseñado estaba compuesto por seis ejercicios que forman parte de un ciclo, el cual era repetido en tres ocasiones durante cada sesión de tratamiento: 1. Ejercicio de inspiraciones y espiraciones profundas con presiones abdominales y torácicas; 2. Insuflación pulmonar con espirómetro incentivado; 3. Ejercicio de tos dirigida; 4. Ventilación a labios fruncidos; 5. Insuflación pulmonar con ambú; y 6. Ejercicios de miembros superiores acoplados al ritmo respiratorio.

Cuatro (postest1) y ocho (postest2) meses después del comienzo del programa, realizamos la valoración mediante el espirómetro. Al finalizar el programa, a los doce meses (postest3), evaluamos de nuevo los parámetros respiratorios y pasamos a la familia la hoja de seguimiento.

Intervención en el grupo control

Durante los doce meses que el GE recibía Fisioterapia respiratoria, los sujetos del GC fueron evaluados en cuatro momentos, coincidiendo en el tiempo con las valoraciones del primer grupo. En dichas valoraciones se utilizaron los mismos instrumentos que en el GE: hoja de participación, cuestionario y espirómetro. No recibieron ningún tipo de tratamiento de Fisioterapia respiratoria.

Organización y recogida de datos

Los datos se analizaron mediante el paquete estadístico SPSS 22.00 para Windows. Todas las pruebas estadísticas fueron realizadas considerando un intervalo de confianza del 95 % (p-valor < 0,05).

Hemos desarrollado un análisis descriptivo de los datos obtenidos para nuestras variables dependientes. Mostramos para cada variable, en cada grupo: mediana y cuartiles primero y tercero. Se comprobó, de forma previa, la normalidad de las variables con la prueba de Shapiro-Wilk. Para las variables cualitativas se usaron las

frecuencias absolutas y el porcentaje de cada categoría en cada grupo.

Estudiamos la homogeneidad de nuestros grupos: para ello se empleó U de Mann-Whitney, en el caso de las variables cuantitativas que no se ajustaron a la normal. Para las variables «Sexo», «ENM Diagnosticada» y «Necesidad de Antibióticos en el Último Año Pretest» usamos la prueba exacta de Fisher.

A continuación, comprobamos si existen diferencias en cada grupo, considerados de forma aislada, entre las mediciones inicial (pretest) y a los cuatro (postest1), ocho (postest2) y doce meses después de iniciar el tratamiento (postest3), usándose para esto la prueba ANOVA de Friedman, complementada con pruebas de comparaciones múltiples.

Para las variables dependientes «Número de Visitas a Urgencias en el Último Año» y «Número de Ingresos Hospitalarios en el Último Año» sólo se efectuaron una medición inicial (pretest) y otra un año después (postest) del comienzo del tratamiento. Con objeto de determinar si existen diferencias entre estas dos mediciones, considerando cada grupo por separado, en estas variables usamos la prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

Finalizamos este análisis para determinar la existencia de diferencia entre distintas mediciones, considerando cada grupo de forma aislada, en la «Necesidad de Antibióticos en el Año Anterior» antes de iniciar el tratamiento y dicha necesidad al concluir el mismo.

Finalmente para conocer si existen diferencias entre ambos grupos, hemos empleado la prueba U de Mann-Whitney sobre las diferencias encontradas entre pretest y postest3 en nuestras variables dependientes, calculándose en adición el tamaño del efecto siguiendo el procedimiento establecido por Grissom⁽²⁴⁻²⁶⁾. Para analizar la diferencia entre los dos grupos en la variable «Necesidad de Antibióticos en el Último Año» usamos la prueba exacta de Fisher. En este caso también hemos calculado el tamaño del efecto de las diferencias entre ambos grupos utilizando el coeficiente de contingencia.

RESULTADOS

Hemos comenzado llevando a cabo un análisis descriptivo de los datos iniciales obtenidos para nuestras

variables dependientes, así como para las sociodemográficas (tablas 1 y 2).

La muestra de 14 participantes (10 niños y 4 niñas) se distribuyó al azar en dos grupos, experimental y control, asignando 7 sujetos a cada grupo. Hemos comprobado si las variables edad, sexo, ENM diagnosticada y pretest de todas nuestras variables dependientes están controladas, de forma que no constituyen un sesgo. Esto es, que no existan diferencias entre los grupos en las mismas. Tal y como se observa en las tablas 1 y 2 no hubo diferencias estadísticamente significativas entre los dos grupos en ninguna variable.

En la tabla 3 se muestran los valores de la mediana y de los cuartiles primero y tercero, en cada grupo, para todas las variables en los postest1, postest2 y postest3. En las variables «Número de Visitas a Urgencias en el Último Año» y «Número de Ingresos Hospitalarios en el Último Año» en dicha tabla se muestran los valores del postest al cabo de 12 meses.

A continuación hemos determinado si existen diferencias en cada grupo, considerado de forma aislada, entre las mediciones inicial (pretest), cuatro (postest1), ocho (postest2) y doce meses (postest3) después de haber iniciado el tratamiento de las variables dependientes «Capacidad Vital Forzada», «Volumen Espirado en el Primer Segundo», «Relación FEV1/FVC», «Flujo Máximo Espiratorio», «Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC», «Capacidad Vital Inspiratoria Forzada», «Flujo

Máximo Inspiratorio», «Capacidad Vital», «Índice de Tiffeneau», «Capacidad Inspiratoria», «Volumen de Reserva Espiratorio», «Volumen Tidal» y «Frecuencia Respiratoria en Reposo» usándose para esto la prueba ANOVA de Friedman complementada con pruebas de comparaciones múltiples (tabla 4).

Como puede observarse en la tabla 4, en el grupo control se encontraron diferencias estadísticamente significativas en las variables «Capacidad Vital Forzada», «Volumen espirado en el primer segundo», «Flujo máximo inspiratorio», «Capacidad Vital», «Capacidad Inspiratoria», «Volumen Tidal», y «Frecuencia Respiratoria en Reposo». Por otro lado, en el grupo control se encontraron diferencias estadísticamente significativas únicamente para la variable «Flujo Máximo Inspiratorio».

En el caso de las variables dependientes «Número de Infecciones Respiratorias», «Número de Visitas a Urgencias en el Último Año» y «Número de Ingresos Hospitalarios en el Último Año» sólo se realizaron una medición inicial (pretest) y otra un año después (postest). Para establecer si existen diferencias entre dichas mediciones, estudiando cada grupo por separado, en estas variables utilizamos la prueba de los rangos con signo de Wilcoxon (tabla 5).

Procedemos a establecer si han existido diferencias significativas en la evolución mostrada por los participantes. Para ello se empleó la prueba U de Mann-Whitney sobre las diferencias encontradas entre pretest y postest3

TABLA 1. Homogeneidad de los dos grupos de estudio para las variables cuantitativas Sexo, ENM diagnosticada y Necesidad de antibióticos en el último año pretest.

Variable	Categoría	Grupo control: frecuencia y porcentaje	Grupo exper.: frecuencia y porcentaje	Prueba empleada	Significación p
Sexo	Niño	6 (85,7)	4 (57,1)	Prueba exacta de Fisher	0,559
	Niña	1 (14,3)	3 (42,9)		
ENM diagnosticada	ENM más frecuentes	5 (71,4)	6 (85,7)	Prueba exacta de Fisher	1,000
	ENM menos frecuentes	2 (28,6)	1 (14,3)		
Necesidad de antibióticos en el último año pretest	Si	7 (100,0)	7 (100,0)		
	No	--	--		

TABLA 2. Homogeneidad inicial de los dos grupos en las variables Edad, Capacidad Vital Forzada, Volumen Espirado en el Primer Segundo, Relación FEV1/FVC, Flujo Máximo Espiratorio, Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC, Capacidad Vital Inspiratoria Forzada, Flujo Máximo Inspiratorio, Capacidad Vital, Índice de Tiffeneau, Capacidad Inspiratoria, Volumen de Reserva Espiratorio, Volumen Tidal, Frecuencia Respiratoria en Reposo, Número de Infecciones Respiratorias en el Último Año, Número de Visitas a Urgencias en el Último Año y Número de Ingresos Hospitalarios en el Último Año. Se ha empleado la prueba U de Mann-Whitney.

Variable	Grupo control: mediana y cuartiles primero y tercero	Grupo experimental: mediana y cuartiles primero y tercero	Significación p
Edad	7,00 (3,00; 8,00)	5,00 (4,00; 8,00)	0,897
Capacidad vital forzada pretest	57,00 (29,00; 96,00)	63,00 (27,00; 120,00)	0,949
Volumen espirado en el primer segundo pretest	48,00 (17,00; 80,00)	49,00 (30,00; 88,00)	0,949
Relación FEV1/FVC pretest	100,00 (82,00; 102,00)	87,00 (80,00; 107,00)	0,749
Flujo máximo espiratorio pretest	52,00 (12,00; 75,00)	34,00 (20,00; 56,00)	0,565
Flujo medio del 25 al 75% de la FVC pretest	48,00 (15,00; 75,00)	29,00 (26,00; 42,00)	0,406
Capacidad vital inspiratoria forzada pretest	42,00 (31,00; 60,00)	68,00 (24,00; 89,00)	0,565
Flujo máximo inspiratorio pretest	30,00 (16,00; 41,00)	22,00 (19,00; 47,00)	0,798
Capacidad vital pretest	61,00 (50,00; 87,00)	60,00 (51,00; 156,00)	0,798
Índice de Tiffeneau pretest	75,00 (52,00; 90,00)	66,00 (57,00; 94,00)	0,949
Capacidad inspiratoria pretest	61,00 (50,00; 105,00)	60,00 (51,00; 146,00)	0,749
Volumen de reserva espiratorio pretest	61,00 (50,00; 320,00)	67,00 (39,00; 100,00)	0,848
Volumen tidal pretest	61,00 (51,00; 87,00)	59,00 (38,00; 131,00)	0,701
Frecuencia respiratoria en reposo pretest	111,00 (86,00; 208,00)	121,00 (90,00; 263,00)	0,371
Número de infecciones respiratorias en el último año pretest	2,00 (1,00; 3,00)	2,00 (1,00; 3,00)	0,735
Número de visitas a urgencias en el último año pretest	2,00 (1,00; 2,00)	1,00 (0,00; 4,00)	0,895
Número de ingresos hospitalarios en el último año pretest	0,00 (0,00; 0,00)	1,00 (0,00; 2,00)	0,073

TABLA 3. Valores posttest1, posttest2 y posttest3 de las variables estudiadas.

Variable	Grupo control: mediana y cuartiles primero y tercero	Grupo experimental: mediana y cuartiles primero y tercero
Capacidad Vital Forzada Postest1	55,00 (39,00; 76,00)	78,00 (35,00; 124,00)
Capacidad Vital Forzada Postest2	52,00 (30,00; 74,00)	87,00 (36,00; 120,00)
Capacidad Vital Forzada Postest3	44,00 (38,00; 73,00)	106,00 (40,00; 160,00)
Volumen Espirado en el Primer Segundo Postest1	53,00 (23,00; 72,00)	52,00 (32,00; 94,00)
Volumen Espirado en el Primer Segundo Postest2	46,00 (18,00; 72,00)	61,00 (36,00; 106,00)
Volumen Espirado en el Primer Segundo Postest3	46,00 (23,00; 70,00)	80,00 (36,00; 146,00)
Relación FEV1/FVC Postest1	95,00 (83,00; 103,00)	84,00 (67,00; 109,00)
Relación FEV1/FVC Postest2	86,00 (69,00; 95,00)	99,00 (75,00; 109,00)
Relación FEV1/FVC Postest3	84,00 (65,00; 99,00)	101,00 (87,00; 106,00)
Flujo Máximo Espiratorio Postest1	47,00 (14,00; 69,00)	26,00 (24,00; 84,00)
Flujo Máximo Espiratorio Postest2	40,00 (13,00; 51,00)	32,00 (24,00; 108,00)
Flujo Máximo Espiratorio Postest3	39,00 (14,00; 52,00)	64,00 (20,00; 130,00)
Flujo Medio del 25 al 75 % de la FVC Postest1	47,00 (15,00; 62,00)	31,00 (22,00; 47,00)
Flujo Medio del 25 al 75 % de la FVC Postest2	38,00 (16,00; 53,00)	31,00 (22,00; 74,00)
Flujo Medio del 25 al 75 % de la FVC Postest3	36,00 (22,00; 53,00)	45,00 (25,00; 78,00)
Capacidad Vital Espiratoria Forzada Postest1	42,00 (33,00; 80,00)	71,00 (42,00; 84,00)
Capacidad Vital Espiratoria Forzada Postest2	42,00 (32,00; 74,00)	73,00 (49,00; 114,00)
Capacidad Vital Espiratoria Forzada Postest3	42,00 (24,00; 57,00)	74,00 (36,00; 114,00)
Flujo Máximo Inspiratorio Postest1	25,00 (15,00; 39,00)	35,00 (29,00; 52,00)
Flujo Máximo Inspiratorio Postest2	25,00 (17,00; 30,00)	35,00 (30,00; 52,00)
Flujo Máximo Inspiratorio Postest3	23,0 (12,00; 28,00)	35,00 (19,00; 70,00)
Capacidad Vital Postest1	60,00 (43,00; 78,00)	63,00 (54,00; 180,00)
Capacidad Vital Postest2	58,00 (52,00; 78,00)	79,00 (64,00; 231,00)
Capacidad Vital Postest3	60,00 (48,00; 74,00)	113,00 (65,00; 245,00)
Índice de Tiffenreau Postest1	78,00 (54,00; 92,00)	53,00 (40,00; 93,00)
Índice de Tiffenreau Postest2	85,00 (76,00; 92,00)	57,00 (41,00; 108,00)
Índice de Tiffenreau Postest3	65,00 (42,00; 82,00)	72,00 (55,00; 108,00)
Capacidad Inspiratoria Postest1	58,00 (33,00; 68,00)	61,00 (58,00; 179,00)
Capacidad Inspiratoria Postest2	55,00 (35,00; 68,00)	90,00 (62,00; 174,00)
Capacidad Inspiratoria Postest3	59,00 (46,00; 74,00)	112,00 (66,00; 191,00)
Volumen de Reserva Espiratorio Postest1	58,00 (38,00; 75,00)	77,00 (36,00; 183,00)
Volumen de Reserva Espiratorio Postest2	57,00 (33,00; 75,00)	83,00 (48,00; 100,00)
Volumen de Reserva Espiratorio Postest3	58,00 (40,00; 75,00)	87,00 (62,00; 117,00)
Volumen Tidal Postest1	58,00 (35,00; 79,00)	76,00 (44,00; 176,00)
Volumen Tidal Postest2	54,00 (36,00; 79,00)	107,00 (48,00; 141,00)
Volumen Tidal Postest3	58,00 (46,00; 84,00)	112,00 (58,00; 165,00)

Frecuencia Respiratoria en Reposo Postest1	122,00 (90,00; 198,00)	92,00 (75,00; 216,00)
Frecuencia Respiratoria en Reposo Postest2	130,00 (83,00; 210,00)	100,00 (82,00; 212,00)
Frecuencia Respiratoria en Reposo Postest3	97,00 (89,00; 200,00)	109,00 (75,00; 160,00)
Número de Infecciones Respiratorias en el Último Año Postest (12 meses)	2,00 (2,00; 3,00)	1,00 (0,00; 1,00)
Número de Visitas a Urgencias en el Último Año Postest (12 meses)	2,00 (1,00; 3,00)	0,00 (0,00; 1,00)
Número de Ingresos Hospitalarios en el Último Año Postest (12 meses)	0,00 (0,00; 1,00)	0,00 (0,00; 0,00)

TABLA 4. Diferencias entre pretest, postest1, postest2 y postest3 en nuestras variables dependientes.

Variable	Grupo	Prueba de Friedman p	Pretest-Postest1	Pretest-Postest2	Pretest-Postest3	Postest1-Postest2	Postest1-Postest3	Postest2-Postest3
CVF	Control	0,672	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,030	0,292	0,097	0,019	0,498	0,103	0,070
VEPS	Control	0,816	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,006	0,496	0,108	0,018	0,176	0,063	0,043
RFEV1/FVC	Control	0,809	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,557	-	-	-	-	-	-
FME	Control	0,805	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,087	-	-	-	-	-	-
FM 25-75 FVC	Control	0,254	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,350	-	-	-	-	-	-
CVIF	Control	0,338	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,055	-	-	-	-	-	-
FMI	Control	0,039	0,042	0,176	0,091	0,458	0,176	0,102
	Exper.	0,013	0,018	0,018	0,104	0,285	0,398	0,799
CV	Control	0,139	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,001	0,161	0,028	0,018	0,345	0,176	0,053
IdeT	Control	0,062	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,154	-	-	-	-	-	-
CI	Control	0,079	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,001	0,181	0,061	0,018	0,599	0,128	0,625
VRE	Control	0,055	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,094	-	-	-	-	-	-
VT	Control	0,125	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,001	0,198	0,066	0,018	0,600	0,128	0,078
FRR	Control	0,843	-	-	-	-	-	-
	Exper.	0,034	0,018	0,091	0,128	0,833	0,752	0,799

Variables, abreviaturas: CVF: Capacidad Vital Forzada; VEPS: Volumen Espirado en el Primer Segundo; RFEV1/FVC: Relación FEV1/FVC; FME: Flujo Máximo Espiratorio; FM 25-75 FVC: Flujo Medio del 25 al 75 % de la FVC; CVIF: Capacidad Vital Inspiratoria Forzada; FMI: Flujo Máximo Inspiratorio; CV: Capacidad Vital; IdeT: Índice de Tiffenueu; CA: Capacidad Inspiratoria; VRE: Volumen de Reserva Inspiratoria; VT: Volumen Tidal; FRR: Frecuencia Respiratoria en Reposo.

TABLA 5. Diferencias entre pretest y postest en las variables Número de Infecciones Respiratorias en el Último Año, Número de Visitas a Urgencias en el Último Año y Número de Ingresos Hospitalarios en el Último Año. Se empleó la prueba de los rangos con signo de Wilcoxon.

Variable	Grupo	Signif.: p
Número de Infecciones Respiratorias en el Último Año	Control	0,317
	Exper.	0,015
Número de Visitas a Urgencias en el Último Año	Control	0,157
	Exper.	0,042
Número de Ingresos Hospitalarios en el Último Año	Control	0,083
	Exper.	0,063

en nuestras variables dependientes, calculándose en adición el tamaño del efecto siguiendo el procedimiento de Grissom. Estos resultados se presentan en la tabla 6. En ella puede apreciarse que **se produjo una mejoría en el GE frente a un ligero empeoramiento en el GC en todas las variables**, con excepción del flujo máximo espiratorio, flujo máximo inspiratorio, índice de Tiffeneau y frecuencia respiratoria en reposo. La **diferencia** encontrada fue **estadísticamente significativa** y con un **tamaño del efecto** (es decir, con una diferencia entre los grupos) que fue **de moderado a muy grande**.

Finalizamos este apartado abordando el análisis de la variable cualitativa «Necesidad de Antibióticos» en la medición postest al cabo de un año, en cada grupo y comparándolos. En el GE 3 niños (42,9 % del grupo) no necesitaron antibióticos y 4 (57,1 % del grupo) los precisó, mientras que en el GC 7 niños (100 % del grupo) los empleó, no existiendo una diferencia estadísticamente significativa entre ambos grupos ($p = 0,192$).

DISCUSIÓN

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

Estos datos coinciden con los resultados obtenidos por algunos de los autores analizados^(4, 6, 13, 16, 18, 22, 27). Discrepando con un estudio⁽²¹⁾ en el que sus autores no hallaron resultados positivos, para lo cual buscamos una explicación basada en los conocimientos actuales sobre la materia y que describiremos posteriormente.

Para poder justificar nuestros resultados, tomando como base los resultados de otros autores, hemos dividido este análisis considerando los instrumentos de medida que nos han proporcionado dichos datos y la metodología empleada.

Análisis de los resultados obtenidos mediante espirometría

Al comparar los resultados obtenidos respecto a la variable «**Capacidad Vital**», observamos una diferencia estadísticamente significativa entre los sujetos del GE y del GC. En los estudios revisados se obtuvieron resultados inferiores a los nuestros: el estudio de Adams y Chandler⁽²⁷⁾ de la misma duración que el nuestro, se dividía en fases, en las que se aplicaba el tratamiento y tras las que se producía un descanso, durante las fases de intervención se produjo aumento de la CV, observándose una pérdida de la CV durante los periodos de descanso y un posterior aumento, tras retomar la intervención⁽²⁷⁾. Tal vez esta diferencia pueda explicar la variación con respecto a nuestros resultados.

Por el, contrario en el estudio de Houser y Johnson⁽²¹⁾, tanto los participantes del GE, como los del GC, sufrieron una disminución de dicha variable. Intentamos encontrar la causa de esta reducción en el protocolo de intervención, donde se empleó exclusivamente BIPAP. Actualmente este dispositivo no se integra en los programas preventivos, sino en las fases avanzadas, ya que su función es la de asistir o sustituir a la musculatura respiratoria que ya se encuentra afectada⁽²⁸⁾.

Los sujetos del GE mostraron una diferencia estadísticamente significativa en la variable «**Capacidad Vital Forzada**». En la investigación de Gross y Meiner⁽¹⁶⁾ se observó un incremento entre el 6,3 y 16,3 %, suponiendo un aumento menor al nuestro. Estos autores no indican la duración de su estudio, pero describen su fre-

TABLA 6. Contraste pretest-postest considerando cada grupo por separado.

Diferencia en:	Grupo control: Mediana y cuartiles primero y tercero	Grupo exper.: Mediana y cuartiles primero y tercero	Signif. p	Tamaño del efecto
Capacidad Vital Forzada	57,00 (29,00; 96,00)	63,00 (27,00; 120,00)	0,004	0,82
Volumen Espirado en el Primer Segundo	48,00 (17,00; 80,00)	49,00 (30,00; 88,00)	0,010	0,88
Relación FEV1/FVC	100,00 (82,00; 102,00)	87,00 (80,00; 107,00)	0,006	0,43
Flujo Máximo Espiratorio	52,00 (12,00; 75,00)	34,00 (20,00; 56,00)	0,179	0,71
Flujo Medio del 25 al 75 % de la FVC	48,00 (15,00; 75,00)	29,00 (26,00; 42,00)	0,025	0,67
Capacidad Vital Inspiratoria Forzada	42,00 (31,00; 60,00)	68,00 (74,00; 89,00)	0,034	0,59
Flujo Máximo Inspiratorio	30,00 (16,00; 41,00)	22,00 (19,00; 47,00)	0,064	0,75
Capacidad Vital	61,00 (50,00; 87,00)	60,00 (51,00; 156,00)	0,018	1,91
Índice de Tiffeneau	75,00 (52,00; 90,00)	66,00 (57,00; 94,00)	0,565	0,18
Capacidad Inspiratoria	61,00 (50,00; 105,00)	60,00 (51,00; 146,00)	0,006	0,88
Volumen de Reserva Espiratorio	61,00 (50,00; 320,00)	67,00 (39,00; 100,00)	0,005	0,88
Volumen Tidal	61,00 (51,00; 87,00)	59,00 (38,00; 131,00)	0,013	0,79
Frecuencia Respiratoria en Reposo	111,00 (86,00; 208,00)	121,00 (90,00; 263,00)	0,110	0,51
Número de Infecciones Respiratorias en el Último Año	050 (0,00; 1,25)	0,50 (0,00; 1,00)	0,001	1,00
Número de Visitas a Urgencias en el Último Año	2,00 (1,00; 2,00)	1,00 (0,00; 4,00)	0,008	0,79
Número de Ingresos Hospitalarios en el Último Año	2,00 (1,00; 3,00)	2,00 (1,00; 3,00)	0,011	0,75

cuencia: tres veces diarias, durante diez minutos, lo que se asemeja a los 30 minutos aproximados de intervención diaria establecidos en nuestro programa.

Los resultados obtenidos para la variable «**Volumen Espirado en el Primer Segundo de la Prueba**» muestran una diferencia estadísticamente significativa en el GE. Esta variable fue medida por Gross y Meiner⁽¹⁶⁾, que hallaron unos valores superiores a los nuestros. Estos autores realizaron un programa de ejercicios dirigidos al entrenamiento de la musculatura respiratoria, lo cual podría explicar la diferencia entre sus resultados y los nuestros. Aunque, no se ha demostrado la mejora de la fun-

ción pulmonar mediante el entrenamiento de los músculos respiratorios; esta variable puede estar directamente relacionada con la fuerza de la musculatura accesoria de la espiración^(11-15,17).

La variable «**Flujo Medio del 25 al 75% de la FVC**» mostró un incremento en los sujetos del GE y un descenso en los del GC. Estos resultados difieren a los obtenidos por Houser⁽²¹⁾, el cual encontró una disminución de estos valores en todos los participantes de su estudio. Como se ha explicado anteriormente, la causa de los resultados desfavorables de este estudio pueden deberse a la aplicación exclusiva de BIPAP.

Todos estos resultados nos indican que el abordaje de las dificultades respiratorias debe ser un proceso continuo, cuyo abandono supone el retroceso de los logros conseguidos y el consiguiente declive en la función respiratoria^(1, 4, 9, 12, 27). El hecho de que existan pocos estudios cuya duración sea extensa, puede ser considerado un factor indicativo de la dificultad que supone lograr una buena adherencia a este tipo de programas. Tanto para los niños como para las familias la participación en estos estudios supone un esfuerzo importante, por lo que necesitan ver recompensado dicho esfuerzo. Por ello, respecto al factor temporal, coincidimos con la mayoría de los autores^(5, 14, 16, 18, 27), los cuales apuestan por una intervención prolongada durante toda la evolución de la enfermedad, de manera preventiva en la fase inicial, y como método paliativo durante las fases más avanzadas.

Análisis de las variables dependientes recogidas en la «Hoja de Registro»

Anteriormente, otros autores han considerado la importancia de relacionar los datos espirométricos con otros vinculados a la función respiratoria^(4, 16). Como muestra podemos citar el estudio de Gross y Meiner⁽¹⁶⁾, en el cual midieron el número de infecciones respiratorias, no encontrando diferencias estadísticamente significativas, a pesar de la mejora en los parámetros espirométricos.

Siguiendo con esta corriente, realizaremos un análisis de los resultados obtenidos en la Hoja de Seguimiento los cuales muestran mejoras para los participantes del GE en todas las variables.

Los sujetos del GE no habían recibido ningún tipo de abordaje terapéutico para la función respiratoria antes de la inclusión en este estudio. Lo que podría justificar la obtención de estos resultados, tras la intervención y la educación respiratoria recibida. Estas variables son un pilar fundamental para justificar la necesidad de FR, siendo indicadores evidentes de mejora en la calidad de vida.

En nuestro estudio no se controló la duración de las hospitalizaciones, como sí hicieron en los estudios de Bach y cols.⁽²¹⁾ y Vianello y cols.⁽¹⁷⁾, sino el número de éstas a lo largo del año. Los sujetos del GE mostraron una reducción en el **«Número de Ingresos Hospitala-**

rios», frente al aumento observado en el GC, hallándose una diferencia estadísticamente significativa en los resultados obtenidos por ambos grupos ($p = 0,011$). Esta disminución de los ingresos hospitalarios podría justificarse por el menor número de infecciones respiratorias.

Respecto a la variable **«Necesidad de Antibióticos»** observamos que se redujo esta necesidad en el GE, en contraste con el aumento experimentado por los sujetos del GC. Este hecho puede explicarse por la vinculación de esta variable con el número de infecciones respiratorias. Esta variable tan solo ha sido evaluada por Vianello y cols.⁽⁶⁾, los cuales no detallan la necesidad de antibióticos durante el periodo anterior al estudio; sin embargo, observaron que el 100 % de los sujetos del GE, en el cual se aplicó FR y *CoughAssist* (asistente de tos), los necesitó, frente al 92,86 % del GC, en el que sólo se emplearon técnicas de FR.

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

- Los ejercicios que conlleven fatiga de la musculatura implicada, contribuyen a una aceleración de su proceso degenerativo. En el caso de la musculatura respiratoria, este hecho se debe: a los cambios en las condiciones físicas de las fibras musculares, las alteraciones de la mecánica del sistema respiratorio, las variaciones de las condiciones metabólicas del músculo por la hipoxemia y al menor aporte de nutrientes⁽²⁹⁾. Por ello, este tipo de ejercicios no deben formar parte del abordaje de las dificultades respiratorias en pacientes con ENM.
- La debilidad muscular en las ENM es de carácter irreversible, por lo que los mejores resultados se obtendrán en sujetos en la fase inicial de la misma. La precocidad con la que se inicie el programa determinará, en gran parte, su eficacia.
- Las ENM son patologías de carácter progresivo, para las cuales no se ha encontrado aún tratamiento definitivo, por lo que el abordaje actual es fundamentalmente de carácter sintomático. Dado que las complicaciones irán apareciendo paulatinamente, su abordaje también debe ser continuo, adaptándose constantemente al paciente.

Por todo ello consideramos que existe un soporte científico que justifica nuestros resultados y demuestra

que la FR permite la mejora o el mantenimiento de la función respiratoria de los niños con ENM, frente al deterioro respiratorio que se produce en los sujetos que no reciben este tratamiento. Así mismo, determinamos que este abordaje disminuye el número de infecciones respiratorias y secundariamente la necesidad de antibióticos y las visitas a urgencias e ingresos hospitalarios relacionados con éstas.

Estas consideraciones pueden avalar la implantación de un programa de FR de manera precoz en pacientes con ENM, dirigido al mantenimiento de la funcionalidad de la musculatura respiratoria y a la facilitación de la limpieza bronquial.

La limitación principal que hemos encontrado durante la realización de este estudio ha sido la baja incidencia de cada enfermedad neuromuscular considerada individualmente, por lo que recurrimos a la definición de unos criterios de inclusión que considerasen a todos los niños afectados por cualquiera de las patologías clasificadas como ENM según la OMS. Esto nos ha llevado a tener un grupo heterogéneo en cuanto a patología se refiere, y por tanto, también a grado de afectación. Por ello los resultados deben ser interpretados con cautela.

La escasa bibliografía existente sobre ENM y Fisioterapia Respiratoria también ha dificultado la selección de las técnicas más eficaces para el diseño de nuestro protocolo. Algunas técnicas habían demostrado su eficacia en pacientes con ENM en edad adulta, por lo que extrapolar sus resultados a la edad infantil podía llevar a confusión. Algunos autores no proporcionan en sus artículos la información completa sobre los protocolos utilizados, lo que también ha complicado el diseño de la metodología de este estudio.

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

– El primero en relación a la ENM diagnosticada, con el objetivo de estratificar los resultados según el diagnóstico de cada sujeto y adaptar el protocolo a las necesidades particulares que cada patología supone. Para ello, debemos establecer una metodología que contemple, al menos, las ENM más frecuentes de forma independiente y que compare la eficacia de la Fisioterapia Respiratoria en sujetos con el mismo diagnóstico.

– El segundo, en relación a la edad de los sujetos y a la fase evolutiva de la enfermedad: aunque no existen dos personas con la misma evolución de las ENM, respecto a formas y tiempos, es necesario establecer un protocolo adaptado a los obstáculos a los cuales se enfrentan en cada etapa de la enfermedad. Con este fin debemos considerar durante el análisis de los datos la comparación de los resultados según edad, determinando así a qué edad se observan mejores resultados, y por tanto cuándo debe comenzarse a aplicar dicho tratamiento.

CONCLUSIONES

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

– La Fisioterapia Respiratoria permite la mejora o el mantenimiento de la función respiratoria de los niños con ENM, frente al deterioro respiratorio que se produce en el grupo de sujetos que no reciben este tratamiento.
– Así mismo, esta intervención disminuye el número de infecciones respiratorias y de forma secundaria la necesidad de antibióticos y el número de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios relacionados con éstas.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Protección de personas y animales. Todos los procedimientos que hemos utilizado para la realización de este trabajo han seguido los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos, de acuerdo con la Carta Internacional de los Derechos del Hombre, adoptada por la Resolución 217 III de la Asamblea General de la Organización de las Naciones Unidas, de 10 de diciembre de 1948, la declaración Bioética de Gijón, de la Sociedad Internacional de Bioética, la Declaración Universal sobre Bioética y Derechos Humanos de la Organización de las Naciones Unidas para la Educación, la Ciencia y la Cultura (UNESCO) y la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial, en su versión revisada en Brasil, en el año 2013. Así mismo ha contado con la aprobación del Comité Ético de la Universidad de Sevilla.

Confidencialidad y Consentimiento Informado.

Antes de su incorporación a nuestro ensayo, todos los/as padres/madres/tutores de los participantes, ya que éstos son menores de edad, fueron informados de forma verbal y escrita acerca del procedimiento a llevar a cabo y firmaron un documento de consentimiento informado a participar en el estudio. En el mencionado documento se recoge que han leído el texto de información que se les entrega, que han podido hacer preguntas sobre el estudio, han recibido suficiente información sobre el ensayo, han hablado con la investigadora, comprenden que su participación es voluntaria, que pueden retirarse del estudio cuando quieran, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en la atención que se les presta a sus hijos. Por otro lado han dado su consentimiento para el tratamiento informatizado de los datos de ellos obtenidos con fines científicos, conforme a las normas legales. De acuerdo con la Ley 15/1999 de Protección de datos de Carácter Personal, los datos personales que requerimos a los sujetos (género, edad, etc.) fueron los necesarios para realizar el estudio correctamente. Se protegieron todos los datos de los sujetos que participan en este estudio, no revelándose la identidad de ningún individuo bajo ningún concepto a personas externas a la investigación, así como tampoco sus datos personales.

Privacidad. Por otro lado, los/as padres/madres/tutores de los participantes firmaron un documento adicional para autorizar la toma de fotografías de los participantes durante el desarrollo del programa. Este consentimiento no era obligatorio ni excluía a los que lo rechazasen de su participación en el estudio. La utilización de las imágenes perseguía fines docentes y de difusión del conocimiento científico, preservando siempre la identidad del paciente de forma confidencial. La participación fue anónima, sin embargo, los datos de los participantes fueron recogidos en una lista de control registrada por la investigadora principal, la cual sólo recurrió a ella en los momentos imprescindibles.

Financiación. Los autores declaran haber recibido una ayuda económica procedente del Ilustre Colegio Profesional de Fisioterapeutas de Andalucía, destinada a la

compra del material necesario para llevar a cabo este proyecto.

Conflicto de intereses. Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

AGRADECIMIENTOS

Queremos agradecer a todas las familias ASENSE y ASENCO, por su colaboración en el campo de trabajo y por su apoyo incondicional. A D. Marcos Madruga Garrido, médico neuropediatra del Hospital Universitario Virgen del Rocío, quien ha colaborado de manera excepcional en este trabajo, acogiendo y confiando en este estudio, siendo un importante enlace entre los participantes y los investigadores. Finalmente al Ilustre Colegio Profesional de Fisioterapeutas de Andalucía por la ayuda económica aportada para la adquisición de materiales de valoración sin los que no se hubiese podido llevar a cabo este trabajo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ambrosino N, Vitacca M, Rampulla C. Standards for rehabilitative strategies in respiratory diseases. *Monaldi Arch Chest Dis.* 1995 Aug; 50(4): 293–318.
2. Zafra Pires MJ, Barrot Cortés E. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. *Manuales de procedimientos SEPAR.* 2012.
3. Zoran D, Schroth MK. Respiratory Management of Pediatric Patients with Neuromuscular Disease. *Pediatric Annals.* 2010 Dec; 39(12): 769–76.
4. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of Pulmonary Morbidity for Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Chest.* 1997 Oct; 112(4): 1024–8.
5. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J.* 2003 Mar; 21(3): 502–8.
6. Vianello A, Corrado A, Arcaro G, Gallan F, Ori C, Minuzzo M, et al. Mechanical insufflation-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections. *Am J Phys Med Rehabil.* 2005 Feb; 84(2): 83–8.

7. I Conférence de Consensus sur la Toilette Bronchique. Lyon-Fr, dic. 1994.
8. Puppo H. Rehabilitación respiratoria en pediatría. *Neumol pediatr.* 2007; 2: 21–9.
9. Bach JR, Zhitnikov S. The management of neuromuscular ventilatory failure. *Semin Pediatr Neurol.* 1998 Jun; 5(2): 92–105.
10. Avendano M, Guell R. Rehabilitation in patients with neuromuscular and chest wall abnormalities. *Arch Bronconeumol.* 2003 Dec; 39(12): 559–65.
11. Watzek I, Winterholler M. Basic principles of non-respiratory physiotherapy for neuromuscular diseases. *Pneumol.* 2008 Mar; 62(Suppl 1): S28–30.
12. Fowler WM. Consensus Conference Summary. Role of Physical Activity and Exercise Training en Neuromuscular Diseases. *AM J Phys Med Rehabil.* 2002; 81(S11): 187–95.
13. 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.
14. McCool FD, Tzelepis GE. Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Phys Ther.* 1995 Nov; 75(11): 1006–14.
15. Shaffer TH, Wolfson MR, Bhutani VK. Respiratory muscle function, assessment, and training. *Phys Ther.* 1981 Dec; 61(12): 1711–23.
16. Gross D, Meiner Z. The effect of ventilatory muscle training on respiratory function and capacity in ambulatory and bedridden patients with neuromuscular disease. *Monaldi Arch Chest Dis.* 1993 Aug; 48(4): 322–6.
17. Topin N, Matecki S, Le Bris S, Rivier F, Echenne B, Prefaut C, Ramonatxo M. Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne Muscular Dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 2002; 12: 576–83.
18. Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease; long term effects and perception. *Med Sci Sports Exerc.* 1999; 31: 1522–7.
19. Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas relacionados con la Salud. Décima Revisión, vols. 1, 2 y 3. Washington DC: Organización Panamericana de la Salud; 2008.
20. WMA Declaration of Helsinki. Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. Adopted by the 18th WMA General Assembly, Helsinki, Finland, June 1964. Amended by the 64th WMA General Assembly, Fortaleza, Brazil, Oct 2013.
21. Houser CR, Johnson DM. Breathing exercises for children with pseudohypertrophic muscular dystrophy. *Phys Ther.* 1971 Jul; 51(7): 751–9.
22. Ntounenopoulos G, Shippersides T. Proposal for a more effective chest physiotherapy treatment in the neuromuscular patient with copious secretions, bulbar dysfunction and ineffective cough: a case report. *Physiotherapy.* 2007 Jun; 93(2): 164–7.
23. Gonzalez-Bermejo J, Trzepizur W, Schabanel J. Respiratory management in adult and child patients with neuromuscular diseases: Specific techniques of chest physical therapy. *J Readapt Med* 2011; 31(3-4): 145–50.
24. Grissom RJ. Statistical analysis of ordinal categorical status after therapies. *J Consult Clin Psych.* 1994; 62(2): 281–4.
25. Grissom RJ. Probability of the superior outcome of the one treatment over another. *J Appl Psychol.* 1994; 79(2): 314–6.
26. Grissom RJ. Review of assumptions and problems in the appropriate conceptualization of effect size. *Psychology methods.* 2001; 6(2): 135–46.
27. Adams MA, Chandler LS. Effects of physical therapy on vital capacity of patients with muscular dystrophy. *Phys Ther.* 1974 May; 54(5): 494–6.
28. Sancho J, Vergara P, González L. Trastornos de la deglución y neumonía por aspiración en las enfermedades neuromusculares. *Rev Iberoam Fisioter Kinesiol.* 2004; 7(1): 2–12.
29. Guell MR, Diez JL, Sanchis J. Rehabilitación respiratoria y fisioterapia respiratoria. Un buen momento para su impulso. *Arch Bronconeumol.* 2008; 44: 35–40.