

Guías de rehabilitación para niños con enfermedades respiratorias crónicas

Dr. Daniel Zenteno⁽¹⁾, Klgo. Homero Puppo⁽²⁾, Klgo. Roberto Vera⁽³⁾, Klgo. Rodrigo Torres⁽³⁾, Klgo. Chung-Yang Kuo⁽³⁾, E.U. Pamela Salinas⁽⁴⁾, Dr. Francisco Prado⁽⁵⁾

1. *Pediatra Neumólogo, Hospital Josefina Martínez. Programa AVNI, MINSAL-Chile*

2. *Kinesiólogo, Hospital Exequiel González Cortés, Universidad de Chile*

3. *Kinesiólogo, Programa AVNI, MINSAL-Chile*

4. *Enfermera Universitaria, Hospital Josefina Martínez. Programa, AVNI, MINSAL-Chile*

5. *Pediatra Neumólogo, Hospital Josefina Martínez. Programa AVNI, MINSAL-Chile. Pontificia Universidad Católica de Chile*

Resumen

La prevalencia de niños con enfermedades respiratorias crónicas ha aumentado significativamente, este hecho requiere plantear nuevas alternativas de evaluación y manejo destinadas a mantener o aumentar la capacidad de desempeño físico y mejorar la calidad de vida. Estas guías tienen como objetivo entregar las bases y recomendaciones para un programa de rehabilitación pulmonar (RP) específico. Se mencionan criterios de inclusión y exclusión, rol de los profesionales que conforman el equipo de RP y las estrategias de evaluación, entrenamiento y seguimiento.

Palabras Claves: Rehabilitación pulmonar, enfermedades respiratorias crónicas, entrenamiento muscular respiratorio.

INTRODUCCIÓN

La rehabilitación pulmonar (RP) es una intervención multidisciplinaria, basada en evidencias, que se realiza con protocolos personalizados en pacientes con enfermedades respiratorias crónicas y disminución de las actividades de la vida diaria. Su objetivo es reducir síntomas, optimizar el estado funcional, aumentar la participación social y reducir gastos en salud⁽¹⁾. A partir de esta definición se deducen los 3 rasgos principales de la RP⁽²⁾.

Multidisciplinaria: Equipo compuesto por diferentes profesionales de la salud, capacitados y con funciones complementarias.

Individualizada: Adaptada a cada paciente según tipo de enfermedad, evolución y otras características.

Atención Física y social: Evaluación y seguimiento de aspectos físicos generales y específicos, como aspectos de inserción social y calidad de vida.

Gran parte de las evidencias y consensos han sido focalizados en adultos con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Sin embargo la RP, también se extiende a otros grupos de pacientes⁽¹⁻³⁾ con enfermedades crónicas: fibrosis quística,^(4,5) bronquiolitis obliterante⁽⁶⁾, trastornos neuromusculares,^(7,8) mielomeningocele⁽⁹⁾, enfermedad pulmonar intersticial crónica⁽¹⁰⁾, enfermedades de la caja torácica⁽¹⁰⁾,

bronquiectasias⁽¹⁰⁾, cirugía de reducción de volúmenes pulmonares,⁽¹¹⁾ y como intervención pre y post trasplante pulmonar⁽¹²⁾.

La población infantil con enfermedades respiratorias crónicas ha aumentado debido al desarrollo tecnológico de la medicina, los avances en el cuidado intensivo neonatal y pediátrico y la aplicación de esquemas terapéuticos más efectivos, que en su conjunto han aumentado su expectativa de vida. En este nuevo escenario se hace necesario contar con programas pediátricos específicos de RP con objeto de disminuir la declinación en las capacidades físicas, mejorando la reinserción social y calidad de vida de los enfermos y sus familias. Estas guías tienen como objetivo entregar las bases y recomendaciones para un programa de RP en niños con enfermedades respiratorias crónicas. Se incluyen criterios de selección, rol de los profesionales que deben constituir el equipo de RP, y se detalla la metodología para la evaluación, entrenamiento y seguimiento.

CRITERIOS DE SELECCIÓN PARA UN PROGRAMA DE RP INFANTIL

La tabla I muestra los criterios de inclusión y exclusión para Programas de RP infantil.^(1,3)

Rol de los profesionales⁽¹³⁻¹⁶⁾

La aplicación de un programa de RP debe estar inserto dentro de un programa de evaluación y seguimiento de pacientes con enfermedades respiratorias crónicas conformado por un equipo multidisciplinario constituido por neumólogos, ki-

Correspondencia: Dr. Daniel Zenteno, Director Programa Rehabilitación Pulmonar, Hospital Josefina Martínez. Programa AVNI, MINSAL-Chile. Email: danielzenteno@gmail.com

Tabla I.- Criterios de selección para Programa de rehabilitación pulmonar infantil.^(1,3)

Criterios de inclusión	Criterios de exclusión:
<p>Padecimiento de enfermedades respiratoria crónica con:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Síntomas persistentes • Actividad limitada en su vida cotidiana 	<p>Asociadas a colaboración:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Menores de 5 años • Compromiso neurocognitivo severo • Falta de motivación del paciente y/o de la familia
	<p>Condiciones mal controladas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Patología de base inestable o complicaciones secundarias severas • Patología psiquiátrica

nesiólogos, enfermeras, nutricionistas, psiquiatras, psicólogos, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacional y asistentes sociales. Los roles específicos que estos profesionales deben tener son:

Médico neumólogo

- Lidera y coordina el equipo multidisciplinario
- Autoriza o indica el ingreso al programa de RP
- Solicita evaluaciones o exámenes
- Deriva en forma oportuna a sub-especialistas
- Promueve la formación y entrenamiento del equipo
- Fomenta la investigación

Kinesiólogo

- Realiza y supervisa planes de acondicionamiento físico general y específico respiratorio.
- Realiza distintas pruebas de función respiratoria y test submáximos: registro de presiones en boca como presión inspiratoria máxima (PiMax), presión espiratoria máxima (PeMax), presión inspiratoria máxima sostenible (Pims); test de marcha en 6 minutos (TM6), espirometría y ventilación voluntaria máxima (VVM).
- Educar y supervisar a pacientes y familiares en técnicas ambulatorias de RP, como entrenamiento respiratorio con válvulas de umbral regulable (IMT) y entrenamiento físico general. Como también en terapias coadyuvantes de la RP como aerosolterapia, oxigenoterapia, asistencia ventilatoria invasiva y no invasiva.

Enfermera

- Supervisión del programa de RP. Coordina aspectos de educación, autocuidado y adherencia a las terapias.
- Evalúa la calidad de vida relacionada a salud (CVRS) con instrumentos específicos.

Asistente Social

- Evalúa aspectos del funcionamiento social.
- Facilita el acceso a la red asistencial, instituciones y beneficios intersectoriales: Corporaciones de Salud, Municipalidades, Fondo nacional del discapacitado (FONADIS), centros de rehabilitación neurológica, tribunal de menores, pensiones y otros beneficios de protección social en educación, vivienda y servicios básicos.
- Facilita la integración social, educacional y laboral.

Fonoaudiólogo

- Evalúa y trata trastornos de succión, masticación y deglución a través de protocolos de rehabilitación oral. Evalúa y trata trastornos del lenguaje y de la capacidad de comunicación. Especialmente en pacientes portadores de enfermedad neuromuscular, alteraciones morfológicas de la vía aérea y pacientes traqueostomizados.

EVALUACIÓN

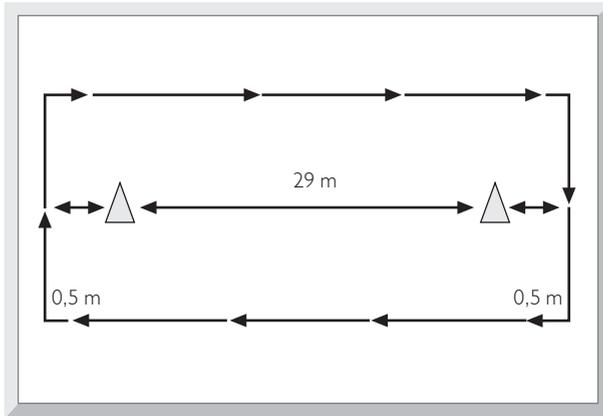
Previo al inicio del programa de RP es imprescindible una evaluación de las capacidades física generales y específicas, para planificar protocolos diferenciados, cargas de trabajo, logros esperables y objetivar resultados en el seguimiento.

Evaluación general

La capacidad para realizar ejercicios se puede evaluar mediante pruebas de esfuerzo submáximos. El TM6 es considerado la prueba ideal en pacientes con enfermedades cardiorrespiratorias. Es de fácil realización, bajo costo, altamente reproducible y bien correlacionado con actividades de la vida diaria.⁽¹⁷⁾ Ha sido utilizado en niños con fibrosis quística,⁽¹⁸⁻¹⁹⁾ bronquiolitis obliterante⁽²⁰⁾ y cardiopatas.⁽²¹⁾

Para su ejecución se utiliza un protocolo estándar en que el niño debe recorrer la máxima distancia, caminando lo más rápido posible en un tramo de 30 metros, de ida y vuelta durante 6 minutos (Figura 1). Puede detenerse en caso que

Figura 1.- Recorrido durante el TM6 (Conos indican cambio de sentido).⁽²²⁾



el paciente o el operador lo estime.⁽²²⁻²⁴⁾ Se registran parámetros previos de FC, SaO₂ y Flujo de O₂ (en pacientes O₂ dependientes); además se consigna la sensación de disnea y de fatiga de extremidades inferiores con la escala modificada de Borg o con escalas análogas visuales.

Al terminar el TM6, se vuelven a registrar los mismos parámetros y también la distancia caminada con sus detenciones y posibles causas. La distancia caminada en metros, es el principal parámetro que considera el test.⁽²²⁻²⁴⁾ Recientemente, el TM6, ha sido estandarizado por estudios internacionales confiables, lo cual constituye un argumento que reafirma su empleo en niños con enfermedades cardiopulmonares.⁽²⁵⁻²⁶⁾ La metodología para la ejecución del TM6 en niños ha sido recientemente publicada en Chile⁽²²⁾ basada según las Guías de la ATS y SEPAR.^(23,24)

Función respiratoria

La evaluación funcional respiratoria se obtiene a través de espirometría, pruebas de provocación bronquial inespecíficas, medición de volúmenes pulmonares y evaluación de trastornos respiratorios del sueño (TRS) con registro de SpO₂ continua nocturna y estudios polisomnográficos (PSG), como se detalla en el capítulo 4. Sin embargo, del punto de vista de la RP es especialmente útil la medición de presiones máximas en boca, que permiten conocer en forma no invasiva el estado global de la musculatura respiratoria para desarrollar fuerza a través de la medición de la PiMax y PeMax y la resistencia mediante la Pims y el tiempo límite hasta la fatiga (T_{lim}). Estos parámetros permitirán además evaluar el rendimiento del entrenamiento respiratorio. Para realizar estas pruebas se requiere que el individuo coopere activamente estandarizando los registros según se detalla:

1. PiMax, esfuerzo inspiratorio máximo desde volumen residual, según la técnica descrita por Black and Hyatt.⁽²⁷⁾

2. PeMax, esfuerzo espiratorio máximo desde capacidad pulmonar total, según la técnica descrita por Black and Hyatt.⁽²⁷⁾ Estas dos presiones pueden ser obtenidas con un manómetro aneroide DHD 55-0120 (New York, USA) calibrado en centímetros de agua (0 a -120 cmH₂O). Los valores obtenidos de Pimax y Pemax se expresan en valores absolutos y en porcentaje de lo normal según valores de referencia esperados según la edad y sexo determinados por Szeinberg⁽²⁸⁾ (Tabla 2).

3. El registro de la PIMs debe ser obtenido según la técnica descrita por Martyn,⁽²⁹⁾ conocido como el "Test de cargas progresivas cada dos minutos". Es una prueba incremental que permite determinar la PIMs, a través de la medición de esfuerzos progresivos máximos con cargas inspiratorias crecientes obtenidas agregando cargas a una válvula inspiratoria

Tabla 2.- Valores de PiMax y PeMax según edad y sexo, según Szeinberg.⁽²⁸⁾

Niños			
Edad	Talla (cms)	PIM (cm H ₂ O)	PEM (cm H ₂ O)
8-10,9	136+-7	116+-26	142+-25
11-13,9	151+-10	130+-16	176+-24
14-16,9	172+-8	126+-22	166+-44
17-20,9	179+-6	143+-12	204+-37
21-40	180+-7	123+-12	242+-41

Niñas			
Edad	Talla (cms)	PIM (cm H ₂ O)	PEM (cm H ₂ O)
8-10,9	139+-7	104+-20	129+-29
11-13,9	154+-7	112+-20	138+-31
14-16,9	162+-6	109+-21	135+-29
17-20,9	164+-7	107+-25	138+-33
21-40	163+-8	91+-20	143+-36

(válvula de Martyn).⁽²⁹⁾ La PIMs resultante debe relacionarse con la PiMax (PIMs/Pimax). El valor mínimo de debe ser alrededor de 0.65, lo que equivale a un 65% de la Pimax. Valores inferiores orientan a que la musculatura inspiratoria tiene resistencia limitada para soportar cargas submáximas por tiempo prolongado.⁽³⁰⁾

4. La Tolerancia a la Fatiga de los músculos inspiratorios se evalúa a través de la prueba de Tiempo Límite hasta la fatiga (T_{lim}).⁽³¹⁾ Para obtener este parámetro se debe aplicar una carga fatigante conocida, entre el 50 a 70% de la Pimax previamente establecida. La carga debe soportarse por el mayor tiempo posible y el resultado final de esta prueba se determina en segundos.⁽³²⁾ Se pueden emplear válvulas de umbral regulable (Pimax baja) o Martyn (Pimax mayores). El T_{lim} en niños con enfermedades neuromusculares debe ser utilizado con reserva, por el riesgo de lesión de fibras musculares respiratorias.^(33,34) El T_{lim} debe ser comparado con el mismo paciente.^(30,33)

ENTRENAMIENTO

Entrenar consiste en someter al organismo a un nivel de trabajo con una intensidad, frecuencia y duración determinadas. El efecto del entrenamiento se encuentra estrechamente relacionado con la cantidad de musculatura involucrada: si se realiza sobre pequeños grupos musculares, se obtendrá un efecto local y específico, en cambio, si participan grandes grupos musculares, se beneficiarán los músculos participantes, como también se logrará un significativo efecto cardiovascular.⁽³⁵⁾

El objetivo final del entrenamiento es la mejoría de la capacidad de esfuerzo del paciente. Se busca lograr este objetivo a través de distintos mecanismos, como⁽³⁵⁾:

- Obtener cambios estructurales y funcionales que mejoren aspectos de fuerza y resistencia del músculo.
- Estimular la función cardíaca y pulmonar que permita una utilización más eficiente del oxígeno a nivel periférico.
- Lograr mejorías en cuanto a flexibilidad y movilidad articular.
- Crear un ambiente de trabajo que influya en factores psicológicos relacionados con la motivación y cumplimiento de los protocolos de una rehabilitación integral.

Entrenamiento físico general

En adultos existe abundante evidencia de la efectividad de programas de entrenamiento físico general. En pediatría, especialmente en FQ existen evidencias de protocolos de entrenamiento físico con efectividad demostrada.⁽³⁶⁻³⁸⁾ En los niños y adolescentes con enfermedades respiratorias crónicas se produce un desacondicionamiento físico general debido a la escasa realización de actividad física. Lo anterior puede generar disnea, lo que contribuye de manera significativa en su calidad de vida.⁽³⁹⁾

La disminución de su capacidad física influye generalmente

en que otros niños los excluyan de actividades sociales, sumado a que los padres generalmente son sobreprotectores y a la imposibilidad, en muchos casos, de ingresar a la educación formal. Estos factores contribuyen al sedentarismo y a un progresivo aislamiento social.⁽⁴⁰⁾

En niños con FQ, la actividad física ha sido asociada con un mejor pronóstico y aumento en la expectativa de vida; incrementa la tolerancia al ejercicio, mejora el *fitness* cardio-respiratorio (capacidad para ejecutar actividades de la vida cotidiana sin quedar excesivamente cansado), aumenta la resistencia de los músculos respiratorios y la función inmune.^(36-38,40) En ellos se recomienda principalmente el ejercicio aeróbico.

En las enfermedades neuromusculares la evidencia del beneficio de la actividad física es controvertida principalmente respecto a la intensidad del ejercicio. En patologías de progresión lenta los programas de ejercicio de resistencia moderada han demostrado ser efectivos, sin embargo los de resistencia elevada han demostrado ser contraproducente. La fuerza muscular en niños portadores de enfermedades neuromusculares puede ser aumentada significativamente con el uso de ejercicios de fortalecimiento.⁽⁴¹⁻⁴²⁾

En el caso de la distrofia muscular de Duchenne (DMD) algunos autores plantean que la realización de ejercicio regular a baja intensidad podría atenuar la debilidad característica de esta patología, sin embargo no existe evidencia suficiente y de buen nivel en humanos para afirmar esta aseveración. Además se debe considerar que no es simple determinar los parámetros de prescripción de ejercicios en DMD porque potencialmente se puede acelerar el daño de la fibra muscular.⁽⁴¹⁻⁴²⁾ El entrenamiento centrado en las extremidades inferiores se realiza mediante cicloergómetros o correas sin fin (*treadmill*), aunque también hay programas que incluyen fundamentalmente la marcha como medio para inducir entrenamiento.⁽⁴³⁾

Sugerimos que cualquier programa se inicie con intensidades del 50% de la carga máxima obtenida en la evaluación inicial y que esta aumente progresivamente. El entrenamiento puede ser de régimen continuo o intermitente. En el primero se establece una carga de trabajo que se mantiene constante durante toda la sesión, independiente de ser incrementada a lo largo del programa. El entrenamiento intermitente o en intervalos consiste en alternar períodos de intensidad alta con períodos de ejercicio submáximo, cercanos al basal. La ventaja de este último tipo de entrenamiento es que se asemeja más al patrón de actividades de la vida diaria de los niños con patología respiratoria. Los mejores resultados han sido obtenidos en programas supervisados.⁽⁴³⁻⁴⁶⁾

Para que el entrenamiento sea eficaz es imprescindible que se cumplan tres requisitos fundamentales:

- Intensidad de trabajo suficiente.
- Frecuencia de las sesiones de entrenamiento acordes con los objetivos que se quieren obtener.
- Duración del Programa y de cada una de las sesiones de forma preestablecida.

Tabla 3.- Características del ejercicio recomendado en el programa de RP.⁽³⁶⁾

Tipo de ejercicio	Aeróbico
Nº de sesiones	3 a 5 por semana
Duración de sesión	30 minutos
Actividades ideales	Natación Bicicleta Cama elástica

NOTA: Si el ejercicio produce desaturación debe suplementarse oxígeno.

El umbral de intensidad más aceptado para entrenamiento de músculos periféricos se establece en un rango de 60-70% de la frecuencia cardiaca máxima o en el 60-75% del consumo de oxígeno máximo (VO_{2max}).⁽³⁵⁾

La tabla 3 muestra las características del ejercicio recomendado en un programa de RP.^(36,37)

Entrenamiento muscular respiratorio

Está demostrado que el entrenamiento adecuado en los músculos inspiratorios, aumenta su fuerza y resistencia pacientes portadores de fibrosis quística,⁽⁴⁴⁻⁴⁶⁾ bronquiolitis obliterante,⁽⁶⁾ EPOC,⁽⁴⁷⁾ cifoescoliosis severa,⁽⁴⁸⁾ mielomeningocele⁽⁹⁾ y enfermedades neuromusculares.⁽⁴⁹⁾ La disfunción de la musculatura respiratoria repercute en la evolución clínica, la sensación de disnea y la calidad de vida. Por ello se sugiere un protocolo de entrenamiento de la musculatura respiratoria.

Para lograr un fitness muscular adecuado es necesario someter al sistema muscular a una carga superior a la habitual, con el objetivo de aumentar los niveles de fuerza y resistencia muscular. El entrenamiento con cargas permite crear un programa sistemático de ejercicios, mediante la alternancia de la intensidad, la duración y la frecuencia del entrenamiento, sin olvidar los principios del entrenamiento muscular con cargas, que son: la especificidad, la sobrecarga y la resistencia progresiva.⁽⁵⁰⁾

Para la aplicación de la sobrecarga en el plan de entrenamiento sugerimos utilizar válvulas de umbral regulable específicas para la inspiración (Threshold IMT) y para la espiración (Threshold PEP). Este sistema utiliza una válvula provista de un resorte que la mantiene cerrada y que a su vez permite determinar la carga de entrenamiento en centímetros de agua. Para poder respirar el sujeto debe generar una determinada presión que permita abrir la válvula y de esta forma iniciar el flujo. Este sistema mantiene constante la carga de

entrenamiento, independiente del flujo que el paciente desarrolle.

Sugerimos realizar entrenamiento muscular respiratorio en niños con enfermedades neuromusculares y/o respiratorias crónicas con valores de PiMax o PeMax inferiores a 60 cmH_2O ⁽⁴⁷⁾ y/o que se encuentren bajo el límite inferior de los valores de referencia según edad y sexo de Szeinberg.⁽²⁸⁾ En pacientes con Pimax igual o menor de 30 cmH_2O , sugerimos comenzar con cargas de 20% de la Pimax y en la medida que supere en evaluaciones posteriores dicho valor, incrementar el nivel de carga a 30% de la Pimax correspondiente.

En aquellos con Pimax inicial mayor de 30 cmH_2O , iniciar el entrenamiento con cargas del 30% de Pimax y/o PeMax. Recomendamos un sistema tipo intervalo o en series, de duración progresiva (hasta que en una sesión se complete un tiempo máximo de 20 minutos); y con un período de descanso interseries no mayor a dos minutos. Sugerimos iniciar con 3 series de 3 minutos, con dos minutos de descanso entre cada serie. Cuando el paciente logre tolerar adecuadamente el esquema anterior, aumentar el tiempo de sobrecarga y el número de series hasta finalmente lograr las 4 series de 5 minutos de entrenamiento.

Se recomienda controlar presiones máximas en boca, a la segunda semana y luego mensualmente, durante las fases de mejoría de presiones máximas en boca, para aumentar gradualmente la carga y el tiempo de trabajo, siempre en relación al 30% de la PiMax y/o PeMax. En caso que el paciente no tolere las exigencias progresivas de cargas y tiempos, disminuir estas exigencias. Recomendamos un periodo mínimo de entrenamiento de 10 semanas. Los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas con presiones respiratorias máximas en boca persistentemente disminuidas, deben mantener el entrenamiento muscular respiratorio. En aquellos con resultados óptimos o normalización de valores de estas presiones, recomendamos evaluar periódicamente la PiMax, PeMax, Pims y/o tiempo límite; para determinar un reinicio del entrenamiento.

Cada paciente debe contar con una pauta de entrenamiento diseñada en forma individual, donde se registrarán: la metodología, exigencias (días, cargas y tiempos) y factores que pudiesen haber afectado el proceso de entrenamiento.

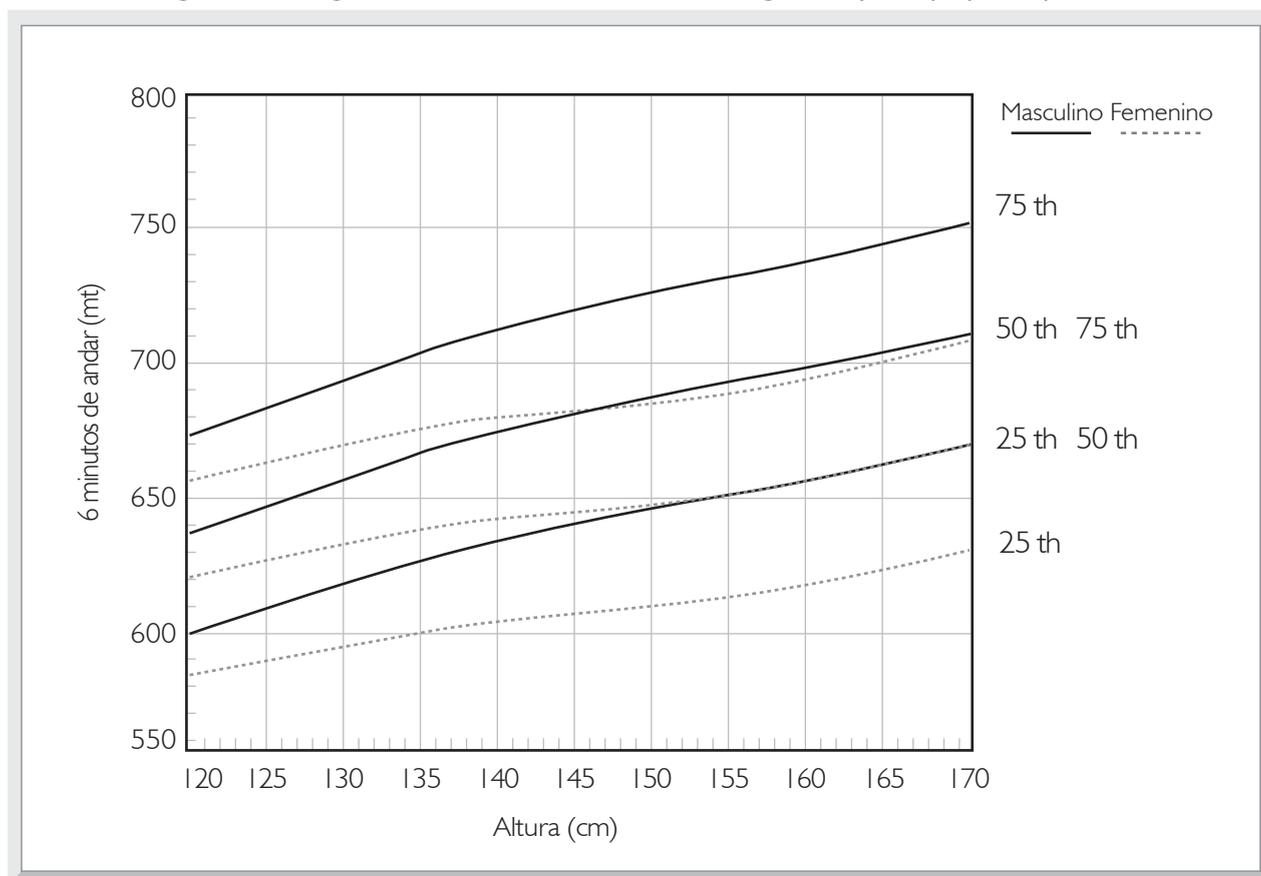
SEGUIMIENTO

Para un seguimiento integral y completo de los pacientes sometidos al programa de RP sugerimos la evaluación de síntomas, función respiratoria, capacidad para realizar ejercicios, calidad de vida y funcional social.⁽¹⁾

Evaluación de síntomas

No existen escalas validadas para síntomas en niños sometidos a RP. Uno de los principales síntomas que presentan estos pacientes es la disnea, su evaluación con la escala de Borg, es uno de los parámetros que considera el TM6.⁽²²⁻²⁴⁾ Existen escalas análogas visuales adaptadas para niños, aún en proceso

Figura 2.- Nomograma de distancia caminada en el TM6 según sexo y talla, propuesto por Li.⁽³⁶⁾



Fuente: Li A y cols. Standard reference for the 6-minute walk test in healthy children aged 7 to 16 years. Am J Respir Crit Care Med. Publicado el 26 Abril, 2007; 176: 174-80.

de validación.⁽²²⁾ Es importante el seguimiento periódico con el TM6. Otros síntomas son evaluados en la dimensión física de las encuestas de calidad de vida.

Evaluación de la función respiratoria

Se sugiere el control regular con espirometría, Pimax, Pemax, Pims y tiempo límite al iniciar el programa de RP y luego en forma trimestral. En los pacientes con valores de presiones máximas en boca sobre 60 cmH₂O⁽⁴⁷⁾ y/o sobre el límite inferior de los valores de referencia según edad y sexo de Szeinberg;⁽²⁸⁾ sugerimos como mínimo estos controles en forma anual.

Evaluación de la capacidad para realizar ejercicios

Recomendamos el control con el TM6, para evaluar la capacidad de realizar ejercicios. Sugerimos realizar el test al iniciar el programa, luego al tercer mes con una periodicidad posterior mínima dos veces al año. Para el registro gráfico de los resultados de distancia caminada recomendamos emplear el nomograma de Li (Figura 2);⁽²⁵⁾ como opción utilizar los valores predichos de Geiger (Tabla 4).⁽²⁶⁾

Evaluación de la calidad de vida

La evaluación de CVRS tiene como objetivo estandarizar las percepciones subjetivas de los pacientes frente a su capacidad de funcionamiento relacionándolas con la sensación de bienestar biopsicosocial. En niños con enfermedades respiratorias crónicas, los instrumentos para medir calidad de vida están dirigidos principalmente a asma o fibrosis quística.^(51,52) En un programa de RP recomendamos utilizar el cuestionario de insuficiencia respiratoria severa (IRS) que se encuentra adaptado al español.⁽⁵⁴⁾ creado originalmente para adultos con limitación crónica al flujo aéreo. Este instrumento permite evaluar integralmente la calidad de vida general y diversas dimensiones como los síntomas respiratorios, función física, síntomas acompañantes y sueño, relaciones sociales, ansiedad, bienestar psicosocial y función social.⁽⁵²⁻⁵⁴⁾ Se puede emplear en niños desde la etapa escolar, en aquellos casos que las características cognitivas impidan que el niño conteste el cuestionario, se puede adquirir la información de padres y/o cuidadores. Sugerimos el empleo de la encuesta IRS al inicio del programa de RP, al tercer mes y luego 2 veces al año.

La evaluación de calidad de vida en cada dimensión se asociara a los parámetros funcionales permitiendo redirigir estrategias del equipo multidisciplinario en relación al programa de rehabilitación, educación a los niños y/o familia y apoyo

Tabla 4.- Valores de distancia caminada en niños sanos según edad y sexo propuesto por Geiger.⁽²⁶⁾

Sexo	Categoría por edad	n	Promedio (rango)	95% referencia de alcance	Promedio ± SD	9% CI
Masculino	3 a 5 años	22	544.3 (318.0-680.6)	319.7-680.6	536.5±95.6	494.1-578.9
	6 a 8 años	66	584.0 (455.0-692.0)	471.0-659.3	577.8±56.1	564.0-591.6
	9 a 11 años	57	667.3 (540.2-828.0)	556.2-801.5	672.8±61.6	656.5-689.2
	12 a 15 años	80	701.1 (276.1-861.0)	600.7-805.3	697.8±74.7	681.2-714.4
	16 años y más	55	727.6 (569.0-865.3)	616.9-838.4	725.8±61.2	709.3-742.4
Femenino	3 a 5 años	25	492.4 (352.0-713.3)	364.5-692.7	501.9±90.2	464.7-539.1
	6 a 8 años	46	578.3 (406.0-707.2)	448.8-693.9	573.2±69.2	552.7-593.8
	9 a 11 años	62	655.8 (548.0-818.0)	572.2-760.5	661.9±56.7	647.4-676.3
	12 a 15 años	71	657.6 (485.5-785.0)	575.2-746.5	663.0±50.8	651.0-675.0
	16 años y más	44	660.9 (557.0-774.3)	571.2-756.2	664.3±49.5	649.3-679.3

psicosocial que estimulen los beneficios de la rehabilitación respiratoria.⁽⁵²⁻⁵⁴⁾

Evaluación funcional - social

Implica la incorporación a actividades de la vida cotidiana, generalmente relatada por los mismos niños o sus padres. No existen cuestionarios estandarizados para evaluar este aspecto de la RP.⁽¹⁾ Algunos aspectos se evalúan en la encuesta de calidad de vida de IRS. Sin embargo, recomendamos preguntar dirigidamente sobre: ausentismo escolar, inserción normal o diferencial a actividades físicas, inserción en actividades sociales, percepción de su enfermedad. La periodicidad sería la misma sugerida para la encuesta de calidad de vida. El TM6, es una herramienta que podemos utilizar para evaluar las potencialidades para el desempeño en actividades cotidianas.⁽¹⁷⁾

ANEXOS

Anexo I. Rehabilitación en pacientes traqueostomizados

La rehabilitación pulmonar en pacientes traqueostomizados no difiere mucho de la rehabilitación de pacientes respiratorios crónicos sin vía aérea artificial. Sin embargo, es importante tener algunas consideraciones especiales. En cuanto al entrenamiento físico general es importante desarrollar actividades físicas adaptadas a esta población, de preferencia actividad física controlada y monitorizada en equipos como treadmill o bicicleta ergométrica; las actividades lúdicas al aire libre

como correr o andar en bicicleta pueden realizarse pero se debe considerar que involucran una mayor cantidad de riesgos como potencial contaminación de la vía aérea artificial o una sobre exigencia física que puede llevar rápidamente a una fatiga y a una potencial situación de peligro. Si el niño depende de soporte ventilatorio, debe realizar el entrenamiento en un radio de giro que permita no desconectarlo del equipo que lo soporta realizando las adaptaciones necesarias para no suspender el soporte ventilatorio, como aumentar la longitud del corrugado.⁽⁵⁵⁾ En el entrenamiento específico de la musculatura respiratoria es importante considerar que es posible adaptar dispositivos flujo-independientes para ser utilizados a través de la traqueostomía.⁽¹⁴⁾ En adultos existen valores de referencia de fuerza muscular inspiratoria que demuestran ser notoriamente menor a la población normal.⁽⁵⁶⁾ Es necesario desarrollar valores de referencia en la población pediátrica para poder establecer comparaciones más adecuadas. El entrenamiento muscular respiratorio a través de la válvula umbrales ha demostrado resultados satisfactorios en reportes de casos nacionales⁽⁶⁾. Recomendamos utilizar el mismo esquema mencionado previamente. En el caso que el niño tolere la oclusión de la cánula, es preferible desarrollar el entrenamiento a través de la boca.⁽⁵⁷⁾

Uno de los objetivos específicos de la rehabilitación respiratoria en traqueostomizados es intentar lograr el retiro de la traqueostomía. Existen protocolos de retiro con periodos de oclusión progresivos. Es importante supervisar estas oclusiones con monitorización activa de los parámetros fisiológicos, al menos durante las primeras sesiones. Un dispositivo que ayuda en cumplir este objetivo son las válvulas de fonación.⁽⁵⁸⁾

Tabla 5.- Principales válvulas de fonación disponible en Chile y sus diferencias.

	Passy-Muir	Shiley
Característica	Siempre cerrada	Siempre abierta
Apertura	Al inspirar	Se cierra al espirar
Presión vía aérea (al inicio de la espiración)	Mantiene presión constante	No mantiene presión constante
Mantiene Peep	No	No

Anexo 2. Válvulas de fonación

Son dispositivos que se adosan en la cánula de traqueostomía, permiten el paso unidireccional del aire u oxígeno hacia el paciente mediante el empleo de una válvula; reestableciendo la presión de la vía aérea alta.⁽⁵⁸⁾

Logran no sólo la fonación, sino también, olfacción y deglución, disminuir las secreciones y acelerar el proceso de decanulación.⁽⁵⁹⁾ Pueden ser utilizados incluso en lactantes pequeños, siempre que no tengan estenosis subglótica u otra causa de obstrucción mecánica o funcional supra ostoma. Su apropiada tolerancia se relacionado con el registro de presiones subglóticas al inicio de la espiración < de 12 cmH₂O.⁽⁶⁰⁾ Su uso debe ser vigilado, pues al acumularse secreciones aumenta la presión de la vía aérea. Durante el sueño deben de ser retiradas.⁽⁶¹⁾ La tabla 5 muestra las principales válvulas de fonación disponibles en Chile y sus diferencias.

Anexo 3. Tablas de bipedestación

Son tablas que permiten conseguir bipedestación en forma asistida y en las diferentes transiciones con grados de inclinación variable desde el supino. Son utilizados en pacientes que han perdido la capacidad de pararse en forma independiente, ya sea por lesiones medulares, alteraciones congénitas y enfermedades neuromusculares.^(62,63) Los programas de bipedestación deben iniciarse al año de edad, cuando se detecta que el niño no es capaz de sostener su cuerpo en contra de la gravedad.⁽⁶⁴⁾ Su uso genera variados beneficios:⁽⁶⁵⁾

- Reducen o evitan las alteraciones secundarias a la posición manteniendo la extensibilidad y flexibilidad de las extremidades inferiores.
- Mantienen o aumentan la densidad mineral ósea.
- Promueven el desarrollo adecuado del músculo esquelético, al proporcionar una correcta alineación anatómica del tronco y las extremidades inferiores.
- Mejoran la ventilación pulmonar y la eficiencia de los músculos respiratorios.

Durante su empleo se controlan: oximetría, presión arterial, frecuencia respiratoria y cardíaca.⁽⁶⁶⁾

REFERENCIAS

1. American Thoracic Society, European Respiratory Society. ATS/ERS statement on pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 173:1390-1413.
2. Ries AL, Bauldoff GS, Carlin BW, Casaburi R, Emery CF, Mahler DA, Make B, Rochester CL, Zuwallack R, Herreras C. Pulmonary Rehabilitation: Joint ACCP/AACVPR Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest* 2007; 131(5 Suppl):4S-42S.
3. American Association for Respiratory Care. AARC clinical practice guideline: pulmonary rehabilitation. *Respiratory Care* 2002; 47: 617-625.
4. Orenstein DM, Franklin BA, Doershuk CF, Hellerstein HK, Germann KJ, Horowitz JG, Stern RC. Exercise conditioning and cardiopulmonary fitness in cystic fibrosis: the effects of a three-month supervised running program. *Chest* 1981; 80:392-398.
5. Turchetta A, Salerno T, Lucidi V, Libera F. Usefulness of a program of hospital supervised physical training in patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2004; 38:115-118.
6. Silva J, Puppo H, Vargas D, González R, Pavón D, Girardi G. Entrenamiento Muscular Inspiratorio en Niños Secuestrados por Adenovirus. *Rev Chil Enfer Respir* 1999; 15: 239.
7. Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K. 2 Years' Experience With Inspiratory Muscle Training in Patients With Neuromuscular Disorders. *Chest* 2001; 120 :765-769
8. Topin N, Matecki S, Le Bris S, Ois Rivier F, Echenne B, Prefaut C, Ramonatxo M. Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders* 2002; 12 :576-83
9. Zenteno D, Puppo H, González R, Vera R, Torres R, Chung Kuo, Pavón D, Pérez MA, Girardi G. Evaluación Musculatura de la Inspiratoria en Niños con Antecedentes de Mielomeningocele. *Rev Chil Pediatr* 2008; 79: 21-25.
10. Foster S, Thomas HM 3rd. Pulmonary rehabilitation in lung disease other than chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1990; 141:601-604.
11. Colt HG, Ries AL, Brewer N, Moser K. Analysis of chronic obstructive pulmonary disease referrals for lung volume reduction surgery. *J Cardiopulm Rehabil* 1997; 17:248-252.
12. Craven JL, Bright J, Dear CL. Psychiatric, psychosocial, and rehabilitative aspects of lung transplantation. *Clin Chest Med* 1990; 11:247-257.
13. SEPAR. Normativa de Rehabilitación Respiratoria. *Arch Bronconeumol* 2000; 36: 257-74.
14. Puppo H. Rehabilitación respiratoria en pediatría. *Neumol Pediatric* 2007; 2: 12-28.
15. Griffiths T, Burr ML, Campbell IA, Lewis-Jenkins V, Mullins J, Shiels K, Turner-Lawlor PJ, Payne N, Newcombe RG, Ionescu AA, Thomas J, Tunbridge J. Results at 1 year of outpatient multidisciplinary pulmonary rehabilitation: a randomised controlled trial. *Lancet* 2000; 355: 362-8.
16. Avendaño M, Güell R. Rehabilitación en pacientes con enfermedades neuromusculares y con deformidades de la caja torácica. *Arch Bronconeumol* 2003;39: 559-65.
17. Solway S, Brooks D, Lacasse Y, Thomas S. A qualitative systemic overview of the measurement properties of functional walk tests used in the cardiorespiratory domain. *Chest* 2001; 119: 256-70.
18. Trevisan Cunha M, Rozov T, Caitano de Oliveira R, Jardim J. Six-Minute Walk Test in Children and Adolescents With Cystic Fibrosis. *Pediatric Pulmonology* 2006; 41:618-622.
19. Nixon PA, Joswiak ML, Fricker FJ. A six-minute walk test for assessing exercise tolerance in severely ill children. *J Pediatr* 1996; 129: 362-66.
20. Zenteno D, Puppo H, González R, Pavón D, Vera R, Torres R, Chung Kuo, Pérez MA, Girardi G. Test de Marcha de Seis Minutos en Niños con Bronquiolitis Obliterante Postviral. Correlación con Espirometría. *Rev Chil Enfer Respir* 2008; 24: 15-19.
21. Moalla W, Gauthier R, Maingourd Y, Ahmadi S. Six-Minute Walking Test to Assess Exercise Tolerance and Cardiorespiratory Responses During Training Program in Children With Congenital Heart Disease. *Int J Sports Med* 2005; 26: 756-62
22. Zenteno D, Puppo H, Gonzalez R, Kogan R. Test de marcha de seis minutos en Pediatría. *Neumol pediatr* 2007; 2: 109-114.
23. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166: 111-7.
24. Vilaró J. Prueba de marcha de 6 minutos. Burgos F, Casan P. Manual SEPAR de Procedimientos, modulo 4. Barcelona, España: Publicaciones Permayer; 2004, 100 - 114.
25. Li AM, Yin J, Au JT, So HK, Tsang T, Wong E, Fok TF, Ng PC. Standard reference for the 6-minute walk test in healthy children aged 7 to 16 years. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 176: 174-80.
26. Geiger R, Strasak A, Trembl B, Gasser K, Kleinsasser A, Fischer V, Geiger H, Loekinger A and Stein J. Six-Minute Walk Test in Children and Adolescents. *J Pediatr* 2007; 150: 395-9.
27. Black LF, Hyatt RE. Maximal Respiratory Pressures: Normal Values and Relationship to Age and Sex. *Am Rev Respir Dis* 1969; 99: 696-702.
28. Szeinberg A, Marcotte JE, Roizin H, Mindorf C, England S, Tabachnik E, Levison H. Normal values of maximal inspiratory and expiratory pressures with a portable apparatus in children, adolescents, and young adults. *Pediatr Pulmonol* 1987; 3: 255-8.
29. Martyn JB, Moreno RH, Pare PD, Pardy RL. Measurement of inspiratory muscle performance with incremental threshold loading. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135: 919-23.
30. American Thoracic Society, European Respiratory Society. ATS/ERS statement on Respiratory Muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166:518-624.
31. Roussos CS, Macklem PT. Diaphragmatic fatigue in man. *J Appl Physiol* 1977; 43: 189-97.
32. Lisboa C, Borzone G, Cruz E. Entrenamiento muscular inspiratorio en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. *Rev Méd Chile* 1998; 126: 563-568.
33. Koechlin C, Matecki S, Jaber S, Soulier N, Prefaut C, Ramonatxo M. Changes in respiratory muscle endurance during puberty. *Pediatric Pulmonol* 2005; 40: 197-204.
34. Matecki S, Topin N, Hayot M, Rivier F, Echenne B, Prefaut C, Ramonatxo M. A standardized method for the evaluation of respiratory muscle endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2001; 11: 171-7.
35. McArdle W. D., Katch F. I. y Katch V. L. Fundamentos de Fisiología del Ejercicio. McGraw-Hill. Interamericana, 2004.
36. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992; 327: 1785-1788
37. Orenstein DM, Hovell MF, Mulvihill M, Keating KK, Hofstetter CR, Kelsey S, Morris K, Nixon PA. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest* 2004; 126: 1204-14.

38. Andreason B, Jonson B, Kornfalt R, Nordmark E, Sandstrom S. Long-term effects of physical exercise on working capacity and pulmonary function in cystic fibrosis. *Acta Paediatr Scand* 1987; 76: 70-75.
39. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, Kovesi T, Kravitz RM, Panitch H, Schramm C, Schroth M, Sharma G, Sievers L, Silvestri JM, Sterni L; American Thoracic Society. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy: ATS Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-465.
40. Thomas J, Cook DJ, Brooks D. Chest physical therapy management of patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 151: 846-850.
41. Milner-Brown HS, Miller RG. Muscle strengthening through high-resistance weight training in patients with neuromuscular diseases. *Arch Phys Med Rehabil* 1988; 69: 369-66.
42. Grange RW, Call JA. Recommendations to define exercise prescription for Duchenne muscular dystrophy. *Exerc Sport Sci Rev* 2007; 35: 12-7.
43. Edlund LD, French RW, Herbst JJ, Ruttenburg HD, Ruhling RO, Adams TD. Effects of a swimming program on children with cystic fibrosis. *Am J Dis Child* 1986; 140: 80-83.
44. Leith D, Bradley M. Ventilatory muscle strength and endurance training. *J Appl Physiol* 1976; 41: 508.
45. Asher MI, Pardy RL, Coates AL, Thomas E, Macklem PT. The effect of inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis* 1982; 126: 855-59.
46. De Jong W, Van Aalderen WM, Kraan J, Koeter GH, Van der Schans CP. Inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis. *Respir Med* 2001; 95: 31-6.
47. Lötters F, van Tol B, Kwakkel G, Gosselink R. Effects of controlled inspiratory muscle training in patients with COPD: a meta-analysis. *Eur Respir J* 2002; 20: 570-6.
48. Lisboa C, Moreno R, Pertuze J, y Cruz E. Entrenamiento muscular inspiratorio en pacientes con cifoescoliosis grave. *Rev Méd Chile* 1987; 115: 505-511.
49. Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K. 2 Years' Experience With Inspiratory Muscle Training in Patients With Neuromuscular Disorders. *Chest* 2001; 120: 765-769.
50. Ware. Conceptualization and measurements of health-related quality of life: comments on an evolving field *Archives Physiology Medical Rehabilitation* 2003; vol 84, supplement 2.
51. Griebisch I, Coast J, Brown J. Quality-adjusted life-years lack quality in pediatric care: a critical review of published cost-utility studies in child health. *Pediatrics* 2005; 115: 600-614.
52. Windisch W, Freidel K, Schucher B, Baumann H, Wiebel M, Matthys H, et al. The Severe Respiratory Insufficiency (SRI) questionnaire: a specific measure of health-related quality of life in patients receiving home mechanical ventilation. *J Clin Epidemiol* 2003; 56: 752-9.
53. Güell R, Casan P, Sengenís M, Morante F, Belda J, Guyatt G. Quality of life in patients with chronic respiratory disease: the Spanish version of the Chronic Respiratory Questionnaire (CRQ). *Eur Respir J* 1998; 11: 55-60.
54. López-Campos JL, Faide I, Jiménez AL, Jiménez FM, Cortés EB, Moya JM, García RA, Windisch W. Health-related quality of life of patients receiving home mechanical ventilation: the Spanish version of the severe respiratory insufficiency questionnaire. *Arch Bronconeumol* 2006; 42: 588-93.
55. Dieperink W, Goorhuis JF, de Weerd W, Hazenberg A, Zijlstra JG, Nijsten MWN. Walking with continuous positive airway pressure. *Eur Respir J* 2006; 27: 853-855.
56. Vitacca M, Paneroni M, Bianchi L, Cini E, Vianello A, Ceriana P, Barbano L, Balbi B, Nava S. Maximal inspiratory and expiratory pressure measurement in tracheotomized patients. *Eur Respir J* 2006; 27: 343-349.
57. Torres R, Kuo CH, Vera R, Espinoza S, Romero JE. Entrenamiento Muscular en Paciente Traqueostomizado: A propósito de un caso. *Neumol Pediatr* 2007; 2: 61-63.
58. Hull EM, Dumas HM, Crowley RA, Kharasch VS. Tracheostomy speaking valves for children: tolerance and clinical benefits. *Pediatric Rehabilitation* 2005; 8: 214-219.
59. Suiter DM, McCullough GH, Powell PW. Effects of cuff deflation and one-way tracheostomy speaking valve placement on swallow physiology. *Dysphagia* 2003; 18: 284-292.
60. Holmgren N. Medición de presión al final de espiración (PEEP), como factor predictor de tolerancia a válvula de fonación en pacientes traqueostomizados. *Neumol Pediatr* 2006; 1: 157.
61. Hess DR. Facilitating speech in the patient with a tracheostomy. *Respir Care* 2005; 50: 519-25.
62. Ben M, Harvey L, Denis S, Glinsky J, Goehl G, Chee S, Herbert RD. Does 12 weeks of regular standing prevent loss of ankle mobility and bone mineral density in people with recent spinal cord injuries? *Australian Journal of Physiotherapy* 2005; 51: 251-256.
63. Drinkwater B, Grimston S, Raab-Culien D, Snow-Harter C. La osteoporosis y el ejercicio *Med Sci Sports Exerc* 1995; Vol. 27: pp. i-vii.
64. Ducóte, J. Atrofia Muscular Espinal. Reunión de la Asociación de Atrofia Muscular Espinal 2006.
65. Chang AT, Boots RJ, Hodges PW, Thomas PJ, Paratz JD. Standing With the Assistance of a Tilt Table Improves Minute Ventilation in Chronic Critically ill Patients. *Angela T. Arch Phys Med Rehabil* 2004; 85: 1972-6.
66. Guías de Práctica Clínica sobre el manejo (diagnóstico y tratamiento) del síncope. Actualización 2004. Versión resumida. Grupo de Trabajo sobre el Síncope de la Sociedad Europea de Cardiología. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58: 175-93.