

EFICACIA DE LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL: REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Macarena Chirivella Herráez
Gaia Giulia Greta Policastro

Trabajo Fin de Grado



Universidad Europea

FACULTAD DE FISIOTERAPIA

UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA

**VALENCIA
Curso 2021-2022**

EFICACIA DE LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL: REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

TRABAJO FINAL DE GRADO PRESENTADO POR:

Macarena Chirivella Herráez
Gaia Giulia Greta Policastro

Tutora de trabajo:

Rocio Inmaculada Cogollos de la Peña

**FACULTAD DE FISIOTERAPIA
UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA**

**VALENCIA
Curso 2021-2022**

ÍNDICE

RESUMEN	1
ABSTRACT	2
INTRODUCCIÓN	3
1.1 Definición	3
1.2 Etiología	3
1.3 Clasificación	4
1.4 Epidemiología	6
1.5 Diagnóstico	7
1.6 Cuadro clínico y alteraciones de la función respiratoria	7
1.7 Evaluación de la función respiratoria	9
1.8 Tratamiento	10
1.9 Justificación	12
2. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS	13
2.1 Hipótesis	13
2.2 Objetivo principal	13
2.3 Objetivos específicos	13
3. MATERIAL Y MÉTODOS	14
3.1 Tipo y diseño general del estudio	14
3.2 Población estudio (PICO)	14
3.3 Criterios de inclusión y exclusión	15
3.4 Estrategia de búsqueda	16
3.5 Niveles de evidencia	17
3.6 Variables	18
4. RESULTADOS	20
4.1 Análisis de los resultados según las variables estudiadas encontradas en los artículos	22
5. DISCUSIÓN	34
6. LIMITACIONES DE ESTUDIO	39
7. FUTURAS LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN	39
8 .CONCLUSIÓN	40
9. BIBLIOGRAFÍA	41
10. ANEXOS	45

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1 - Tabla de las características en los varios tipos de AME.	8
Tabla 2 - Fisioterapia respiratoria según tipo de AME	12
Tabla 3 - Criterios de inclusión y exclusión	15
Tabla 4 - Palabras claves español e inglés	15
Tabla 5 - Estrategia de búsqueda	16
Tabla 6 - Clasificación en escala PEDro	17
Tabla 7 - Tabla de resultados de los artículos obtenidos para la revisión.	21
Tabla 8 - Resultados de las técnicas para la mejora de la función pulmonar	26
Tabla 9 - Resultados de las conclusiones de las técnicas para la mejora de la función pulmonar	31

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1 - Representación gráfica de la genética de la AME	4
Figura 2 - Posición de rana, con abducción de las caderas	6
Figura 3 - Tórax acampanado, AME 1	6
Figura 4 - El tórax estrecho con una desproporción con respecto al abdomen	6
Figura 5 - Esquema de la epidemiología de la AME	7
Figura 6 - Representación gráfica de población de estudio PICO	14
Figura 7 - Diagrama de flujo	20

ÍNDICE DE ANEXOS

Anexo 1 - Escala PEDro	45
Anexo 2 - The Children's Hospital Of Philadelphia Infant Test Of Neuromuscular Disorders	46
Anexo 3 - Calidad De Vida Pediátrica	47

ÍNDICE DE ABREVIATURAS

- AME:** Atrofia Muscular Espinal
- PFTA:** Pico Flujo de Tos Asistido
- PFTI:** Pico Flujo de Tos Inasistido
- PEF:** Pico Espiratorio Forzado
- M-I/E:** Mechanical Insufflation/ Exsufflation
- P_{Imax}:** Presión Inspiratoria Máxima
- P_{Emax}:** Presión Espiratoria Máxima
- GE:** Grupo de Estudio
- GC:** Grupo Control
- N:** Número de la muestra
- H:** Hombre
- M:** Mujer
- ENM:** Enfermedad Neuromuscular
- NIP:** Presión Inspiratoria Nasal
- SMN:** Survival motor neuron
- EMG:** Electromiografía
- TAM:** Tos Asistida mecánicamente
- VNI:** Ventilación Mecánica No Invasiva
- HFMSE:** Hammersmith Functional Motor Scale Expanded
-

RESUMEN

Introducción: La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad genética hereditaria, que se caracteriza por una afectación de las motoneuronas provocando una debilidad muscular global importante, sobre todo a nivel de la musculatura respiratoria. La enfermedad se divide en cuatro tipos diferentes en la que los pacientes se ven más o menos afectados, siendo la AME tipo I y II con peor pronóstico. Su incidencia es muy baja con 1/10000 recién nacidos afectados por ella en España. El tratamiento de esta enfermedad es complejo y se ve enfocado mayoritariamente al manejo de la función respiratoria para favorecer la supervivencia de los pacientes.

Objetivos: El objetivo de esta revisión bibliográfica es identificar las diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria empleables en el tratamiento de la atrofia muscular espinal (AME). De manera más específica se comprobarán los efectos de dichas técnicas sobre la mejora de la función pulmonar.

Material y métodos: El estudio se llevó a cabo a través de una búsqueda bibliográfica en las varias bases de datos cuales Pubmed, Science Direct, Scielo y la Biblioteca Cochrane. Se encontraron 7 artículos principales que fueron utilizados en esta revisión bibliográfica.

Resultados: El tratamiento con estancamiento de aire y Insuflador/Exuflador Mecánico parece dar buenos resultados en la mejora de la función pulmonar, sobre todo en la capacidad a la tos, pero menos eficaz en la mejora de la capacidad vital.

Conclusiones: El tratamiento de fisioterapia respiratoria en la atrofia muscular espinal es efectivo en la mejora de la función pulmonar de los pacientes afectados. La literatura disponible sobre este tema es reducida por lo cual sería esencial llevar a cabo más estudios de tratamiento sobre esta población.

Palabras Claves: "Atrofia Muscular espinal" , "Fisioterapia", " Tratamiento Respiratorio", "Función Pulmonar".

ABSTRACT

Introduction: Spinal muscular atrophy (SMA), is an inherited genetic disease characterized by an affectionation of motor neurons, causing significant global muscle weakness, especially at the level of the respiratory muscles. The disease is divided into four different types in which patients are more or less affected, with type I and II SMA having the worst prognosis. Its incidence is very low with 1/10,000 newborns affected by it in Spain. The treatment of this disease is complex and is mainly focused on the management of respiratory function to promote patient survival.

Objectives: The objective of this literature review is to identify the different respiratory physiotherapy techniques that can be used in the treatment of spinal muscular atrophy (SMA). More specifically, the effects of these techniques on the improvement of pulmonary function.

Material and Method: The study was carried out through a bibliographic search in various databases such as Pubmed, Science Direct, Scielo and the Cochrane Library. We found 7 main articles that were used in this literature review.

Results: Treatment with "Air Stacking" and Mechanical Insufflator/Exsufflator seems to give good results in improving pulmonary function, especially in cough capacity, but less effective in improving vital capacity.

Conclusion: Respiratory treatment of spinal muscular atrophy is effective in improving pulmonary function. The literature available on this topic is limited, so it would be essential to carry out more treatment studies on this population.

Key words: "Spinal Muscular Atrophy", "Physiotherapy", "Respiratory Treatment", "Pulmonary Function".

1. INTRODUCCIÓN

1.1 Definición

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad genética degenerativa que afecta a las neuronas motoras del asta anterior de la médula. La afectación se encuentra principalmente en niños y causa muerte infantil precoz en muchos afectados, con una incidencia estimada a nivel mundial entre 1 en 6000 y 1 en 10,000 nacidos vivos. En la AME se destacan unas características específicas, propias a esta enfermedad.¹ La hipotonía se acompaña con una debilidad muscular progresiva en el tronco y los miembros inferiores, además de afectar a la musculatura inspiratoria y espiratoria, provocando afectaciones del sistema respiratorio graves. También se puede ver una debilidad de la musculatura bulbar que provoca una tos ineficaz con acumulación de secreciones.¹

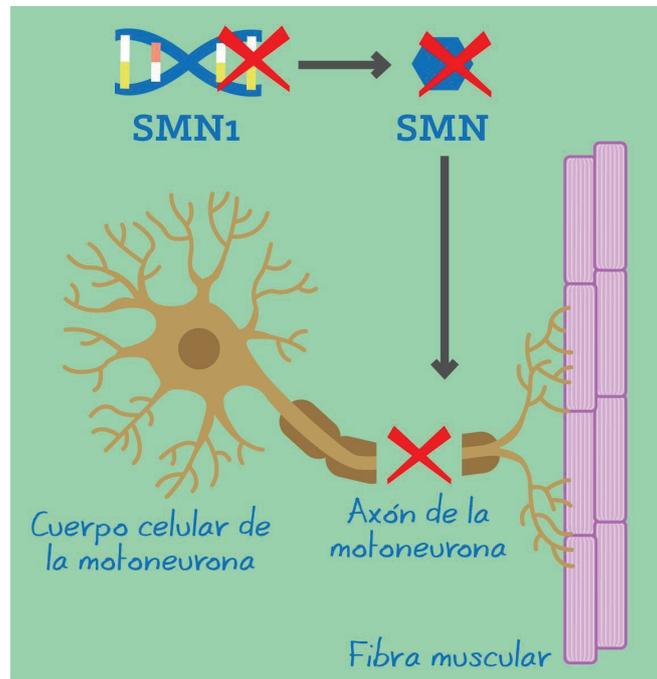
La afectación se extiende hasta la incapacidad de alimentarse y alteraciones del sueño.²

Siendo una enfermedad genética, ya presente en el nacimiento, los síntomas aparecen antes de los 6 meses de edad.³

1.2 Etiología

La AME forma parte de un grupo de enfermedades de causa genética, que se caracteriza por la degeneración de las motoneuronas del asta anterior de la médula espinal. Es causada por una deleción homocigota (una anomalía estructural cromosómica que consiste en la pérdida de un fragmento de ADN del propio cromosoma) o por una mutación de los axones 5, 6 o 7 en el gen SMN1 (survival motor neuron 1) del cromosoma 5q13.⁴ Los genes tienen la función de llevar la información del ADN, a través un ARN mensajero, para que se puedan sintetizar las proteínas del organismo. En el cromosoma 5, el gen SMN es duplicado en SMN1 y SMN2, siendo la falta de transcripción de las proteínas funcionales por parte del SMN1 el determinante de la enfermedad. En el caso de la AME, el gen SMN2, considerado prácticamente homólogo con el SMN1, crea de 1 a 5 copias de su gen y se ocupa de sintetizar la proteína también si incompleta y parcialmente funcional por la falta del axón 7 del SMN1. El número de copias del gen SMN2 se correlación con los varios fenotipos de la enfermedad: los pacientes más graves (tipo1) tienen hasta 2 copias de SMN2; los pacientes tipo 2 tienen hasta 3 copias de SMN2; los pacientes tipo 3 y 4 tienen entre 3 a 5 copias de SMN2.⁵

Figura 1 - Representación gráfica de la genética de la AME



Fuente: Fama R. 2022.

1.3 Clasificación:

AME tipo 0:

Se utiliza para describir neonatos que presentan una severa forma de debilidad e hipotonía con una historia de disminución de movimiento fetal. Las características que presentan los paciente tipo 0 incluye: arreflexia, displasia facial, defectos del tabique auricular y contracturas articulares. Los fallos respiratorios son la mayor preocupación en este tipo de pacientes, con una esperanza de vida reducida, incapaz de sobrevivir más de los 6 meses de vida.⁶

AME tipo 1:

Conocida como enfermedad de Werdnig-Hoffman, se caracteriza por hipotonía muscular, control motor de la cabeza reducido o falta de reflejos tendinosos antes de los 6 meses de vida. Estos pacientes nunca llegan a tener la capacidad de estar sentados sin ayuda. La hipotonía se manifiesta en la postura "frogleg", posición de rana con abducción de las caderas, (**Figura 2**) que se adaptan al estar tumbados junto con la falta de control motor de la cabeza. La debilidad de los músculos intercostales y del diafragma, produce una alteración en la forma de la caja torácica que se vuelve acampanada ("bell shaped"), acompañada de un tórax pequeño y las

costillas cortas, que causa cavidad torácica (“pectus excavatum”) y un ritmo respiratorio paradójico (**Figura 3 y 4**). Se desarrolla también una debilidad muscular en la lengua, en la capacidad de tragar y aparecen fasciculaciones musculares. La aparición de la hipotonía de la lengua y de la musculatura faríngea pone en alto riesgo a estos pacientes que pueden tener dificultades en la respiración con posibilidad de padecer un fallo respiratorio antes de los dos años de vida y dificulta el crecimiento. No se ven alteradas las capacidades cognitivas de los bebés.⁶⁻³²

AME tipo 2:

Los niños con AME tipo 2 tienen la capacidad de sentarse sin necesidad de ayuda durante el crecimiento, sin embargo nunca tendrán la capacidad de caminar independientemente. Este tipo de AME se desarrolla en una hipotonía de los miembros inferiores mayor que en los miembros superiores. La mayoría de las enfermedades que afectan a estos niños serán de naturaleza óseas y articulares además de la debilidad muscular que influirán en la capacidad de desarrollo del niño, aparición de escoliosis progresiva, contracturas articulares y alteración en el desarrollo de la mandíbula. La combinación entre escoliosis y debilidad de la musculatura intercostal puede derivar en enfermedades restrictivas pulmonares. No hay alteración de las capacidades cognitivas de los niños.⁶

AME tipo 3:

Niños con AME tipo 3 o enfermedad de Kugelberg-Welander, se caracterizan por la incapacidad de caminar sin ayuda en algún momento durante sus vidas. Se desarrolla una hipotonía importante y progresiva en los miembros inferiores más que en los miembros superiores. La debilidad muscular en las piernas hace que sea necesario el uso de silla de ruedas. Los niños afectados de AME tipo 3 se ven muy raramente afectados por comorbilidades como escoliosis o debilidad de la musculatura respiratoria, permitiendo una esperanza de vida normal.⁶

AME tipo 4:

Individuos afectados de AME tipo 4 representan menos del 5% de los casos de AME y son los que se ven menos afectados por la enfermedad. Tienen características similares al tipo 3 pero con desarrollo en la edad juvenil o adulta (30 años o después).⁶

Figura 2 - Posición de rana, con abducción de las caderas



Fuente: Zárate-Aspiros, R. 2013

Figura 3 - Tórax acampanado, AME 1



Fuentes: Dra. Palomino MA, 2017.

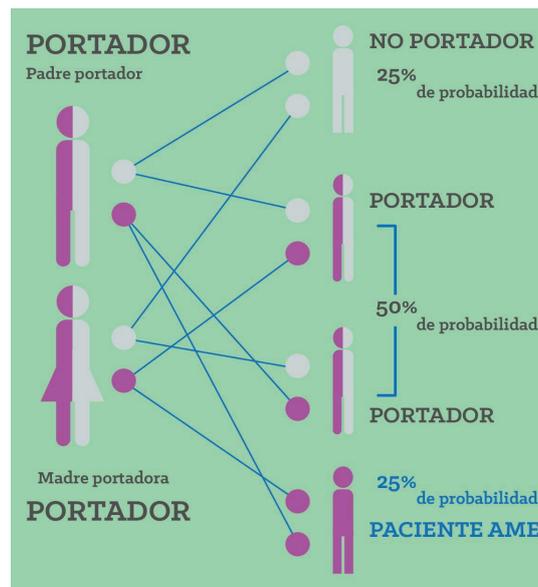
Figura 4 - El tórax estrecho con una desproporción con respecto al abdomen



Fuente: Orozco A, 2020.

1.4 Epidemiología

La AME es una de las principales enfermedades autosómicas recesivas, sólo por detrás de la fibrosis quística, y es la causa genética de muerte más común en lactantes. La incidencia de esta enfermedad a nivel mundial varía entre 4 y 10 casos por cada 100.000 nacimientos.⁷ Según un estudio hecho en España, entre los años 1987 y 2013, la incidencia en nuestro país es de 1 de cada 10.000 nacidos vivos. De estos la AME tipo I representa el 70,3% de los casos. El estudio se realizó en el Hospital Materno Infantil, el cual pertenece al Hospital Regional Universitario de Málaga, España. En el mismo estudio se pudo observar una predominancia de la enfermedad en varones, con una relación de 1,6 varones por cada mujer.⁷ Al ser una enfermedad genética recesiva, hay personas que presentan el gen mutado sin padecer la enfermedad, los cuales son portadores, siendo portadoras 1 de cada 40 personas en este estudio, sobre la población mundial equivale a un 2% de ésta.⁷ La supervivencia de estos pacientes dependerá del tipo de AME que presenten y de la función respiratoria. La supervivencia para el tipo I es de 8 meses y para el tipo II de 15,8 años.⁷

Figura 5 - Esquema de la epidemiología de la AME

Fuente: Fama R. 2022.

1.5 Diagnóstico

El diagnóstico se basa en un examen físico y antecedentes, puede confirmarse mediante pruebas genéticas. Debido a la alta especificidad y sensibilidad del diagnóstico molecular, debe ser considerado en todos los casos de hipotonía o debilidad en niños.⁸ El diagnóstico diferencial debe incluir cualquier causa de hipotonía pediátrica, incluida la esclerosis lateral amiotrófica, la distrofia muscular congénita, la miopatía congénita, la esclerosis lateral primaria, la miastenia grave y los trastornos del metabolismo de los carbohidratos.⁹ En el pasado, se han realizado pruebas como la electromiografía (EMG), biopsias musculares y resonancia magnéticas, pero debido al hecho de que estas pruebas suelen ser dolorosas y molestas para el niño generalmente no se realizan, teniendo en cuenta la disponibilidad de pruebas de diagnóstico más específicas.¹⁰ Los análisis moleculares para detectar deleciones en el axón 7 del gen SMN1 son actualmente el método de elección debido a su excelente sensibilidad y especificidad. Los estudios genéticos evitan exponer a los niños a pruebas dolorosas como la EMG y las biopsias musculares, aunque son necesarias si no se dispone de pruebas moleculares, y también se utilizan para descartar otros diagnósticos diferenciales.¹

1.6 Cuadro clínico y alteraciones de la función respiratoria

Dependiendo del tipo de AME, la función respiratoria se puede ver alterada de una manera u otra. En AME tipo 1 y tipo 2 la insuficiencia respiratoria es inevitable, el desbalance entre la contractilidad de los músculos inspiratorios y la distensibilidad de la caja torácica favorece una modificación de la forma del tórax. La falta de fuerza contráctil de los músculos inspiratorios también contribuyen al desarrollo de atelectasia, rigidez y fibrosis de los tendones, ligamentos y

articulaciones costales. Modifica el patrón respiratorio de diafragmático a paradojal y será más rápido, superficial con aumento del trabajo respiratorio y de la fatiga que provoca una disminución de la capacidad respiratoria y por lo tanto de la capacidad vital.⁷

En este mismo tipo de AME tipo 1 y 2 también hay que tomar en cuenta la afectación a nivel bulbar que compromete otras estructuras y altera la capacidad de deglución de la saliva y de alimentos. La respiración durante el sueño también se ve afectada y produce una severa hipoventilación, hipoxia, retención de bicarbonato, eventos obstructivos en la fase de inspiración con colapso de las vías aéreas superiores por la presión negativa.⁷

En AME tipo 2 hay que vigilar la probable aparición de escoliosis debido a la debilidad de la musculatura abdominal, para vertebral y respiratoria que contribuye a la limitación respiratoria restrictiva y a la atelectasia. En AME tipo 3 los pacientes presentan una probabilidad mucho inferior a los otros tipos de desarrollar complicaciones respiratorias. Los pacientes presentan años de estabilidad antes de la aparición de los síntomas, que comprenden un deterioro lento del sistema muscular, con una dificultad importante para ganar masa muscular y fuerza que compromete el buen desarrollo del crecimiento del paciente.⁷

En la **Tabla 1** se presenta un resumen de las características de los cuatros tipos de atrofia muscular espinal.

Tabla 1 - Tabla de las características en los varios tipos de AME.

AME	INSUFICIENCIA RESPIRATORIA	MÁXIMA FUNCIÓN ADQUIRIDA	PRONÓSTICO	SOPORTE RESPIRATORIO
1	Todos antes de los 2 años	No se sientan	<2 años	Todos
2	40% antes de los 2 años	Se sientan, pero nunca se paran	Sobreviven hasta la adultez	Variable
3	>18 meses	Se paran y caminan	Lenta aparición y sobreviven hasta la adultez	Variable, en la adolescencia.
4	10-30 años	Se paran y caminan	Sobreviven hasta la adultez	No

Fuente: Elaboración propia.

1.7 Evaluación de la función respiratoria

En pacientes afectados por AME es esencial en la fase de diagnóstico que se evalúe la función respiratoria para poder determinar el grado de extensión de la enfermedad y el grado de progresión de la debilidad de la musculatura respiratoria y sus repercusiones en la función pulmonar. La evaluación se hará mediante una buena anamnesis inicial, una exploración física y unas pruebas complementarias.¹¹

En un primer tiempo, en la anamnesis será necesario preguntar por si notan algún cambio en la fuerza de la voz o de la tos, si hay dificultad para el aclaramiento de las secreciones, si hay dificultad en la masticación o existencia de atoramiento con la comida o la bebida, para evaluar si hay presencia de debilidad muscular y su progresión.¹¹

Siguiendo en la exploración física, es necesario incluir una auscultación pulmonar para valorar el grado de ventilación alveolar y la posible existencia de secreciones. Evaluar también la frecuencia respiratoria, teniendo en cuenta que los pacientes suelen tener una respiración más rápida y superficial, en cuanto es un buen indicador para el estado general de la respiración. Las alteraciones esqueléticas son igualmente esenciales de evaluar en cuanto pueden provocar trastornos ventilatorios restrictivos o producir una insuficiencia respiratoria, por la deformidad de la caja torácica, por una exageración de la cifosis dorsal o una escoliosis.¹¹

Por lo tanto una buena anamnesis y exploración física nos pueden indicar en un primer momento el estado de salud del paciente se necesita efectuar pruebas complementarias para poder evaluar la función pulmonar y los gases sanguíneos.¹¹

FUNCIÓN PULMONAR

Para evaluar la función pulmonar se recomiendan tres pruebas principales: una espirometría con curva de flujo volumen forzada, la presiones inspiratorias y espiratorias máximas y el flujo pico de tos. Estas pruebas necesitan que el paciente sea colaborador, se puede considerar hacerla a partir de los 4-6 años o en el momento que se considera que el paciente puede realizarlas correctamente.¹¹

La espirometría con curva de flujo de volumen forzada dará información sobre los volúmenes pulmonares y la función de las vías aéreas. En niños con AME se encuentra típicamente un patrón restrictivo de la respiración que provoca una disminución de la capacidad inspiratoria como espiratoria por la falta de tono de la musculatura. Desafortunadamente la combinación de ambos produce una disminución significativa y progresiva de la capacidad vital (CV). La reducción de la CV puede también verse afectada por una debilidad diafragmática (importante en la medición la posición adoptada por el paciente si en decúbito supino o sentado), por una falta de distensión de la caja torácica, de los pulmones y por la presencia de escoliosis. La espirometría da la posibilidad de observar igualmente el volumen residual que en caso de AME suele incrementar respecto a los valores normales, reflejo de una alteración importante de los músculos espiratorios. Para valorar si hay un patrón obstructivo será necesario realizar otra

prueba como la oscilometría forzada. Por lo tanto la espirometría sigue siendo la prueba más específica para valorar la AME tiene unas limitaciones como la necesidad de la colaboración del paciente y que la disminución de la CV no aparece hasta que haya una debilidad de la musculatura importante.¹¹

Para valorar la fuerza de los músculos inspiratorios y espiratorias la técnica más empleada es la medida de la presiones estática máximas en la boca, osea la presión inspiratoria máxima (PIM) y la presión espiratoria máxima (PEM). La PIM valora la fuerza diafragmática y la PEM la fuerza de los intercostales y abdominales. En pacientes con AME se produce generalmente una disminución de misma proporción en las presiones inspiratorias y espiratorias. Existen excepciones que ven una disminución desproporcionada que ven más alterada la PIM que la PEM, como en el caso de una alteración obstructiva por alteración de los músculos inspiratorios, o al revés una PEM más alterada que una PIM en el caso de alteraciones de los pulmones. Valores normales (niños mayores de 6 años) serían una PIM < -80 o una PEM > +80 y se excluirá cualquier tipo de debilidad muscular.¹¹

La evaluación de la tos, llamado también flujo pico de tos (FPT), es otra medición esencial para evaluar la función respiratoria de los pacientes con AME. Permite valorar la fuerza de los músculos respiratorios que necesitan ser coordinados para tener una buena capacidad para toser.

Se evalúa con un medidor de flujo espiratorio máximo y se elige la mejor de 4 a 7 intentos de tos forzada. Los valores normales para un niño serían un FPT > 160 L/min.¹¹

GASES SANGUÍNEOS

Como última prueba hay que realizar una gasometría para evaluar el porcentaje de saturación de oxígeno en sangre (SaO₂) por la función respiratoria y la presión parcial de CO₂ (PaCO₂) por la ventilación alveolar. La alteración de la ventilación y perfusión puede provocar una hipoxemia progresiva hasta un fallo ventilatorio por hipoventilación. Una PaCO₂ > de 45mm Hg es indicativo de una posible hipoventilación nocturna. Una SaO₂ entre 96%-99% se considera normal en una población de niños.¹¹

1.8 Tratamiento

Siendo la AME una enfermedad complicada que afecta a varias estructuras del cuerpo, su tratamiento tiene que ser adaptado a las necesidades y afectaciones del paciente. La escoliosis es una de las mayores complicaciones para los pacientes con AME, sobre todo para el tipo II que en el 100% de las veces se ven afectados y se suele acompañar de deformidad de la caja torácica y de la función respiratoria. El tratamiento conservador con corset se ha encontrado poco eficaz para controlar la progresión de la escoliosis y complicado por la posibilidad de crear una pérdida de la capacidad de deambular. Solo se encuentra útil en la estabilización de la

columna preoperatoria. La operación quirúrgica para la corrección del ángulo de la escoliosis es el tratamiento de elección cuando el ángulo de Cobb es mayor de 20° en pacientes a partir de los 10-12 años. Permite mejorar la capacidad para sentarse sin necesidad de ayuda de los miembros superiores, evitar impingement de la cadera y de las costillas además de mejorar la calidad de vida y el aspecto estético.¹²

La fisioterapia forma parte del tratamiento multidisciplinar que deben tener los pacientes con AME.

En el manejo respiratorio es esencial para la mejora de la tos, favorece la eliminación de las secreciones, evitar la deformación de la caja torácica para evitar la aparición de la respiración paradójal, además de tratar la posible hipoventilación durante el sueño y controlar las infecciones respiratorias.¹³

El manejo de la tos y la eliminación de las secreciones es esencial en estos pacientes: además del apoyo ventilatorio no invasivo, se utilizan técnicas de asistencia manual con ambú o “air stacking” o mecánica con un asistente mecánico insufflator-exsufflator (MI-E) que ayudarán a evitar la formación de tapones mucosas y microatelectasias.¹³ También se puede utilizar la técnica de tos asistida mecánicamente (TAM) que con los cambios de magnitud de presión entre la insuflación y la exsufación en corto tiempo favorece la expulsión de las secreciones. Es importante realizar cinco ciclos seguidos por un periodo corto para evitar la hiperventilación del paciente.¹⁴

La suma entre el compromiso de la musculatura respiratoria que provoca una tos ineficaz, la retención de secreciones y la alteración de la deglución puede provocar complicaciones como las infecciones respiratorias como la neumonía.¹⁴ Las infecciones respiratorias agudas, se tienen que tratar inmediatamente sobre todo cuando afectan a la musculatura respiratoria ya que eso repercute en la mejora del paciente.¹⁵

Los lactantes y los niños afectados de AME sufren de *deformación de la caja torácica* por el desbalance de la contractilidad del diafragma y por la distensibilidad de la misma caja torácica, por eso los pacientes con AME tipo I y II suelen desarrollar un tórax en forma acampanada, un pectus excavatum (depresión esternal) y respiración paradójal. Para evitar la deformidad se utiliza la técnica de ventilación mecánica no invasiva (VNI) con una pieza bucal o a través de una interfase nasal para los pacientes no colaboradores o el uso de ventiladores portátiles, acompañada de asistencia mecánica de la tos para favorecer la expansión pulmonar y el adecuado desarrollo de la caja torácica.¹³ El uso de terapia de ventilación no invasiva es esencial en el manejo respiratorio ya que la técnica permite prevenir la insuficiencia respiratoria además del fallo ventilatorio. Igualmente evita que se tenga que recurrir a una traqueotomía y las complicaciones que acompañan este tipo de operación.¹⁴

La técnica de ventilación mecánica no invasiva es igualmente utilizable en la *hipoventilación nocturna* para evitar que se produzcan eventos hipóxicos (hipoxemia o hipercapnia) y de depresión del sistema respiratorio. La hipoventilación se puede evaluar mediante una polisomnografía sobre todo útil en paciente con AME tipo II y tipo III ya colaboradores. Es igualmente importante medir la saturación de oxígeno que no tiene que bajar del 95%.¹⁶

La fisioterapia siempre debe ir acompañada de una escala funcional administrada regularmente (HFMSE), (**Anexo 2**) que permita suficiente tiempo para evaluar la eficacia de la terapia. De esta forma, nos aseguramos de utilizar el tratamiento más adecuado para el paciente con la escala de calidad pediátrica.¹²(**Anexo 3**).

La fisioterapia temprana con entrenamiento respiratorio es importante para optimizar los músculos respiratorios auxiliares restantes y proporcionar técnicas de expectoración. Mantener la capacidad de bipedestación durante al menos 2 horas al día conduce a la estabilización de la función pulmonar y debe apoyarse con ortesis y asistencia para bipedestación si es necesario.¹⁷⁻¹⁸⁻¹⁹

A continuación en la **Tabla 2** se reflejan los cuidados respiratorios en niños y adolescentes que se pueden tratar dependiendo de cada tipo de atrofia muscular espinal.

Tabla 2 - Fisioterapia respiratoria según tipo de AME

	AME 1	AME 2	AME 3
FISIOTERAPIA RESPIRATORIA	Aspiración de secreciones. Asistencia de la tos. Asistencia mecánica para la tos. Compresiones abdominales. ³	Aspiración de secreciones. Asistencia para la tos. Asistencia mecánica para la tos. Compresiones abdominales, aspiración. ³	Aspiración de secreciones. Asistencia para la tos. Asistencia mecánica para la tos. Compresiones abdominales, aspiración. ³
<i>Abreviaturas: AME: atrofia muscular espinal.</i>			

Fuente: Elaboración propia.

1.9 Justificación

El presente trabajo de fin de grado se justifica en base a la elevada prevalencia de la AME, la cual afecta de manera importante e incapacitante a los pacientes, por lo cual el interés de nuestra investigación es valorar la efectividad del tratamiento de la fisioterapia respiratoria en esta población.

2. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

2.1 Hipótesis

Se planteará que las técnicas de fisioterapia respiratoria aplicadas en pacientes con atrofia muscular espinal favorecerá una mejora en el estado físico global de las personas con AME.

2.2 Objetivo principal

El objetivo principal será diferenciar las técnicas de fisioterapia respiratoria para mejorar la función pulmonar.

2.3 Objetivos específicos

- ❖ Examinar la prueba de fisioterapia respiratoria en el efecto sobre el pico flujo de tos (PFT).
- ❖ Observar el efecto de las técnicas de fisioterapia respiratoria que mejoran la capacidad vital (CV).
- ❖ Estudiar los efectos sobre la presión inspiratoria máxima (PI_{max}) y la presión espiratoria máxima (PE_{max}).

3. MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una revisión bibliográfica de los estudios sobre la atrofia muscular espinal, con el fin de determinar la efectividad del tratamiento de fisioterapia respiratoria con esta patología. La búsqueda bibliográfica se hizo desde diciembre del 2021 hasta abril de 2022.

3.1 Tipo y diseño general del estudio

El presente estudio es una **revisión bibliográfica** sobre la efectividad del tratamiento fisioterapéutico en la atrofia muscular espinal centrada en la parte respiratoria. Para ello se han consultado diferentes recursos bibliográficos en el ámbito de ciencias de la salud: artículos de revistas científicas y bases de datos bibliográficas especializadas en ciencias de la salud.

3.2 Población estudio (PICO)

Figura 6 - Representación gráfica de población de estudio PICO



Fuente: Elaboración propia.

Una pregunta PICO nos ayuda a realizar una investigación clínica dirigida para obtener una respuesta clara y precisa del tema estudiado. El trabajo se enfoca en una población de pacientes afectados por atrofia muscular espinal y de las técnicas de fisioterapia respiratoria beneficiosas para la mejora de la función muscular y las pruebas de capacidad vital, pico tos y el PIM/PEM. No hay grupo de comparación en esta revisión. En la que se plantea la pregunta la siguiente pregunta ¿Tiene la fisioterapia respiratoria beneficios sobre la función pulmonar en los pacientes con AME?.

3.3 Criterios de inclusión y exclusión

En la búsqueda bibliográfica se han aplicado los criterios de inclusión y exclusión presente en la **Tabla 3** para filtrar la literatura en las bases de datos y encontrar artículos enfocados en nuestro tema.

Tabla 3 - Criterios de inclusión y exclusión

CRITERIOS DE INCLUSIÓN	CRITERIOS DE EXCLUSIÓN
Fecha de publicación hasta los 20 años anterior	Estudios con otras enfermedades respiratorias
Idiomas castellano e inglés	Estudios que no valoren la función pulmonar
Estudios con tratamiento de fisioterapia respiratoria	Artículos repetidos
Estudios en niños	
Puntuación escala pedro mayor de 5/10	
ECA, observacionales, transversales	

Fuente: Elaboración propia.

La búsqueda de artículos en las bases de datos fue mediante palabras claves que se muestran en la **Tabla 4**. La traducción se ha sacado de la base de datos DeCS (descriptores en ciencia de la salud).

3.4 Estrategia de búsqueda

En la **Tabla 4** se puede observar las palabras claves que se han utilizado para buscar los artículos tanto en castellano como en inglés.

Tabla 4 - Palabras claves español e inglés

PALABRAS CLAVES (CASTELLANO)	KEY WORDS (INGLÉS)
Atrofia Muscular Espinal (AME)	Spinal Muscular Atrophy (SMA)
Respiratorio	Respiratory
Fisioterapia	Physiotherapy
Función pulmonar	Pulmonary function
Capacidad vital	Vital capacity
Flujo pico de tos	Peak cough flow

Fuente: Elaboración propia.

Para esta revisión bibliográfica, se realizó la búsqueda de artículos en diferentes fuentes. Fueron consultadas las bases de datos PubMed, la base de datos de biblioteca Cochrane y la base de datos de Scielo.

Tabla 5 - Estrategia de búsqueda

BASE DE DATOS	PALABRAS CLAVES	ARTÍCULOS ENCONTRADOS SIN FILTRO	MARCADORES BOOLEANOS Y FILTROS
PUBMED	Spinal Muscular Atrophy (SMA)	9926 artículos	"No review" "Free full text" "Los últimos 20 años"
	Spinal muscular atrophy Fisioterapia respiratoria CV y PFC	22 artículos	"AND" "No Review" "Free full text " "Últimos 20 años"
SCIELO	Atrofia muscular espinal (AME) Fisioterapia respiratoria	20 artículos	"Ciencia de la salud" "Español"
SCIENCE DIRECT	Atrofia muscular espinal	836 artículos	"Últimos 20 años"
	Atrofia muscular espinal Función respiratoria	285 artículos	"Últimos 20 años"
BIBLIOTECA COCHRANE	Spinal Muscular Atrophy (SMA) Fisioterapia respiratoria CV y PFC	5 artículos	"Ensayos"
Abreviaturas: AME: Atrofia Muscular Espinal; CV: Capacidad vital; PFC: Pico de Flujo de Tos			

Fuente: Elaboración propia.

3.5 Niveles de evidencia

Se ha utilizado la escala PEDro. Esta escala tiene 11 ítems, pero solo 10 se cuentan para la puntuación final. Según esta escala, cuanto más punto se obtiene, más alta es la calidad metodológica. Se seleccionaron los artículos con una puntuación mínima de 5 sobre 10, como muestra la **Tabla 6**.

Tabla 6 - Clasificación en escala PEDro

AUTORES Y AÑO PUBLICACIÓN	ITEMS DE LA ESCALA PEDro											PUNTUACIÓN ESCALA PEDro
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
Kim, SM, et.al. (2016)	SI	NO	NO	NO	SI	NO	NO	SI	SI	SI	SI	6/10
Marques, T.et.al. (2014)	SI	NO	NO	SI	NO	NO	NO	SI	SI	SI	SI	6/10
Bach, J.et.al. (2008)	SI	NO	NO	SI	NO	NO	NO	SI	SI	SI	SI	6/10
Chatwin, M.et,al (2003)	SI	SI	NO	SI	SI	NO	NO	SI	SI	SI	SI	8/10
Stehling,F et,al (2015)	SI	NO	NO	SI	NO	NO	NO	SI	SI	SI	SI	6/10
Brigitte Fauroux, MD et,al. (2008)	SI	NO	SI	SI	NO	NO	NO	SI	SI	SI	SI	7/10
Dohna-Schwake C, et.al. (2006)	SI	SI	NO	SI	NO	NO	NO	SI	SI	SI	SI	7/10

1: criterios especificados; 2: asignación grupos aleatorios; 3: asignación oculta; 4: grupos homogéneos al inicio; 5: cegamiento sujetos; 6: cegamiento terapeutas; 7: cegamiento evaluadores; 8: seguimiento adecuado; 9: intención de tratar; 10: comparación resultados grupos; 11: medida puntuales y variabilidad

Fuente: Elaboración propia

3.6 Variables

FUNCIÓN PULMONAR

La función pulmonar se describe como el correcto funcionamiento del actividad respiratoria de una persona y se puede evaluar a través de varias pruebas que valoran los diferentes componentes de la respiración como las mediciones ventilatorias para cuantificar los volúmenes y capacidad pulmonar, la función de los músculos, la funcionalidad de la tos y la efectividad de la ventilación.²³

En nuestra revisión las pruebas y valores más estudiados se presentan aquí listados.

ESPIROMETRÍA

La espirometría es un prueba para valorar la función pulmonar y permite diagnosticar enfermedades respiratorias obstructivas o restrictivas a través del estudio del volumen y del flujo de aire dentro de los pulmones. Esta prueba permite evaluar la capacidad vital forzada (CVF) y el pico espiratorio forzado (PEF) y la capacidad máxima de insuflación (CMI).²²

- ❖ Capacidad Vital Forzada (CVF): Es el valor de la cantidad de aire máxima que se puede exhalar de manera forzada después de una inhalación máxima. Es un indicador de la capacidad pulmonar.²²
- ❖ Capacidad Vital (CV): El valor de la cantidad de aire máxima que se puede exhalar en condiciones normales después de una inhalación máxima. Es un indicador de la capacidad pulmonar.²²
- ❖ La Capacidad Máxima de Insuflación (CMI): refleja el valor de máximo volumen intratorácico que se puede conseguir. Su relación con la capacidad vital ofrece información sobre el estado de la función de la glotis, los músculos bulbares, la capacidad para acumular aire y la capacidad para toser. ²²

PRESIÓN INSPIRATORIA MÁXIMA , PRESIÓN ESPIRATORIA MÁXIMA y PRESIÓN INSPIRATORIA NASAL

- ❖ Presión Inspiratoria Máxima (PImax o PIM): es la presión inspiratoria máxima que se realiza a partir de una del volumen residual. Permite evaluar la fuerza de la diafragmática, principal músculo inspiratorio.

- ❖ Presión Inspiratoria Nasal o “Sniff Nasal Inspiratory Pressure” (PIN o SNIP): es la presión inspiratoria durante una inhalación realizada a través de la fosa nasal. Permite evaluar la fuerza de la musculatura inspiratoria cuando no se puede evaluar la PIM.
- ❖ Presión Espiratoria Máxima (PEmax o PEM): es la presión espiratoria máxima desde la capacidad pulmonar total. Permite evaluar la fuerza de los músculos intercostales y abdominales, principales músculos espiratorios.

PICO FLUJO DE TOS

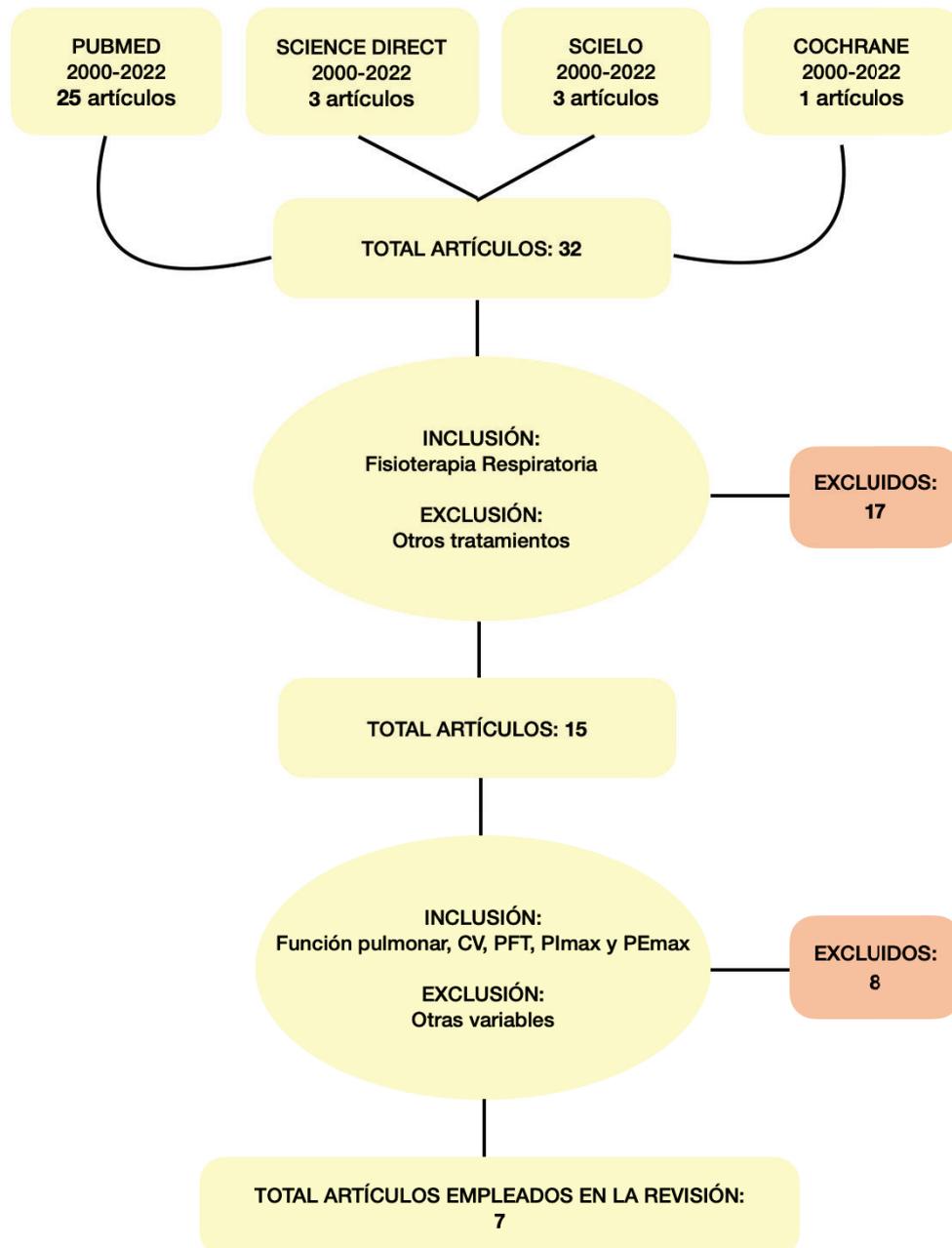
El Pico Flujo de Tos (PFT) permite medir el flujo máximo de aire que se genera en la fase expulsiva de la tos. Esta prueba permite evaluar la capacidad tusígena de los pacientes e indicar el grado de capacidad de poder eliminar secreciones.²² Se puede realizar de manera asistida (PFTA) o inasistida (PFTI).

4. RESULTADOS

Tras realizar la búsqueda bibliográfica en las distintas bases de datos y aplicada la metodología descrita en el apartado anterior, se han obtenido 7 artículos para valorar el efecto de las técnicas de fisioterapia respiratoria sobre la función pulmonar.

A continuación, en la **Figura 7**, se encuentra una representación de los artículos utilizados en el apartado de resultados en forma de diagrama de flujo.

Figura 7 - Diagrama de flujo



Fuente: Elaboración propia

Para una mejor visibilidad de los resultados utilizamos los artículos consultados donde exponen de forma clara los resultados de la búsqueda.

Tabla 7 - Tabla de resultados de los artículos obtenidos para la revisión.

BASES DE DATOS Y PALABRAS CLAVES	NÚMERO TOTAL ARTÍCULOS	NÚMERO ARTÍCULO UTILIZADO	ARTÍCULOS UTILIZADOS EN LA RESULTADOS
PUBMED <i>"Atrofia muscular espinal"</i>	410	18	4
PUBMED <i>"Fisioterapia respiratoria "</i>	12	2	0
SCIELO <i>"Flujo pico de tos"</i>	5	3	2
SCIENCE DIRECT <i>"Atrofia muscular espinal"</i>	339	2	0
SCIENCE DIRECT <i>"Atrofia muscular espinal"</i> <i>"Función respiratoria"</i>	47	1	0
COCHRANE <i>"Atrofia muscular espinal"</i>	1	1	1

Fuente: Elaboración propia.

4.1 Análisis de los resultados según las variables estudiadas encontradas en los artículos

En relación a la función pulmonar 7 de 7 artículos estudian variables relativas a la función pulmonar antes de la aplicación del tratamiento y tras la aplicación del tratamiento.

❖ ESPIROMETRÍA

La espirometría fue utilizada en 7 de 7 artículos. De la espirometría se sacaron y estudiaron los valores de CV, CVF, PEF, CIM.

Capacidad Vital (CV) o Capacidad Vital Forzada (CVF):

La CV o la CVF fueron estudiadas en 7 de 7 artículos para valorar la capacidad pulmonar de los pacientes.

Marques et.al, compara los valores de la muestra como conjunto de CVF pretratamiento con una SD de 1.784 ± 0.595 respecto a los valores de SD post tratamiento de 1.829 ± 0.631 . Se encontró un aumento en los valores post tratamiento respecto al pretratamiento pero los autores no consideran que fue significativa. Separando los pacientes por si tenían escoliosis o no, los valores de CVF pre y post tratamiento fueron significativamente mayores en pacientes sin escoliosis respecto a los con escoliosis (**p < 0,05**).

Bach et.al, expone en su estudio sólo los valores de CV post tratamiento. Para 78 pacientes sometidos a tratamiento con terapia de expansión pulmonar máxima con una sola medición, obtuvieron un valor de CV de 1131 ± 744 ml. Para 46 de los 78 con dos o más mediciones se encontró una disminución de los valores de CV de 209 ± 97 ml. Solo 31 de los 282 pacientes eran afectados de AME y la media de CV postratamiento fue de $861 (30-2160) \pm 554$.

Stehling et al. compara en su estudio los valores de CV uno y dos años antes y después del tratamiento con M-I/E. El valor de referencia de toda la muestra al principio del tratamiento fue 0.50 ± 0.24 , el año anterior del tratamiento los valores fueron 0.71 ± 0.38 y 0.88 ± 0.45 a los dos años anteriores. Respecto al valor de referencia, los valores de CV aumentaron a 0.64 ± 0.28 el primer año con un valor **p = 0,002** (media del 28% de mejora) y se mantiene estable con valores de 0.65 ± 0.29 al segundo. Analizando el subgrupo de pacientes con AME no se nota un aumento en el principio del tratamiento pero sí una tendencia a la mejora a partir de un año de tratamiento con valores de 0.34 ± 0.13 L a 0.52 ± 0.20 L.

En el estudio de *Fauroux et.al*, los valores de referencia fueron medidos por cada tipo de enfermedad neuromuscular siendo 4 de 21 pacientes afectados por AME. El valor de referencia en este grupo fue 0.39 ± 0.29 y de la muestra total fue 1.04 ± 1.13 . Después de cada sesión de tratamiento con presión diferente se midieron los valores de CV a 15cm H₂O (1.01 ± 1.05), 30 cmH₂O (1.00 ± 0.99) y 40 cmH₂O (1.04 ± 1.06) y los autores concluyeron que los resultados fueron no significativos.

Kim SM et.al, mide la CVF, haciendo una media entre toda la muestra de pacientes con enfermedades neuromusculares, siendo 13 de 40 afectados por AME. El valor medio de CVF fue 667.4 ± 313.4 , siendo este el único dato que el autor da sobre esta variable.

En el estudio de *Chatwin M et.al*, se comparan los valores de CVF entre un grupo control de 19 pacientes y un grupo de estudio con 22 pacientes con enfermedades neuromusculares, siendo 10 de ellos afectados por AME. Los valores de ambos grupos fueron evaluados por cada paciente, dividido en seguida por subgrupos de adultos y niños con respectiva media, y al final una media general para toda la muestra. En el grupo de estudio la media de CVF para el subgrupo de los niños fue 0.7 ± 0.5 y 1.1 ± 0.9 para el subgrupo de adultos, con una media general de 0.9 ± 0.7 . En el grupo control la media de CVF de los niños fue 3.5 ± 1.7 y 4.4 ± 1.2 para el subgrupo de los adultos, con una media general de 4.0 ± 1.5 .

Dohna-Schwake C et.al, utiliza la capacidad vital inspiratoria forzada (CVFI) y el volumen espiratorio forzado en 1 segundo (VEF1) para valorar la CVF de los pacientes. De 25 pacientes con enfermedad neuromuscular 13 fueron afectados por AME: sus valores medios de CVFI y fue VEF1 fueron $0,67 \pm 0,34$ y $0,53 \pm 0,28$. Los valores medios de toda la muestra fueron de $0,68 \pm 0,40$ por CVFI y $0,55 \pm 0,36$ por VEF1, siendo el valor de CVFI que aumenta después del tratamiento con valores de $1.05 \pm 0,47$ ($p < 0,0001$).

Capacidad de Insuflación Máxima (CMI):

La capacidad de insuflación máxima (CMI) fue estudiada en 2 de los 7 artículos.

Marques et.al, encuentra en su estudio que los valores de CMI de la muestra total no cambiaron suficientemente entre el pretratamiento con valores de 2.046 ± 0.634 y el post tratamiento con valores de 2.057 ± 0.673 para ser significativos. En el subgrupo de AME los valores no cambiaron significativamente entre el pretratamiento (2.044 ± 0.732) y el post tratamiento (2.084 ± 0.676). En la división entre paciente con y sin escoliosis se encuentra una mejora en los pacientes sin escoliosis (pretratamiento 2.357 ± 0.323 ; post tratamiento 2.409 ± 0.278).

En el segundo estudio, *Bach et.al*, analiza los valores de CMI después del tratamiento: 78 pacientes con una sola medición los valores de fueron de 1131 ± 744 (CMI > CV con valor $p = 0,001$). 46 de 78 pacientes con dos o más mediciones tuvieron un aumento en el valor de CMI (462 ± 260) y en los 31 pacientes con AME la media del valor postratamiento fue $1254 (30-2780) \pm 748$.

❖ PICO FLUJO DE TOS:

El pico flujo de tos fueron (PFT), el pico flujo de tos asistido (PFTA) y pico flujo de tos inasistido (PFTI) fueron estudiados en 5 de 7 artículos para valorar la capacidad tusígena de los pacientes.

En el primer artículo de *Marques et.al*, se observa una mejora en el PFTI y PFTA entre el pretratamiento (257.80 ± 84.31 ; 272.70 ± 82.92) y el postratamiento (277.90 ± 90.24 ; 299.80 ± 98.19) que los autores consideran significativa con valor $p > 0,0001$. En la división por subgrupos, los pacientes con AME muestran igualmente una mejora en PFTI y PFTA entre pretratamiento (237.30 ± 85.48 ; 248.40 ± 73.86) y post tratamiento (261.90 ± 75.19 ; 283.10 ± 85.16). En la división entre pacientes con y sin escoliosis, los valores de PFTI (295.50 ± 54.99 ; 315.60 ± 51.50) y PFTA (299.10 ± 57.56 ; 334.80 ± 52.16) son considerablemente mayores en paciente sin escoliosis después del tratamiento con valores $p < 0,01$ y $p < 0,0001$.

El segundo artículo de *Bach et.al*, la medida de PFT fue asistida (PFTA) y inasistida (PFTI), el mayor valor fue utilizado en el estudio. El PFTA fue asistido con air stacking para acercarse de la capacidad máxima de inspiración y empujes abdominales en el mismo momento que la expiración. El valor de PFTA fue de 4.3 ± 1.7 liters/sec (valor $p < 0,001$) respecto al PFTI 2.5 ± 2.0 liters/sec.

Fauroux et.al, combina los valores de PFT con los de pico espiratorio forzado (PEF) siendo el mejor utilizado en el análisis. En la división entre subgrupos por enfermedades pre tratamiento, los pacientes con AME tuvieron el valor más bajo (67 ± 108). El valor de referencia de toda la muestra de PEF- PFT fue de 162 ± 97 . Después de la primera sesión de 15 cm H₂O 173 ± 112 , después de la segunda sesión de 30 cm H₂O 170 ± 102 , después de la tercera sesión de 40 cm H₂O 192 ± 99 , llegando a un valor $p < 0,02$.

El PFT fue analizado por *Kim, SM, et.al*. en cuatro condiciones diferentes: PFT inasistido, compresiones abdominales después de una maniobra de CMI, con M-I/E y con M-I/E combinado con compresiones abdominales. PFTI tuvo una media de 95.7 ± 40.5 , las compresiones abdominales después de maniobra CMI tuvo un valor de 155.9 ± 53.1 , con M-I/E solo el valor fue de 177.2 ± 33.9 y M-I/E con compresiones abdominales fue 202.4 ± 46.6 . Los valores de compresiones después de CMI, M-I/E solo y M-I/E con compresiones se mostraron más eficaz que PFTI con un valor $p < 0,01$. M-I/E solo y M-I/E con compresiones fueron más efectivos que las compresiones después de CMI ($p < 0,001$) y M-I/E con compresiones fue más efectivo que M-I/E solo ($p < 0,001$).

Por último *Dohna-Schwake C et.al* estudia PFT en una población de 25 pacientes con enfermedades neuromusculares, cuales 13 afectados por AME. El valor de PCF espontáneo en pacientes con AME fue de 112 ± 49 respecto al valor de PCF después de hiperinflaciones con IPPB de 188 ± 52 . En la comparación de la muestra completa dividida entre subgrupos niños y adultos, los niños (6-10 años) tuvieron valores de PCF espontáneo de 95 ± 47 y de PCF después de hiperinflaciones con IPPB de 163 ± 56 respecto al subgrupo de adultos con

valores de PCF espontáneo de 136 ± 60 y de PCF después de hiperinflaciones con IPPB de 216 ± 80 ($p < 0,005$).

❖ PRESIÓN INSPIRATORIA MÁXIMA (P_Imax), PRESIÓN ESPIRATORIA MÁXIMA (P_Emax) y PRESIÓN INSPIRATORIA NASAL (SNIP)

Las presiones de los músculos fueron estudiadas en 4 artículos de 7.

Fauroux et.al, estudia la presión inspiratoria nasal (SNIP) en 17 pacientes, siendo 4 afectados con AME y con un valor medio de 25 ± 38 . En los valores de la muestra completa, el valor de referencia de SNIP fue 29 ± 19 , y se comparó con los tres tipos de presiones aplicadas a través del M-I/E: con 15 cmH₂O fue 30 ± 19 , con 30 cmH₂O fue 28 ± 18 y con 40 cmH₂O fue 31 ± 20 con un valor $p < 0.046$.

Kim, SM, et-al. solamente da los resultados de la medida de P_Imax y P_Emax en su estudio sin un seguimiento de los valores después del tratamiento. Los valores respectivos fueron para P_Imax 19.5 ± 10.2 y para P_Emax 25.3 ± 19.6 .

Chatwin M et.al evalúa las tres variables de P_Imax, P_Emax y SNIP y las compara entre grupo control y estudio. Los grupos fueron además divididos en subgrupos entre niños y adultos con valores medio por cada uno, y con un valor medio para la muestra entera. En el grupo control los valores fueron para niños de SNIP 95.8 ± 19.2 , P_Imax 102.3 ± 33.0 y P_Emax 94.1 ± 39.6 , y para los adultos 92.3 ± 29.2 , 103.5 ± 33.2 y 121.1 ± 39.0 , con una media general para SNIP de 93.8 ± 24.9 , 103.0 ± 32.2 de P_Imax y 109.7 ± 40.5 de P_Emax. En el grupo de estudio los valores fueron para los niños de 24.8 ± 9.5 para SNIP, 22.7 ± 14.3 para P_Imax y 19.7 ± 12.2 para P_Emax, y para los adultos de 26.7 ± 17.9 , 26.6 ± 16.8 y 29.9 ± 25.8 con una media general de 26.0 ± 14.8 para SNIP, 25.3 ± 15.4 para P_Imax, y 26.5 ± 21.9 para P_Emax.

El cuarto artículo de *Dohna-Schwake C et.al*, estudia el pico de presión espiratoria (P_Emax) e inspiratoria (P_Imax) como medida de la musculatura respiratoria. Para los 13 pacientes con AME, los valores de P_Imax fueron 2.8 ± 1.3 y de P_Emax 2.5 ± 1.3 . En la distinción por edad, el grupo de niños de 6-10 años tuvo un valor de P_Imax de 2.8 ± 1.2 y de P_Emax de 2.2 ± 0.6 , mientras que el grupo de adultos 2.5 ± 1.0 para P_Imax y 2.3 ± 1.3 para P_Emax.

A continuación en la **Tabla 8** se muestran los resultados resumidos de los artículos utilizados para el estudio del efecto del tratamiento fisioterapéutico sobre la función pulmonar.

Tabla 8 - Resultados de las técnicas para la mejora de la función pulmonar

REFERENCIA	MUESTRA (N) Y GRUPOS DE ESTUDIO	OBJETIVOS DEL ARTÍCULO	VARIABLES ANALIZADAS	TRATAMIENTO / INTERVENCIÓN Y DURACIÓN
<p>Kim SM et.al, Comparación de técnicas de asistencia para la tos en pacientes con debilidad de los músculos respiratorios. (2016)</p>	<p>N = 40 con ENM (con AME 13) H: 37 M: 3 Edad: no especificado</p>	<p>Evaluar la capacidad de un insuflador/ exuflador mecánico (MI-E), solo o en combinación con empuje manual, para aumentar la tos en pacientes con enfermedad neuromuscular (ENM) y disfunción de los músculos respiratorios.</p>	<p>→ PFT → PImax → PEmax → CVF</p>	<p>Intervención:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) PFTI 2) Compresiones abdominales seguidas de maniobra de CMI 3) M-I/E 4) M-I/E combinado con compresiones abdominales

REFERENCIA	MUESTRA (N) Y GRUPOS DE ESTUDIO	OBJETIVOS DEL ARTÍCULO	VARIABLES ANALIZADAS	TRATAMIENTO / INTERVENCIÓN Y DURACIÓN
<p>Marques, T.et-al. Air stacking: effects on pulmonary function in patients with spinal muscular atrophy and in patients with congenital muscular dystrophy. (2014)</p>	<p>N = 18 con ENM (4 con AME tipo II y 4 con AME tipo III)</p> <p>H: 8 M:10</p> <p>Edad = 7 - 23 años</p>	<p>Determinar los efectos que las maniobras rutinarias diarias de estancamiento de aire tienen sobre la función pulmonar en pacientes con atrofia muscular espinal (AME) .</p>	<p>→ CVF</p> <p>→ PFT (PFTI y PFTA)</p> <p>→ PEF</p> <p>→ CMI</p>	<p>Tratamiento:</p> <p>3 veces diarios, 10 series, 3 o 4 repeticiones de insuflaciones manuales con resucitador manual.</p> <p>Duración:</p> <p>4 a 6 meses</p>
<p>Bach JR,et-al. Lung Insufflation Capacity in Neuromuscular Disease.(2008)</p>	<p>N = 282 con ENM (32 con AME)</p> <p>Sexo: no especificado</p> <p>Edad: 7 - 26 años</p>	<p>Demostrar el efecto de una rutina de terapia de inflación pulmonar en función de la capacidad de insuflación máxima pasiva y capacidad máxima de insuflación con estancamiento de aire (o "air stacking") en función a la gravedad de la enfermedad.</p>	<p>→ CVF</p> <p>→ CMI</p> <p>→ PFT (PFTI y PFTA)</p>	<p>Tratamiento:</p> <p>3 veces diario, 10-15 ciclos de estancamiento pulmonar o insuflación máxima pasiva (presión 40 cmH2O)</p> <p>Duración:</p> <p>6 a 1 año</p>

REFERENCIA	MUESTRA (N) Y GRUPOS DE ESTUDIO	OBJETIVOS DEL ARTÍCULO	VARIABLES ANALIZADAS	TRATAMIENTO / INTERVENCIÓN Y DURACIÓN
<p>Chatwin, M et-al. Aumento de la tos con insuflación / exsuflación mecánica en pacientes con debilidad neuromuscular. (2003)</p>	<p>N = 41</p> <p>GC: 19 pacientes GE: 22 pacientes (10 con AME)</p> <p>Edad : 10-56 anos</p> <p>Sexo: no especificado</p>	<p>Cuantificar la magnitud de la mejora de la tos con la insuflación/exsuflación mecánica en comparación con otras técnicas de aumento de la tos comúnmente recomendadas.</p>	<p>→ CVF → SNIP → PImax → PEmax</p>	<p>Intervención:</p> <p>Tos asistida con fisioterapia</p> <p>Inspiración asistida por un ventilador de presión positiva no invasivo</p> <p>Tos asistida por exuflación con presión negativa manualmente al final de la inspiración</p> <p>Insuflación manual en la fase inspiratoria</p> <p>Tos asistida por exsuflación con presión negativa antes del esfuerzo de tos</p>

REFERENCIA	MUESTRA (N) Y GRUPOS DE ESTUDIO	OBJETIVOS DEL ARTÍCULO	VARIABLES ANALIZADAS	TRATAMIENTO / INTERVENCIÓN Y DURACIÓN
Fauroux, B. <i>Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. (2008)</i>	N = 17 con ENM (4 con AME) H: 12 M: 5 Edad: 2- 5 años	Analizar los efectos fisiológicos y la tolerancia de la insuflación-exuflación mecánica (MI-E) mediante asistencia mecánica para la tos en niños con enfermedad neuromuscular.	→ CV → PFT y PEF (evaluados juntos)	Tratamiento: Tres sesiones, 6 ciclos con presiones de -15 a 15 cmH ₂ O, de -30 a 30 cmH ₂ O y de -40 a 40 cm H ₂ O. Duración: no especificada
Stehling, F., <i>Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders. Chronic respiratory disease. (2015)</i>	N = 21 con ENM (4 con AME) H: 17 M: 4 Edad: 5 - 27 años	Evaluar los efectos a largo plazo del uso regular de insuflación/exuflación mecánica sobre el curso de la capacidad vital en pacientes con enfermedades neuromusculares.	→ CV	Tratamiento: 2 veces diario, 4 series, 3 repeticiones, presión inspiratoria -18 a 40 cmH ₂ O y presión espiratoria -20 a - 40 cmH ₂ O. Duración: no especificada.

A continuación se presenta en la **Tabla 9** las conclusiones sacadas de los artículos correspondientes a la función pulmonar

Tabla 9 - Resultados de las conclusiones de las técnicas para la mejora de la función pulmonar

REFERENCIA	OBJETIVOS DEL ARTÍCULO	CONCLUSIONES SOBRE EL ESTU
<p><i>Kim, SM, comparación de técnicas de asistencia para la tos en pacientes con debilidad de los músculos respiratorios. (2016)</i></p>	<p>Evaluar la capacidad de un insuflador/ exsuflador mecánico (MI-E), solo o en combinación con empuje manual, para aumentar la tos en pacientes con enfermedad neuromuscular (ENM) y disfunción de los músculos respiratorios.</p>	<p>En pacientes con ENM y disfunción de los respiratorios, la técnica más eficaz más eficaz compresiones abdominales, aún todas las técnicas efectivas en la mejora de la PCF</p>
<p><i>Marques, T.et-al.Air stacking: effects on pulmonary function in patients with spinal muscular atrophy and in patients with congenital muscular dystrophy. (2014)</i></p>	<p>Determinar los efectos que las maniobras rutinarias diarias de estancamiento de aire tienen sobre la función pulmonar en pacientes con atrofia muscular espinal (AME) .</p>	<p>El tratamiento diario con air stacking present favorable con un aumento en PFTI y PFTA en AME, especialmente en aquellos sin es</p>

REFERENCIA	OBJETIVOS DEL ARTÍCULO	CONCLUSIONES SOBRE EL ESTU
<p>Bach JR, et-al. Lung Insufflation Capacity in Neuromuscular Disease.(2008)</p>	<p>Demostrar el efecto de una rutina de terapia de insuflación pulmonar en función de la capacidad de insuflación máxima pasiva y capacidad máxima de insuflación con estancamiento de aire (o "air stacking") en función a la gravedad de la enfermedad.</p>	<p>El tratamiento con insuflación pulmonar ambos stacking para capacidad máxima de insuflación capacidad de insuflación pulmonar, es indicado con una disminución de la capacidad</p>
<p>Chatwin, M., et-al. Aumento de la tos con insuflación/exsuflación mecánica en pacientes con debilidad neuromuscular. (2003)</p>	<p>Cuantificar la magnitud de la mejora de la tos con la insuflación/exsuflación mecánica en comparación con otras técnicas de aumento de la tos comúnmente recomendadas.</p>	<p>La insuflación/exsuflación mecánica produce un en el flujo máximo de tos que otras técnicas aumento de la tos en adultos y niños con en neuromusculares.</p>
<p>Fauroux, B. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with</p>	<p>Analizar los efectos fisiológicos y la tolerancia de la insuflación-exuflación mecánica (MI-E) mediante asistencia mecánica para la tos en niños con enfermedad neuromuscular.</p>	<p>Los autores concluyen que la terapia con M-I mejora de los efectos fisiológicos a corto plazo e AME, además de una mejora en la musculatura también si no se aprecia ninguna mejora en la</p>

REFERENCIA	OBJETIVOS DEL ARTÍCULO	CONCLUSIONES SOBRE EL ESTU
<i>neuromuscular diseases. (2008)</i>		
Stehling, F., Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders. Chronic respiratory disease. (2015)	Evaluar los efectos a largo plazo del uso regular de insuflación/exuflación mecánica sobre el curso de la capacidad vital en pacientes con enfermedades neuromusculares.	El tratamiento con insuflación/exsuflación mecánica mejora el estado clínico de los pacientes e incluso mejora su capacidad vital estabilizándose a largo plazo.
Dohna-Schwake C, et-al. IPPB-assisted coughing in neuromuscular disorders. (2006)	Investigar si la hiperinsuflación con un dispositivo de respiración con presión positiva intermitente (IPPB) es eficaz para aumentar la eficacia de los episodios de tos en pacientes pediátricos.	La hiperinsuflación asistida por IPPB mejora la eficacia de los episodios de tos en trastornos neuromusculares pediátricos.

Abreviaturas:

CV: Capacidad Vital; PFT: Pico Flujo de Tos; PFTA: Pico Flujo de Tos Asistido; PFTI: Pico Flujo de Tos Inasistido; AME: Atrofia Muscular Espinal; M-I/E: Mechanical Insufflation/ Exsufflation. FIVC; Capacidad Vital Inspiratoria Forzada; PFTI 1 seg; PIM: Presión Inspiratoria Máxima PEM: Presión Espiratoria Máxima. IPPB; presión positiva intermitente.

Fuente: Elaboración propia.

5. DISCUSIÓN

La atrofia muscular espinal es una enfermedad neuromuscular genética que afecta globalmente a las personas que la padecen hasta llegar a ser incapacitante. La mayor complicación de esta enfermedad es seguramente la afectación del sistema respiratorio, que según el tipo de AME, se ve más o menos afectado, siendo el tipo I y II los más graves y con una población infantil, que la mayoría de las veces, no sobrevive más de los 2 años de vida. Establecer un buen tratamiento interdisciplinar es esencial puesto que un buen manejo de las diferentes afectaciones, puede permitir una mejora del estado físico y de la calidad de vida del paciente.

El objetivo principal de este trabajo es de averiguar, a través de la literatura actualmente disponible en las bases de datos, cuales son las diferentes técnicas de fisioterapia respiratorias empleables en pacientes con atrofia muscular espinal para su manejo y si sus efectos podrían contribuir a la mejora de la función pulmonar.

Es importante mencionar que una buena evaluación de la función pulmonar en esta población es crítica para el buen planteamiento del tratamiento de la atrofia muscular espinal. Para poder analizar la función pulmonar, 7 de los 7 artículos empleados en esta revisión, utilizan pruebas evaluativas del estado respiratorio de los pacientes, principalmente a través de prueba de espirometría y de pico flujo de tos.

Como describe *Dra.Palomino et.al*, la evaluación de la efectividad de la tos es necesaria, en cuanto la tos se afecta precozmente y su ineffectividad puede agravar el estado de los pacientes con AME. Su valoración se puede hacer a través del PFT que se realiza con un aparato de medición de flujo espiratorio máximo conectado a una pieza bucal o mascarilla facial. Los valores de referencia de un adulto sin afectación llegan a ser superiores a 350 L/min, pero cuando bajan a 270 L/min se presenta ya una alteración de la capacidad para toser y eliminar secreciones. En niños la alteración se considera grave con un PFT de menos de 160 L/min. De los artículos, seis de siete evalúan el PFT: *Marques et.al,Chatwin, M et-al y Kim SM et.al*, utilizan un neumotacómetro y espirómetro, *Bach Jr et.al y Dohna-Schwake C,et-al* utilizan un flujómetro portátil o manual; *Fauroux B et.al* no especifica que aparato ha utilizado para medir el PFT. En todos los estudios, el valor de PFT era inferior a 270 L/min llegando a ser al más bajo 67 L/min. El único estudio donde se distingue los valores entre niños y adultos fue el de *Dohna-Schwake C,et-al* por lo cual no podemos saber en los otros, que valor corresponde a que edad. Al igual, el tipo de aparato utilizado en la evaluación no parece influir sobre los resultados de la medición, pero cabe destacar que para una buena medición el paciente tiene que ser colaborador, lo que puede ser imposible en recién nacidos y niños pequeños.

La espirometría es la técnica de medición de elección para evaluar la capacidad vital, y proporciona información sobre el avance de la enfermedad: la debilidad de la musculatura respiratoria afecta considerablemente la capacidad inspiratoria y espiratoria produciendo una disminución de la capacidad vital. Todos los estudios evalúan esta variable y de siete, cinco utilizan un espirómetro, y dos no explican qué aparato fue utilizado aún se puede hipotetizar que fue un espirómetro por ser esta la técnica de referencia. Como por el PFT, la espirometría requiere que el paciente sea

colaborador, y en niños pequeños la medición puede ser imposible, aun en nuestro estudios todos los pacientes fueron capaces de utilizar un espirómetro. Si la CV informa sobre el estado del avance de la enfermedad es importante destacar que los valores no informaran de la severidad hasta que no haya una disminución en la fuerza de la musculatura importante. Por eso es igualmente importante evaluar la fuerza de la musculatura respiratoria a través de presión estáticas máximas (P_Imax y P_Emax), que indica el estado de la fuerza diafragmática y abdominal / intercostal. La valoración es sencilla y se puede hacer a través de un manómetro. Cuatro de siete artículos evaluar esta variable, *Kim SM et.al* y *Fauroux B, et.al* no señalan con que aparato hicieron la medición, *Chatwin, M et.al* utiliza un transductor de presión diferencial y *Dohna-Schwake C, et.al* utiliza un manómetro. La diferencia entre aparatos no afecta los resultados de la medición, pero al igual que las otras dos variables se necesita la colaboración del paciente. Lo interesante es la medición del SNIP en los estudios de *Fauroux B, et.a* y *Chatwin, M et.a* que es otra medida que permite evaluar la fuerza de la musculatura inspiratoria a través de la nariz respecto a la P_Imax que se hace con la boca, y puede ser una alternativa eficaz en la valoración de las presiones inspiratorias en pacientes que no pueden ser colaboradores.

Como previamente mencionado, para la mejora de la función pulmonar en pacientes que padecen AME es fundamental un buen planteamiento del tratamiento basado en el estado del paciente, posible gracias a una buena evaluación de los volúmenes pulmonares. El tratamiento tiene que enfocarse en varios puntos claves: manejar la tos, evitar la insuficiencia respiratoria como las deformaciones torácicas y ayudar a un buen desarrollo pulmonar. Nuestro primer objetivo específico para este trabajo fue de encontrar cuales eran las técnicas de fisioterapia respiratoria que favorecen y mejoran el pico flujo de tos (PFT) en pacientes con AME.

Para la asistencia a la tos y su manejo, las técnicas de tratamiento más eficaces son la asistencia manual además de asistencia a la tos mecánica (TAM). El método de "air stacking"(AS), que consiste en insuflaciones pulmonares para llegar a volúmenes por encima de la capacidad inspiratoria utilizando un insuflador manual o un ventilador portátil, fue efectivo en dos estudios. *Marques et.al* consigue valores aumentados de PFT estadísticamente significativo en la población estudiada: las expansiones pulmonares que se producían con AS son las que permiten una mejora en la distensión pulmonar además de tener un efecto positivo sobre la capacidad inspiratoria lo que permite una ventilación eficaz y de esta manera una mejora del PFT. *Bach et.al* encuentra los mismo resultados positivo de la técnica en su población de estudio, concordando que las expansiones pulmonares hasta superar la capacidad inspiratoria permiten aumentar la distensión pulmonar y de esta manera el PFT.

Un detalle importante fue la mejora en los pacientes que no presentaban escoliosis en el estudio de *Marques et.al*, que tuvieron resultados estadísticamente significativos y mejores respecto a los pacientes con escoliosis. De esto se puede, sacar que las afecciones esqueléticas, como puede ser la escoliosis o una alteración de la caja torácica además de la ya limitada fuerza muscular respiratoria afecta a las capacidades pulmonares empeorando el estado del paciente que no beneficia del tratamiento. Esta variable no se evaluó en el estudio de *Bach et.al*. Igualmente no se especifica si los

pacientes con escoliosis eran afectados de AME o de otro tipo de enfermedad neuromuscular presente en el estudio.

Otra técnica de tratamiento empleada fue la insuflación/exsuflación mecánica (M-I/E): este método consiste en la insuflación de los pulmones con una presión positiva seguida de una exsuflación activa con una presión negativa que permite crear un pico y un flujo suficientemente rápido para la movilización de las secreciones y su expectoración. Los efectos de esta técnica fueron igualmente positivos en aumentar los valores de PFT después de la aplicación. La aplicación de M-I/E sola fue aplicada en el estudio de *Fauroux B et.al* y *Kim SM et.al*: una presión de 40 cmH₂O fue la única aplicada en el estudio de *Kim SM et.al* que no se comparó con ninguna otra pero dando resultados positivos, mientras que en el estudio de *Fauroux B et.al* se compararon 3 presiones diferentes de 15,30 y 40 cmH₂O siendo la última la con mejor resultados. En el estudio de *Kim SM et.al* se comparan además los efectos de dos técnicas sobre el PFT, la de asistencia manual después de una maniobra de CMI y de M-I/E combinado con compresiones abdominales siendo esta última con mejor resultados sobre el PFT en pacientes con disfunciones respiratorias importantes cuales son los pacientes con AME. En estos dos estudios los valores obtenidos fueron comparados con unos de referencia, el único artículo que comparó un grupo control y un grupo estudio con la aplicación de M-I/E fue *Chatwin, M et.al*. Con esta técnicas los pacientes con enfermedades neuromusculares mejoraron sus valores de PFT de un 76% respecto a los del grupo control que mejoró solo de un 9%. Se destaca que los pacientes con alteraciones de la fuerza muscular respiratoria, sobre todo la espiratoria, tiene un mejor efecto, esperado, respecto a una población sin ninguna afectación.

La última técnica aplicada fue la de hiperinflaciones con respiración intermitente con presión positiva (IPPB), una técnica utilizada para proporcionar una ventilación mecánica a corto plazo a través de una boquilla o una máscara para poder aumentar la expansión pulmonar, utilizada en el estudio de *Dohna-Schwake C et.al*. saca de su estudio efectos positivos de la aplicación de IPPB para aumentar los valores de PFT tanto en niños como en adultos con enfermedades neuromusculares.

Todo los estudios sacaron buenos efectos de la aplicación de varias técnicas para aumentar el PFT y de esa manera la capacidad de toser: todos fueron capaces de aumentar el PFT sobre a 160 L/min, siendo debajo de este valor el riesgo de insuficiencia respiratoria y de incapacidad de producir una tos eficaz, lo que lleva a un riesgo de aplicar técnicas de ventilación invasiva para mantener en vida los pacientes. Desafortunadamente técnicas invasivas como la traqueostomía reducen la calidad de vida de estos pacientes y provocan complicaciones importantes como la incapacidad de hablar y la necesidad continua de ventilación invasiva. Se señala que aun las técnicas fueron eficaces, siempre se aplicaron en una población mixta de enfermedades neuromusculares entre las cuales se encontraba la AME, con características similares cuales la pérdida de la fuerza de la musculatura respiratorias, la tos ineficaz y las deformaciones torácicas, pero que los valores analizados fueron de la muestra en conjunto. Además, en algunos estudios, cuales los de *Bach et.al*, *Fauroux B et.al* y *Chatwin, M et.al*, los pacientes ya utilizaban algún tipo de asistencia ventilatoria antes del tratamiento aplicado, por lo cual los valores podrían reflejar la suma de dos técnicas diferentes, y no solo la del estudio. Las muestras entre estudios fueron igualmente diferentes entre ellas: el número de la muestra, la edad de los pacientes, el tipo y el avance de la enfermedad fueron diferentes entre ellos.

Además en la realización de la técnicas los pacientes tienen que ser colaboradores por lo cual, en infantes es difícil saber si estas técnicas serían posiblemente aplicables y eficaces.

Las deformaciones torácicas, el desarrollo pulmonar y la insuficiencia respiratoria son otras alteraciones esenciales de tratar y manejar en estos pacientes. Como concordan *Dra. Palomino et.al*, *Servera et.al* y *Giminez et.al* en sus revisiones, la alteración de los grupos musculares inspiratorios y espiratorios son la causa principal de estas alteraciones: la falta de contractilidad y la distensibilidad torácica hace que la forma de la caja torácica se desarrolle en forma acampanada con una depresión del esternón; la falta de la movilidad torácica produce entonces imposibilidad del buen desarrollo pulmonar además de limitar la capacidad respiratoria provocando poco a poco una insuficiencia respiratoria. La valoración de estos factores se hace a través de la capacidad vital: el segundo objetivo específico de este trabajo fue de observar si el tratamiento respiratorio mejora la capacidad vital.

Todos los estudios evaluaron la capacidad vital (CV) o la capacidad vital forzada (CVF): el único que encontró un aumento en la CV fue *Stehling, F et.al*. La aplicación de M-I/E fue eficaz en aumentar los valores de CV y sobre todo a largo plazo en esta población. El estudio se hizo sobre un periodo de 4 años (2 años antes de la aplicación, y 2 años después de la aplicación) y los efectos al año aumentaron respecto a antes del tratamiento y se mantuvieron estables en el segundo año: eso fue posible en cuanto el M-I/E ayuda a liberar las contracturas y las adhesiones que se provocan en la caja torácica, además de mover las secreciones y aumentar la distensibilidad pulmonar. El autor destaca igualmente que existe data según la cual una sesión de M-I/E no tiene efectos sobre la CV, por lo cual los valores encontrados en este estudio reflejan un efecto a largo plazo. En los otros estudios con tratamiento de M-I/E no se encontró una mejora en la CV: eso puede ser por el corto periodo de aplicación de la terapia que no ha permitido una mejora en la distensibilidad pulmonar suficiente para aumentar la CV. Respecto a la tratamiento con "air stacking" *Bach et.al* no encontró beneficios sobre la capacidad vital y *Marques et.al* tampoco a la hora de valorar la muestra completa, pero sí que separando la muestra en subgrupos con y sin escoliosis se encontró una mejora de la CVF en el subgrupo sin escoliosis. Las deformidades de la caja torácica juegan entonces un papel importante a la hora de poder mejorar la capacidad vital en cuanto modifican la posición de la musculatura, su capacidad de provocar una ventilación correcta y limita la distensibilidad de los pulmones. Por último el tratamiento con IPPB no se encontró ninguna mejora significativa entre las tres enfermedades estudiadas, cuales la AME, aun los adultos entre 11 y 20 años parecen tener más beneficio con IPPB respecto a los niños entre 6 y 10 años.

La diferencia de resultados entre estos estudios hace pensar que la capacidad vital es una variable difícil de manejar y no todas las técnicas consiguen mejorarla. La diferencia de duración del tratamiento seguramente es un factor que se necesita tomar en cuenta, en cuanto todos los artículos menos uno aplica el tratamiento por como máximo 1 año y los resultados sobre la CV fueron poco concluyentes. El único que evalúa sobre un largo periodo de tiempo parece ser el que tiene más efecto sobre esta variable, indicando que un periodo de tratamiento más largo es esencial para ver un efecto a largo plazo y que con este una mejor probabilidad de supervivencia en estos pacientes.

El último objetivo específico fue examinar si el tratamiento con fisioterapia respiratoria mejora la fuerza de la musculatura inspiratoria y espiratoria. La variable de la fuerza de la musculatura respiratoria se hace a través de la medición de P_Imax por la musculatura inspiratoria y P_Emax por la espiratoria. Esta variable fue poco estudiada en nuestro artículos, en solo cuatro artículos de siete, siendo este el factor más incapacitante de esta enfermedad.

En los estudios de *Kim SM et.al* y *Dohna-Schwake C et.al* hubo una primera medición pero no un seguimiento de estas variables, por lo cual es difícil saber si las técnicas de M-I/E y IPPB tuvieron algún efecto sobre P_Imax y P_Emax. Con aplicación de M-I/E los únicos valores disponibles fueron en el estudios de *Fauroux B et.al* y *Chatwin, M et.al*: *Fauroux B et.al* estudia el SNIF en vez de P_Imax. Los valores de SNIF aumentaron pero solo con una presión de 40 cmH₂O, eso se puede explicar en cuanto la maniobra realizada con M-I/E provoca una rápida inspiración antes de provocar la tos, lo que permite acostumar al paciente a este tipo de estímulo, mejorándolo con el tiempo. Con un periodo de entrenamiento más largo este tipo de estímulo podría reforzar la musculatura inspiratoria. Por último *Chatwin, M et.al*, confirma que por todas las mediciones de la fuerza inspiratoria y espiratoria, se encuentra una diferencia significativa entre el grupo de estudio y el grupo control, presentando el grupo de estudio unos valores de P_Imax y P_Emax en ambos niños y adultos, pero esperados en cuanto el grupo control no tiene afectación de la musculatura respiratoria. La poca información proporcionada sobre esta variable no permite saber si estas técnicas son realmente eficaz en fortalecer la musculatura respiratoria, aun desde los valores de PFT se podría valorar que hubo una mejora en cuanto a la inspiración y espiración juegan un papel fundamental en la tos y valores aumentados de PFT podrían revelar una mejora en la musculatura respiratoria.

Comparando los resultados obtenidos, las conclusiones y consideraciones de los autores, el tratamiento con técnicas de fisioterapia respiratoria puede ser una ayuda eficaz en la mejora de la función pulmonar de pacientes con AME a nivel no invasivo. La afectación del sistema respiratorio en estos pacientes es el obstáculo mayor: las mediciones de la función pulmonar dan una indicación sobre el avance de la enfermedad y permite evaluar el tratamiento necesario para aplicar en estos pacientes.

6. LIMITACIONES DE ESTUDIO

- ❖ La realización de este estudio fue enfrentado a varias limitaciones:
- ❖ La literatura para realizar el estudio fue difícil de encontrar y los estudios tipo ECA fueron muy escasos.
- ❖ Mucha de la literatura científica remonta a fechas de inicio de los años 2000, si no antes.
- ❖ La muestra de nuestros artículos no es homogénea, no se consigue un grupo control y un grupo de tratamiento en todos los artículos.
- ❖ Los estudios valoran el tratamiento en una población compuesta por varias enfermedades neuromusculares y no sólo enfocadas en la atrofia muscular espinal.
- ❖ Sólo 1 de los 8 artículos evalúa la efectividad del tratamiento a largo plazo.
- ❖ La no existencia de un protocolo de tratamiento hace que los estudios enfoquen un solo tipo de tratamiento.
- ❖ La falta de estudios sobre la fisioterapia respiratoria no ha permitido la evaluación de una mayor cantidad de técnicas respiratorias.

7. FUTURAS LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN

- ❖ La literatura podría investigar una mayor cantidad de técnicas de fisioterapia respiratoria.
- ❖ Estudios enfocados únicamente a la atrofia muscular son necesarios.
- ❖ Las investigaciones necesitan enfocarse en los efectos a largo plazo.

8 .CONCLUSIÓN

Esta revisión bibliográfica sobre la efectividad del tratamiento en pacientes afectados de atrofia muscular espinal podemos concluir que:

- ❖ Para el tratamiento de la enfermedad de AME, las técnicas de asistencia a la tos manual y mecánicas parecen ser efectivas y beneficiosas para la mejora de los pacientes.
- ❖ Las técnicas de “air stacking” y de M-I/E tienen un efecto positivo y permite aumentar el Pico flujo de Tos.
- ❖ La capacidad vital no parece beneficiarse de las técnicas de air stacking y de M-I/E a corto plazo. La mejora se puede encontrar con técnica de M-I/E a largo plazo.
- ❖ Se estudian los efectos sobre P_Imax y P_Emax, pero la falta de información y de seguimiento después del tratamiento no permite concluir que existen efectos beneficiosos.

11. Martínez Carrasco C, Villa Asensi JR, Luna Paredes MC, Osona Rodríguez de Torres FB, Peña Zarza JA, Larramona Carrera H, et al. Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *Anales de Pediatría*. octubre 2014;81(4):258.e1-258.e7. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-enfermedad-neuromuscular-evaluacion-clinica-seguimiento-articulo-S1695403314001349>
12. Haaker, G., & Fujak, A. Proximal spinal muscular atrophy: current orthopedic perspective. *The application of clinical genetics*,(2013). (22 de febrero de 2022) 6(11), 113–120. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3876556/>
13. Dra. Palomino MA, Dra. Castiglioni C. Atrofia muscular espinal: Manejo respiratorio en la perspectiva de los recientes avances terapéuticos. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 2017;(17 de febrero de 2022) 28(1):119-130. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-atrofia-muscular-espinal-manejo-respiratorio-S0716864017300044>
14. Giménez,G. Prado,F. Bersano,C. Kakisu,H.Herrero,M. Manresa,A. Pronello,D.Salinas P.Morales,J. Gutiérrez,M. Guillén,S. Aravena,S. Morales,P. Moscoso,G. Oviedo,V. Valdebenito,C Núñez,D. Galeano,S. Bach,J. Pinchak. Recomendaciones para el manejo respiratorio de los pacientes con atrofia muscular espinal.Iberoamericano Cuidados Respiratorios en Enfermedades Neuromusculares. 2021 (28 de febrero de 2022), 92(1). Disponible en:<http://www.scielo.edu.uy/pdf/adp/v92n1/1688-1249-adp-92-01-e401.pdf>
15. Servera E, Sancho J, Zafra M. Tos y enfermedades neuromusculares. manejo no invasivo de las secreciones respiratorias. *Archivos de Bronconeumología*. 2003;(17 de febrero de 2022) 39(9):418-427. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300289603754180>.
16. Roso V, Bitu Sde O, Zanoliti E, Beteta JT, de Castro RC, Fernandes AC. Tratamiento cirúrgico da escoliose na amiotrofia espinhal progressiva [Surgical treatment of scoliosis in spinal muscular atrophy]. *Arq Neuropsiquiatr*. 2003 Sep; (22 de febrero de 2022) 61(3A):631-8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14513171/>
17. Montes J, Garber CE, Kramer SS, Montgomery MJ, Dunaway S, Kamil-Rosenberg S, et al. A Randomized, Controlled Clinical Trial of Exercise in Patients with Spinal Muscular Atrophy: Methods and Baseline Characteristics. *Journal of Neuromuscular Diseases*. 2014; (22 de febrero de 2022)1(2):151–61. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27858768/>

18. García, S. Santos, A. González, P. Franco, M. *XXX reunión de la sociedad española de neumología pediátrica*.2008(17 de febrero de 2022) Vol 69. España: 216-217. Disponible en: <https://www.analesdepediatría.org/es-linkresolver-xxx-reunion-sociedad-espanola-neumologia-S1695403308720435>
19. Vega P, Glisser C, Castiglioni C, Amézquita MV, Quirola M, Barja S. Quality of life in children and adolescents with Spinal Muscular Atrophy. *Rev Chil Pediatr*. 2020 (23 de abril del 2022) Aug;91(4):512-520. English, Spanish.Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33399727/>
20. Velarde-Jurado, E., & Avila-Figueroa, C. Consideraciones metodológicas para evaluar la calidad de vida. *Salud pública de México*,(2002) 44(5), 448-463. Disponible en:<https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=17084>
21. Kim, SM, Choi, WA, Won, YH y Kang, SW. Una comparación de técnicas de asistencia para la tos en pacientes con debilidad de los músculos respiratorios. *Diario médico de Yonsei* , (2016) (20 de abril de 2022) 57 (6), 1488-1493.Disponible en: <https://synapse.koreamed.org/articles/1031892>
22. Marques, T. B. C., Neves, J. D. C., Portes, L. A., Salge, J. M., Zanoteli, E., & Reed, U. C. Air stacking: effects on pulmonary function in patients with spinal muscular atrophy and in patients with congenital muscular dystrophy. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*,(2014).(1 de marzo de 2022) 40, 528-534.Disponible en:<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25410841/>
23. Giménez, G. C., Galeano, S. M., Prado, F. J., & Müller Thies, A. M. Evaluación de la función respiratoria en pacientes con patologías neuromusculares Evaluation of Respiratory Function in Patients with Neuromuscular Diseases.2021,(1 de febrero de 2022).Vol. 54 - No 1. Disponible en:https://www.researchgate.net/profile/Gloria-Gimenez/publication/351607432_Perfil_respiratorio_y_funcional_de_pacientes_con_enfermedades_neuromusculares_atendidos_en_el_departamento_de_rehabilitacion_kinesica_cardiorrespiratoria_FCM-UNA/links/60b82a21a6fdccb96f4d8a49/Perfil-respiratorio-y-funcional-de-pacientes-con-enfermedades-neuromusculares-atendidos-en-el-departamento-de-rehabilitacion-kinesica-cardiorrespiratoria-FCM-UNA.pdf
24. Bach, J. R., Mahajan, K., Lipa, B., Saporito, L., Goncalves, M., & Komaroff, E. (2008). Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. *American journal of physical medicine & rehabilitation*, (2008)(27 de febrero de 2022)87(9), 720-725.Disponible en: https://journals.lww.com/ajpmr/Abstract/2008/09000/Lung_Insufflation_Capacity_in_Neuromuscular.6.aspx

-
25. Chatwin, M., Ross, E., Hart, N., Nickol, AH, Polkey, MI y Simonds, AK. Aumento de la tos con insuflación/exsuflación mecánica en pacientes con debilidad neuromuscular. *Revista respiratoria europea* ,(2003) (27 de febrero de 2022) 21 (3), 502-508.Disponible en: <https://erj.ersjournals.com/content/21/3/502.short>
26. Fauroux, B., Guillemot, N., Aubertin, G., Nathan, N., Labit, A., Clément, A., & Lofaso, F. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest*, 2008 (9 de abril de 2022) 133(1), 161-168. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0012369215489731>
27. Stehling, F., Bouikidis, A., Schara, U., & Mellies, U. Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders. *Chronic respiratory disease*,2015 (7 de marzo de 2022) 12(1), 31-35. Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/1479972314562209>
28. Sarmiento A, de Andrade AFD, Lima ÍND, Aliverti A, de Freitas Fregonezi GA, Resqueti VR. Air Stacking: A Detailed Look Into Physiological Acute Effects on Cough Peak Flow and Chest Wall Volumes of Healthy Subjects. *Respir Care*. aprile 2017;62(4):432–43. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28196935/>
29. Homnick DN. Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. *Respir Care*. ottobre 2007;52(10):1296–305; discussion 1306-1307. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17894900/>
30. Orozco, A. O´Connell, M. Guzmá, M. Cabrer, J. Distrofia torácica asfíxica o Síndrome de Jeune, *Revista Médica, Colegio de Médicos y Cirujanos de Guatemala*. 2020. (12 de mayo de 2022), Vol. 159 No. 2. Disponible en: <https://www.revistamedicagt.org/index.php/RevMedGuatemala/article/view/243>
31. Fama R, Información dirigida a pacientes, familiares y público en general residentes en España. *Roche* 2022, (10 de mayo de 2022) Disponible en: <https://rochepacientes.es/atrofia-muscular-espinal/causa-genetica-herencia.html#>
32. Zárate-Aspiros, R., Rosas-Sumano, A. B., Paz-Pacheco, A., Fenton-Navarro, P., Chinas-López, S., & López-Ríos, J. A. Atrofia muscular espinal tipo 1: enfermedad de Werdnig-Hoffmann. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*, (2013). 70(1), 44-48.
33. Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. IPPB-assisted coughing in neuromuscular disorders. *Pediatr Pulmonol*. 2006(1 de marzo de 2022) Jun;41(6):551-7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16617451/#:~:text=IPPB%2Dassisted%20hyperinsufflation%20improves%20PCF.morbidity%20in%20children%20with%20NMD.>
-

10. ANEXOS

Anexo 1 - Escala PEDro

Escala PEDro-Español

1. Los criterios de elección fueron especificados	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
2. Los sujetos fueron asignados al azar a los grupos (en un estudio cruzado, los sujetos fueron distribuidos aleatoriamente a medida que recibían los tratamientos)	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
3. La asignación fue oculta	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
4. Los grupos fueron similares al inicio en relación a los indicadores de pronóstico más importantes	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
5. Todos los sujetos fueron cegados	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
6. Todos los terapeutas que administraron la terapia fueron cegados	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
7. Todos los evaluadores que midieron al menos un resultado clave fueron cegados	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
8. Las medidas de al menos uno de los resultados clave fueron obtenidas de más del 85% de los sujetos inicialmente asignados a los grupos	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
9. Se presentaron resultados de todos los sujetos que recibieron tratamiento o fueron asignados al grupo control, o cuando esto no pudo ser, los datos para al menos un resultado clave fueron analizados por "intención de tratar"	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
10. Los resultados de comparaciones estadísticas entre grupos fueron informados para al menos un resultado clave	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:
11. El estudio proporciona medidas puntuales y de variabilidad para al menos un resultado clave	no <input type="checkbox"/> sí <input type="checkbox"/>	donde:

La escala PEDro está basada en la lista Delphi desarrollada por Verhagen y colaboradores en el Departamento de Epidemiología, Universidad de Maastricht (Verhagen AP et al (1998). *The Delphi list: a criteria list for quality assessment of randomised clinical trials for conducting systematic reviews developed by Delphi consensus. Journal of Clinical Epidemiology*, 51(12):1235-41). En su mayor parte, la lista está basada en el consenso de expertos y no en datos empíricos. Dos ítems que no formaban parte de la lista Delphi han sido incluidos en la escala PEDro (ítems 8 y 10). Conforme se obtengan más datos empíricos, será posible "ponderar" los ítems de la escala, de modo que la puntuación en la escala PEDro refleje la importancia de cada ítem individual en la escala.

El propósito de la escala PEDro es ayudar a los usuarios de la bases de datos PEDro a identificar con rapidez cuales de los ensayos clínicos aleatorios (ej. RCTs o CCTs) pueden tener suficiente validez interna (criterios 2-9) y suficiente información estadística para hacer que sus resultados sean interpretables (criterios 10-11). Un criterio adicional (criterio 1) que se relaciona con la validez externa ("generalizabilidad" o "aplicabilidad" del ensayo) ha sido retenido de forma que la lista Delphi esté completa, pero este criterio no se utilizará para el cálculo de la puntuación de la escala PEDro reportada en el sitio web de PEDro.

La escala PEDro no debería utilizarse como una medida de la "validez" de las conclusiones de un estudio. En especial, avisamos a los usuarios de la escala PEDro que los estudios que muestran efectos de tratamiento significativos y que puntúan alto en la escala PEDro, no necesariamente proporcionan evidencia de que el tratamiento es clínicamente útil. Otras consideraciones adicionales deben hacerse para decidir si el efecto del tratamiento fue lo suficientemente elevado como para ser considerado clínicamente relevante, si sus efectos positivos superan a los negativos y si el tratamiento es costo-efectivo. La escala no debería utilizarse para comparar la "calidad" de ensayos realizados en las diferentes áreas de la terapia, básicamente porque no es posible cumplir con todos los ítems de la escala en algunas áreas de la práctica de la fisioterapia.

Última modificación el 21 de junio de 1999. Traducción al español el 30 de diciembre de 2012

Anexo 2 - The Children's Hospital Of Philadelphia Infant Test Of Neuromuscular Disorders

The Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders						
CHOP INTEND						
Name: _____ Diagnosis: _____ Gestational age: _____ weeks						
Medical Record Number: _____ Date of Birth: _____ Age _____						
Date of Evaluation: ____/____/____ Time of evaluation: _____ Time since last feeding: _____						
Current health: Good health <input type="checkbox"/> URI <input type="checkbox"/> Other illness <input type="checkbox"/> : _____ Recent surgery <input type="checkbox"/> : _____						
Feeding support: None <input type="checkbox"/> Nasogastric Tube <input type="checkbox"/> Gastrostomy Tube <input type="checkbox"/>						
Respiratory support: None <input type="checkbox"/> BiPAP <input type="checkbox"/> for _____ hours/day _____ Time off BiPAP at testing _____						
	Position	Test Procedure	Graded Response		Score	
1 Spontaneous movement (Upper extremity)	Supine	<u>Observe throughout testing</u> May unweight limb or stimulate infant to facilitate response	Antigravity shoulder movement (achieves elbow off surface)	4	L R	Best side: Brazelton State:
			Antigravity elbow movement (achieves hand and forearm off surface)	3		
			Wrist movement	2		
			Finger movement	1		
			No movement of limbs	0		
2 Spontaneous movement (Lower extremity)	Supine	<u>Observe throughout testing</u> May unweight limb or stimulate infant to facilitate response	Antigravity hip movement (achieves feet and knees off surface)	4	L R	Best side: Brazelton State:
			Antigravity hip adduction/internal rotation (knees off surface)	3		
			Active gravity eliminated knee movement	2		
			Ankle movement	1		
			No movement of limbs	0		
3 Hand grip	Supine	Grip strength: place finger in palm and lift until shoulder comes off surface observe when infant loses grasp May use toy of similar diameter for older children	Maintains hand grip with shoulder off bed	4	L R	Best side: Brazelton State:
			Maintains grip with elbow off surface (shoulders on surface)	3		
			Maintains grip with forearm off surface (elbow supported on surface)	2		
			Maintains grip only with no traction	1		
			No attempt to maintain grasp	0		
4 Head in midline with visual stimulation*	Supine head midline	Visual stimulation is given with toy. If head is maintained in midline for 5 seconds: Place head in maximum available rotation and provide visual stimulation to encourage midline	Rotates from maximum rotation to midline	4	L>R R>L	Best side: Brazelton State:
			Turns head part way back to midline	3		
			Maintains midline for 5 or more seconds	2		
			Maintains midline, less than 5 seconds	1		
			Head falls to side, no attempts to regain midline	0		
5 Hip adductors	Supine, no diaper	Hips flexed and adducted Feet hip width apart and thighs parallel, knees slightly apart	Keeps knee off surface of bed > 5 sec or lifts feet off surface	4	L R	Best side: Brazelton State:
			Keeps knees off surface of bed 1-5 sec	2		
			No attempt to maintain knees off surface	0		

Anexo 3 - Calidad De Vida Pediátrica

Tabla 1. Ejemplos de preguntas del Módulo Genérico del PedsQL.					
En el ÚLTIMO MES ¿hasta qué punto las siguientes cosas han sido un problema para tí...?					
SALUD Y ACTIVIDADES FÍSICAS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me cuesta caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
MIS SENTIMIENTOS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me siento asustado/a o con miedo	0	1	2	3	4
CÓMO ME LLEVO CON LOS DEMÁS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me cuesta llevarme bien con otros niños	0	1	2	3	4
LA ESCUELA (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me cuesta prestar atención en clase	0	1	2	3	4