



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA

Informe final previo a la obtención de título de Licenciado en Ciencias de la Salud en Terapia
Física y Deportiva

TRABAJO DE TITULACIÓN

Fisioterapia respiratoria en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne

AUTOR

Shiguango Reyes Erick Steven

TUTOR:

Dr. René Yartú Couceiro

Riobamba-Ecuador

2021



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA
CERTIFICADO DE TRIBUNAL

Los miembros del tribunal de revisión del proyecto de investigación denominado: FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE; presentado por **Shiguango Reyes Erick Steven** y dirigido por el **Dr. René Yartú Couceiro** en calidad de tutor; una vez revisado el informe escrito del proyecto de investigación con fines de graduación en el cual se ha constado con el cumplimiento de las observaciones realizadas, se procede a la calificación del documento.

Por la constancia de lo expuesto firman:

Dr.

René Yartú Couceiro
TUTOR

Msc.

Laura Verónica Guaña Tarco
MIEMBRO DEL TRIBUNAL

Msc.

María Belén Pérez García
MIEMBRO DEL TRIBUNAL



Firmado digitalmente por:
RENE YARTU
COUCEIRO



Firmado digitalmente por:
LAURA
VERONICA
GUANA TARCO

MARIA
BELEN
PEREZ
GARCIA

Firmado
digitalmente por
MARIA BELEN
PEREZ GARCIA
Fecha: 2021.09.14

Riobamba, 2021



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA
CERTIFICADO DEL TUTOR

Yo, **René Yartu Couceiro** docente de la carrera de Terapia Física y Deportiva de la Universidad Nacional de Chimborazo, en calidad de tutor del proyecto de investigación certifico que el presente trabajo de investigación previo a la obtención del título de Licenciado en Ciencias de la Salud en Terapia Física y Deportiva con el tema: Fisioterapia respiratoria en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne es de autoría del señor **Shiguango Reyes Erick Steven** Cl. **220049496-7**, el mismo que ha sido revisado y analizado con el asesoramiento permanente de mi persona por lo que considero que se encuentra apto para su presentación y defensa respectiva.

Es todo cuanto puedo informar en honor a la verdad, facultando a la parte interesada hacer uso del presente para los trámites correspondientes.

Atentamente



Firmado electrónicamente por:

**RENE
YARTU
COUCEIRO**

.....
Dr. René Yartú Couceiro

TUTOR DEL PROYECTO DE INVESTIGACIÓN
Riobamba, 2021



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA
DERECHO DE AUTORIA

Yo, **Shiguango Reyes Erick Steven**, con CI. **220049496-7**, declaro la responsabilidad del contenido del Proyecto de Investigación modalidad Revisión Bibliográfica con el tema **Fisioterapia respiratoria en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne** corresponde exclusivamente a mi persona y el patrimonio intelectual pertenece a la Universidad Nacional de Chimborazo

Riobamba, 2021

.....
Shiguango Reyes Erick Steven

AUTOR

DEDICATORIA

El presente trabajo se lo dedico principalmente a Dios, por ser el inspirador de todo este proceso, por haberme dado fuerza, principalmente el ánimo para continuar en este camino de obtener uno de mis anhelos más deseados.

A mi ángel del cielo que un día soñó con verme triunfar y lograrlo, aquí se lo demuestro Carmen Figueroa que no le fallé abuelita, mamita Carmen como siempre te gustó que te dijeran, fuiste el pilar que me inspiró a seguir día a día, sé que desde el cielo estarás celebrando conmigo este triunfo.

A mis padres, Gonzalo y Maryorys que con su amor, paciencia y esfuerzo han logrado que hoy culmine este sueño, gracias por inculcar en mí el ejemplo de perseverancia y dedicación, de que si te lo propones y luchas por ello tarde o temprano lo consigues.

A mis hermanos, María, Gonzalo, Cristian, Alex, Luis por su cariño, apoyo incondicional durante todo este proceso. A toda mi familia porque con sus oraciones, consejos, palabras de aliento hicieron de mí una mejor persona, de una u otra forma me acompañaron en el transcurso de este sueño.

AGRADECIMIENTO

Quiero expresar mi gratitud a Dios, que con su amor llena toda mi vida y a toda mi familia por estar siempre presentes.

Mis profundo agradecimientos a todos los docentes de la carrera de Terapia Física y Deportiva de la prestigiosa Universidad Nacional de Chimborazo, quienes impartieron del mejor modo sus conocimientos para nosotros sus alumnos y que un día seamos unos excelentes profesionales para poder continuar con el objetivo que es ayudar a las personas.

Agradecer a mis amigos que siempre han estado de una u otra manera estar al pendiente de todo el proceso en el transcurso de la universidad, a ellos por ser leales gracias.

RESUMEN

La investigación fue desarrollada con la modalidad de revisión bibliográfica la cual consistió en la búsqueda de artículos científicos, libros, revistas, sitios web para obtener la información, el objetivo de la investigación fue analizar la fisioterapia respiratoria en la distrofia muscular de Duchenne a través del estudio de información científica para verificar la importancia de este método de rehabilitación en la patología.

Se indago y se obtuvieron 122 artículos científicos los cuales al ser analizados fueron descartándose si no poseían una variable en relación con el tema propuesto, si estaban duplicados, si tenían una baja calificación según PEDro (calificación igual o menor a 6), y si eran de años anteriores al 2016. Los idiomas en los cuales fueron encontrados los artículos fueron en español, inglés, portugués y francés.

Las bases de datos científicas que fueron utilizadas para la recolección de artículos fueron Science Direct ELSEVIER, ProQuest, WorldWideScience, Dianet, Google Scholar y PubMed siendo el buscador donde se hallaron el mayor porcentaje de artículos.

Al finalizar el estudio se concluyó que la fisioterapia en especial la rama respiratoria son efectivas para la aplicación en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) siendo de ayuda para brindarle una óptima calidad de vida a cada paciente ya que retrasa la evolución de la enfermedad y ayuda a una mayor funcionalidad para el desempeño de las actividades de la vida. Los ejercicios de fisioterapia y las técnicas de respiración son fundamentales proporcionando una gran mejoría de la funcionalidad pulmonar, ya que el sistema cardiorrespiratorio se ve afectado con el paso del tiempo.

Palabras clave: Distrofia Muscular de Duchenne, terapia respiratoria, enfermedad neuromuscular, distrofia muscular.

ABSTRACT

The research was developed with the bibliographic review modality which consisted of searching scientific articles, books, magazines, websites to obtain the information, the objective of the research was to analyze respiratory physiotherapy in Duchenne muscular dystrophy through the study of scientific articles to verify the importance of this rehabilitation method in pathology.

It was investigated and 122 scientific articles were obtained which when analyzed were discarded if they did not have one variable in relation to the other with the proposed topic, if they were duplicated, if they had a low rating according to PEDro (rating equal to or less than 6), and if they were from years after 2012. The languages in which the articles were found were Spanish, English, Portuguese, and French.

The scientific databases that were used for the collection of articles were Science Direct ELSEVIER, ProQuest, WorldWideScience, Dianet, Google Scholar and PubMed, being the search engine where the highest percentage of articles were found.

At the end of the study, it was concluded that physiotherapy and respiratory therapy are effective for application in patients with DMD, being a great contribution to provide an optimal quality of life to each patient since it delays the evolution of the disease and helps to greater functionality for the performance of life activities. Physiotherapy exercises and breathing techniques are essential, providing a great improvement in lung function, since the cardiorespiratory system is affected over time.

Key words: Duchenne Muscular Dystrophy, respiratory therapy, neuromuscular disease, muscular dystrophy.

Reviewed by:
Mgs. Geovanny Armas Pesántez
ENGLISH PROFESSOR
C.C. 0602773301

URKUND



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
COMISIÓN DE INVESTIGACIÓN Y DESARROLLO CID
Ext. 1133

Riobamba 10 de septiembre del 2021
Oficio N° 197-URKUND-CU-CID-TELETRABAJO-2021

Dr. Marcos Vinicio Caiza Ruiz
DIRECTOR CARRERA DE TERAPIA FÍSICA Y DEPORTIVA
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
UNACH
Presente.-

Estimado

Profesor:

Luego de expresarle un cordial saludo, en atención al pedido realizado por el **Dr. René YartúCouceiro**, docente tutor de la carrera que dignamente usted dirige, para que en correspondencia con lo indicado por el señor Decano mediante Oficio N° 1898-D-FCS-TELETRABAJO-2020, realice validación del porcentaje de similitud de coincidencias presentes en el trabajo de investigación con fines de titulación que se detalla a continuación; tengo a bien remitir el resultado obtenido a través del empleo del programa URKUND, lo cual comunico para la continuidad al trámite correspondiente.

No	Documento número	Título del trabajo	Nombres y apellidos del estudiante	% URKUND verificado	Validación	
					Si	No
1	D- 112192807	Fisioterapia respiratoria en pacientes con distrofia muscular de Duchenne	Shiguango Reyes Erick Steven	10	x	

Atentamente,

CARLOS
GAFAS
GONZALEZ
Firmado digitalmente por CARLOS GAFAS GONZALEZ 11:41:53 -05'00'

Dr. Carlos Gafas González
Delegado Programa URKUND
FCS / UNACH
C/c Dr. Gonzalo E. Bonilla Pulgar – Decano FCS

Debido a que la respuesta del análisis de validación del porcentaje de similitud se realiza mediante el empleo de la modalidad de Teletrabajo, una vez que concluya la Emergencia Sanitaria por COVID-19 e inicie el trabajo de forma presencial, se procederá a recoger las firmas de recepción del documento en las Secretarías de Carreras y de Decanato.

ÍNDICE DE CONTENIDO

CERTIFICADO DE TRIBUNAL	II
CERTIFICADO DEL TUTOR	III
DERECHO DE AUTORIA	IV
DEDICATORIA	V
AGRADECIMIENTO	VI
RESUMEN	VII
ABSTRACT	VIII
URKUND	IX
INTRODUCCIÓN	1
2. METODOLOGÍA	5
2.1 Los criterios de inclusión	6
2.2 Los criterios de exclusión	6
2.3 Estrategias de búsqueda	6
2.4. Criterios de selección y extracción de datos.	8
2.5 Escala de PEDro (“Physiotherapy Evidence Database”)	10
3. RESULTADOS Y DISCUSIÓN	18
3.1 Resultados:	18
3.1.1: Estudios que demuestran la efectividad de la Fisioterapia Respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne:	18
3.1.2. Estudios que descartan la efectividad de la Fisioterapia Respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne:	31
3.2. DISCUSIÓN	35
4. CONCLUSIONES Y PROPUESTA	39
4.1. Conclusiones	39
4.2. Propuesta	40
5. ANEXOS	41
5.1. Anexo 1: Escala de PEDro	41
6. BIBLIOGRAFÍA	42

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1: Porcentaje de las bases de datos	7
Tabla 2: Porcentaje de identificación con operadores booleanos.	8
Tabla 3: Artículos recopilados valorados con la Escala de PEDro	10
Tabla 4: Fisioterapia Respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne	16
Tabla 5: Tratamientos fisioterapéuticos aplicados a la Distrofia Muscular de Duchenne	24

ÍNDICE DE ILUSTRACIONES

Ilustración 1: Diagrama de Flujo	9
---	---

ÍNDICE DE ANEXOS

Anexo 1: Escala de PEDro	33
--------------------------	----

INTRODUCCIÓN

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad genética que está en relación con el cromosoma X, su causa principal son deleciones o una duplicación en el gen llamado distrofina, provoca principalmente un desgaste en la musculatura proximal con tendencia a mayor afectación en la pelvis. El trabajo de la fisioterapia respiratoria en los pacientes con distrofia muscular de Duchenne es fundamental desde una edad muy temprana por ende la investigación está dirigida a analizar la terapia respiratoria en esta patología (Rosas, 2020).

El 07 de septiembre es el día mundial de concienciación de Duchenne, debido a su incidencia a nivel mundial es considerada como una enfermedad rara según la Organización Mundial de la Salud (OMS) y afecta a 1 de cada 3.500 recién nacidos a nivel mundial, caracterizada por la debilidad muscular progresiva (Rosas, 2020).

En Ecuador no se conoce acerca de las enfermedades raras y en la mayoría de los casos existe poca empatía. La fundación ecuatoriana para la distrofia muscular de Duchenne y enfermedades raras FEDIMURA reporta que desde el 2017 hasta la actualidad se ha dado un total de 127 casos, en nuestro país no existe una estadística que sea citable y es debido a que este tipo de pacientes se encuentran atendidos en diferentes establecimientos de salud sea público o privado (Rosas, 2020).

Duchenne y Becker son dos tipos de distrofias a nivel muscular siendo las más frecuentes, se dan en varones, en cuanto a las mujeres pueden ser portadoras de estas distrofias. La distrofia de Becker una patología de fenotipos variables se manifiesta de una forma leve e inicia de una manera tardía que es a partir de los 8 años. A diferencia de Duchenne, es la más frecuente y generalmente se detecta de los tres a los cinco años en caso de un pronóstico grave (Nascimento Osorio et al., 2019).

La causa de distrofia muscular de Duchenne es por la falta de distrofina, una proteína creada por células musculares, la falta de un fragmento o la modificación del gen de la distrofina hace que la persona carezca de esta proteína dicha carencia es impedimento para las fibras musculares cumplan con su función de una manera correcta conduciendo a la debilidad muscular. (Scavina, 2018).

Las manifestaciones clínicas suelen aparecer antes de los 6 años. Hay debilidad muscular progresiva en la pelvis y las piernas, que está relacionada con una disminución de la masa muscular. La debilidad muscular también ocurre en los brazos, el cuello y otras partes, pero no es grave. Inicialmente, los músculos de la pantorrilla se agrandan y finalmente se reemplazan por grasa y tejido conectivo, por lo que también se llama distrofia pseudohipertrófica de Duchenne. Cuando el paciente se pone las manos en los muslos para ponerse de pie, aparece el signo de Gol en el cual el niño tiene que usar sus manos para escalar sobre sus muslos para impulsar su cuerpo hasta ponerse en posición erecta. También se producen contracturas musculares, principalmente en los talones y piernas. Debido al acortamiento de las fibras musculares y la fibrosis del tejido conectivo, los músculos no pueden utilizarse. (Md. et al., 2018).

A la edad de 10 años, se requieren dispositivos ortopédicos para caminar, y a la edad de 12, la mayoría de los pacientes solo pueden sentarse en una silla de ruedas. Desarrollo esquelético anormal, que resulta en deformidades, principalmente escoliosis. El 30% de los pacientes padece una discapacidad intelectual leve. En las últimas etapas de la enfermedad, la miocardiopatía y las enfermedades respiratorias (como la neumonía por aspiración) son las principales causas de morbilidad y muerte. (Md. et al., 2018).

Los signos y síntomas en específico se inician en diferentes edades y en diversos grupos musculares, la sintomatología ocurrente son caídas frecuentes, retraso en el crecimiento, dificultad de levantarse al momento de estar acostado o sentado, problemas en el aprendizaje, problemas al correr y saltar, dolor y rigidez muscular, pantorrillas con pseudo hipertrofia de los gemelos, presentan también una marcha de pato. (Research, 2021).

En la mayoría de los pacientes es diagnosticada de los 3 a los 5 años, la debilidad muscular que se presenta sigue un curso evolutivo hasta el punto de llegar a utilizar silla de ruedas antes de la adolescencia. A medida que pasa el tiempo van surgiendo complicaciones ortopédicas, cardíacas y respiratorias. Asimismo, existen disfunciones neurocognitivas a pesar de no ser progresivas afectan en el aprendizaje y principalmente afecta la calidad de vida de cada paciente. (Nascimento Osorio et al., 2019).

El diagnóstico diferencial en las miopatías y distrofinas musculares son un grupo heterogéneo de trastornos que tienen en común ser degeneraciones progresivas hereditarias de los músculos,

pero existe una variación en las características clínicas y anatomopatológicas, así también en el modo de herencia. (Nascimento Osorio et al., 2019).

Los factores de riesgo son antecedentes familiares que posean una falta de la distrofina muscular, tienen un alto riesgo de padecer la enfermedad o de transmitirles a sus hijos, en caso del sexo femenino no existe afección, pero puede transmitir en el embarazo al hijo varón. (Research, 2021).

Las complicaciones de una debilidad muscular progresiva son problemas para caminar y en un tiempo prolongado el uso de silla de ruedas, problemas en el uso de los brazos, existe un acortamiento de los músculos o tendones en torno a articulaciones causando contracturas), problemas respiratorios que con el tiempo se puede llegar a utilizar un respirador, puede presentar escoliosis, los músculos debilitados son incapaces de mantener la columna vertebral recta, muestran problemas cardiacos y problemas de deglución. (Research, 2021).

En la prevención es recomendable una asesoría genética si existen antecedentes de algún familiar con distrofia muscular, los estudios genéticos llevados en el embarazo son muy precisos para detectar la patología. (Alireza Minagar, 2019).

La distrofia muscular de Duchenne no tiene cura, el tratamiento tiene como fin enlentecer el desarrollo de la enfermedad con medicamentos. El uso de corticoides ha permitido prolongar los años de vida hasta la tercera o cuarta década mejorando la función muscular. Tratamientos específicos para las infecciones, problemas respiratorios, escoliosis y problemas cardiacos. El uso de dispositivos, como son los aparatos ortopédicos nocturnos para el estiramiento del tendón de Aquiles, las sillas de ruedas ya sean manuales o eléctricas. (Gonzalez, 2013).

El tratamiento fisioterapéutico tiene como fin prevenir complicaciones, preservar la función y mejorar la calidad de vida, máximo esfuerzo por mantener la función muscular.

Esta direccionado también a:

- ✓ Retrasar el desarrollo de la debilidad muscular.
- ✓ Evitar o reducir las contracturas musculares.
- ✓ Evitar complicaciones respiratorias.
- ✓ Evitar o reducir la rigidez articular.
- ✓ Incentivar al niño a realizar nuevas actividades.

- ✓ Estimular la autonomía personal y la independencia.
- ✓ Mantener una calidad de vida óptima.

(Gonzalez, 2013).

La rehabilitación debe ser precoz y constante de dos o tres veces por semana adaptándose a cada fase de la enfermedad. (Gonzalez, 2013).

La distrofia muscular de Duchenne afecta los músculos respiratorios, incrementa el riesgo de complicaciones pulmonares graves e insuficiencia respiratoria. La dificultad para eliminar las secreciones bronquiales es el principal factor que conduce a una insuficiencia respiratoria. (González Zapata, 2012).

La rehabilitación respiratoria se define como un proceso mediante el cual el personal médico, los pacientes, sus familias trabajarán en equipo para lograr mantener las capacidades funcionales y la calidad de vida relacionadas con la salud de los pacientes con dificultades respiratorias. (Zapata, 2015). La función principal de la fisioterapia respiratoria es ayudar a descargar las secreciones del tracto respiratorio para evitar la obstrucción bronquial y la infección secundaria, reducir la resistencia del tracto respiratorio, aumentar el intercambio de gases y reducir el trabajo respiratorio. (Zapata, 2015). La fisioterapia respiratoria sigue un método de tratamiento donde la participación de los pacientes y sus familiares es fundamental, pues su base principal es educarlos para que continúen el tratamiento en casa. (Zapata, 2015).

Integrando la fisioterapia respiratoria, se encuentran dos amplias categorías de técnica: la primera consiste en movilizar, prevenir la rigidez y el espasmo del músculo esquelético. Ejercita cada articulación y grupo de músculos mediante la movilización. Es fundamental prevenir la rigidez de las costillas mediante técnicas de hiperinsuflación que pueden aumentar temporalmente la distensibilidad pulmonar. (González Zapata, 2012).

La segunda es educación sobre la función del diafragma y la eliminación de secreciones. Las técnicas específicas para estimular la tos, eliminar las secreciones están relacionadas con la etapa de desarrollo de la enfermedad, las características personales de cada paciente. En algunos casos, es necesario combinar dispositivos de asistencia para facilitar estos ejercicios, como CoughAssist y ambu, y siempre utilizar métodos no invasivos. (González Zapata, 2012).

En cualquier programa de fisioterapia respiratoria para pacientes con DMD, los ejercicios respiratorios para resistencias deben excluirse porque provocan fatiga muscular y la consiguiente pérdida de fuerza de los grupos musculares relacionados. Por ejemplo, no se recomienda hacer los siguientes ejercicios: inflar el globo o inhalar cuando la caja torácica tiene movilidad limitada (manual o con herramienta). (González Zapata, 2012).

Por lo tanto, el objetivo de la presente investigación es analizar la fisioterapia respiratoria en la distrofia muscular de Duchenne a través del estudio de artículos científicos para verificar la importancia de este método de rehabilitación en la patología.

2. METODOLOGÍA

El desarrollo científico se presenta en la modalidad de revisión bibliográfica la cual hace referencia al análisis y recolección de artículos científicos con un tipo de investigación documental con la temática “Fisioterapia respiratoria en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne”, las bases de datos científicas manejadas para la búsqueda de los artículos fueron: Science Direct ELSEVIER, WorldWideScience, ProQuest, PubMed.

El método de la investigación es inductivo ya que nos permite estudiar e integrar los fenómenos que existen en cada una de las variables para luego formar parte de un todo; como es el caso del estudio y análisis de la fisioterapia respiratoria y la relación que existe como tratamiento de la distrofia muscular de Duchenne.

El nivel investigativo es descriptivo ya que se realiza un relato breve de la información más relevante de la temática propuesta: fisioterapia respiratoria en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne, ya que el nivel de cada investigación consiste en el grado de profundidad con el que aborda un objetivo a cumplirse en la investigación.

La metodología es cualitativa debido a la descripción e información de cada una de las variables con respecto a los 122 artículos científicos que fueron candidatos al estudio de los cuales permanecieron 36 al ser aptos para la investigación.

En cuanto al diseño pertenece al documental refiriéndose al estudio de documentos, sitios web, libros, materiales impresos y artículos científicos que posean información de las dos variables

de estudio o que tengan referencia a la fisioterapia respiratoria o a la distrofia muscular de Duchenne.

El tipo de investigación pertenece al bibliográfico ya que pertenece a la búsqueda y análisis de artículos científicos para el desarrollo de la investigación.

La técnica de estudio utilizada fue la de la observación indirecta ya que no se realizó un estudio de manera presencial al contrario se realizó un estudio de materiales bibliográficos que se encontraban en diferentes bases de datos científicas mediante las cuales se analizaron opiniones de cada actor para cumplir el objetivo propuesto.

La población de la investigación son los pacientes con DMD de los cuales hicieron referencia cada uno de los artículos científicos.

2.1 Los criterios de inclusión

- Artículos científicos del 2016 en adelante
- Artículos en los idiomas inglés, español.
- Artículos que posean las dos variables de estudio.
- Artículos que posean una calificación de la escala de PEDro correcta de 6-8 o 9-10.

2.2 Los criterios de exclusión

- Artículos que de difícil acceso.
- Artículos que requieran un pago para su visualización.
- Artículos con buena información, pero muy antiguos.

2.3 Estrategias de búsqueda

Se hizo el uso de diferentes bases de datos científicas como son Science Direct ELSEVIER, WorldWideScience, ProQuest, PubMed para encontrar artículos aptos para la investigación con la temática propuesta fisioterapia respiratoria en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne o como referencia mínima que tengan una de las dos variables.

Tabla 1: Porcentaje de las bases de datos

BASE DE DATOS	CANTIDAD	PORCENTAJE
PubMed	14	38%
Science Direct ELSEVIER	6	16%
ProQuest	4	12%
WorldWideScience	5	14%
Dialnet	4	12%
Google Scholar	3	8%
	36	100%

Para encontrar una mayor cantidad de artículos se hizo el uso de diferentes operadores booleanos AND, OR, NOT los cuales ayudan a afinar los resultados en los buscadores, gracias a estos operadores se puede jugar con los términos de búsqueda, combinarlos y establecer una relación entre cada uno de estos y de esta manera encontrar una mayor cantidad de información.

Tabla 2: Porcentaje de identificación con operadores booleanos.

OPERADORES	CANTIDAD	PORCENTAJE
AND	23	64%
OR	6	17%
NOT	7	19%
	36	100%

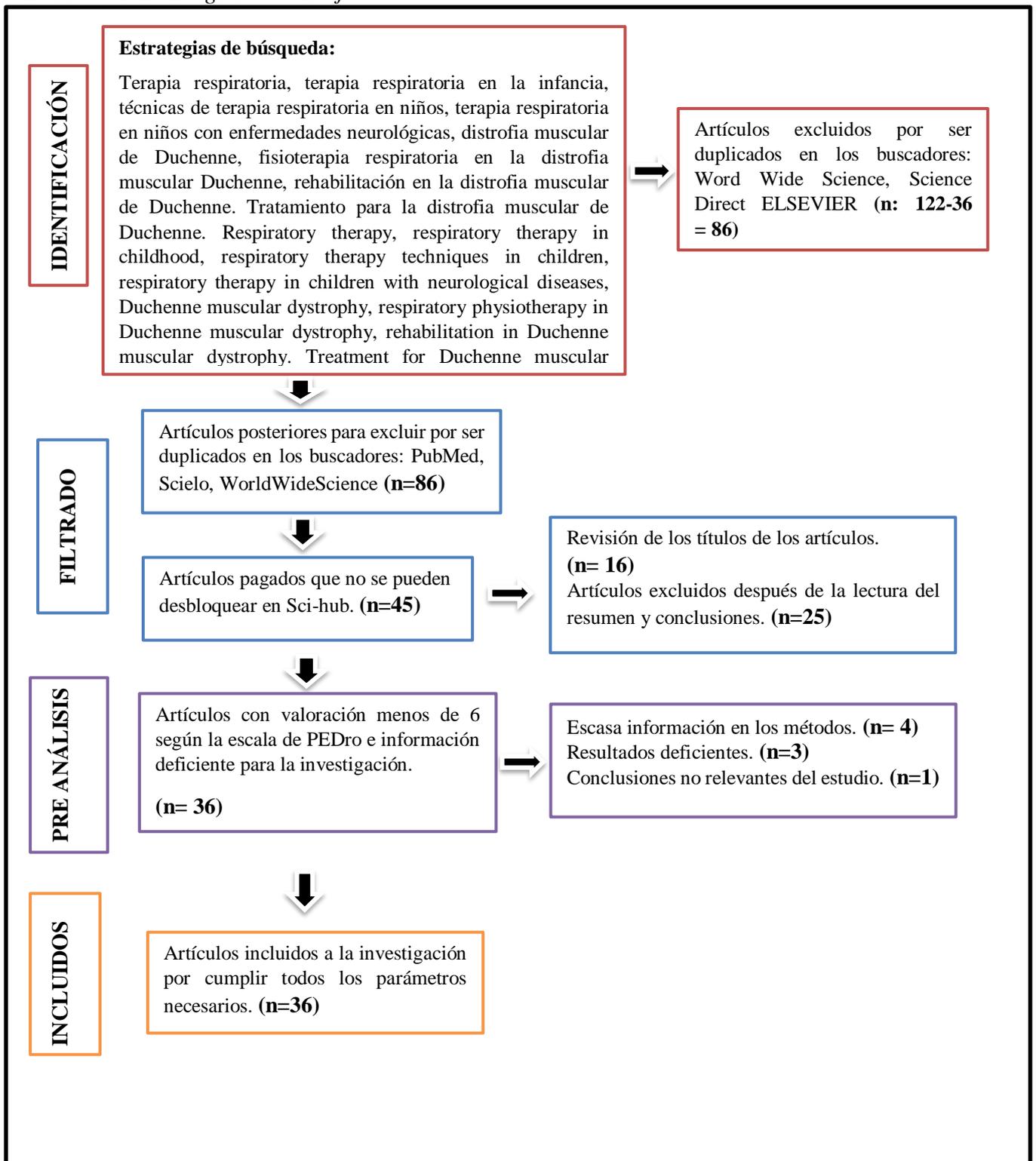
El operador booleano que más se utilizó para obtener una mayor información en la búsqueda del artículo fue AND con un porcentaje del 70% seguido por OR y NOT.

En los parámetros de búsqueda para la investigación se utilizó la diferente terminología: terapia respiratoria, terapia respiratoria en la infancia, técnicas de terapia respiratoria en niños, terapia respiratoria en niños con enfermedades neurológicas, distrofia muscular de Duchenne, fisioterapia respiratoria en la distrofia muscular Duchenne, rehabilitación en la distrofia muscular de Duchenne. Tratamiento para la distrofia muscular de Duchenne.

2.4. Criterios de selección y extracción de datos.

Para la selección de cada uno de los artículos científicos que constan en la investigación se seleccionaron artículos que contengan la variable Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) de los cuales eran descartados los artículos que estaban duplicados en las bases de datos científicas o que no poseían una puntuación correcta en la escala de PEDro.

Ilustración 1: Diagrama de Flujo



Fuente: Formato de Revisión Bibliográfica.

2.5 Escala de PEDro (“Physiotherapy Evidence Database”)

La escala fue desarrollada por usuarios de PEDro con el fin de identificar de una forma rápida los ensayos, investigaciones, y artículos que tienden a ser validos por la escala y tener suficiente información estadística para la toma de decisiones clínicas. Fue creado como una ayuda científica para fisioterapeutas. PEDro consta de 11 parámetros de calificación por los cuales deben ser evaluados cada uno de los artículos recolectados, en el caso de obtener una calificación menos o igual a 6 serán descartados del estudio. Fue utilizada en la investigación para la evaluación y calificación de cada uno de los artículos científicos lo cual fue de vital importancia para que los artículos puedan constar en la investigación.

Tabla 3: Artículos recopilados valorados con la Escala de PEDro

N°	Autores	Año	Título original del artículo	Título del artículo en español	Base de datos	Escala de PEDro
1	(Moraes et al., 2021)	2021	Intervenções fisioterapêuticas na distrofia muscular de duchenne: revisão de literatura	Intervenciones fisioterapéuticas en la distrofia muscular de Duchenne: revisión de la literatura	PubMed	7
2	(Oscar Henry Mayer, 2019)	2019	Clinical Pulmonary Function Testing in Duchenne Muscular Dystrophy	Pruebas clínicas de función pulmonar en la distrofia muscular de Duchenne	Dialnet	6
3	(Sawnani et al., 2019)	2019	Comparison of Pulmonary Function Decline in Steroid-Treated and Steroid-Naïve Patients with Duchenne Muscular Dystrophy	Comparación de la disminución de la función pulmonar en pacientes con distrofia muscular de Duchenne tratados con y sin esteroides.	ProQuest	7
4	(Nascimento Osorio et al., 2019)	2019	Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne		PubMed	8
5	(Rodríguez, 2019)	2019	Fisioterapia y distrofia muscular de Duchenne de Boulogne tipo i. A propósito de un caso.		WorldWideScience	8

6	(Tost-pardell et al., 2019)	2019	Management of patients with neuromuscular diseases and acute respiratory failure	Manejo de pacientes con enfermedades neuromusculares e insuficiencia respiratoria aguda	Google Scholar	8
7	(Lopes & Magnani, 2019)		A hidroterapia como método de reabilitação em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne.	La hidroterapia como método de rehabilitación en pacientes con distrofia muscular de Duchenne.	Dialnet	6
8	(McDonald et al., 2018)	2018	Longitudinal Pulmonary Function Testing Outcome Measures in Duchenne Muscular Dystrophy: Long-term Natural History with and without Glucocorticoids	Medidas de resultado de las pruebas de función pulmonar longitudinal en la distrofia muscular de Duchenne: evolución natural a largo plazo con y sin glucocorticoides	PubMed	7
9	(Araujo et al., 2018)	2018	Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 2: rehabilitation and systemic care.	Consenso brasileño sobre distrofia muscular de Duchenne. Parte 2: rehabilitación y cuidado sistémico	PubMed	8
10	(Coutier et al., 2018)	2018	Dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne. Etude de corrélation entre fonction respiratoire, scoliose et ostéosynthèse rachidienne. Etude pluridisciplinaire multicentrique rétrospective.	Distrofia muscular de Duchenne de Boulogne. Estudio de correlación entre función respiratoria, escoliosis y osteosíntesis espinal. Estudio retrospectivo multicéntrico multidisciplinario.	PubMed	7
11	(Alexandro et al., 2018)	2018	Fisioterapia respiratoria, una alternativa para la eliminación de		PubMed	9

			secreciones en la distrofia muscular de Duchenne.			
12	(Ludmila et al., 2018)	2018	Influencia de la Hidroterapia en Pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne. Revisión sistemática		WorldWideScience	6
13	(Koenig et al., 2017)	2017	Mechanical insufflation exsufflation with Duchenne muscular dystrophy and a lower respiratory infection.	Insuflación-exsuflación mecánica con distrofia muscular de Duchenne y una infección de las vías respiratorias inferiores.	ProQuest	8
14	(Maulana, 2017)	2017	Fisioterapia respiratoria en enfermedades neuromusculares pediátricas: indicaciones y pauta de intervención.		WorldWideScience	6
15	(Agenjo Ramos, 2017)	2017	Fisioterapia Respiratoria en la enfermedad neuromuscular. Distrofia de Duchenne: revisión bibliográfica.		PubMed	6
16	(Homnick, 2017)	2017	Mechanical Insufflation-Exsufflation for Airway Mucus Clearance	Insuflación- Exsuflación mecánica para la eliminación del moco de las vías respiratorias	Dialnet	7
17	(Alonso, 2016)	2016	La fisioterapia respiratoria mejora la calidad de vida en el paciente con distrofia muscular de		WorldWideScience	6

			Duchenne: una revisión sistemática			
18	(Torres-Castro et al., 2016)	2016	Acute Effects of Air Stacking Versus Glossopharyngeal Breathing in Patients with Neuromuscular Disease	Efectos agudos de la acumulación de aire frente a la respiración glossofaríngea en pacientes con enfermedad neuromuscular.	ProQuest	8
19	(González Zapata, 2016)	2016	Eficacia de la fisioterapia respiratoria en niños con enfermedades neuromusculares.		ProQuest	7
20	(Nascimento et al., 2015)	2015	Treinamento muscular respiratório em Distrofia Muscular de Duchenne: série de casos original Respiratory.	Entrenamiento de los músculos respiratorios en la distrofia muscular de Duchenne: serie de casos respiratorio original.	PubMed	8
21	(Lo Mauro et al., 2015)	2015	Assessment and management of respiratory function in patients with Duchenne muscular dystrophy: current and emerging options	Evaluación y manejo de la función respiratoria en pacientes con distrofia muscular de Duchenne: opciones actuales y emergentes	Science Direct ELSEVIER	8
22	(O. H. Mayer et al., 2015)	2015	Characterization of Pulmonary Function in Duchenne Muscular Dystrophy	Caracterización de la función pulmonar en la distrofia muscular de Duchenne	PubMed	7

23	(Bezerra et al., 2015)	2015	Treino muscular respiratório em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne Respiratory	Entrenamiento de los músculos respiratorios en pacientes con distrofia muscular respiratoria de Duchenne	Science Direct ELSEVIER	8
24	(Gevaerd et al., 2015)	2015	Alterações fisiológicas e metabólicas em indivíduo com distrofia muscular de Duchenne durante tratamento fisioterapêutico: um estudo de caso.	Cambios fisiológicos y metabólicos en un individuo con distrofia muscular de Duchenne durante el tratamiento de fisioterapia: un estudio de caso.	PubMed	8
25	(Khirani et al., 2014)	2014	Respiratory Muscle Decline in Duchenne Muscular Dystrophy	Disminución de la capacidad respiratoria en la distrofia muscular de Duchenne.	Science Direct ELSEVIER	8
26	(Aguerre, 2014)	2014	Consenso de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en niños. Resumen ejecutivo		PubMed	7
27	(Rodrigues et al., 2014)	2014	Effects of yoga breathing exercises on pulmonary function in patients with Duchenne muscular dystrophy: an exploratory analysis	Efectos de los ejercicios de respiración de yoga sobre la función pulmonar en pacientes con distrofia muscular de Duchenne: un análisis exploratorio	PubMed	8

28	(Morrow et al., 2013)	2013	Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders (Review)	Insuflación - exsuflación mecánica para personas con trastornos neuromusculares (Revisión)	Science Direct ELSEVIER	7
29	(Viñas Pesqueira, 2013)	2013	Tratamiento en la distrofia muscular de Duchenne: fisioterapia respiratoria frente a nuevos avances		Google Scholar	8
30	(Almeida et al., 2012)	2012	Efeitos da imersão nos parâmetros ventilatórios de pacientes com distrofia muscular de Duchenne	Efectos de la inmersión sobre los parámetros ventilatorios en pacientes con distrofia muscular de Duchenne	PubMed	9
31	(Pontes et al., 2012)	2012	Força muscular respiratória e perfil postural e nutricional em crianças com doenças neuromusculares.	Fuerza de los músculos respiratorios y perfil postural y nutricional en niños con enfermedades neuromusculares.	Dialnet	7
32	(Passamano et al., 2012)	2012	Improvement of survival in Duchenne Muscular Dystrophy: Retrospective analysis of 835 patients.	Mejora de la supervivencia en la distrofia muscular de Duchenne: análisis retrospectivo de 835 pacientes.	PubMed	9
33	(Fiorenza et al., 2012)	2012	Lung function and disability in neuromuscular patients at first admission to a respiratory clinic	Función y discapacidad pulmonar en pacientes neuromusculares en el primer ingreso a una clínica respiratoria	Google Scholar	7

34	(Bach & Martinez, 2012)	2012	Duchenne Muscular Dystrophy: Continuous, Noninvasive Ventilatory Support Prolongs Survival	Distrofia muscular de Duchenne: continua. El soporte ventilatorio no invasivo prolonga la supervivencia	Science Direct ELSEVIER	8
35	(Silva et al., 2012)	2012	Interferência da fisioterapia aquática na agilidade de paciente com distrofia muscular de Duchenne não deambulador	Interferencia de la fisioterapia acuática en la agilidad de un paciente con distrofia muscular de Duchenne que no camina	Science Direct ELSEVIER	8
36	(Carmen et al., 2012)	2012	Rehabilitación respiratoria en el síndrome de Kniest. Presentación de un caso		WorldWideScience	8

3. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

3.1 Resultados:

3.1.1: Estudios que demuestran la efectividad de la Fisioterapia Respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne:

Tabla 4: Estudios que demuestran la efectividad de la Fisioterapia Respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne

Autor	Tipo de estudio	Población	Intervención	Resultados
(Moraes et al., 2021).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	El resultado de la revisión afirma la importancia del fisioterapeuta en la vida del paciente con Distrofia Muscular Duchenne es vital, ya que retrasa la evolución de la enfermedad y ayuda a una mayor funcionalidad para el desempeño de las actividades de la vida diaria de los pacientes con DMD aportando una mejor calidad de vida a los pacientes. Los ejercicios de fisioterapia y las técnicas de respiración son fundamentales en la vida del paciente con DMD, ya que el sistema cardiorrespiratorio se ve bastante afectado con el paso del tiempo. La técnica de vibración de todo el cuerpo demostró ser muy eficaz en términos de fuerza muscular. (Moraes et al., 2021).
(Sawnani et al., 2019).	Estudio retrospectivo	G1: 95 pacientes	Fisioterapia Respiratoria	El estudio demuestra que los niños con DMD tratados con glucocorticoides alcanzan niveles de Capacidad Vital Forzada significativamente más altos y normales, y alcanzan estos picos a edades más tempranas que otros niños con DMD sin experiencia con glucocorticoides.

			con/sin glucocorticoides.	Además, el porcentaje de la Capacidad Vital Forzada comienza aproximadamente 3 años después a mejorar en los pacientes sin tratamiento con glucocorticoides. (Sawnani et al., 2019).
(Oscar Henry Mayer, 2019).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	Como resultado del estudio la distrofia muscular de Duchenne hay una pérdida progresiva bien establecida de la función de los músculos de las extremidades superiores e inferiores que es evidente desde las primeras etapas de declive y a través de la pérdida permanente de la función. No obstante, la evidencia de la disminución de la función de los músculos respiratorios hacia la insuficiencia respiratoria no es tan visible; por lo tanto, mediante la fisioterapia respiratoria y sus diversas técnicas proporcionan una gran mejoría en estos pacientes mejorando y estabilizando la funcionalidad pulmonar. (Oscar Henry Mayer, 2019).
(Nascimento Osorio et al., 2019).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	Como resultado de la revisión sistémica demostró que las directrices para un correcto manejo respiratorio comprenden la incorporación de un neumólogo y un terapeuta especializado en fisioterapia respiratoria. Durante la fase ambulatoria, la capacidad vital forzada (CVF) se debe evaluar anualmente. Tras la pérdida de la marcha es preciso estrechar el seguimiento cada 6 meses, la CVF en sedestación, la saturación de O2 con pulsioximetría y el flujo máximo de tos. Es importante realizar estudios de sueño cuando los valores de CVF son

				inferiores al 60% para detectar una hipoventilación nocturna y síndromes de apneas. El control precoz de estas complicaciones es vital para prevenir complicaciones cardíacas y el deterioro de la función cognitiva a futuro. (Nascimento Osorio et al., 2019).
(Rodríguez, 2019).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	El resultado del estudio muestra la eficacia de un tratamiento fisioterapéutico en sujetos con distrofia muscular de Duchenne, ya que mejora la contracción de extremidades superiores e inferiores tras la aplicación de nuestro protocolo de intervención., mantiene la fuerza electromotriz aportando una autonomía en la ejecución de las actividades de la vida diaria en los pacientes. (Rodríguez, 2019).
(Lopes & Magnani, 2019).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	El estudio demuestra que la fisioterapia utilizada como tratamiento para la DMD, además de ser una actividad placentera que promueve varios beneficios para los pacientes, también garantiza la reducción del esfuerzo y la fatiga, ayudando en la relajación muscular y frenando la progresión de la enfermedad. (Lopes & Magnani, 2019).
(Tost-pardell et al., 2019).	Revisión sistémica	-		El resultado obtenido del estudio demuestra que las Enfermedades Neuromusculares son progresión lenta se caracterizan por un deterioro clínico progresivo, estos pacientes deben participar en el proceso de toma de decisiones con respecto a la escala de tratamiento, como la intubación endotraqueal, la traqueotomía y, finalmente, la

			Búsqueda en distintas bases de datos.	opción de cuidados paliativos. La presión positiva no invasiva ventilatoria es a menudo la única forma de mantener la vida en pacientes con ENM evitando su ingreso a la UCI. (Tost-pardell et al., 2019).
(Coutier et al., 2018).	Estudio retrospectivo	G1: 73 pacientes	Fisioterapia Respiratoria.	El estudio afirma que la DMD, la función respiratoria parece progresar por etapas. El ángulo de Cobb no parece contribuir a cambios en la función respiratoria. El inicio de la disminución de la función respiratoria y la morfología del tronco parece ser concomitante alrededor de los 12 años. Este podría ser el curso de la enfermedad marcado por un daño muscular superponible y no un vínculo de causa y efecto, que actualmente se encuentra retrasado gracias al tratamiento con fisioterapia respiratoria. (Coutier et al., 2018).
(Alexandro et al., 2018).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	Los resultados del estudio confirman que la espiración forzada, la tos, la insuflación/exuflación mecánica, la hiperinflación manual y el apilamiento de aire son técnicas de fisioterapia recomendables para eliminar secreciones localizadas proximalmente en pacientes con DMD gracias al aumento en la velocidad del flujo espiratorio. No está claro el nivel de actuación de las vibraciones (proximal, medio o distal) y por su parte, el drenaje postural muestra efectos beneficiosos para estos pacientes. (Alexandro et al., 2018).

(McDonald et al., 2018).	Estudio aleatorizado	G1: 150 pacientes	Fisioterapia Respiratoria con glucocorticoide.	Los resultados del estudio manifiestan que el tratamiento con glucocorticoide retarda la progresión de la enfermedad pulmonar en la DMD a lo largo de la vida. Tanto la capacidad vital forzada y en la tasa de flujo espiratorio máximo se pueden utilizar como criterios de valoración de ensayos clínicos. El tratamiento con GC en la DMD retrasa la progresión a un umbral por debajo de 1 L que se asocia con una reducción en el riesgo de muerte de los pacientes. (McDonald et al., 2018).
(Ludmila et al., 2018).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	Los resultados muestran que sobre la base de los resultados la fisioterapia es muy importante en la vida de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne, debido a las cualidades de este medio, a pesar de ello se han encontrado pocos estudios relacionados. Al analizar las recientes investigaciones sobre la terapia se obtiene que la evidencia científica de los beneficios es poco significativa, aun así, gracias a sus resultados, tenemos conocimiento de que no es perjudicial y que aporta mejoras tanto a nivel motor, psíquico y social, consiguiendo con esto aumentar la calidad de vida de estos pacientes. (Ludmila et al., 2018).
(Koenig et al., 2017).	Estudio aleatorizado	G1: 50 pacientes	Fisioterapia Respiratoria:	El resultado del estudio demuestra que los casos clínicos han encontrado que la insuflación-exuflación mecánica han optimizado las presiones respiratorias en adultos. El entorno puede haber permitido que la infección respiratoria sea tratada eficazmente antes de la admisión al hospital. Este informe proporciona a los fisioterapeutas un ejemplo

			Insuflación-exsuflación mecánica.	de cómo se puede utilizar y optimizar la insuflación-exuflación mecánica para tratar con éxito a las personas con DMD que presentan infecciones de las vías respiratorias inferiores. (Koenig et al., 2017).
(Agenjo Ramos, 2017).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	El resultado del estudio fue que la Fisioterapia Respiratoria desempeña un papel muy importante en el tratamiento de la DMD, e cual mejora la función respiratoria de estos pacientes, incrementando la movilidad torácica y fuerza de la musculatura respiratoria. La evidencia disponible asegura beneficios respiratorios y mejora de la calidad de vida. Además, ha demostrado ser una buena herramienta para aumentar la supervivencia de estos pacientes con DMD, así como para cualquier otra enfermedad neuromuscular. (Agenjo Ramos, 2017).
(Homnick, 2017).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	El resultado del estudio demuestra que la tos deteriorada conduce a secreciones retenidas, inflamación crónica e infección, aumento de la resistencia de las vías respiratorias, particularmente en individuos con debilidad neuromuscular. Es importante ayudar a las personas a eliminar las secreciones con múltiples estrategias, mientras se mantiene la movilidad del tórax. La insuflación-exuflación mecánica ha demostrado ser un complemento útil para la limpieza de las vías respiratorias en pacientes

				con enfermedad neuromuscular como DMD y lesión traumática del sistema nervioso central. (Homnick, 2017).
(Torres-Castro et al., 2016).	Estudio cruzado aleatorizado	G1: 30 pacientes de 5 – 18 años	Fisioterapia Respiratoria.	El resultado del estudio afirma que, en los pacientes estudiados, tanto el apilamiento de aire como la respiración glossofaríngea son efectivos para aumentar la capacidad máxima de insuflación en niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares como la DMD, el cual, usa los músculos glossofaríngeos para introducir sucesivamente pequeñas cantidades de aire en los pulmones para inducir la tos y ayudar a los débiles músculos inspiratorios a recuperar su funcionalidad. (Torres-Castro et al., 2016).
(González Zapata, 2016).	Estudio aleatorizado	G1: 34 pacientes de 3 – 18 años	Fisioterapia Respiratoria.	El estudio demuestra que mediante un programa de Fisioterapia Respiratoria ayuda a alcanzar mantener y mejorar una capacidad funcional óptima y, una buena calidad de vida, cubriendo todas las necesidades que deriven de la enfermedad a comparación de un declive que se produce en los sujetos que no reciben este tipo de tratamiento. Dicho programa logra, además, la disminución del número de infecciones respiratorias y secundariamente la necesidad de antibióticos y el número de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios. La Fisioterapia Respiratoria es un elemento clave para normalizar los procesos respiratorios mórbidos o minimizar las consecuencias de éstos. (González Zapata, 2016).

(Nascimento et al., 2015).	Estudio aleatorizado	G1: 20 pacientes	Fisioterapia Respiratoria: Entrenamiento de los músculos inspiratorios.	El estudio demuestra que un programa terapéutico respiratorio aplicando específicamente un entrenamiento de los músculos inspiratorios manifestó ser eficaz tanto en la obtención de fuerza inspiratoria y espiratoria, proporcionando también aumentó el flujo espiratorio máximo. Debido a la progresión de las complicaciones respiratorias en DMD, se sugiere un tratamiento permanente con el objetivo de mantenimiento y aumento de la fuerza de los músculos respiratorios. (Nascimento et al., 2015).
(O. H. Mayer et al., 2015).	Estudio prospectivo	G1: 60 pacientes	Fisioterapia Respiratoria.	El resultado del estudio demuestra que es factible pero difícil obtener mediciones precisas de la función pulmonar en la clínica en niños con DMD. El rango de edad obtenido en este estudio probablemente abarcará a los pacientes ambulatorios y no ambulatorios con DMD inscritos en ensayos clínicos. El aumento y mejoría de la capacidad vital forzada y presión espiratoria forzada son datos claves de este estudio ya que pueden ayudar en el diseño de ensayos clínicos como medidas de resultados en pacientes con DMD. (O. H. Mayer et al., 2015).
(Bezerra et al., 2015).	Estudio observacional	G1: 20 pacientes	Fisioterapia Respiratoria:	Como resultado de la investigación la mejora de la función de los músculos respiratorios puede tener importantes implicaciones clínicas. Si se pueden mantener cargas respiratorias adicionales sin desarrollar agotamiento de los músculos respiratorios, la insuficiencia ventilatoria se puede retrasar o prevenir complicaciones pulmonares.

			Entrenamiento de los músculos inspiratorios.	Sugieren que el programa de rehabilitación de los músculos respiratorios en pacientes con DMD con una frecuencia de tres veces por semana demostró ser efectivo para estabilizar la capacidad vital, mejorando la fuerza de los músculos respiratorios y la disminución progresiva de la capacidad pulmonar. (Bezerra et al., 2015).
(Khirani et al., 2014).	Estudio retrospectivo	G1: 55 pacientes de 6 – 19 años	Fisioterapia Respiratoria.	Según el estudio evalúa la historia natural de la función pulmonar y de los músculos respiratorios, se confirmó que la presión inspiratoria nasal y la capacidad vital forzada son los parámetros más informativos para seguir la progresión de la enfermedad en la DMD. Aunque la tos, la presión gástrica y el índice de tiempo de tensión diafragmática son los parámetros invasivos más útiles para controlar el deterioro de la musculatura respiratoria y el riesgo de fatiga muscular. La monitorización de estos parámetros debe realizarse a una edad temprana para seguir el curso temporal del declive de la musculatura respiratoria. (Khirani et al., 2014).
(Aguerre, 2014).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	El estudio determinó que la debilidad progresiva es la causa principal de la insuficiencia respiratoria en pacientes con DMD. La VNI está indicada cuando exista hipoventilación nocturna asociada a síntomas o hipoventilación diurna. Asimismo, la asistencia de la tos y eliminación de secreciones, debido que la debilidad de la tos condiciona deterioro del aclaramiento mucociliar ante infecciones inofensivas del tracto superior o episodios de

				aspiración, lo que conduce a retención de secreciones, neumonías o atelectasias. (Aguerre, 2014).
(Rodrigues et al., 2014)	Estudio prospectivo	G1: 76 pacientes	Fisioterapia Respiratoria: Ejercicios respiratorios mediante yoga	El resultado del estudio muestra claramente que la función pulmonar mejoró en términos de los valores predichos, lo que significa que el aumento se observó en comparación con cada sujeto. Los ejercicios de yoga son factibles y pueden mejorar la función pulmonar, la calidad de vida y reducir el número de ingresos hospitalarios en estos pacientes. Cabe señalar que la DMD es una enfermedad mortal, y la mejor evidencia para cualquier forma de tratamiento proviene de mayores estudios observacionales. (Rodrigues et al., 2014).
(Viñas Pesqueira, 2013).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos	El estudio reveló que algunas revisiones concluyen que la VMNI mejora y estabiliza la evolución clínica de la insuficiencia respiratoria en muchos pacientes con enfermedades crónicas. De hecho, los resultados parecen ser buenos en la DMD, donde el beneficio de la VMNI se refleja en mejoras de la supervivencia, la composición de gases en sangre y la estabilidad clínica; disminuyendo el riesgo de insuficiencia aguda y admisión en una Unidad de cuidados intensivos. Además, debido a su relativa simplicidad y naturaleza no invasiva, se convierte en una alternativa aceptable para los pacientes. (Viñas Pesqueira, 2013).

(Pontes et al., 2012).	Estudio observacional	G1: 40 pacientes	Fisioterapia Respiratoria	Según los resultados del estudio muestran la importancia de la evaluación multidisciplinaria a la hora de establecer el diagnóstico de enfermedad neuromuscular en la infancia como es el caso de la DMD, con el objetivo de iniciar un tratamiento precoz con las terapias adecuadas. Los cambios musculares respiratorios, posturales y nutricionales estuvieron presentes en la población de estudio, mejorando las actividades de la vida diaria de los pacientes. (Pontes et al., 2012).
(Passamano et al., 2012).	Estudio retrospectivo	G1: 150 pacientes	Fisioterapia Respiratoria	Los resultados del estudio confirman que el manejo de las principales complicaciones respiratorias mediante un tratamiento fisioterapéutico pudo, mejorar la esperanza de vida de los pacientes incluidos en el estudio, duplicando aproximadamente los años de vida, además, subrayan que la Distrofia de Duchenne no es una patología exclusivamente infantil, sino que se ha convertido en una enfermedad del adulto, necesitando intervenciones de las autoridades sanitarias a favor de los pacientes y sus familias, especialmente en la fase de transición entre la infancia y la edad adulta, de manera que se debe incorporar tratamientos de manera precoz para prevenir futuras complicaciones. (Passamano et al., 2012).
(Bach & Martinez, 2012).	Estudio aleatorizado	G1: 56 pacientes		El resultado del estudio fue que, aunque la mayoría de los informes de ventilación mecánica no invasiva en enfermedades neuromusculares consideran solo ventilación mecánica no invasiva nocturna, algunas de

			<p>Fisioterapia Respiratoria:</p> <p>Ventilación Mecánica No invasiva</p>	<p>declaraciones de consenso recientes enfatizaron que la VNI puede y debe usarse de manera continua a largo plazo si es necesario. En el presente estudio siendo el más grande hasta la fecha demuestra que, por extubación / decanulación de pacientes no destetados a ventilación mecánica no invasiva, manteniéndola durante más de 25 años en algunos pacientes, aumentando en un gran porcentaje sus capacidades pulmonares acompañada de fisioterapia respiratoria. (Bach & Martinez, 2012).</p>
(Carmen et al., 2012)	Revisión sistémica	-	<p>Búsqueda en distintas bases de datos</p>	<p>El presente estudio demuestra que el uso sistemático de técnicas de rehabilitación respiratoria disminuyó la disnea, la cefalea matinal y mejoro el tono de voz en cuanto a la función pulmonar tras el programa de rehabilitación se encontró aumento los flujos espiratorios máximos la capacidad tusígena. La fuerza de los músculos inspiratorios mejoró después del entrenamiento, normalizándose los valores de la fuerza de músculos inspiratorios, sin embargo, los músculos espiratorios mejoraron, pero no de forma significativa. La VMNI mejoró la calidad de sueño, así como la calidad de vida relacionada con la salud; ha demostrado su eficacia en el tratamiento del fallo respiratorio en estos pacientes con DMD, mejorando el intercambio gaseoso, e incrementando la calidad de vida. (Carmen et al., 2012).</p>

(Silva et al., 2012).	Estudio prospectivo	G1: 30 pacientes	Fisioterapia Respiratoria	El estudio determinó que la fisioterapia puede interferir positivamente con la agilidad al moverse con una silla de ruedas. Se observó que las pruebas específicas son fundamentales para el análisis del tratamiento y a través de este estudio se busca fomentar más investigaciones, sugerimos aumentar el tamaño de la muestra. Sin embargo, los datos positivos obtenidos en este estudio pueden ser una referencia para nuevos estudios que consideren este grupo no ambulatorio. (Silva et al., 2012).
(Almeida et al., 2012).	Estudio transversal	G1: 20 pacientes	Fisioterapia Respiratoria	La evidencia encontrada en el estudio asegura que, durante la inmersión de pacientes con distrofia muscular de Duchenne, fue posible observar un aumento de frecuencia respiratoria y una disminución de saturación de oxígeno. En vista de las alteraciones respiratorias que comúnmente se encuentran en estos pacientes, los resultados resaltan la importancia de evaluar los parámetros ventilatorios antes de empezar la rehabilitación, se sugiere una forma de estimar estos parámetros ventilatorios previo a la ejecución del tratamiento. (Almeida et al., 2012).

Como se describe en la tabla 4 los autores Sawnani, Coutier, McDonald, Koenig, González Zapata entre otros, en sus investigaciones aplicativas, concuerdan con la efectividad de la fisioterapia respiratoria como un tratamiento primordial en pacientes con distrofia muscular de Duchenne ya que retrasa y previene complicaciones pulmonares futuras, aumenta la capacidad vital forzada, proporcionando una gran mejoría en la función

pulmonar, así mismo, Moraes, Oscar Henry Mayer, Rodríguez, Ludmila, Agenjo Ramos, en sus estudios bibliográficos obtuvieron resultados positivos de la aplicación de la fisioterapia respiratoria ya que ha demostrado ser un complemento útil para la limpieza de las vías respiratorias en los pacientes mejorando su calidad de vida.

3.1.2. Estudios que descartan la efectividad de la Fisioterapia Respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne:

Tabla 5: Estudios que descartan la efectividad de la Fisioterapia Respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne

Autor	Tipo de estudio	Población	Intervención	Resultados
(Araujo et al., 2018).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	Los resultados del estudio demostraron que existen recomendaciones prioritarias en cuanto al seguimiento y cuidado de los pacientes con DMD en cada estadio de la enfermedad. Los estándares de atención recomiendan medidas preventivas para minimizar las contracturas, comenzando en la etapa presintomática. Algunas medidas de protección, lamentablemente, aún no son una práctica actual como la atención cardíaca y respiratoria son ejemplos de áreas en las que se debe tomar una adherencia más estricta a las recomendaciones, particularmente a partir de la Etapa 3 de la enfermedad. La mortalidad en la DMD está relacionada con complicaciones cardíacas o respiratorias, y un buen manejo en este sentido ha modificado la esperanza de vida de estos pacientes. (Araujo et al., 2018).

(Maulana, 2017).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	El estudio manifiesta que el desarrollo de un programa de fisioterapia respiratoria, con una frecuencia establecida y un conjunto de ejercicios determinado, puede establecer las bases necesarias para crear un protocolo del abordaje de estas enfermedades, evitando gastos y complicaciones evitables, como los ocasionados por las hospitalizaciones y las intervenciones actuales. Sin embargo, en muy pocas áreas existe evidencia publicada de qué tipo, duración y frecuencia o modalidad de ejercicio debe realizarse en los pacientes con DMD. Existe una carencia de información y estudios científicos sobre las técnicas de fisioterapia respiratoria específicas para pediatría en la DMD, ya que la mayoría todavía siguen siendo las mismas que las utilizadas en los adultos aplicados a los niños. (Maulana, 2017).
(Alonso, 2016).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	La revisión sistémica determino que el entrenamiento muscular respiratorio es importante, consiguiendo un aumento de la fuerza y resistencia en los pacientes con DMD, optimizando la funcionalidad de la bomba respiratoria. Sin embargo, será necesaria la publicación de más investigaciones sobre la mejora de la fisioterapia respiratoria en pacientes con DMD, ya que las publicaciones recientes son bastante escasas y la mayoría se integran dentro de un marco generalizado, no pudiendo obtener una clara evidencia de cómo la fisioterapia respiratoria actúa en la enfermedad de Duchenne. (Alonso, 2016).

(Lo Mauro et al., 2015).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos.	El resultado obtenido de la investigación no ha considerado las variables de función respiratoria como resultados primarios. Esto, sin embargo, sería muy recomendable, ya que los problemas respiratorios se encuentran entre las principales causas de muerte en pacientes con DMD. Los métodos y técnicas no invasivos y no voluntarios para la evaluación funcional respiratoria que están disponibles en la actualidad deben considerarse como una herramienta no solo para los ensayos experimentales, sino también para el seguimiento clínico que comienza en las etapas más tempranas de la enfermedad. (Lo Mauro et al., 2015).
(Morrow et al., 2013).	Revisión sistémica	-	Búsqueda en distintas bases de datos	El estudio demuestra que no se proporcionaron pruebas suficientes para guiar la práctica clínica, ya que no pudieron abordar resultados importantes a corto y largo plazo, incluidos los efectos adversos. Actualmente, no hay pruebas suficientes a favor o en contra del uso de insuflación-exsuflación mecánica dentro de un protocolo terapéutico respiratorio en personas con enfermedad neuromuscular como la DMD ya que se requieren más investigaciones para establecer su efectividad. (Morrow et al., 2013).
(Fiorenza et al., 2012).	Estudio observacional	G1: 30 pacientes	Fisioterapia Respiratoria:	Los resultados del estudio confirman que un grupo significativo de pacientes con DMD en el primer ingreso a la clínica respiratoria obtuvieron una gran mejoría en sus patrones ventilatorios mediante terapia respiratoria, sin embargo, aproximadamente dos tercios podrían ser candidatos para la ventilación mecánica domiciliaria. A

			Ventilación Mecánica No invasiva	diferencia de las sugerencias de las guías actuales, se encontró una subestimación arriesgada y, por lo tanto, hubo un retraso en la evaluación respiratoria de la mayoría de pacientes que no obtuvieron resultados positivos durante el tratamiento. (Fiorenza et al., 2012).
(Gevaerd et al., 2015).	Estudio observacional	G1: 10 pacientes	Fisioterapia Respiratoria.	El resultado obtenido en el artículo demuestra que se sugiere el uso de la Escala Borg para evaluar la disnea, durante la atención de fisioterapia respiratoria en pacientes con DMD, puede ser de suma importancia para calificar el grado de cansancio del paciente, ya que la fatiga fue un factor limitante durante el tratamiento. Sin embargo, es importante enfatizar que estos datos se basan en un estudio de caso y que se necesitan más estudios para realizar más investigaciones en esta área de la fisioterapia. (Gevaerd et al., 2015).

En la tabla 5, los autores Gevaerd y Fiorenza, en sus investigaciones aplicativas anula la efectividad de un tratamiento fisioterapéutico respiratorio en pacientes con DMD ya que hubo un retraso en la evaluación respiratoria posterior a la aplicación del tratamiento y no existe una evidencia sólida, debido a los limitados estudios acerca de este tema, a su vez, los autores Araujo, Maulana, Alonso, Lo Mauro, Morrow en sus estudios bibliográficos descartan la aplicación de fisioterapia respiratoria ya que existe una carencia de estudios científicos sobre las técnicas de FR en pacientes con DMD de manera que, sus complicaciones respiratorias y cardiacas son las más relacionadas con la mortalidad de los pacientes.

3.2. DISCUSIÓN

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es común, diagnosticada durante la infancia. Es una limitante en los infantes que la poseen afectando a 1 de cada 5.000 niños disminuyendo así el plazo de vida de los pacientes que la padecen. Es un desorden que se da de manera progresiva a nivel muscular causando pérdida de su función y por ende los afectados terminan perdiendo en su totalidad su independencia. La terapia respiratoria trabaja principalmente en mantener una mejoría en la capacidad funcional y en la calidad de vida. Consiste en ayudar a la expulsión de secreciones del árbol respiratorio con el fin de evitar una obstrucción bronquial.

Para un mejor entendimiento de la información, se organizó la información en diferentes tablas. En la tabla 1 se puede visualizar todos los artículos científicos seleccionados para la investigación, los autores, el año de publicación, el título originario y en el recuadro siguiente la traducción si fuera el caso de encontrarse en otro idioma, la base de datos científica donde fue hallado cada artículo y por último la calificación obtenida mediante la evaluación de la escala de PEDro.

En las dos tablas siguientes se dividió la información dependiendo las conclusiones de cada autor la primera tabla se trata estudios que demuestran la efectividad de la fisioterapia respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne (tabla 2) y la segunda estudios que descartan la efectividad de la Fisioterapia Respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne (tabla 3).

En la tabla 2 los autores (Moraes et al., 2021), (Oscar Henry Mayer, 2019), (Coutier et al., 2018), (Maulana, 2017), (Agenjo Ramos, 2017), (González Zapata, 2016), (Bezerra et al., 2015), (Viñas Pesqueira, 2013), (Pontes et al., 2012) y (Passamano et al., 2012) están totalmente de acuerdo con la efectividad de la terapia respiratoria en la DMD en sus opiniones concuerdan la importancia del fisioterapeuta en la vida del paciente con DMD es vital, ya que retrasa la evolución de la enfermedad y ayuda a una mayor funcionalidad para el desempeño de las actividades de la vida, aportando una mejor calidad de vida a los pacientes. Los ejercicios de fisioterapia y las técnicas de respiración son fundamentales en la vida del paciente con distrofia muscular de Duchenne (DMD) proporcionando una gran mejoría en estos pacientes estabilizando la funcionalidad pulmonar, ya que el sistema cardiorrespiratorio se ve afectado con el paso del tiempo.

(Coutier et al., 2018) opina que el curso de la enfermedad es muy marcado por un daño muscular superponible y no un vínculo de causa y efecto, que se encuentran retrasados gracias al tratamiento con fisioterapia respiratoria. (Maulana, 2017) manifiesta que el desarrollo de un programa de fisioterapia respiratoria, con una frecuencia establecida y un conjunto de ejercicios determinado, puede establecer las bases necesarias para crear un protocolo del abordaje de estas enfermedades, evitando gastos y complicaciones evitables, como los ocasionados por las hospitalizaciones y las intervenciones actuales.

(González Zapata, 2016) en su programa de intervención llega a la conclusión que la terapia respiratoria ayuda a la disminución del número de infecciones respiratorias y secundariamente la necesidad de antibióticos y el número de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios. La fisioterapia respiratoria es un elemento clave para normalizar los procesos respiratorios mórbidos o minimizar las consecuencias de éstos.

(Viñas Pesqueira, 2013) y (Tost-pardell et al., 2019) concuerdan que la aplicación de VMNI mejora y estabiliza la evolución clínica de la insuficiencia respiratoria en pacientes con enfermedades crónicas. Los resultados parecen ser buenos en la distrofia muscular de Duchenne (DMD), donde el beneficio de la VMNI se refleja en mejoras de la supervivencia, la composición de gases en sangre y la estabilidad clínica; disminuyendo el riesgo de insuficiencia aguda y admisión en una unidad de cuidados intensivos. (Pontes et al., 2012) Considera que la evaluación multidisciplinar es importante a la hora de establecer el diagnóstico de enfermedad neuromuscular en la infancia como es el caso de la DMD, con el objetivo de iniciar un tratamiento precoz con las terapias adecuadas. Los cambios musculares respiratorios, posturales y nutricionales.

(Alexandro et al., 2018), (Koenig et al., 2017), (Torres-Castro et al., 2016), (Nascimento et al., 2015), (O. H. Mayer et al., 2015), (Homnick, 2017), (Aguerre, 2014) y (Morrow et al., 2013) confirman que la espiración forzada, la tos, la insuflación/exsuflación mecánica, la hiperinflación manual y el apilamiento de aire son técnicas de fisioterapia recomendables para eliminar secreciones localizadas proximalmente en pacientes con DMD gracias al aumento en la velocidad del flujo espiratorio. El uso de los músculos glossofaríngeos para introducir sucesivamente pequeñas cantidades de aire en los pulmones para inducir la tos y ayudar a los débiles músculos inspiratorios a recuperar su funcionalidad. (Tost-pardell et al., 2019)

menciona que la presión positiva no invasiva ventilatoria es a menudo la única forma de mantener la vida en pacientes, evitando su ingreso a la UCI.

(Khirani et al., 2014) evalúa la historia natural de la función pulmonar y de los músculos respiratorios, se confirmó que la presión inspiratoria nasal y la capacidad vital forzada son los parámetros más informativos para seguir la progresión en la distrofia muscular de Duchenne (DMD). Hace énfasis en que la monitorización de estos parámetros debe realizarse a una edad temprana para seguir el curso temporal del declive de la musculatura respiratoria.

(Nascimento Osorio et al., 2019) demostró que las directrices para un correcto manejo respiratorio comprenden la incorporación de un neumólogo y un terapeuta especializado en fisioterapia respiratoria. Durante la fase ambulatoria, la capacidad vital forzada (CVF) se debe evaluar anualmente. Tras la pérdida de la marcha es preciso estrechar el seguimiento cada 6 meses, la capacidad vital forzada (CVF) en sedestación, la saturación de O₂ con pulsioximetría y el flujo máximo de tos.

(Araujo et al., 2018) opina que existen diversas áreas que aún no están puestas en práctica como la atención cardíaca y respiratoria son ejemplos de áreas en las que se debe tomar una adherencia más estricta a las recomendaciones, particularmente a partir de la etapa 3 de la enfermedad. La mortalidad en la DMD está relacionada con complicaciones cardíacas o respiratorias, y un buen manejo en este sentido ha modificado la esperanza de vida de estos pacientes. (Rodrigues et al., 2014) muestra claramente que la función pulmonar mejoró en términos de los valores predichos, lo que significa que el aumento se observó en comparación con cada sujeto. Los ejercicios de yoga son factibles y pueden mejorar la función pulmonar, la calidad de vida y reducir el número de ingresos hospitalarios en estos pacientes.

(Alonso, 2016), (Lo Mauro et al., 2015) y (Fiorenza et al., 2012) en sus estudios llegaron a la conclusión que el entrenamiento muscular respiratorio es importante, consiguiendo un aumento de la fuerza y resistencia en los pacientes con DMD, optimizando la funcionalidad de la bomba respiratoria. Sin embargo, consideran que es necesario la publicación de más investigaciones sobre la mejora de la fisioterapia respiratoria en pacientes con DMD, ya que las publicaciones recientes son bastante escasas y la mayoría se integran dentro de un marco generalizado, no pudiendo obtener una clara evidencia de cómo la fisioterapia respiratoria actúa en la patología y si realmente es efectiva o no.

En la tabla 5 se realiza un énfasis estudios que descartan la efectividad de la fisioterapia respiratoria aplicada a la Distrofia Muscular de Duchenne en las cuales existen diversas opiniones. (Lopes & Magnani, 2019), (Ludmila et al., 2018), (Silva et al., 2012) y (Almeida et al., 2012) concuerdan que la hidroterapia y la terapia acuática además de ser una actividad placentera que promueve varios beneficios para los pacientes, también garantiza la reducción del esfuerzo y la fatiga, ayudando en la relajación muscular y frenando la progresión de la enfermedad, sirve como un complemento del tratamiento en general, interferir positivamente con la agilidad al moverse con una silla de ruedas. Se observó que las pruebas específicas son fundamentales para el análisis del tratamiento y a través de este estudio se busca fomentar más investigaciones, sugerimos aumentar el tamaño de la muestra.

(Sawnani et al., 2019) y (McDonald et al., 2018) demuestra que los niños con DMD tratados con glucocorticoides alcanzan niveles de capacidad vital forzada significativamente más altos y normales, alcanzan estos picos a edades más tempranas que otros niños con DMD sin experiencia con glucocorticoides.

(Rodríguez, 2019) muestra la eficacia de un tratamiento fisioterapéutico en sujetos con distrofia muscular de Duchenne, ya que mejora la contracción extremidades superiores e inferiores tras la aplicación del protocolo de intervención, mantiene la fuerza electromotriz aportando una autonomía en la ejecución de las actividades de la vida diaria en los pacientes.

(Gevaerd et al., 2015) demuestra que se sugiere el uso de la Escala Borg para evaluar la disnea, durante la atención de fisioterapia en pacientes con distrofia muscular de Duchenne (DMD), puede ser de suma importancia para calificar el grado de cansancio del paciente, ya que la fatiga fue un factor limitante durante el tratamiento. Sin embargo, es importante enfatizar que estos datos se basan en un estudio de caso y que se necesitan más estudios para realizar más investigaciones en esta área de la fisioterapia.

4. CONCLUSIONES Y PROPUESTA

4.1. Conclusiones

Culminando la revisión bibliográfica se llega a una conclusión que la Distrofia Muscular de Duchenne es el tipo de distrofia más grave que empeora rápidamente la cual no tiene cura, con la terapia respiratoria se pretende dar una mejor calidad de vida a pacientes que la padezcan.

Al analizar cada una de las opiniones de los 36 autores estudiados se llega a la conclusión que la terapia respiratoria es efectiva como tratamiento para pacientes con DMD, ya que retrasa la evolución de la enfermedad y ayuda a una mayor funcionalidad para el desempeño de las actividades de la vida. Las técnicas de respiración son fundamentales proporcionando una gran mejoría de la funcionalidad pulmonar, ya que el sistema cardiorrespiratorio se ve afectado con el paso del tiempo.

El aporte investigativo que nos proporciona el presente estudio es de suma importancia ya que nos facilita información para la toma de decisiones al momento de aplicar terapia respiratoria en pacientes con Distrofia muscular de Duchenne, siendo un método de rehabilitación efectivo y con grandes beneficios.

4.2. Propuesta

Incentivar al estudio de la Distrofia muscular de Duchenne y sus diferentes tratamientos fisioterapéuticos a los estudiantes y docentes de la carrera de Terapia Física y Deportiva con el objetivo de mejorar la calidad de vida en estos pacientes.

Línea de investigación: Salud

Tema de investigación: Importancia del estudio de la terapia respiratoria en la Distrofia Muscular de Duchenne.

Objetivo: Incentivar a los estudiantes de la carrera de Terapia Física y Deportiva al estudio investigativo acerca de la terapia respiratoria en la Distrofia Muscular de Duchenne a través de seminarios o charlas con el fin de que al ejercer su carrera profesional tengan los conocimientos adecuados para tratar esta patología.

Temas de capacitación:

- ✓ Análisis en general de distrofias musculares
- ✓ Estudio de la distrofia muscular de Duchenne
- ✓ Fisioterapia en la distrofia muscular de Duchenne
- ✓ Aplicación de terapia respiratoria en la distrofia muscular de Duchenne.

Población beneficiaria: Estudiantes que sean incentivados al estudio de la Distrofia Muscular de Duchenne.

5. ANEXOS

5.1. Anexo 1: Escala de PEDro

Anexo 1: Escala de PEDro

Escala de "Physiotherapy Evidence Database (PEDro)" para analizar la calidad metodológica de los estudios clínicos.		
Criterios	Si	No
1. Criterio de elegibilidad fueron especificados (no se cuenta para el total)	1	0
2. Sujetos fueron ubicados aleatoriamente en grupos	1	0
3. La asignación a los grupos fue encubierta	1	0
4. Los grupos tuvieron una línea de base similar en el indicador de pronóstico más importante	1	0
5. Hubo cegamiento para todos los grupos	1	0
6. Hubo cegamiento de todos los terapeutas que administraron la intervención	1	0
7. Hubo cegamiento de todos los asesores que midieron al menos un resultado clave	1	0
8. Las mediciones de al menos un resultado clave fueron obtenidos en más del 85% de los sujetos inicialmente ubicados en los grupos	1	0
9. Todos los sujetos medidos en los resultados recibieron el tratamiento o condición de control tal como se les asigno, o si no fue este el caso, los datos de al menos uno de los resultados clave fueron analizados con intención de tratar	1	0
10. Los resultados de comparaciones estadísticas entre grupos fueron reportados en al menos un resultado clave	1	0
11. El estadístico provee puntos y mediciones de variabilidad para al menos un resultado clave	1	0

Fuente: (Herbert et al., 2000).

6. BIBLIOGRAFÍA

- Agenjo Ramos, J. (2017). *Fisioterapia respiratoria en la enfermedad neuromuscular, distrofia de Duchenne: revisión bibliográfica*. 40.
- Aguerre, V. (2014). Consenso de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en niños. Resumen ejecutivo. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 112(5), 476–477. <https://doi.org/10.5546/aap.2014.476>
- Alexandro, S. D., Claudia, E. P. S., Jesús, R. H. B., & Luisana, del V. R. R. (2018). Fisioterapia respiratoria, una alternativa para la eliminación de secreciones en la distrofia muscular de Duchenne. *FisioGlía: Revista de Divulgación En Fisioterapia*, ISSN-e 2340-6151, Vol. 5, Nº. 3, 2018, Págs. 57-63, 5(3), 57–63.
- Almeida, C. de, Oliveira, R. A. F. de, Spalvieri, D., Braga, D., & Misao, M. (2012). Effects of immersion on the breathing parameters of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Acta Fisiátrica*, 19(1), 21–25. <https://doi.org/10.5935/0104-7795.20120005>
- Alonso, A. M. (2016). *La fisioterapia respiratoria mejora la calidad de vida en el paciente con distrofia muscular de Duchenne : una revisión sistemática Respiratory physiotherapy improves quality of life in Duchenne ´s muscular dystrophy patient : a systematic review*. 1–45.
- Araujo, A. P. Q. C., Nardes, F., Fortes, C. P. D. D., Pereira, J. A., Rebel, M. F., Dias, C. M., Barbosa, R. de C. G. A., Lopes, M. V. R., Langer, A. L., Neves, F. R., & Reis, E. F. (2018). Brazilian consensus on duchenne muscular dystrophy. Part 2: Rehabilitation and systemic care. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 76(7), 481–489. <https://doi.org/10.1590/0004-282x20180062>
- Bach, J. R., & Martinez, D. (2011). Duchenne muscular dystrophy: Continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. *Respiratory Care*, 56(6), 744–750. <https://doi.org/10.4187/respcare.00831>
- Bezerra, P. P., Oliveira Borges, A. P., Afonso, M., & Brunherotti, A. (2015). Treino muscular respiratório em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne Respiratory muscle training in patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Rev Neurocienc*, 18(4), 491–497.
- Carmen, D., Alba, J., Yolanda, D., Deliz, T., Lilia, D., Fondin, F., Yamilé, D., & Mancebo, H.

- (2012). *Rehabilitación respiratoria en el síndrome de Kniest . Presentación de un caso Kniest syndrome respiratory physiotherapy*. 4(2), 135–142.
- Coutier, L., Coutier, L., Boulogne, D. D. De, & De, E. (2018). *de corrélation entre fonction respiratoire , scoliose et ostéosynthèse rachidienne . Etude pluridisciplinaire multicentrique rétrospective 1993-2013 To cite this version : HAL Id : hal-01733407 soutenance et mis à disposition de l ' ensemble de la Contact : ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr*.
- Creer, C. (2013). *Importancia de la Fisioterapia en DMD / DMB Las enfermedades*.
- Fiorenza, D., Vitacca, M., Bianchi, L., Gabbrielli, L., & Ambrosino, N. (2011). Lung function and disability in neuromuscular patients at first admission to a respiratory clinic. *Respiratory Medicine*, 105(1), 151–158. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2010.09.018>
- Gevaerd, M. da S., Domenech, S. C., Borges Júnior, N. G., Higa, D. F., & Lima-Silva, A. E. (2015). Alterações fisiológicas e metabólicas em indivíduo com distrofia muscular de Duchenne durante tratamento fisioterapêutico: um estudo de caso. *Fisioterapia Em Movimento*, 23(1), 93–103. <https://doi.org/10.1590/s0103-51502010000100009>
- González Zapata, S. (2012). Distrofia Muscular de Duchenne / Becker. Fisioterapia Respiratoria. *Duchenne Parent Project España*, 1–3. <https://www.duchenne-spain.org/wp-content/uploads/2012/07/FISIOTERAPIA-RESPIRATORIA-Y-DISTROFIA-MUSCULAR-DE-DUCHENNE-BECKER1.pdf>
- González Zapata, S. (2016). Eficacia de la Fisioterapia Respiratoria en niños con Enfermedades Neuromusculares. *Cuestiones de Fisioterapia*.
- Homnick, D. N. (2017). Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. *Respiratory Care*, 52(10), 1296–1305.
- Khirani, S., Ramirez, A., Aubertin, G., Boulé, M., Chemouny, C., Forin, V., & Fauroux, B. (2014). Respiratory muscle decline in duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Pulmonology*, 49(5), 473–481. <https://doi.org/10.1002/ppul.22847>
- Koenig, E., Singh, B., & Wood, J. (2017). Mechanical insufflation-exsufflation for an individual with Duchenne muscular dystrophy and a lower respiratory infection.

Respirology Case Reports, 5(2), 1–3. <https://doi.org/10.1002/rcr2.210>

Lo Mauro, A., D'Angelo, M. G., & Aliverti, A. (2015). Assessment and management of respiratory function in patients with duchenne muscular dystrophy: Current and emerging options. *Therapeutics and Clinical Risk Management*, 11, 1475–1488. <https://doi.org/10.2147/TCRM.S55889>

Lopes, M. C. P. R., & Magnani, M. S. (2019). A hidroterapia como método de reabilitação em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne. *Artigo*.

Ludmila, A. :, Pogorzelek, T., Tutora, G., & Liria, R. L. (2018). *UNIVERSIDAD DE ALMERÍA Influencia de la Hidroterapia en Pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne. Revisión sistemática*. 1–34.

Maulana, M. S. R. (2017). No TitleÉ? _____
_____. *Ekp*, 13(3), 1576–1580.

Mayer, O. H., Finkel, R. S., Rummey, C., Benton, M. J., Glanzman, A. M., Flickinger, J., Lindström, B. M., & Meier, T. (2015). Characterization of pulmonary function in Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatric Pulmonology*, 50(5), 487–494. <https://doi.org/10.1002/ppul.23172>

Mayer, Oscar Henry. (2019). Clinical pulmonary function testing in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatric Respiratory Reviews*, 30, 9–12. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2018.08.004>

McDonald, C. M., Gordish-Dressman, H., Henricson, E. K., Duong, T., Joyce, N. C., Jhawar, S., Leinonen, M., Hsu, F., Connolly, A. M., Cnaan, A., Abresch, R. T., Dubrovsky, A., Kornberg, A., Ryan, M., Webster, R., Biggar, W. D., McAdam, L. C., Mah, J. K., Kolski, H., ... Thangarajh, M. (2018). Longitudinal pulmonary function testing outcome measures in Duchenne muscular dystrophy: Long-term natural history with and without glucocorticoids. *Neuromuscular Disorders*, 28(11), 897–909. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2018.07.004>

Md., D. M. C. R., 1, Md., * y Willington Chona S., & 1. (2018). Distrofia de Duchenne. *19 (1): 45-55, 2016, 586, 315–318*. <http://www.scielo.org.co/pdf/med/v19n1/v19n1a05.pdf>

- Moraes, R. M. de, Costa, A. C. F. da, Amaral, C. A. do, Souza, D. P. de, Furtado, M. V. da C., Batista, J. H. C., Nascimento, P. G. D. do, & Resque, H. A. (2021). Intervenções fisioterapêuticas na distrofia muscular de duchenne: revisão de literatura / Physiotherapeutic interventions in duchenne muscular dystrophy: literature review. *Brazilian Journal of Health Review*, 4(2), 5182–5194. <https://doi.org/10.34119/bjhrv4n2-093>
- Morrow, B., Zampoli, M., van Aswegen, H., & Argent, A. (2013). Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2013(12). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD010044.pub2>
- Nascimento, L. P., De Andrade, A. L. M., De Faria, T. C. C., De Souza, L., Rocha, C. B. J., De Carvalho, S. M. R., & Borges, J. B. C. (2015). Treinamento muscular respiratório em Distrofia Muscular de Duchenne: Série de casos. *Revista Neurociencias*, 23(1), 9–15. <https://doi.org/10.4181/RNC.2015.23.01.963.7p>
- Nascimento Osorio, A., Medina Cantillo, J., Camacho Salas, A., Madruga Garrido, M., & Vilchez Padilla, J. J. (2019). Consensus on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neurología (English Edition)*, 34(7), 469–481. <https://doi.org/10.1016/j.nrleng.2018.01.001>
- Passamano, L., Taglia, A., Palladino, A., Viggiano, E., D'Ambrosio, P., Scutifero, M., Cecio, M. R., Torre, V., De Luca, F., Picillo, E., Paciello, O., Piluso, G., Nigro, G., & Politano, L. (2012). Improvement of survival in Duchenne Muscular Dystrophy: Retrospective analysis of 835 patients. *Acta Myologica*, 31(OCTOBER), 121–125.
- Pontes, J. F., Ferreira, G. M. H., Fregonezi, G., Sena-Evangelista, K. C. M. de, & Dourado Junior, M. E. (2012). Força muscular respiratória e perfil postural e nutricional em crianças com doenças neuromusculares. *Fisioterapia Em Movimento*, 25(2), 253–261. <https://doi.org/10.1590/s0103-51502012000200002>
- Rodrigues, M. R., Carvalho, C. R. F., Santaella, D. F., Lorenzi-Filho, G., & Marie, S. K. N. (2014). Effects of yoga breathing exercises on pulmonary function in patients with Duchenne muscular dystrophy: an exploratory analysis. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 40(2), 128–133. <https://doi.org/10.1590/s1806-37132014000200005>

- Rodríguez, M. (2019). *Fisioterapia y Distrofia muscular de Duchenne de Boulogne. A propósito de un caso.* 1–37.
- Sawnani, H., Horn, P. S., Wong, B., Darmahkasih, A., Rybalsky, I., Shellenbarger, K. C., Tian, C., Rutter, M. M., Simakajornboon, N., Amin, R., Gurbani, N., Pascoe, J., Burrows, C., Khirani, S., Amaddeo, A., & Fauroux, B. (2019). Comparison of Pulmonary Function Decline in Steroid-Treated and Steroid-Naïve Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Journal of Pediatrics*, 210, 194-200.e2. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2019.02.037>
- Silva, K. M. da, Braga, D. M., Hengles, R. C., Beas, A. R. V., & Rocco, F. M. (2012). The impact of aquatic therapy on the agility of a non-ambulatory patient with Duchenne muscular dystrophy. *Acta Fisiátrica*, 19(1), 42–45. <https://doi.org/10.5935/0104-7795.20120009>
- Torres-Castro, R., Vilaró, J., Vera-Uribe, R., Vasconcello, L., & Puppo, H. (2016). Acute Effects of Air Stacking Versus Glossopharyngeal Breathing in Patients with Neuromuscular Disease. *British Journal of Medicine and Medical Research*, 14(3), 1–8. <https://doi.org/10.9734/bjmmr/2016/23192>
- Tost-pardell, D., Pazzi, S., Puricelli, S., & Bernini, S. (2019). *iz io ni In te r na zi on Ed io In te r na on. January*, 1–6.
- Viñas Pesqueira, M. (2013). Tratamiento en la distrofia muscular de Duchenne: Fisioterapia respiratoria frente a nuevos avances. *Fisioterapia*, 35(1), 32–39. <https://doi.org/10.1016/j.ft.2011.11.001>
- Zapata, S. G. (2011). *Fisioterapia Respiratoria.* 1–4.