

# REHABILITACIÓN RESPIRATORIA EN NIÑOS

## PULMONARY REHABILITATION IN CHILDREN

KINE. HOMERO PUPPO (1), KINE. RODRIGO TORRES-CASTRO (1), KINE. JAVIERA ROSALES-FUENTES (1)

(1) Departamento de Kinesiología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

Email: homeropuppo@gmail.com

### RESUMEN

La rehabilitación respiratoria consiste en una estrategia de manejo de las enfermedades respiratorias crónicas que tiene como objetivo central obtener el mayor potencial en funcionalidad física, emocional y social del niño. Un programa de rehabilitación respiratoria tiene como objetivo obtener un alto grado de independencia y participación del niño en su comunidad, fomentando el autocuidado y un estilo de vida saludable, lo que impactará en los factores que estén deteriorando la calidad de vida relacionada a la salud. Existe evidencia sobre los efectos beneficiosos del ejercicio como estrategia terapéutica, por ende, su inclusión debe siempre estar considerada como un aspecto relevante de los programas de rehabilitación de los pacientes respiratorios crónicos.

*Palabras clave:* Rehabilitación respiratoria, niños, calidad de vida, ejercicio.

### SUMMARY

Pulmonary rehabilitation is a strategy of management of chronic respiratory diseases that has the objective to obtain the highest potential in physical, emotional and social functioning. A pulmonary rehabilitation program aims to achieve a high degree of independence and community involvement in the child, promoting self-care and healthy lifestyle which will impact on factors that are deteriorating the quality of life related to health. There is

*strong evidence on the beneficial effects of exercise as a therapeutic strategy, hence their inclusion should always be considered as an important aspect of rehabilitation programs for chronic respiratory patients.*

*Key words:* Pulmonary rehabilitation, children, quality of life, exercise.

### INTRODUCCIÓN

En nuestro país, el aumento de la esperanza de vida, la implementación de programas de salud respiratoria, el cada vez más exitoso manejo de los pacientes más severos en unidades críticas de alta complejidad así como la adopción de determinados estilos de vida de la población, han condicionado que el patrón epidemiológico actual ha aumentado la prevalencia de las enfermedades crónicas, especialmente respiratorias, muchas de ellas de progresión lenta y generalmente de larga duración (1). Estas enfermedades tienen algún grado de impacto y/o limitación en la calidad de vida de las personas afectadas y su entorno familiar, siendo causa de mortalidad precoz y ocasionando efectos emocionales y económicos, muchas veces catastróficos (2).

La mayoría de las **enfermedades respiratorias crónicas (ERC)** implican un progresivo deterioro de la funcionalidad e independencia del niño, en las actividades propias de su crecimiento y desarrollo, con exacerbaciones que pueden

requerir consultas a los servicios de urgencia y/o ingresos hospitalarios (2). En una mirada integral de manejo óptimo de estos niños, es necesario concertar y aunar esfuerzos humanos y materiales para controlar los síntomas, mejorar el pronóstico, frenar la progresión de la enfermedad y sus complicaciones, evitar las exacerbaciones y disminuir las hospitalizaciones. Asimismo, la gestión del manejo adecuado de los pacientes debe tener en cuenta una contención de los costos utilizando modelos asistenciales diversos, como la rehabilitación respiratoria ambulatoria y la hospitalización en domicilio.

### REHABILITACIÓN RESPIRATORIA

Los niños con ERC se caracterizan por presentar síntomas respiratorios permanentes que los acompañan por toda la vida, o por un largo período de ella, lo que lleva a una frecuencia elevada de controles y tratamiento farmacológico prolongados y variados (3). Su función pulmonar está deteriorada y la capacidad física, tanto para realizar ejercicios como para las actividades de la vida diaria, está disminuida, lo que incide en el deterioro de su calidad de vida y la de su familia (3).

La rehabilitación respiratoria (RR) es una estrategia de manejo de las ERC que tiene como objetivos centrales obtener en el niño, el mayor potencial en cuanto a funcionalidad física, emocional y social y con ello, permitir el mayor grado de independencia y participación en su comunidad con la menor sintomatología posible.

La RR es una intervención multidisciplinaria, basada en la evidencia, que se realiza con protocolos personalizados en pacientes con ERC y alteración de las actividades de la vida diaria. Su objetivo es reducir síntomas, optimizar el estado funcional, aumentar la participación social y reducir los gastos en salud. Los programas de RR buscan controlar, aliviar y revertir, tanto como sea posible, los síntomas, mejorar la capacidad de ejercicio y aumentar la independencia en las actividades básicas de la vida diaria (1).

Un Programa de RR tiene tres características principales (1):

- 1) Los pacientes deben ser evaluados individualmente y las metas de los programas deben ser realistas de acuerdo a las condiciones basales, de avances y adaptación del paciente a las características del programa.
- 2) La RR integra de acuerdo a las necesidades del paciente, y al diseño del programa, a diversas disciplinas del ámbito de la salud.
- 3) Para el éxito del programa, el equipo multidisciplinario debe evaluar y tratar la discapacidad física del niño,

así como también estar atento a prestar atención a los problemas psicológicos, emocionales y sociales que estén influyendo en su calidad de vida.

No existe un criterio específico de función pulmonar que indique la necesidad de RR, por lo tanto, son los síntomas, las discapacidades y la falta de participación social las que determinan la inclusión en un programa. Se debe tener en cuenta, que uno de los factores principales para lograr una adherencia adecuada al programa, es la motivación del niño y su familia.

### CRITERIOS DE REFERENCIA Y SELECCIÓN DE PACIENTES

La RR está indicada para niños y adolescentes portadores de ERC que, teniendo un óptimo manejo terapéutico, persisten sintomáticos. El paciente ideal para acceder a un programa de RR es aquel que tiene una enfermedad pulmonar moderada a severa, estable, con un tratamiento médico óptimo, con alta motivación y participación activa de su familia (Tabla 1) (1).

LA RR comprende 3 componentes fundamentales. Estos son: **Educación, evaluación y tratamiento.**

#### I. EDUCACIÓN

Los propósitos centrales del componente educación durante el programa de RR buscan maximizar la adherencia al tratamiento integral de su ERC y las comorbilidades asociadas, junto con entregar y supervisar las directrices que fomenten el autocuidado y un estilo de vida saludable. Es importante reforzar todo lo relacionado con prevención de factores de riesgo como el consumo de tabaco activo o pasivo y la contaminación intra y extradomestica (4). Constantemente se debe supervisar el tratamiento farmacológico indicado, preocupándose de su adecuado cumplimiento y óptima aplicación. Es muy importante que se fomente la creación de grupos de autoayuda de pacientes portadores de ERC, que aporten su visión de la problemática, así como también recibir retroalimentación acerca del desarrollo del programa.

#### II. EVALUACIÓN

Los niños que ingresan a un programa de RR deben cumplir distintas evaluaciones que permitan cuantificar y cualificar el nivel de deterioro que la enfermedad ha producido en ellos, así como también medir los resultados obtenidos con las intervenciones terapéuticas indicadas.

Las evaluaciones deben contemplar la objetivación de la función pulmonar y el déficit funcional presente, especialmente,

**TABLA 1. CRITERIOS DE SELECCIÓN PARA INGRESAR A UN PROGRAMA DE REHABILITACIÓN RESPIRATORIA**

<b>INCLUSIÓN</b>	<b>EXCLUSIÓN</b>
Pacientes con diagnóstico médico de ERC	Presencia o coexistencia de enfermedades que contraindiquen el ejercicio
Clínicamente estables	Enfermedad de base inestable o comorbilidad no controlada
Adecuado nivel de comprensión	Compromiso cognitivo severo
Actividad física limitada en sus actividades habituales con ánimo de colaboración y compromiso de cumplimiento de las actividades del programa	Falta de motivación y compromiso del niño y/o la familia que comprometan la adherencia al programa

aquellas que impactan la capacidad física para realizar las actividades cotidianas, entre ellas, la tolerancia al ejercicio.

#### **Evaluación médica clínica y de laboratorio**

Destinada a lograr un diagnóstico exacto, establecer la etiología de las exacerbaciones, precisar el grado de severidad del daño pulmonar, determinar las comorbilidades que acompañan a la enfermedad crónica de base e identificar otros problemas médicos que puedan limitar o contraindicar el ingreso del paciente a este tipo de programas (1).

#### **Evaluación de la capacidad física**

La actividad física y el ejercicio son ampliamente aceptados como parte de las estrategias terapéuticas en el manejo de las ERC (5) siendo parte fundamental del crecimiento y desarrollo de los niños (6).

Las pruebas de ejercicio entregan información de la reserva funcional de los órganos y sistemas que se involucran en la respuesta al ejercicio, estableciendo sus niveles máximos de capacidad y determinando los mecanismos que limitan la tolerancia al ejercicio que no es posible obtener con las pruebas funcionales en reposo (5).

Las indicaciones más frecuentes de las pruebas de ejercicio son (5,7):

- Obtener información objetiva de la tolerancia al ejercicio, identificando los factores limitantes.
- Entregar información pronóstica acerca de la evolución clínica de la enfermedad y su mortalidad.

- Prescribir un programa de ejercicios y evaluar sus efectos en la capacidad física.
- Evaluar a candidatos a trasplante cardiopulmonar.
- Evaluar la capacidad física en relación a la calidad de vida.
- Detectar posibles efectos adversos asociados al ejercicio físico.

Las pruebas de ejercicio se pueden efectuar en dos escenarios distintos, entregando información complementaria entre sí: pruebas de campo y pruebas de laboratorio.

#### **Pruebas de campo**

Son aquellos efectuados fuera del laboratorio de función pulmonar y para obtener resultados confiables es determinante establecer una adecuada estandarización (8).

Entre las pruebas más utilizadas en niños se encuentran: la prueba de caminata de seis minutos (PC6m) y la prueba de lanzadera (shuttle walking test), en sus modalidades incremental y de resistencia (9,10).

#### **1. Prueba de Caminata de 6 minutos (PC6m)**

La prueba consiste en someter a un sujeto a caminar durante seis minutos en un pasillo de 30 metros, valorando la distancia recorrida en línea recta, haciendo un esfuerzo al máximo de su capacidad y permitiéndole periodos de detención si así lo requiere. El sujeto, en ningún momento de la prueba, debe correr (11, 12).

Esta prueba tiene como ventaja ser una evaluación simple, rápida, objetiva, estandarizada y de bajo costo. Es de fácil implementación, buena reproducibilidad y utiliza una

actividad rutinaria y familiar para todos los individuos, como es la caminata (12).

Tiene como desventaja ser dependiente de la motivación del sujeto y no permite discriminar cuáles son sus factores limitantes, entregando sólo respuestas globales de los sistemas involucrados en el ejercicio (12). La PC6m utiliza vías principalmente aeróbicas, por lo tanto es un buen indicador de la tolerancia al ejercicio (12).

Debido a sus características de tiempo e intensidad, es considerada una prueba sub-máxima, ya que fisiológicamente no alcanza un nivel máximo de consumo de oxígeno ( $VO_2\text{max}$ ) en la mayoría de los sujetos (9,10). Es necesario precisar, que en algunos niños con ERC en etapa avanzada (bronquiolitis obliterante, fibrosis quística), puede constituir una prueba máxima (9,13).

El niño debe estar en reposo al menos 15 minutos antes de comenzar la prueba de ejercicio y utilizar ropa y calzado cómodos para caminar (1). El equipamiento necesario está descrito en la Tabla 2. Aquellos pacientes oxígeno-dependientes deben realizar la prueba portando su sistema de suministro de oxígeno, el cual debe ser proporcionado en la concentración indicada por su médico tratante (12). No debe realizar ejercicio vigoroso al menos 2 horas antes de la prueba y tampoco debe suspender su tratamiento farmacológico (Tabla 3) (12).

La distancia caminada en la PC6m es el parámetro que informa de la capacidad física del niño (10). La mayoría de las PC6m se realizan antes y después de una intervención terapéutica, y el objetivo principal es la evaluación y objetivación de cambios clínicos que el niño experimenta a través de una mejoría en la distancia recorrida (8).

En niños con enfermedades crónicas se ha reportado diferencias clínicas significativas en la distancia recorrida similares a las mostradas en adultos. Todas ellas en valores cercanos a los 30 metros (8,14,15).

Se recomienda que el cambio en la prueba se exprese como valores absolutos de distancia caminada medidos en metros y también se debe expresar como porcentaje respecto al valor predicho (12). Por efecto de aprendizaje se deben realizar 2 pruebas separadas por al menos 15 minutos, consignando el valor más alto obtenido (8).

En los últimos años, varios estudios han determinado valores de referencia para niños sanos de distintos países (16,17). En Chile, el estudio de Gatica y cols. estimó ecua-

**TABLA 2. EQUIPAMIENTO NECESARIO PARA PRUEBA DE CAMINATA DE 6 MINUTOS**

EQUIPO REQUERIDO
1. Pasillo de longitud 30 metros mínimo
2. Cronómetro, saturómetro
3. Cinta métrica de 30 metros mínimo
4. Dos conos reflectantes para marcar cada extremo del pasillo
5. Una o más silla a un costado del pasillo
6. Fuente portátil de oxígeno
7. Escala de medición de la disnea y fatiga de piernas
8. Ficha ad-hoc
9. Marcas en el suelo cada 3 metros del recorrido
10. Ideal dos operadores.

**TABLA 3. CONDICIONES DE PREPARACIÓN DEL NIÑO PARA LA PC6M**

PREPARACIÓN DEL PACIENTE
• No suspender medicamentos.
• En pacientes $O_2$ dependientes, utilizar la misma fuente habitual que le provee $O_2$ (balón tipo E con carro de transporte, mochila con $O_2$ líquido).
• No debe hacerse en ayuno. Recomendar desayuno liviano.
• El niño no debe hacer ejercicio vigoroso al menos 2 horas previas.
• Debe realizar la prueba con ropa cómoda y zapatillas.
• Informarle tanto al niño como al acompañante las características de la prueba y sus exigencias.
• Mostrarle la escala modificada de Borg y la forma de utilizarla.
• Enfatizar que debe caminar lo más rápido posible y que están permitidas las detenciones

ciones de predicción de distancia recorrida en la PC6m para niños sanos de entre 6 y 14 años (18).

## 2. Incremental Shuttle Walking Test (ISWT)

El ISWT fue descrito por Singh en 1992 y es una prueba de marcha forzada de tipo incremental de 12 niveles que

fue diseñada para evaluar, fuera del laboratorio, la capacidad máxima para realizar ejercicio en pacientes EPOC (19). Actualmente, también se aplica en otras ERC (9, 20). La prueba consiste en recorrer caminando un circuito de 10 metros señalado por dos conos reflectantes ubicados a 50 centímetros de cada extremo. Como es una prueba incremental, la velocidad de marcha aumenta progresivamente cada un minuto hasta llegar a un máximo de 12 niveles. Mediante una señal auditiva estandarizada, se indica el momento en que se incrementa la velocidad (tres señales acústicas) y el cambio de sentido en el extremo del circuito (una señal acústica).

La velocidad inicial de caminata es 1.8 km/hora y se va incrementando en 0.61 km/hora en cada uno de los niveles hasta alcanzar un máximo de velocidad en el último, de 8.53 km/hora. La prueba finaliza cuando el niño no sea capaz de completar dos trayectos consecutivos en el tiempo exigido o presenta síntomas como disnea, fatiga de extremidades inferiores, dolor torácico u otro. que le impidan continuar.

Los valores a consignar son la distancia recorrida y el último nivel de *shuttle* cumplido en forma íntegra, el cual corresponde a la velocidad máxima alcanzada en la prueba. Se recomienda también incluir frecuencia cardíaca, disnea, fatiga de extremidades inferiores y saturación de oxígeno al inicio y al final de la prueba (21).

El ISWT permite prescribir la intensidad en programas de ejercicio que utilicen la caminata como modalidad de entrenamiento (22).

### **3. Endurance shuttle walking test (ESWT)**

El ESWT utiliza el mismo circuito que el ISWT y es considerada una prueba de resistencia (23). En ella, el niño debe mantener una caminata forzada cercana al 80% de la alcanzada en el ISWT tomado previamente. El resultado final es expresado en el tiempo alcanzado junto con los metros totales logrados. Existe evidencia consistente que sugiere que el ESWT, es más sensible para detectar mejoría con las intervenciones terapéuticas que otras pruebas de evaluación de campo (24).

#### **Pruebas de Laboratorio.**

##### **Prueba cardiopulmonar (PCP).**

La evaluación de forma integrada de la respuesta del organismo a una amplia gama de intensidades de ejercicio y durante un periodo corto de tiempo, se efectúa, de forma óptima, mediante una prueba de ejercicio con incremento progresivo de carga, realizado en un laboratorio de forma estandarizada, con todas las medidas de

seguridad para el niño (25). *El gold standard* de las pruebas que miden la capacidad de ejercicio aeróbico máximo, es la prueba cardiopulmonar (PCP), que se puede realizar en un tapiz rodante (*treadmill*) o en un cicloergómetro (25). El ejercicio incremental permite establecer la relación entre carga externa del cicloergómetro o tapiz rodante con el consumo de oxígeno del niño durante la prueba, identificar la zona de transición entre ejercicio moderado a intenso (umbral láctico), establecer el consumo de oxígeno pico ( $VO_{2peak}$ ), identificar las causas de la intolerancia al ejercicio, el nivel de carga máxima tolerada por el paciente (25,26).

La prueba en cicloergómetro es la más utilizada debido a que hay una cuantificación directa y exacta de la carga máxima obtenida, menos artefactos en el trazado electrocardiográfico, mayor facilidad para tomar muestras de gases arteriales o niveles de lactato y existe mayor estabilidad para evitar caída del paciente (10).

El protocolo en cicloergómetro de Godfrey con monitorización de saturación de oxígeno y medición de intercambio gaseoso, es la PCP más recomendada para niños a partir de 6 años (Tabla 4) (10). La segunda opción recomendada es la PCP efectuada en tapiz rodante con medición de saturación de oxígeno e, idealmente, medición de intercambio gaseoso (10). El protocolo en tapiz rodante se debe utilizar cuando el niño no alcanza los pedales para realizar adecuadamente la PCP en cicloergómetro o cuando se ha prescrito un entrenamiento en base a caminata (9). Existen varios protocolos incrementales en tapiz rodante, entre ellos los más utilizados son los de Bruce, Naughton o Balke modificado (25).

En todos los protocolos incrementales se comienza con mediciones basales en reposo por 5-10 minutos, luego un periodo de calentamiento de 3 minutos sin carga y después de terminar la prueba, un periodo de recuperación de 5 a 10 minutos. La PCP finaliza cuando se alcance el  $VO_{2peak}$  o el niño esté exhausto y pida que el test concluya.

##### **Prueba de carga constante (PCC)**

Esta prueba permite evaluar la capacidad de un sujeto para sostener una carga de trabajo alta y constante (70-80% de la obtenida en una PCP incremental previa, ya sea en cicloergómetro o tapiz rodante) y así objetivar el tiempo que es capaz de mantener el esfuerzo, antes de alcanzar los mismos criterios de detención de la PCP incremental (8,25). Durante la prueba se evalúa la frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno, disnea, fatiga de extremidades inferiores y presión arterial. Es deseable contar con electrocardiograma. Las PCC son más sensibles para evaluar

TABLA 4. PROTOCOLO EN CICLOERGÓMETRO DE GODFREY

INCLUSIÓN	ETAPA INICIAL (WATT)	INCREMENTOS (WATT)	DURACIÓN DE CADA ETAPA
< 120	10	10	1
120-150	15	15	1
> 150	20	20	1

la respuesta al entrenamiento aeróbico de extremidades inferiores que otras pruebas de evaluación y deben estar siempre incluidas como parte del protocolo integral de evaluación de un niño o adolescente con enfermedad respiratoria crónica (8).

#### EVALUACIÓN DE LA MUSCULATURA RESPIRATORIA

Al igual que los músculos esqueléticos, los músculos respiratorios son, morfológica y funcionalmente, músculos estriados, por lo que pueden ser evaluados su fuerza y resistencia. Algunos niños con enfermedad respiratoria crónica se caracterizan por presentar debilidad de la musculatura respiratoria, especialmente si cursan con una enfermedad neuromuscular (27). En ellos, los síntomas que revelan falla respiratoria son más tardíos que la disminución de la fuerza muscular inspiratoria, incluso antes que la disminución de la capacidad vital forzada (28).

##### 1. Evaluación de la fuerza muscular inspiratoria/ espiratoria

La evaluación de la fuerza muscular se puede realizar con métodos invasivos o no invasivos, siendo los métodos no invasivos los más utilizados en la práctica clínica (29). La fuerza máxima de los músculos inspiratorios de forma voluntaria se determina a través de la presión inspiratoria máxima (PIM) y la de los músculos espiratorios a través de la presión espiratoria máxima (PEM). La PIM se mide desde volumen residual (VR) o capacidad residual funcional (CRF) hasta capacidad pulmonar total (CPT) y en el caso de la PEM, desde CPT a VR para (29,30).

Para realizar la maniobra de PIM, el niño debe estar sentado, pies apoyados y se necesitan 2 operadores. El operador principal se ubica frente al niño y el ayudante por detrás con la función de comprimir las mejillas para evitar la participación de los músculos de la cara y evitar la fuga por las comisuras labiales. Se solicita al niño que respire a través de una boquilla, para que luego a partir de una espiración máxima, cercana a VR, realice una inspiración lo más intensa y mantenida posible (que dure al menos 1 segundo). Se debe conseguir que realice la

maniobra de forma repetible por 3 veces, con una diferencia menor a un 10% entre los esfuerzos obtenidos. Se registra el mejor resultado. La maniobra de PEM se realiza en la misma posición con un manómetro de presión positiva solicitando luego de una inspiración hasta capacidad pulmonar total, una espiración máxima y sostenida de al menos 1 segundo de duración (1).

La elaboración del informe final debe considerar: valores de referencia utilizados, los valores de la mejor PIM y PEM medidas, los valores y límites inferiores esperado y el porcentaje de la PIM y PEM obtenidos con respecto a los límites inferiores de los valores de referencia utilizados. Se recomienda utilizar los valores de referencia de Szeinberg y cols (31). Los valores de PIM y PEM en niños aumentan con la edad y a partir de la pubertad son mayores en varones (29).

##### 2. Prueba de evaluación de la presión inspiratoria nasal de olfateo (Sniff nasal inspiratory pressure, SNIP)

La medición de la presión nasal en una maniobra de olfateo máxima permite estimar la fuerza de los músculos inspiratorios y representa un complemento aumentando la fiabilidad y disminuyendo la variabilidad de la PIM (32). Al igual que la presión en boca, la SNIP es una medida global de la fuerza muscular inspiratoria. La prueba se realiza con el paciente sentado con el cuello erguido. Se coloca una pieza nasal con el sensor de presión en una narina quedando la contralateral sin oclusión (29). El niño efectúa 2 a 3 respiraciones tranquilas para luego solicitar, manteniendo la boca cerrada y al final de una espiración relajada (a CRF), una inspiración nasal enérgica, a través de la fosa contralateral y se debe alcanzar un plateau de 1 segundo (33). Se pueden realizar hasta 20 esfuerzos (34). Mientras no existan valores nacionales, recomendamos el uso de los valores de referencia de Stefanutti y cols (35).

Las principales desventajas de la medición de la SNIP son: operador dependiente, depende de la voluntad y motivación del paciente y existencia de obstrucción nasal anatómica o funcional (rinitis, desviación del tabique, pólipos) que puede llevar a eventual colapso de la cavidad nasal y

afectar la transmisión de la presión desde el rinofarinx. La evaluación de la fuerza de los músculos inspiratorios mediante la PIM y SNIP son complementarias y constituyen las principales evaluaciones no invasivas utilizadas para diagnosticar y cuantificar la gravedad de la debilidad de los músculos respiratorios. Estos parámetros permitirán además evaluar el rendimiento del entrenamiento muscular respiratorio (EMR) (29).

### **3. Evaluación de la Resistencia de los músculos respiratorios**

La resistencia de los músculos respiratorios es la capacidad para sostener cargas ventilatorias a lo largo del tiempo y está relacionada con la capacidad de tolerar la fatiga respiratoria (29).

La resistencia de los músculos inspiratorios puede ser evaluada a través de la prueba de resistencia ventilatoria o la prueba basada en la capacidad de estos músculos para generar altos niveles de presión en forma sostenida.

**4. Presión inspiratoria máxima sostenida (Pims):** Su valor se obtiene mediante una prueba de carga incremental modificada, descrita por Nickerson y Keens (36). La prueba consiste en que el niño respire a través de un dispositivo externo de tipo umbral, donde cada dos minutos se incrementa la resistencia entre un 5 a 10% de la PIM previamente obtenida hasta alcanzar la carga máxima que el sujeto es capaz de sostener por dos minutos completos (carga inspiratoria máxima sostenida, Cims), obteniéndose en paralelo, la presión inspiratoria que es capaz de sostener esa carga (presión inspiratoria máxima sostenida, Pims). Una vez obtenida el valor de la Pims se debe relacionar con la PIM del niño. La literatura describe que un índice Pims/PIM debe ser superior a 65% para considerar que la musculatura respiratoria posee una adecuada resistencia (37). Valores menores pueden determinar que el niño es candidato al entrenamiento específico de su musculatura respiratoria.

**5. Tiempo límite:** Es una prueba de carga constante en que el niño debe respirar el mayor tiempo posible contra una resistencia constante que lo lleve a la fatiga. Se recomienda la utilización de cargas altas (entre 60-80%) (38), sin embargo, en pacientes con enfermedades neuromusculares (ENM) (en especial la Distrofia muscular de Duchenne) se recomienda el uso de cargas bajas (35-40%) (27). El valor a consignar como resultado es el tiempo total (en segundos) de duración de la prueba.

### **6. Flujo tusígeno máximo (FTM)**

La tos es un reflejo natural de protección de la vía aérea y

es uno de los mecanismos protectores más importantes de nuestro organismo. Cumple con dos funciones fundamentales: mantener las vías respiratorias libres de elementos extraños y expulsar el exceso de secreciones producidas en condiciones reológicas anormales (39). La ineficacia de la tos y la dificultad de remover secreciones es una característica común de las ENM ocupando un lugar relevante en la prevalencia de morbimortalidad respiratoria en este grupo de pacientes (40). La evaluación de la tos se realiza a través del FTM mediante un flujómetro portátil, utilizado comúnmente para la evaluación del flujo espiratorio máximo (FEM), o un neumotacómetro, dispositivo electrónico utilizado habitualmente en la realización de espirometrías (41). La literatura describe que el volumen movilizado al toser debe ser al menos de  $2.3 \pm 0.5$  litros con un flujo comprendido entre 6 y 20L/s (42). Por lo tanto, para poder obtener un FTM eficaz, es necesario realizar una inspiración inicial mayor a 85-90% de la capacidad inspiratoria máxima y una presión toracoabdominal superior a 100cmH<sub>2</sub>O (42). Cuando los valores de FTM obtenidos son menores a 160L/min, se consideran ineficaces para la eliminación de secreciones (43). En tanto, valores menores a 270L/min, generan un mayor riesgo en el desarrollo de complicaciones respiratorias (39).

## **III. TRATAMIENTO**

### **1. Entrenamiento físico general**

Los niños y adolescentes con ERC pueden tener un desacondicionamiento físico general como consecuencia del compromiso pulmonar de su enfermedad de base. A partir de esto, es necesario establecer programas de entrenamiento físico en aquellas enfermedades con compromiso de la musculatura general, en especial el asma y la fibrosis quística (FQ).

Los niños con asma, en especial aquellos recién diagnosticados o con pobre control de la enfermedad pueden ser menos activos físicamente que niños sanos (44). El incremento de la actividad física se ha asociado con una mejor calidad de vida, incremento de la condición cardiorrespiratoria y disminución de la morbilidad (45,46). Además, el incremento de la condición física puede ser beneficiosa por el aumento de la capacidad y tolerancia al ejercicio y en consecuencia, la modificación del umbral para gatillar el broncoespasmo inducido por ejercicio (47). Se ha reportado un aumento del VO<sub>2</sub>máx hasta de un 20% (48).

Los protocolos de ejercicio utilizados en la literatura varían metodológicamente, en términos del modo, intensidad, frecuencia y duración del ejercicio, aplicados en

diversos grados de severidad del asma (49). Se han reportado modalidades de ejercicio que involucran actividades recreativas como nadar (48,50,51), correr (52,53) y andar en bicicleta (54). En cuanto a la adherencia los resultados son variados, reportándose adherencias altas en programas basados en la comunidad (97% en un programa de basquetbol de 8 semanas) (55) y adherencias menores en programas basados en el ambiente hospitalario (78% en un protocolo de 6 semanas en cicloergómetro) (54).

En cuanto a la FQ, el ejercicio y la actividad física regular son componentes importantes en el cuidado de los niños que padecen esta enfermedad (10). El  $VO_2$ peak durante el ejercicio máximo es un marcador pronóstico de supervivencia (56). Un nivel alto de actividad física puede mejorar el barrido mucociliar por incremento del transporte de fluidos transepitelial, la vibración y la mayor ventilación y también puede reducir o prevenir la declinación de la función pulmonar (7,57). Schneiderman y cols, en un seguimiento de 9 años, lograron demostrar que niveles altos de actividad física en sujetos con esta enfermedad, están asociados a una menor declinación de la función pulmonar medida a través de volumen espiratorio forzado al primer segundo (7).

La actividad física en FQ no sólo mejora el *fitness* aeróbico sino también la calidad de vida (58), la densidad ósea (59) y la percepción de la salud (60). Sin embargo, la intolerancia al ejercicio y la disnea pueden reducir la intensidad de la actividad física y la participación en deportes (61). En cuanto a los protocolos, se ha utilizado ejercicio aeróbico (62,63), anaeróbico (64), combinados de aeróbico y anaeróbicos (65) y combinados más EMR (66). Así como también protocolos basados en el uso de videojuegos (67). El entrenamiento físico puede ser un componente importante del manejo de la diabetes en FQ, ya que el ejercicio optimiza el control de la glicemia en la diabetes tipo 1 por mejoría de la sensibilidad a la insulina y reducción de la inflamación sistémica (68).

En las ENM la evidencia del beneficio del ejercicio es controvertida, en especial, respecto a la intensidad del ejercicio. En enfermedades de progresión lenta, los programas de ejercicio de resistencia moderada han demostrado ser efectivos, sin embargo, los de carga elevada han demostrado ser contraproducentes (69).

En otras ERC, como la bronquiolititis obliterante, existen guías de recomendaciones para la realización de ejercicio físico que podría resultar beneficioso debido a la disminución de los rendimientos físicos en esta población (1,70), sin embargo, la evidencia aún es escasa.

## 2. Entrenamiento de los músculos respiratorios

En algunas enfermedades, en especial neuromusculares, puede existir compromiso de los músculos respiratorios. Si este compromiso es de los músculos inspiratorios, se verá afectada la fase inspiratoria de la tos junto a la capacidad de movilizar los volúmenes que aseguren un intercambio gaseoso eficiente. Si este compromiso afecta los músculos espiratorios, se verá afectada la fase expulsiva de la tos y la capacidad de contención de la pared abdominal (39). Es por ello, que el EMR debe considerarse una alternativa en aquellos niños que tienen valores de fuerza y resistencia menores a los valores de referencia.

La literatura ha mostrado como el entrenamiento de los músculos inspiratorios (EMI) en sujetos con ENM, con cargas del 30% de la PIM, mejoran la fuerza y resistencia de los músculos respiratorios (71, 72). Dada la evolución natural de estas enfermedades, el cese del entrenamiento, rápidamente determina el retorno a los valores pre-entrenamiento (72). La mayoría de los protocolos han utilizado EMI, sin embargo, el entrenamiento combinado con los músculos espiratorios, es una alternativa que ha mostrado un aumento de la fuerza muscular espiratoria e incrementado el flujo pico de tos en niños con ENM sometidos a 6 meses de EMI (73).

En niños con bronquiectasias, un ensayo clínico aleatorizado de EMI (n=16) con cargas del 40%, mostró una mejoría en las evaluaciones de fuerza muscular respiratoria y en la función pulmonar (74). En niños con FQ, Sawyer y cols, en un protocolo de 10 semanas de EMI evidenciaron mejoría en la tolerancia al ejercicio y en los parámetros de función muscular inspiratoria (75). Incluso, es factible el EMI en niños con traqueostomía a través del uso de adaptaciones especiales para la vía aérea artificial (76).

Si bien la literatura ha mostrado consistentemente aumentos de fuerza muscular respiratoria, aún es escasa la evidencia respecto a la utilidad del entrenamiento de los músculos en otras variables clínicas como la capacidad física, disnea o parámetros de función pulmonar. Esto ha sucedido fundamentalmente por la amplia variedad de protocolos utilizados y la existencia de distintos dispositivos de entrenamiento que funcionan de maneras diversas.

## 3. Evaluación de la disnea y percepción de esfuerzo

La *American Thoracic Society* ha definido *disnea* como "una experiencia subjetiva de disconfort respiratorio que engloba sensaciones cualitativamente distintas que varían en intensidad" (77).

La disnea deriva de la interacción de múltiples factores

fisiológicos, sociales, psicológicos y ambientales, y puede inducir respuestas fisiológicas y conductuales secundarias (77). La disnea es uno de los síntomas más limitantes y desagradables para los niños con enfermedad respiratoria crónica, siendo probablemente el factor que más influye en el estado de salud en etapas avanzadas (77). Existen diversos instrumentos de medida y valoración de la disnea, estos pueden ser unidimensionales (solo valoran la magnitud de una actividad determinada) o multidimensionales (valoran la magnitud de una actividad, del esfuerzo percibido y la alteración funcional). La disnea puede ser evaluada en forma indirecta, utilizando cuestionarios que relacionan la aparición del síntoma con actividades de la vida diaria, siendo el más utilizado el *Cuestionario de disnea del British Medical Research Council*, pero tiene la limitante que está validado sólo para adultos (78).

Por otra parte, la *percepción de esfuerzo* puede ser considerada como un conjunto de sensaciones integradas, tales como: disnea, agotamiento, dolor y fatiga, que involucra al sistema músculo-esquelético, cardiovascular y respiratorio durante el ejercicio (1,79).

Se ha demostrado que los niños menores de 13 años no tienen la suficiente madurez cognitiva para comprender la repercusión fisiológica del ejercicio a través de descriptores numéricos y verbales, diseñados para adultos (79,80). Por ende, se han diseñado escalas para niños menores de 15 años, con características especiales, que puedan ser comprendidas de manera efectiva y que se relacionen con los distintos niveles de impacto fisiológico que produce el ejercicio (80). Para adultos, la escala de Borg está ampliamente difundida para evaluar la disnea y la fatiga de extremidades inferiores durante las pruebas de ejercicio y la rehabilitación física (8,12). Para niños de 8 o más años, en cambio es preferible evaluar la percepción de esfuerzo en las pruebas de ejercicio o el entrenamiento físico, a través de escalas visuales como la EPInfant (81), la escala visual análoga pediátrica (EVAP) (82) o las de tipo OMNI (80).

#### **4. Medición de la calidad de vida relacionada con la salud**

El término calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) se utiliza para definir aquel valor asignado por la sociedad, individuos o grupos de individuos al transcurso de la vida

modificada (en uno u otro sentido) por las deficiencias, los estados funcionales, las percepciones y las oportunidades sociales, que están influidas por la situación de enfermedad, lesión, tratamiento o política sanitaria (83) y su medición tiene como objetivo estandarizar las percepciones subjetivas de los pacientes frente a su capacidad de funcionamiento, relacionándolas con la sensación de bienestar biopsicosocial (1).

Los cuestionarios de CVRS se dividen en dos grandes grupos: genéricos y específicos. Los primeros permiten la comparación de diferentes grupos de pacientes con enfermedades distintas, a la vez que proporcionan información sobre el "estado de salud" de determinadas poblaciones. Los segundos permiten evaluar la evolución de una enfermedad, sus modificaciones con el tratamiento y dan una idea objetiva del impacto de una determinada enfermedad en el individuo y en su entorno y son las recomendadas para la práctica clínica (84). Las ERC pediátricas donde se han desarrollado cuestionarios de calidad de vida son el asma (85), FQ (86) y ENM (87).

#### **CONCLUSIÓN**

Obtener el mayor potencial en funcionalidad física, emocional y social de los niños afectados por una enfermedad respiratoria crónica, es una responsabilidad de los profesionales del equipo de salud, que sin duda tendrá un impacto en el niño, su familia y la comunidad. Es tarea primordial que nuestros pacientes respiratorios crónicos cuenten con un equipo de salud multidisciplinario que otorgue una visión complementaria de este complejo estado de salud.

La evidencia científica actual ha demostrado que la actividad física regular otorga indudables beneficios, por ello, es de vital importancia que el ejercicio cumpla un rol central en la vida del niño que tiene una enfermedad respiratoria crónica y hace imperativo implementar programas de rehabilitación integral en los distintos centros de salud. Además, se deben realizar estudios sistemáticos que involucren pruebas de evaluación y pautas de tratamiento que no son parte del quehacer rutinario actual, pero cuya puesta en práctica a la brevedad es imprescindible para aumentar la evidencia en este desafiante ámbito de la salud.

Los autores declaran no tener conflictos de interés, en relación a este artículo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Torres-Castro R, Zenteno D, Rodríguez-Núñez I, Villarroel G, Alvarez C, Gatica D, et al. Guías de rehabilitación respiratoria en niños con enfermedades respiratorias crónicas: actualización 2016. *Neumol Pediatr.* 2016;11(3):114-31.
- Ferkol T, Schraufnagel D. The global burden of respiratory disease. *Ann Am Thorac Soc.* 2014;11(3):404-6.
- Puppo Gallardo H. Rehabilitación respiratoria en pediatría. *Neumol Pediatr.* 2007;2:21-8.
- Yohannes AM, Connolly MJ. Pulmonary rehabilitation programmes in the UK: a national representative survey. *Clin Rehabil.* 2004;18(4):444-9.
- Palange P, Ward S, Carlsen K, Casaburi R, Gallagher C, Gosselink R, et al. Recommendations on the use of exercise testing in clinical practice. *Eur Respir J.* 2007;29(1):185-209.
- Bailey DA, Faulkner RA, McKAY HA. Growth, physical activity, and bone mineral acquisition. *Exerc Sport Sci Rev.* 1996;24(1):233-66.
- Schneiderman JE, Wilkes DL, Atenafu EG, Nguyen T, Wells GD, Alarie N, et al. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2014;43(3):817-23.
- Puente-Maestu L, Palange P, Casaburi R, Laveneziana P, Maltais F, Neder JA, et al. Use of exercise testing in the evaluation of interventional efficacy: an official ERS statement. *Eur Respir J.* 2016;47(2):429-60.
- Selvadurai HC, Cooper PJ, Meyers N, Blimkie CJ, Smith L, Mellis CM, et al. Validation of shuttle tests in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35(2):133-8.
- Hebestreit H, Arets HG, Aurora P, Boas S, Cerny F, Hulzebos EH, et al. Statement on exercise testing in cystic fibrosis. *Respiration.* 2015;90(4):332-51.
- Singh SJ, Puhan MA, Andrianopoulos V, Hernandez NA, Mitchell KE, Hill CJ, et al. An official systematic review of the European Respiratory Society/American Thoracic Society: measurement properties of field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J.* 2014;44(6):1447-78.
- ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166:111-7.
- Urquhart D, Sell Z, Dhouieb E, Bell G, Oliver S, Black R, et al. Effects of a supervised, outpatient exercise and physiotherapy programme in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2012;47(12):1235-41.
- Puhan MA, Mador M, Held U, Goldstein R, Guyatt G, Schünemann H. Interpretation of treatment changes in 6-minute walk distance in patients with COPD. *Eur Respir J.* 2008;32(3):637-43.
- McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, Florence J, Eagle M, Gappmaier E, et al. The 6-minute walk test and other clinical endpoints in duchenne muscular dystrophy: Reliability, concurrent validity, and minimal clinically important differences from a multicenter study. *Muscle Nerve.* 2013;48(3):357-68.
- Priesnitz CV, Rodrigues GH, da Silva Stumpf C, Viapiana G, Cabral CP, Stein RT, et al. Reference values for the 6-min walk test in healthy children aged 6-12 years. *Pediatr Pulmonol.* 2009;44(12):1174-9.
- Li A, Yin J, Yu C, Tsang T, So H, Wong E, et al. The six-minute walk test in healthy children: reliability and validity. *Eur Respir J.* 2005;25(6):1057-60.
- Gatica D, Puppo H, Villarroel G, San Martín I, Lagos R, Montecino JJ, et al. Valores de referencia del test de marcha de seis minutos en niños sanos. *Rev Med Chile.* 2012;140(8):1014-21.
- Singh SJ, Morgan M, Scott S, Walters D, Hardman AE. Development of a shuttle walking test of disability in patients with chronic airways obstruction. *Thorax.* 1992;47(12):1019-24.
- Tsofanoglou SP, Davidson J, Goulart AL, de Moraes Barros MC, dos Santos AMN. Functional capacity during exercise in very-low-birth-weight premature children. *Pediatr Pulmonol.* 2014;49(1):91-8.
- Holland AE, Spruit MA, Troosters T, Puhan MA, Pepin V, Saey D, et al. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J.* 2014;44(6):1428-46.
- Zainuddin R, Mackey MG, Alison JA. Prescription of walking exercise intensity from the incremental shuttle walk test in people with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Phys Med Rehabil.* 2012;91(7):592-600.
- Revill S, Morgan M, Singh S, Williams J, Hardman A. The endurance shuttle walk: a new field test for the assessment of endurance capacity in chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax.* 1999;54(3):213-22.
- Fotheringham I, Meakin G, Punekar YS, Riley JH, Cockle SM, Singh SJ. Comparison of laboratory-and field-based exercise tests for COPD: a systematic review. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2015;10:625.
- American Thoracic Society/American College of Chest Physicians. ATS/ACCP statement on cardiopulmonary exercise testing. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;167(2):211.
- Teoh OH, Trachsel D, Mei-Zahav M, Selvadurai H. Exercise

- testing in children with lung diseases. *Paediatr Respir Rev*. 2009;10(3):99-104.
27. Matecki S, Topin N, Hayot M, Rivier F, Echenne B, Prefaut C, et al. A standardized method for the evaluation of respiratory muscle endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromusc Disord*. 2001;11(2):171-7.
  28. Goldstein R. Hypoventilation: neuromuscular and chest wall disorders. *Clin Chest Med*. 1992;13(3):507-21.
  29. Fauroux B, Aubertin G. Measurement of maximal pressures and the sniff manoeuvre in children. *Paediatr Respir Rev*. 2007;8(1):90-3.
  30. American Thoracic Society, European Respiratory Society. ATS/ERS statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166:518-624.
  31. Szeinberg A, Marcotte JE, Roizin H, Mindorff C, England S, Tabachnik E, et al. Normal values of maximal inspiratory and expiratory pressures with a portable apparatus in children, adolescents, and young adults. *Pediatr Pulmonol*. 1987;3(4):255-8.
  32. Heritier F, Rahm F, Pasche P, Fitting J-W. Sniff nasal inspiratory pressure. A noninvasive assessment of inspiratory muscle strength. *Am J Respir Crit Care Med*. 1994;150(6):1678-83.
  33. Rafferty G, Leech S, Knight L, Moxham J, Greenough A. Sniff nasal inspiratory pressure in children. *Pediatr Pulmonol*. 2000;29(6):468-75.
  34. Lofaso F, Nicot F, Lejaille M, Falaize L, Louis A, Clement A, et al. Sniff nasal inspiratory pressure: what is the optimal number of sniffs? *Eur Respir J*. 2006;27(5):980-2.
  35. Stefanutti D, Fitting J-W. Sniff nasal inspiratory pressure: reference values in Caucasian children. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999;159(1):107-11.
  36. Nickerson BG, Keens TG. Measuring ventilatory muscle endurance in humans as sustainable inspiratory pressure. *J Appl Physiol*. 1982;52(3):768-72.
  37. McElvaney G, Fairbairn MS, Wilcox PG, Pardy RL. Comparison of two-minute incremental threshold loading and maximal loading as measures of respiratory muscle endurance. *Chest*. 1989;96(3):557-63.
  38. Fiz JA, Romero P, Gomez R, Hernandez M, Ruiz J, Izquierdo J, et al. Indices of respiratory muscle endurance in healthy subjects. *Respiration*. 1998;65(1):21-7.
  39. Torres-Castro R, Monge G, Vera R, Puppo H, Céspedes J, Vilaró J. Estrategias terapéuticas para aumentar la eficacia de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Rev Med Chile*. 2014;142(2):238-45.
  40. Toussaint M, Boitano LJ, Gathot V, Steens M, Soudon P. Limits of effective cough-augmentation techniques in patients with neuromuscular disease. *Respir Care*. 2009;54(3):359-66.
  41. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flow meter. *Am J Phys Med Rehabil*. 2004;83(8):608-12.
  42. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest*. 1993;104(5):1553-62.
  43. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. *Chest*. 1996;110(6):1566-71.
  44. Vahlkvist S, Pedersen S. Fitness, daily activity and body composition in children with newly diagnosed, untreated asthma. *Allergy*. 2009;64(11):1649-55.
  45. Strunk RC, Mrazek DA, Fukuhara JT, Masterson J, Ludwick SK, LaBrecque JF. Cardiovascular fitness in children with asthma correlates with psychologic functioning of the child. *Pediatrics*. 1989;84(3):460-4.
  46. Chandratilleke MG, Carson KV, Picot J, Brinn MP, Esterman AJ, Smith BJ. Physical training for asthma. *The Cochrane Library*. 2012;5(5):CD001116.
  47. Milgrom H, Taussig LM. Keeping children with exercise-induced asthma active. *Pediatrics*. 1999;104(3):e38-e.
  48. Varray A, Mercier J, Prefaut C. Individualized training reduces excessive exercise hyperventilation in asthmatics. *Int J Rehab Res*. 1995;18(4):297-312.
  49. Crosbie A. The effect of physical training in children with asthma on pulmonary function, aerobic capacity and health-related quality of life: a systematic review of randomized control trials. *Pediatr Exerc Sci*. 2012;24(3):472.
  50. Varray AL, Mercier JG, Terral CM, Prefaut CG. Individualized aerobic and high intensity training for asthmatic children in an exercise readaptation program. Is training always helpful for better adaptation to exercise? *Chest*. 1991;99(3):579-86.
  51. Matsumoto I, Araki H, Tsuda K, Odajima H, Nishima S, Higaki Y, et al. Effects of swimming training on aerobic capacity and exercise induced bronchoconstriction in children with bronchial asthma. *Thorax*. 1999;54(3):196-201.
  52. Orenstein DM, Reed ME, Grogan FT, Crawford LV. Exercise conditioning in children with asthma. *J Pediatr*. 1985;106(4):556-60.
  53. Ahmadi SB, Varray AL, Savy-Pacaux AM, Prefaut CG. Cardiorespiratory fitness evaluation by the shuttle test in asthmatic subjects during aerobic training. *Chest*. 1993;103(4):1135-41.
  54. Counil F-P, Varray A, Matecki S, Beurey A, Marchal P, Voisin M, et al. Training of aerobic and anaerobic fitness in children with asthma. *J Pediatr*. 2003;142(2):179-84.
  55. Basaran S, Guler-Uysal F, Ergen N, Seydaoglu G, Bingol-Karakoç G, Ufuk Altintas D. Effects of physical exercise on quality of life, exercise capacity and pulmonary function in children with asthma. *J Rehab Med*. 2006;38(2):130-5.
  56. Pianosi P, Leblanc J, Almudevar A. Peak oxygen uptake and mortality in children with cystic fibrosis. *Thorax*. 2005;60(1):50-4.
  57. Hebestreit A, Kersting U, Basler B, Jeschke R, Hebestreit H. Exercise inhibits epithelial sodium channels in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;164(3):443-6.
  58. Orenstein DM, Higgins LW. Update on the role of exercise in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2005;11(6):519-23.
  59. Buntain H, Greer RM, Schluter P, Wong J, Batch J, Potter J, et al. Bone mineral density in Australian children, adolescents and

- adults with cystic fibrosis: a controlled cross sectional study. *Thorax*. 2004;59(2):149-55.
60. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2010;35(3):578-83.
  61. Jantzen A, Opoku-Pare M, Bieli C, Ruf K, Hebestreit H, Moeller A. Perspective on cystic fibrosis and physical activity: Is there a difference compared to healthy individuals? *Pediatr Pulmonol*. 2016;51:1020-30.
  62. Selvadurai HC, Blimkie C, Meyers N, Mellis C, Cooper P, Van Asperen P. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2002;33(3):194-200.
  63. Hommerding PX, Baptista RR, Makarewicz GT, Schindel CS, Donadio MV, Pinto LA, et al. Effects of an educational intervention of physical activity for children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Respir Care*. 2015;60(1):81-7.
  64. Klijn PH, Oudshoorn A, van der Ent CK, van der Net J, Kimpen JL, Helder PJ. Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled study. *Chest*. 2004;125(4):1299-305.
  65. Santana-Sosa E, Groeneveld IF, Gonzalez-Saiz L, Lopez-Mojares LM, Villa-Asensi JR, Gonzalez MB, et al. Intrahospital weight and aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Med Sci Sports Exerc*. 2012;44(1):2-11.
  66. Santana-Sosa E, Gonzalez-Saiz L, Groeneveld IF, Villa-Asensi JR, de Aguero MIBG, Fleck SJ, et al. Benefits of combining inspiratory muscle with 'whole muscle' training in children with cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *Br J Sports Med*. 2014;48(20):1513-7.
  67. del Corral T, Percegon J, Seborga M, Rabinovich RA, Vilaró J. Physiological response during activity programs using Wii-based video games in patients with cystic fibrosis (CF). *J Cyst Fibros*. 2014;13(6):706-11.
  68. Galassetti P, Riddell MC. Exercise and type 1 diabetes (T1DM). *Compr Physiol*. 2013;3:1309-1336.
  69. Torres R, Puppo H, Zenteno D. Rehabilitación respiratoria en niños con enfermedades respiratorias crónicas. En Bertrand P, Sánchez I. *Enfermedades Respiratorias del Niño*. 2a ed. Santiago: Ediciones UC; 2016. p. 641-648.
  70. Zenteno D, Puppo H, González R, Pavón D, Vera R, Torres R, et al. Test de marcha de seis minutos en niños con bronquiolitis obliterante postviral: Correlación con espirometría. *Rev Chil Enferm Respir*. 2008;24(1):15-9.
  71. Torres-Castro R, Christoforou C, Garrido D, Vera-Urbe R, Puppo H. Efectos del Entrenamiento de los Músculos Inspiratorios en Niños y Adolescentes con Enfermedades Neuromusculares. *Jour Respir Cardiov Phy Ther*. 2015;2(2):35-41.
  72. Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. *Med Sci Sports Exerc*. 1999;31(11):1522-7.
  73. Rodríguez I, Zenteno D, Manterola C. Effects of home-based respiratory muscle training in children and adolescents with chronic lung disease. *J Bras Pneumol*. 2014;40(6):626-33.
  74. Gurses HN, Ayhan B, Demir R, Ozyilmaz S. The effects of inspiratory muscle training on respiratory muscle strength and pulmonary functions in children with bronchiectasis. *Eur Respir J*. 2013;42(Suppl 57).
  75. Sawyer EH, Clanton TL. Improved pulmonary function and exercise tolerance with inspiratory muscle conditioning in children with cystic fibrosis. *Chest*. 1993;104(5):1490-7.
  76. Torres R, Kuo C, Vera R, Espinoza S, Romero JE. Entrenamiento muscular en paciente traqueostomizado: A propósito de un caso. *Neumol Pediatr*. 2007;2:61-3.
  77. Parshall MB, Schwartzstein RM, Adams L, Banzett RB, Manning HL, Bourbeau J, et al. An official American Thoracic Society statement: update on the mechanisms, assessment, and management of dyspnea. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012;185(4):435-52.
  78. Hsu K-Y, Lin J-R, Lin M-S, Chen W, Chen Y-J, Yan Y-H. The modified Medical Research Council dyspnoea scale is a good indicator of health-related quality of life in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Singapore Med J*. 2013;54(6):321-7.
  79. Gros Lambert A, Mahon AD. Perceived exertion. *Sports Med*. 2006;36(11):911-28.
  80. Robertson RJ, Goss FL, Andreacci JL, Dube JJ, Rutkowski JJ, Snee BM, et al. Validation of the children's OMNI RPE scale for stepping exercise. *Med Sci Sports Exerc*. 2005;37(2):290-8.
  81. Rodríguez I, Zenteno D, Cisternas L, Rodríguez P, Reyes G, Troncoso K. Construcción y evaluación de Epinfant: una escala para la medición del esfuerzo percibido en la población pediátrica. *Arch Arg Pediatr*. 2015;113(6):550-7.
  82. Zenteno D, Puppo Gallardo H, Vera Uribe R, Torres R, Kuo C-Y, Salinas P, et al. Guías de rehabilitación para niños con enfermedades respiratorias crónicas. 2008;3(Supl):25-33.
  83. Patrick DL, Erickson P. Health status and health policy: quality of life in health care evaluation and resource allocation. New York: Oxford University Press; 1993.
  84. Fletcher A, Gore S, Jones D, Fitzpatrick R, Spiegelhalter D, Cox D. Quality of life measures in health care. II: Design, analysis, and interpretation. *Br Med J*. 1992;305(6862):1145.
  85. Juniper EF, Guyatt GH, Ferrie PJ, Griffith LE. Measuring quality of life in asthma. *Am Rev Respir Dis*. 1993;147(4):832-8.
  86. Oliveira G, Oliveira C, Gaspar I, Cruz I, Dorado A, Pérez-Ruiz E, et al. Validación de la versión española del cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística en adolescentes y adultos (CFQR 14+ Spain). *Arch Bronconeumol*. 2010;46(4):165-75.
  87. Davis SE, Hynan LS, Limbers CA, Andersen CM, Greene MC, Varni JW, et al. The PedsQL™ in Pediatric Patients with Duchenne Muscular Dystrophy: Feasibility, Reliability, and Validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Neuromuscular Module and Generic Core Scales. *J Clin Neuromusc Dis*. 2010;11(3):97-109.