

# Entrenamiento muscular respiratorio en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica

## Una revisión de la literatura

Respiratory muscular training in the pediatric patient with chronic respiratory disease: A review of the literature



Javier Eliecer **Pereira Rodríguez**  
Grace Carolina **Curvelo Celedón**

LightField Studios

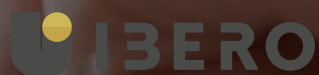
Photo By/Foto:

MCT Volumen 16 #2 julio-diciembre

Movimiento  
**Científico**

ISSN-L: 2011-7191 | e-ISSN: 2463-2236

Publicación Semestral



Planeta Formación y Universidades

Title: Respiratory muscular training in the pediatric patient with chronic respiratory disease.

Subtitle: A review of the literature

Título: Entrenamiento muscular respiratorio en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica.

Subtítulo: Una revisión de la literatura

Alt Title / Título alternativo:

[en]: Respiratory muscular training in the pediatric patient with chronic respiratory disease. A review of the literature

[es]: Entrenamiento muscular respiratorio en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica. Una revisión de la literatura

Author (s) / Autor (es):

Pereira Rodríguez & Curvelo Celedón

Keywords / Palabras Clave:

[en]: Respiratory Tract Diseases, pediatrics, respiratory muscles, maximal respiratory pressures

[es]: : Enfermedades respiratorias, pediatría, músculos respiratorios, presión inspiratoria máxima (PIM), presión espiratoria máxima (PEM).

Submitted: 2022-08-07

Accepted: 2023-06-15

## Resumen

Introducción: Los niños con enfermedades respiratorias crónicas se caracterizan por presentar síntomas respiratorios permanentes que ocasionan compromiso pulmonar, debilidad de los músculos respiratorios y periféricos, para lo cual reciben un tratamiento integral que incluye el entrenamiento muscular respiratorio. Objetivo: Analizar los efectos del entrenamiento muscular respiratorio en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica por medio de una revisión de la literatura publicada entre 2010 y 2021. Materiales y métodos: Revisión integrativa de la literatura, en la que se analizó literatura sobre efectos fisiológicos del entrenamiento muscular respiratorio, herramientas de evaluación de la fuerza respiratoria, métodos de entrenamiento y parámetros para prescribir las cargas de trabajo. Los estudios se identificaron y seleccionaron mediante las recomendaciones de la Declaración de PRISMA, además, se valoró el nivel de evidencia y el grado de recomendación de los estudios incluidos a través de la Escala Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN). Resultados: El entrenamiento muscular respiratorio ha mostrado ser beneficioso sobre la fuerza muscular respiratoria en pacientes pediátricos con asma, bronquiectasias y enfermedad neuromuscular, sin embargo, en paciente con fibrosis quística la literatura analizada no es concluyente para apoyar o rechazar los efectos de esta estrategia terapéutica. Conclusión: El entrenamiento muscular respiratorio debe ser individualizado en pacientes pediátricos con enfermedad respiratoria crónica de tipo intra o extrapulmonar, por lo que se requiere una evaluación integral que incluya la valoración de la fuerza y la resistencia muscular ventilatoria para prescribir el entrenamiento.

## Abstract

Introduction: Children with chronic respiratory diseases are characterized by presenting permanent respiratory symptoms that cause pulmonary compromise, weakness of the respiratory and peripheral muscles, for which they receive comprehensive treatment that includes respiratory muscle training. Objective: To analyze the effects of respiratory muscle training in pediatric patients with chronic respiratory disease through a review of the literature published between 2010 and 2021. Materials and methods: Integrative review of the literature, in which literature on the physiological effects of respiratory muscle training, respiratory strength assessment tools, training methods and parameters to prescribe workloads were analyzed. The studies were identified and selected using the recommendations of the PRISMA Declaration, in addition, the level of evidence and the degree of recommendation of the included studies were assessed through the Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) Scale. Results: Respiratory muscle training has been shown to be beneficial on respiratory muscle strength in pediatric patients with asthma, bronchiectasis and neuromuscular disease, however, in patients with cystic fibrosis, the literature analyzed is not conclusive to support or reject the effects of this therapeutic strategy. Conclusion: Respiratory muscle training must be individualized in pediatric patients with intrapulmonary or extrapulmonary chronic respiratory disease, so a comprehensive evaluation is required that includes the assessment of ventilatory muscle strength and resistance to prescribe training.

## Citar como:

Pereira Rodríguez, J. E., & Curvelo Celedón, G. C. (2022). Entrenamiento muscular respiratorio en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica: Una revisión de la literatura. *Movimiento Científico*, 16 (2), 23-36. Obtenido de: <https://revmovimientocientifico.iber.edu.co/article/view/2488>

Javier Eliecer **Pereira Rodríguez**, Mgtr FT.  
ORCID: [0000-0002-9136-7603](https://orcid.org/0000-0002-9136-7603)

Source | Filiación:  
CEI-FISICOL

City | Ciudad:  
Colombia

e-mail:  
[jepr87@hotmail.com](mailto:jepr87@hotmail.com)

Grace Carolina **Curvelo Celedón**, EspFT.  
ORCID: [0009-0005-4834-6793](https://orcid.org/0009-0005-4834-6793)

City | Ciudad:  
Colombia

# Entrenamiento muscular respiratorio en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica

## Una revisión de la literatura

Respiratory muscular training in the pediatric patient with chronic respiratory disease: A review of the literature

Javier Eliecer **Pereira Rodríguez**  
Grace Carolina **Curvelo Celedón**

## Introducción

La enfermedad respiratoria crónica (ERC) es un conjunto de afecciones que presentan cambios funcionales y estructurales en las vías aéreas y el parénquima pulmonar (Organización Mundial de la Salud, 2020a), con dolencias de larga duración y frecuentemente de progresión lenta (Organización Mundial de la Salud, 2020b) que requieren hospitalización continua por un periodo igual o superior a 30 días, se caracteriza por repetidas exacerbaciones, incapacidades, necesidad de cuidado médico y disminución marcada en la calidad y plenitud de la vida (Torres-Castro et al., 2016a). En los niños, estas condiciones incluyen fibrosis quística (FQ), asma (West et al., 2019), bronquiectasias (Chang et al., 2018), enfermedad pulmonar intersticial (Griese, 2018), displasia broncopulmonar (DBP), apnea del sueño (Joschtel et al., 2018), enfermedades neuromusculares (ENM) (I. S. Silva et al., 2019), bronquiolitis obliterante postinfección viral (BOPI), mielomeningocele, enfermedades de la caja torácica, cirugía de reducción de volúmenes pulmonares e intervención pre y post trasplante pulmonar (Torres-Castro et al., 2016a).

Los infantes con este tipo de patologías presentan síntomas respiratorios permanentes (tos productiva, disnea al ejercicio, fatiga muscular, mala tolerancia al ejercicio, entre otros) como resultado del compromiso pulmonar, la debilidad y disfunción de los músculos respiratorios (Rochester et al., 2015) y periféricos (Gea et al., 2018) bronchiectasis, cystic fibrosis (CF). La obstrucción al flujo aéreo y los cambios de volumen característicos de la enfermedad respiratoria crónica, generan hiperinsuflación, lo que incrementa la carga sobre los músculos ventilatorios y el trabajo respiratorio (Dacal Rodríguez, 2016; Dubé et al., 2017). A esto se suma el deterioro de las actividades de la vida diaria por síntomas persistentes (especialmente la disnea), anormalidad en la nutrición, pérdida de la independencia y limitación en actividades sociales (Rochester et al., 2015); de igual forma, consecuencias negativas sobre la calidad de vida asociadas a los procesos de hospitalizaciones, los controles médicos y los tratamientos farmacológicos prolongados (Abarca García, 2015; Álvarez Santillán & Ordoñez Bajaña, 2019).



Para controlar, aliviar y revertir los síntomas previamente mencionados e incrementar la capacidad de ejercicio y la independencia en las actividades básicas de la vida diaria de los niños con enfermedad respiratoria crónica se ha implementado el acondicionamiento físico generalizado y el entrenamiento de los músculos respiratorios en el marco de los programas de rehabilitación respiratoria (Torres-Castro et al., 2016b). La literatura ha documentado ampliamente los efectos del entrenamiento muscular respiratorios sobre la función pulmonar, la disnea y la capacidad física del paciente adulto (Spruit et al., 2013), sin embargo, este tipo de intervención es relativamente nueva en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica (Wilmott et al., 2019) y aún no es concluyente su impacto en este tipo de población. Lage et al. (2021) afirman en su revisión sistemática que no es posible apoyar o refutar el entrenamiento de los músculos inspiratorios para el asma, debido al limitado número de ensayos con pocos participantes junto con el riesgo de sesgo y recomiendan futuros estudios sobre entrenamiento de los músculos respiratorios en pacientes pediátricos con enfermedades respiratorias crónicas.

En niños con enfermedades neuromusculares, el entrenamiento de los músculos respiratorios incrementa la potencia y resistencia de los músculos inspiratorios (Gozal & Thiriet, 1999; Torres-Castro et al., 2013) y la fuerza de los músculos espiratorios (Rodríguez et al., 2014); así mismo, en los infantes con bronquiectasias se identificó que entrenamiento de los músculos inspiratorios mejora la fuerza de los músculos respiratorios, la función pulmonar (Gurses et al., 2013), la resistencia muscular respiratoria, la capacidad de ejercicio y mejoró los aspectos sociales de la calidad de vida (Ozalp et al., 2018). En el caso de los pacientes con fibrosis quística que han recibido entrenamiento muscular respiratorio se evidencio mejoría en la tolerancia al ejercicio (Sawyer & Clanton, 1993) y en la potencia muscular inspiratoria (Sawyer & Clanton, 1993; McCreery et al., 2021). No obstante, se requieren más estudios que incluyan las diversas patologías respiratorias crónicas que permitan establecer los mecanismos y los posibles beneficios del entrenamiento muscular respiratorio a corto y largo plazo sobre variables clínicas de la función pulmonar, la fuerza y resistencia muscular respiratoria, la disnea, la percepción de esfuerzo, la tolerancia al ejercicio y componentes de la calidad de vida. El propósito de esta investigación fue analizar los efectos del entrenamiento muscular respiratorio en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica.

búsqueda estuvo basado en el formato PICO (P: Pacientes pediátricos; I: Entrenamiento muscular respiratorio; C: Pacientes que no reciben entrenamiento muscular respiratorio; O: Fuerza muscular, mejor en los síntomas, mortalidad, complicaciones, número de hospitalizaciones), en el cual se enunciaron los principales conceptos y los términos alternativos. Los términos de búsqueda que se incluyeron fueron: “Niño/ Child / Criança; Pediatría / Pediatrics / Pediatria; Ejercicios Respiratorios / Breathing Exercises / Exercícios Respiratórios; Fenómenos Fisiológicos / Physiological Phenomena / Fenômenos Fisiológicos; Valores de Referencia / Reference Values / Valores de Referência; Evaluación de Programas y Proyectos de Salud / Program Evaluation / Avaliação de Programas e Projetos de Saúde; Protocolos Clínicos / Clinical Protocols / Protocolos Clínicos” seleccionados de Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS) (Biblioteca Virtual en Salud, 2020) y Medical Subject Headings (MeSH) (National Center for Biotechnology Information, 2020). Los términos se podían encontrarse en cualquier parte del artículo, título o resumen. Se crearon bitácoras de búsqueda utilizando conectores booleanos (“AND”, “OR”, “NOT”), las ecuaciones de investigación utilizadas para cada una de las bases de datos se registraron en un Excel. Para organizar la lista de reseñas, eliminar los registros duplicados y obtener los documentos completos para su posterior revisión.

## Criterios de elegibilidad

Se incluyeron documentos científicos y académicos en pacientes pediátricos con enfermedad respiratoria crónica de origen pulmonar o extrapulmonar, incluidos en un programa de rehabilitación pulmonar y/o de entrenamiento muscular hospitalario, ambulatorio o domiciliario con una ventana de tiempo entre el 2010 al 2021 en idioma inglés, español y portugués. Se excluyeron artículos o investigaciones que no se encuentren disponibles en su totalidad, publicaciones de tipo reflexivo o literatura gris que no contengan evidencia científica y estudios de casos que no proporcionaron información suficiente sobre el impacto del entrenamiento muscular respiratorio.

## Selección de estudios

Una vez se realizó la búsqueda de la literatura, se llevó a cabo el proceso de selección, aplicando criterios de inclusión y exclusión preestablecidos para elegir los estudios para una lectura completa. Los resultados acordados de dos revisores fueron filtrados por un tercero en caso de discrepancias, y así resolver los conflictos de selección. Todo el proceso de la elección se resumió en una figura o diagrama de flujo (PRISMA) (Liberati et al., 2009), por medio del cual se explicó la pérdida de estudios en la identificación, cribado, elegibilidad y selección de estos.

## Técnicas de instrumentos para el análisis de la información

Posterior a la selección de la literatura se realizó la etapa de sistematización de la información por medio de una matriz documental donde se registraron los documentos seleccionados y se destacaron los datos de las intervenciones para su posterior análisis

## Materiales y Métodos

### Diseño

Se realizó una revisión integrativa de publicaciones científicas que abordaban el tema sobre del entrenamiento muscular respiratorio en paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica entre el año 2010 al 2021.

### Estrategia de búsqueda

Se realizó la búsqueda en bases de datos como MEDLINE (utilizando la herramienta de acceso gratuito PubMed®), LILACS, COCHRANE LIBRARY, REDALYC, SCIELO, BVS. El diseño de la estrategia de

y valoración del nivel de evidencia y el grado de recomendación a través de la Escala Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN). Se hizo uso de tablas de frecuencias y porcentajes (García et al., 2002; Quevedo, 2011) para caracterizar la literatura seleccionada y los resultados serán descritos con un enfoque cualitativo, con el fin de establecer deducciones, conclusiones y tendencias (García et al., 2002).

## Resultados

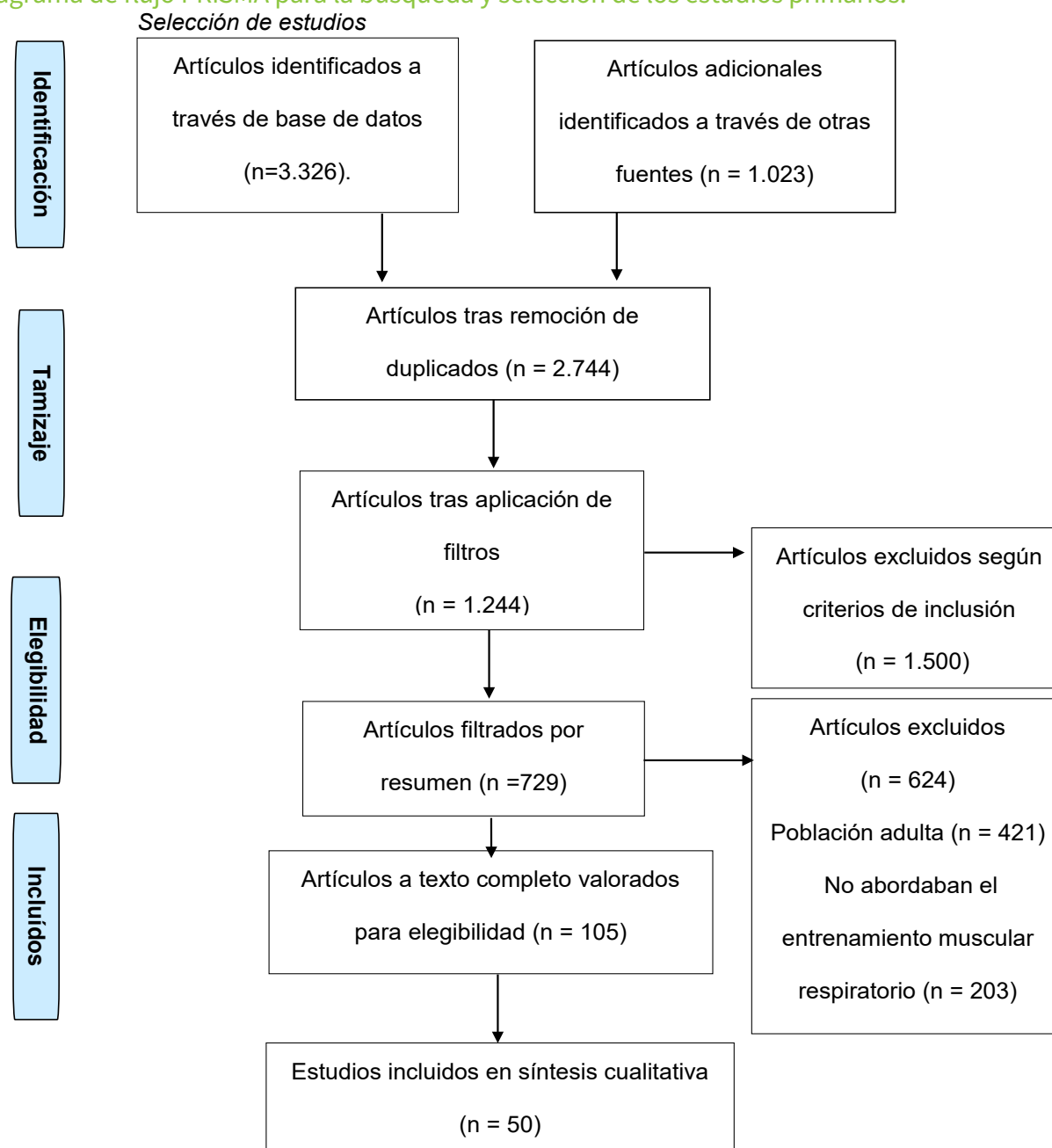
Se encontraron un total de 4.349 artículos, se seleccionaron un total de 1.244 posterior a la lectura de títulos; a continuación, se realizó una lectura de resúmenes para identificar la temática de interés de investigación para un total de 729 publicaciones, posteriormente, se excluyeron un total de 624 debido a que no cumplieron los criterios de inclusión, finalmente se incluyeron 50 publicaciones para el análisis (Figura 1). El análisis de nivel de evidencia y recomendación mostro que el nivel 3 según la escala SIGN predominó en el 56% (n=28) de las publicaciones, seguido del nivel 1+ con un 38% (n=19), el nivel 2++ con un 4% (n=2) y el nivel 1++ para un 2% (n=1). En cuanto a los

grados de recomendación prevaleció el D en 56% (n=28), continuo el grado B con un 40% (n=20) y el C con 4% (n=2) (Tabla 1).

## Efectos fisiológicos del entrenamiento muscular respiratorio

El uso de entrenamiento muscular respiratorio como parte de la rehabilitación integral de pacientes neuromusculares (Palace et al., 2012; Rodríguez N et al., 2013; Politano et al., 2017)2012; Rodr\ \uc0\ \u237\}guez N et\ \uc0\ \u160\}al., 2013; Politano et\ \uc0\ \u160\} al., 2017 , el cual ha demostrado ser un tratamiento beneficioso para la debilidad de los músculos respiratorios por el incremento de la presión inspiratoria máxima (PIM) y pico flujo con tos (PFT) en estadios iniciales de la enfermedad (Rodríguez et al., 2014; H. N. Jones et al., 2014; Marques et al., 2014; Lolascon et al., 2020), así mismo, respalda un efecto positivo sobre la función pulmonar por aumento significativo en la capacidad vital forzada (CVF) (Marques et al., 2014; Rodrigues et al., 2014) (NE: 3; GR: D).

Figura 1  
Diagrama de flujo PRISMA para la búsqueda y selección de los estudios primarios.



Fuente: Creación Propia

El anterior flujograma representa el proceso de identificación, cribado, elegibilidad y selección de estos para análisis cualitativo.

En el caso de pacientes con bronquiolitis obliterante postinfecciosa (BOPI) y bronquiectasias se documentó efectos positivos sobre la resistencia y fuerza de los músculos respiratorios sin variación en la función respiratoria (Rodríguez-Núñez & Zenteno, 2017) (NE: 3; GR: D).

Con respecto a los pacientes con fibrosis quística en entrenamiento muscular respiratorio ha mostrado efectos positivos sobre la presión intramural, la capacidad residual funcional, la presión inspiratoria máxima y resistencia de los músculos respiratorios (Hilton & Solis-Moya, 2018; Zeren et al., 2019), sin embargo, la evidencia no es concluyente sobre el efecto positivo en la salud o no de esta intervención asociado a que los estudios son escasos, los tamaños de muestra son pequeños y no todos incluyen resultados clínicos (disnea, percepción de esfuerzo, capacidad de ejercicio función pulmonar y de los músculos respiratorios), la calidad de vida relacionada con la salud y admisiones hospitalarias (Stevens et al., 2011; Stanford et al., 2020) and causes respiratory dysfunction in the majority of individuals. Numerous types of respiratory muscle training to improve respiratory function and health-related quality of life in people with cystic fibrosis have been reported in the literature. Hence a systematic review of the literature is needed to establish the effectiveness of respiratory muscle training (either inspiratory or expiratory muscle training, por esta razón se recomienda el uso del entrenamiento muscular respiratorio individualizado (NE: 1+; GR: B).

En pacientes con asma el entrenamiento muscular respiratorio aislado produce aumento estadísticamente significativo en la fuerza de los músculos inspiratorios (PIM) que no se traduce en beneficios clínicos, ni ocasiona cambios significativos en función pulmonar y la capacidad funcional (I. S. Silva et al., 2013; Macêdo et al., 2016; David et al., 2018)2016; David et al., 2018, no obstante, la combinación del entrenamiento muscular respiratorio con ejercicio aeróbico y ventilatorio muestra efectos clínicos favorables optimizando la aptitud respiratoria, el rendimiento cardiorrespiratorio y fuerza muscular (C. a. G. Silva & Motta, 2013; Rashmi et al., 2019; Sanz-Santiago et al., 2020)abdominal massage and diaphragmatic breathing was compared with medical treatment in a prospective randomized trial of patients with chronic functional constipation. Method Patients aged 4–18 years old with functional constipation according to the Rome III criteria were randomized to physiotherapy or medical treatment. In the physiotherapy group, exercises (isometric training of the abdominal muscles, diaphragmatic breathing exercises and abdominal massage (NE: 1+; GR: B), de igual forma, la aleación de entrenamiento de los músculos respiratorios y los ejercicios respiratorios es beneficioso para este tipo de pacientes (Elnaggar et al., 2019) (NE: 3; GR: D).

Cuando se midió el impacto del entrenamiento muscular respiratorio combinando enfermedades respiratorias crónicas como fibrosis quística, bronquiolitis obliterante postinfecciosa, bronquiectasias, asma, neuromusculares (distrofia muscular de Duchenne, atrofia muscular espinal, mielomeningocele, distrofia muscular facioescapulohumeral, distrofia muscular de Becker, miopatía de Bethlem, miopatía congénita, enfermedad de Charcot-Marie-Tooth y síndrome de Guillain Barre) y otras condiciones crónicas que se asocian a alteraciones ventilatorias (síndrome de apnea del sueño, obesidad, escoliosis severa, enfermedad cardíaca y renal) se reportaron resultados provechosos sobre la función

pulmonar, la fuerza de músculos inspiratorios y espiratorios, el estrés, la fatiga, disnea, capacidad funcional, frecuencia respiratoria y saturación de oxígeno (SpO2) (Molsberger et al., 2014; Rodríguez et al., 2014; Lilik Lestari et al., 2019; Torres et al., 2019; Cook et al., 2021) (NE: 3; GR: D) (Carbonera et al., 2020) (NE: 1+; GR: B).

## Herramientas de evaluación de la fuerza respiratoria

Cambios en el patrón respiratorio perjudican la movilidad y función del músculo diafragma, ocasionando el reclutamiento de músculos accesorios para la respiración, esto implica un incremento de la actividad del músculo esternocleidomastoideo, generando la elevación de la caja torácica, disminuyendo movilidad toracoabdominal y restando la eficiencia ventilatoria promovida por el diafragma, lo cual intensifica el esfuerzo inspiratorio y aumenta el trabajo respiratorio; esta ineficiencia de los músculos respiratorios conlleva a una reducción de su fuerza, lo que se traduce en una menor expansión torácica y ventilación pulmonar durante la actividad física y el ejercicio (Okuro et al., 2011; Politano et al., 2017; Lukowicz et al., 2019). En el marco del diagnóstico precoz, el tratamiento rehabilitador intensivo y el seguimiento estrecho a los pacientes pediátricos con enfermedad respiratoria crónica se recomienda evaluar la resistencia, la fuerza y la función muscular, en el caso de los músculos respiratorios se utiliza la presión inspiratoria máxima (PIM), la presión espiratoria máxima (PEM), junto con la función pulmonar y el estado de la ventilación mediante la capacidad vital forzada (CVF, VEF1 y PFE) (Rodrigues et al., 2014; D. F. Prado et al., 2016; Torres et al., 2019; Elnaggar et al., 2019; Wenzel, 2019; Crisp et al., 2020; Lolascon et al., 2020) (NE: 3; GR: D).

Para determinar los efectos del entrenamiento muscular respiratorio en los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas se sugiere medir la fuerza de los músculos respiratorios por medio de la presión inspiratoria máxima (PIM) a partir del volumen residual y la presión espiratoria máxima (PEM) desde la capacidad pulmonar total, con el máximo esfuerzo respiratorio, en intervalos de 1 minuto y manteniendo la maniobra durante 1 segundo, en periodos a corto plazo (< 3 meses), mediano plazo (> 3 meses, pero < 1 año) y largo plazo (> 1 año), así mismo, la función de deglución (K. Jones et al., 2016; I. S. Silva et al., 2019; Rueda et al., 2020; Stanford et al., 2020; Carbonera et al., 2020; Zuanazzi Cruz et al., 2020)8,8]],»issued»: {«date-parts»: [[«2016»]]},»label»: »page», {«id»: »5HXfCp4L/jOcpY242»,»uris»: [«<http://zotero.org/groups/4291443/items/7TQ7DCFH>»],»itemData»: {«id»: 2992,»type»: »article-journal»,»abstract»: »Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease\n , \n Review question\n , Does respiratory muscle training have beneficial effects for children and adults with neuromuscular disease?, \n Background\n , Neuromuscular disease is a very broad term that covers many diseases that either directly or indirectly affect muscles or nerves. Children and adults with neuromuscular diseases can present with muscle weakness, loss of movement control, and muscle wasting. Some neuromuscular diseases cause weakness of respiratory muscles (diaphragm and accessory muscles of respiration (NE: 1+; GR: B). Para medir la eficacia de la tos se recomienda usar PEM y flujo pico con tos (FPT) desde capacidad pulmonar total (CPT) a partir de una maniobra de tos asistida y/o voluntaria; para la resistencia.

Tabla 1  
Nivel de evidencia y grado de recomendación

N°	Año	País	Autores	Título	Tipo de estudio	Muestra/ estudios	NE	GR
1	2020	Italia	Lolascon et al.	Adapted physical activity and therapeutic exercise in late-onset Pompe disease (LOPD): a two-step rehabilitative approach	Revisión de la literatura	NA	3	D
2	2018	Grecia	Emmanouil et al.	The effectiveness of a health promotion and stress-management intervention program in a sample of obese children and adolescents	Ensayo clínico aleatorizado	36 Participantes	1+	B
3	2011	Brasil	Okuro et al.	Respiração bucal e anteriorização da cabeça: efeitos na biomecânica respiratória e na capacidade de exercício em crianças	Estudio transversal	92 Participantes	3	D
4	2021	Japon	Yamaga et al.	Effects of inspiratory muscle training after lung transplantation in children	Reporte de Caso	1 Participante	3	D
5	2021	Australia	Galea, Mary P.	Does respiratory muscle training improve respiratory function compared to sham training, no training, standard treatment or breathing exercises in children and adults with neuromuscular disease? A Cochrane Review summary with commentary	Revisión de la literatura	11 Estudios (250 participantes)	2++	C
6	2021	EE.UU	Cook et al.	Safety and Tolerability of an Innovative Virtual Reality-Based Deep Breathing Exercise in Concussion Rehabilitation: A Pilot Study	Estudio cuasi-experimental	15 Participantes	3	D
7	2020	Costa Rica	Stanford et al.	Respiratory muscle training for cystic fibrosis	Revisión sistemática	10 Estudios (238 participantes)	1+	B
8	2020	Brasil	Castilho et al.	Effects of inspiratory muscle training and breathing exercises in children with asthma: a systematic review	Revisión sistemática	8 Estudios (288 participantes)	2++	C
9	2020	Brasil	Carbonera et al.	Home-based inspiratory muscle training in pediatric patients after kidney transplantation: a randomized clinical trial.	Ensayo clínico aleatorizado	31 Participantes	1+	B
10	2020	EE.UU	Zuanazzi Cruz et al.	The Effects Of Slow Breathing Exercise On Heart Rate Dynamics And Cardiorespiratory Coherence In Preschool Children: A Prospective Clinical Study.	Ensayo clínico aleatorizado	42 Participantes	1+	B
11	2019	Chile	Torres et al.	Pediatric pulmonary rehabilitation program at a Chilean public hospital.	Serie de casos	156 Participantes	3	D
12	2019	Brasil	Silva et al.	Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease.	Revisión sistemática	11 Estudios (250 participantes)	1+	B
13	2019	Arabia Saudita	Elnaggar et al.	Prospective Effects of Manual Diaphragmatic Release and Thoracic Lymphatic Pumping in Childhood Asthma	Estudio cuasi-experimental	60 Participantes	3	D
14	2019	Indonesia	Lilik Lestari et al.	The Effects of Modified Pursed Lips Breathing on Oxygenation Status in Children	Estudio cuasi-experimental	32 Participantes	3	D
15	2019	Turquia	Zeren et al.	Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial	Ensayo clínico aleatorizado	36 Participantes	1+	B
16	2019	India	Rashmi et al.	Role of Breathing Exercises and Yoga/Pranayama in Childhood Asthma: A Systematic Review	Revisión sistemática	10 Estudios (466 participantes)	1+	B
17	2019	EE.UU	Wenzel, Mariel	Gasping for a Diagnosis: Pediatric Vocal Cord Dysfunction	Revisión de la literatura	NA	3	D
18	2019	Alemania	Lukowicz et al.	Effect of a 1-week intense myofunctional training on obstructive sleep apnoea in children with Down syndrome	Estudio transversal	42 Participantes	3	D
19	2018	Brasil	David et al.	Noninvasive ventilation and respiratory physical therapy reduce exercise-induced bronchospasm and pulmonary inflammation in children with asthma: randomized clinical trial	Ensayo clínico aleatorizado	68 Participantes	1+	B
20	2018	EE.UU	Hilton & Solis-Moya.	Respiratory muscle training for cystic fibrosis.	Revisión sistemática	9 Estudios (202 participantes)	1+	B
21	2018	India	Sankar & Das.	Asthma – A Disease of How We Breathe: Role of Breathing Exercises and Pranayam.	Revisión de la literatura	NA	3	D



# Entrenamiento muscular respiratorio en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica

Una revisión de la literatura

N°	Año	País	Autores	Título	Tipo de estudio	Muestra/ estudios	NE	GR
22	2017	Chile	Rodríguez-Núñez & Zenteno.	Rehabilitación respiratoria en niños y adolescentes con bronquiolitis obliterante post infecciosa	Revisión de la literatura	NA	3	D
23	2017	Italia	Politano et al.	Integrated care of muscular dystrophies in Italy. Part 1. Pharmacological treatment and rehabilitative interventions.	Estudio transversal	502 Participantes	3	D
24	2017	EE.UU	Bieli et al.	Respiratory muscle training improves respiratory muscle endurance but not exercise tolerance in children with cystic fibrosis	Ensayo clínico aleatorizado	22 Participantes	1+	B
25	2016	Brasil	Macêdo et al.	Breathing exercises for children with asthma.	Revisión sistemática	3 Estudios (112 participantes)	1+	B
26	2016	Estados Unidos	Misra, Sanghamitra M.	The Current Evidence of Integrative Approaches to Pediatric Asthma.	Revisión de la literatura	NA	3	D
27	2014	España	Cadenas-Sánchez et al.	Evaluación de la capacidad cardiorrespiratoria en niños de edad preescolar: adaptación del test de 20m de ida y vuelta	Estudio cuasi-experimental	137 Participantes	3	D
28	2014	Chile	Rodríguez et al.	Effects of home-based respiratory muscle training in children and adolescents with chronic lung disease* **	Estudio cuasi-experimental	29 Participantes	3	D
29	2014	Brasil	Franco et al.	Efeitos do método Pilates na força muscular e na função pulmonar de pacientes com fibrose cística*	Estudio cuasi-experimental	19 Participantes	3	D
30	2014	Brasil	Marques et al.	Efeitos do treinamento de empilhamento de ar na função pulmonar de pacientes com amiotrofia espinhal e distrofia muscular congênita*	Estudio cuasi-experimental	18 Participantes	3	D
31	2014	Brasil	Molsberger et al.	Improvements in Sleep and Handwriting after Complementary Medical Intervention using Acupuncture, Applied Kinesiology, and Respiratory Exercises in a Nine-Year-Old ADHD Patient on Methylphenidate	Reporte de Caso	1 Participante	3	D
32	2014	Estados Unidos	Jones et al.	Effects of respiratory muscle training (RMT) in children with infantile-onset Pompe disease and respiratory muscle weakness	Serie de casos	2 Participantes	3	D
33	2014	Brasil	Rodrigues et al.	Efeitos de exercícios respiratórios de ioga na função pulmonar de pacientes com distrofia muscular de Duchenne: uma análise exploratória*	Estudio cuasi-experimental	76 Participantes	3	D
34	2013	EE.UU	Barker et al.	Breathing exercises for dysfunctional breathing/hyperventilation syndrome in children.	Revisión sistemática	6 Estudios	1+	B
35	2013	Chile	Rodríguez N et al.	Rehabilitación respiratoria en el paciente neuromuscular: efectos sobre la tolerancia al ejercicio y musculatura respiratoria. Resultado de una serie de casos	Serie de casos	13 Participantes	3	D
36	2013	Brasil	Silva & Motta.	The use of abdominal muscle training, breathing exercises and abdominal massage to treat paediatric chronic functional constipation	Ensayo clínico aleatorizado	72 Participantes	1+	B
37	2012	Italia	Elbasan et al.	Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis	Estudio cuasi-experimental	16 Participantes	3	D
38	2012	Chile	Rodríguez et al.	Aspectos fisiopatológicos de la rehabilitación respiratoria en fibrosis quística	Revisión de la literatura	NA	3	D
39	2011	Reino Unido	Stevens et al.	Exercise metabolism during moderate-intensity exercise in children with cystic fibrosis following heavy-intensity exercise.	Ensayo clínico aleatorizado	19 Participantes	1+	B
40	2020	Brasil	Sanz-Santiago et al.	Effect of a combined exercise program on physical fitness, lung function, and quality of life in patients with controlled asthma and exercise symptoms: A randomized controlled trial	Ensayo clínico aleatorizado	53 Participantes	1+	B
41	2020	EE.UU	Crisp et al.	Training, detraining, and retraining: Two 12-week respiratory muscle training regimens in a child with infantile-onset Pompe disease	Reporte de Caso	1 Participante	3	D
42	2013	EE.UU	Smith et al.	Phase I/II trial of adeno-associated virus-mediated alpha-glucosidase gene therapy to the diaphragm for chronic respiratory failure in Pompe disease: initial safety and ventilatory outcomes	Serie de casos	7 Participantes	3	D



N°	Año	País	Autores	Título	Tipo de estudio	Muestra/ estudios	NE	GR
43	2012	Reino Unido	Palace et al.	Clinical features in a series of fast channel congenital myasthenia syndrome	Series de casos	12 Participantes	3	D
44	2010	Chile	Prado et al.	Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares	Revisión de la literatura	NA	3	D
45	2010	Chile	Prado et al.	Recomendaciones para la evaluación quirúrgica de la escoliosis en niños con enfermedad neuromuscular	Revisión de la literatura	NA	3	D
46	2013	Brasil	Silva et al.	Inspiratory muscle training for asthma	Revisión sistemática	5 Estudios (113 participantes)	1+	B
47	2019	EE.UU	Bartels et al.	Physical exercise training for type 3 spinal muscular atrophy	Revisión sistemática	1 Estudio (14 participantes)	1+	B
48	2020	España	Rueda et al.	Myofunctional therapy (oropharyngeal exercises) for obstructive sleep apnoea	Revisión sistemática	9 Estudios (347 participantes)	1+	B
49	2013	australia	Cox et al.	Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis	Revisión sistemática	4 Estudios (199 participantes)	1++	B
50	2016	Reino Unido	Jones et al.	Interventions for dysphagia in long term, progressive muscle disease	Revisión sistemática	1 Estudio (22 participantes)	1+	B

Fuente: Creación Propia

Esta tabla muestra las características metodológicas, el nivel de evidencia y grado de recomendación de los estudios incluidos en la revisión.

muscular se sugiere medir la presión inspiratoria máxima sostenida (PIMs) o con determinación de tiempo límite hasta la fatiga de músculos inspiratorios (Tlim). El “test de cargas progresivas cada dos minutos” que es una prueba incremental para estimar la PIMs, en la que se imponen cargas inspiratorias crecientes y progresivas a una válvula inspiratoria, mientras que la prueba donde se aplica una carga del 40 % de la presión inspiratoria máxima, que debe ser soportada el mayor tiempo posible medido en segundos se usa para estimar el Tlim (F. Prado et al., 2010; D. F. Prado et al., 2016)(NE: 3; GR: D).

## Métodos de entrenamiento y parámetros para prescribir las cargas de trabajo

En el entrenamiento de fuerza de los músculos inspiratorios en pacientes pediátricos con enfermedad respiratoria crónica de origen neuromuscular se indica una frecuencia de 5 veces por semana, con una duración de 3 series de 3-5 min con descansos no superiores a 2 minutos incrementando progresivamente la duración, una carga  $\geq 30\%$  y  $\leq 50\%$  de la PIM en el dispositivo de umbral, la cual debe modificarse según los resultados mensuales de seguimiento de la PIM. Para los músculos espiratorios se recomienda una duración 3 series de 15 espiraciones con una carga entre el 60% y 70% de la PEM con 1 minuto de descanso entre cada serie. El entrenamiento muscular respiratorio se puede combinar con ejercicio ventilatorio (ejercicios de respiración controlada) (F. Prado et al., 2010; Rodríguez N et al., 2013; Smith et al., 2013; Rodrigues et al., 2014; Molsberger et al., 2014; D. F. Prado et al., 2016)»(NE: 3; GR: D). El fortalecimiento para pacientes neuromusculares utilizando dispositivo de umbral (Threshold IMT/ Threshold PEP) o hiperpnea isocápnic muscular se recomienda con una duración de 3 sesiones  $\times$  30 min a la semana o 3 series de 25 repeticiones 5 días a la semana, con carga de trabajo entre el 30-70% de PIM/PEM durante 8 a 12 semanas o 2 a 9 meses

(Crisp et al., 2020; Lolascon et al., 2020) (NE: 3; GR: D). En cuanto al entrenamiento para resistencia muscular inspiratoria y espiratoria se propone usar cargas entre el 15% y 60% en combinación con el ejercicio de fuerza (Galea, 2021) (NE: 2++; GR: C) y el entrenamiento aeróbico (Bartels et al., 2019) (NE: 1+; GR: B).

En pacientes con fibrosis quística se aconseja implementar métodos de entrenamiento muscular inspiratorio para resistencia y fuerza con intensidades de 40% y 80% de la PIM durante al menos 6 semanas en el marco de los programas de rehabilitación respiratoria (Cadenas-Sánchez et al., 2014; Elbasan et al., 2012; Franco et al., 2014; Rodríguez et al., 2012) (NE: 3; GR: D), los cuales incluyen el entrenamiento aeróbico, de resistencia muscular respiratoria, y fisioterapia tórax estándar dos a tres veces al día (Stevens et al., 2011; Bieli et al., 2017) 22 children, aged 9–18 years, with CF performed 8 weeks of RME training and standard chest physiotherapy in a randomized sequence separated by a 1 week washout period. All children underwent training sessions using the RME training device before beginning the study. The primary outcomes were RME (in minutes (NE: 1+; GR: B). Adicionalmente, se recomiendan periodos de 8 a 12 semanas que incluyan el entrenamiento aeróbico durante 45 a 60 minutos al menos 3 veces por semana con sesiones de entrenamiento ventilatorio (ejercicios de respiración diafragmática y relajación muscular progresiva) (Cox et al., 2013) (NE: 1++; GR: B). En entrenamiento muscular respiratorio aislado en este tipo de pacientes se aconseja utilizando el dispositivo Threshold IMT con intensidad de carga del 30 % del valor de la PIM durante 15 min dos veces al día (Zeren et al., 2019) (NE: 1+; GR: B). En asma se sugieren intervenciones para el entrenamiento muscular inspiratorio (IMT) con intensidades de carga del 15%, 40% y 50% de PIM con una duración de 10 a 30 minutos 1 a 2 veces al día 3 a 6 veces por semana por periodos de 3 a 6 semanas. El nivel de carga se puede ajustar cada semana de acuerdo al nuevo nivel PIM del participante o se puede incrementar gradualmente entre un 5 % a 10 % en cada sesión hasta alcanzar el 60% de su PIM al final del primer mes (I. S. Silva et al., 2013; Carbonera et al., 2020) expiratory airflow limitation, premature closure of small airways, activity of inspiratory muscles at the end of expiration and reduced pulmonary compliance may lead to lung hyperinflation. With the increase in lung volume, chest wall geometry is modified, shortening the inspiratory muscles and leaving them at a sub-optimal position in their length-tension relationship. Thus, the capacity of these muscles to generate tension is reduced. An

### Una revisión de la literatura

increase in cross-sectional area of the inspiratory muscles caused by hypertrophy could offset the functional weakening induced by hyperinflation. Previous studies have shown that inspiratory muscle training promotes diaphragm hypertrophy in healthy people and patients with chronic heart failure, and increases the proportion of type I fibres and the size of type II fibres of the external intercostal muscles in patients with chronic obstructive pulmonary disease. However, its effects on clinical outcomes in patients with asthma are unclear.

**OBJECTIVES:** To evaluate the efficacy of inspiratory muscle training with either an external resistive device or threshold loading in people with asthma.

**SEARCH METHODS:** We searched the Cochrane Airways Group Specialised Register of trials, Cochrane Central Register of Controlled Trials (CENTRAL (NE: 1+; GR: B). También se han recomendado cargas de trabajo entre el 30% y 60% de la presión inspiratoria máxima durante 25 a 30 minutos (Castilho et al., 2020) (NE: 2++; GR: C).

Adicionalmente, se propone usar la combinación del entrenamiento muscular respiratorio con el reentrenamiento de la respiración, el entrenamiento aeróbico y uso de ventilación mecánica no invasiva (ejercicios respiratorios en posición sedente de educación y conciencia de la respiración diafragmática (alrededor de 7 respiraciones por minuto, entrenamiento diario con una duración de al menos ocho semanas), inhalación fraccionada y labios fruncidos (10 sesiones de 1 hora dos veces por semana), ejercicios de respiración controlada (técnica de respiración Buteyko (BBT), método Papworth, yoga, Pranayama), CPAP y/o BIPAP) (Barker et al., 2013; C. a. G. Silva & Motta, 2013; David et al., 2018; Emmanouil et al., 2018; Rashmi et al., 2019; Sanz-Santiago et al., 2020; Zuanazzi Cruz et al., 2020) abdominal massage and diaphragmatic breathing was compared with medical treatment in a prospective randomized trial of patients with chronic functional constipation. Method Patients aged 4–18 years old with functional constipation according to the Rome III criteria were randomized to physiotherapy or medical treatment. In the physiotherapy group, exercises (isometric training of the abdominal muscles, diaphragmatic breathing exercises and abdominal massage (NE: 1+; GR: B). El entrenamiento ventilatorio o respiratorio que puede ser usada aisladamente en pacientes con asma para para mejorar síntomas respiratorios, fomentar el uso del tórax, el diafragma, para mejorar el intercambio gaseoso, sin efectos sobre la fuerza muscular respiratoria (Misra, 2016; Sankar & Das, 2018; Cook et al., 2021) (NE: 3; GR: D). Finalmente, en paciente con posoperatorio de trasplante pulmonar se propone el uso de dispositivos de umbral (POWERbreathe) con una carga de 30% del PIM dos veces al día durante 2 meses (Yamaga et al., 2021).

los del estudio observacional de Jevnikar et al. (2015) en pacientes con diagnóstico de Pompe, quienes documentaron un aumento significativo de la presión inspiratoria máxima con el entrenamiento de los músculos inspiratorios utilizando Threshold durante el seguimiento de 24 meses. Así mismo, el estudio cuasiexperimental de Aslan et al. (2016) en pacientes con enfermedad neuromuscular de inicio tardío documento un efecto positivo sobre la presión inspiratoria máxima después del acondicionamiento respiratorio con dispositivos de umbral. Mientras que en los resultados de esta investigación respaldan la eficiencia del entrenamiento de los músculos respiratorios para aumentar la fuerza de los músculos inspiratorios y espiratorios en función de la tos en los estadios iniciales de la enfermedad neuromuscular (NE: 3; GR: D).

En el caso de enfermedades respiratorias crónicas como la bronquiolitis obliterante postinfecciosa, las bronquiectasias el asma y la fibrosis quística este estudio deduce que resultados clínicos y los niveles de calidad de la literatura son heterogéneos, debido a que en la bronquiolitis obliterante postinfecciosa (BOPI) y las bronquiectasias se concibe un incremento de la actividad muscular respiratoria, el flujo pico con tos y flujo espiratorio forzado (NE: 3; GR: D), mientras que en el asma, se encuentran efectos positivos sobre la función muscular respiratoria con el entrenamiento respiratorio aislado y en combinación con el entrenamiento físico generalizado y ventilatorio sobre la fuerza muscular respiratoria, los síntomas y la capacidad funcional (NE: 1+; GR: B). No obstante, en los pacientes con fibrosis quística la evidencia (NE: 1+; GR: B) no apoya o rechaza los efectos clínicos del entrenamiento muscular respiratorio, secundario a que los resultados positivos sobre la función pulmonar y muscular respiratoria han sido variables de un estudio a otro. Resultados que son similares a los reportados por Houston et al., (2013) quienes buscaron de determinar el efecto del entrenamiento de los músculos inspiratorios sobre la calidad de vida relacionada con la salud, la función pulmonar y la tolerancia al ejercicio de pacientes con fibrosis quística por medio de una revisión sistemática de la literatura y se encontraron con que los datos no eran suficientes para sugerir que este tratamiento era beneficioso o no; así mismo, Zampogna et al., (2020) afirman que hasta el momento no hay evidencia definitiva para apoyar o evitar el entrenamiento de los músculos inspiratorios, a pesar de que algunos estudios han mostrado que el entrenamiento de los músculos inspiratorios disminuye la disnea, aumenta la fuerza de los músculos inspiratorios y mejora la capacidad de ejercicio en sujetos asmáticos, por lo tanto recomienda indicar cuidadosamente su uso.

En este orden de ideas, la evidencia no permite establecer un consenso sobre el beneficio del entrenamiento muscular respiratorio en términos de aumento de la fuerza y resistencia muscular respiratoria, la capacidad funcional, la calidad de vida, la disnea, la percepción de esfuerzo y el número de hospitalizaciones en la BOPI, las bronquiectasias, el asma, la fibrosis quística y la enfermedad neuromuscular, es por esto que se requieren estudios de mayor calidad metodológica que logren dilucidar el efecto del entrenamiento muscular respiratorio sobre estas patologías y variables. La evidencia de esta investigación afirma que la evaluación de la fuerza y resistencia muscular respiratoria hace parte de la valoración de los pacientes con enfermedad respiratoria crónica (asma, fibrosis quística, BOPI, bronquiectasias y enfermedad neuromuscular) en el marco de la caracterización diagnóstica, el seguimiento del tratamiento y la implementación de la rehabilitación debido a las múltiples alteraciones que sufren en su mecánica ventilatoria (NE: 3; GR: D), entre las pruebas más sensibles para fuerza muscular respiratoria se encuentra presión inspiratoria máxima (PIM), la presión espiratoria máxima (PEM) (NE: 1+; GR: B), mientras que para la resistencia muscular respiratoria esta la presión

## Discusión

Esta investigación determina que el entrenamiento muscular respiratorio forma parte de la rehabilitación de los pacientes con enfermedades respiratorias crónicas y que ha demostrado ser efectivo en pacientes pediátricos con patologías neuromusculares en términos de aumento de la fuerza muscular respiratoria (PIM y PEM), el flujo pico espiratorio con tos (FPT) y la capacidad vital forzada (CVF), como lo ejemplifica los estudios de Rodríguez et al (2014) donde en el entrenamiento muscular respiratorio demostró ser seguro para aumentar la fuerza de los músculos inspiratorios y espiratorios (aumento significativo del PIM  $p = 0,01$ , PEM  $p = 0,002$  y pico flujo con tos (PFT)  $p = 0,001$ ) y el de Rodrigues et al. (2014) donde la capacidad vital forzada (CVF) y volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) aumentaron significativamente ( $p = 0,02$ ;  $p = 0,04$  respectivamente). Estos hallazgos que coinciden con

inspiratoria máxima sostenida (PIMs) y el tiempo límite hasta la fatiga de músculos inspiratorios (Tlim) que presentan menor nivel de evidencia y recomendación (NE: 3; GR: D).

Estos hallazgos son similares a los encontrados en el estudio observacional de Hulzebos et al., (2018) quienes buscaba establecer valores de referencia para las presiones inspiratoria y espiratoria máximas en niños y adolescentes sanos de 8 a 19 años midiendo fuerza muscular respiratoria (P<sub>lmax</sub> y P<sub>Emax</sub>), teniendo en cuenta que la medición de la función de los músculos respiratorios es importante en el diagnóstico de enfermedades ventilatorias, para evaluar el impacto de enfermedades crónicas y/o para determinar la función de los músculos respiratorios después del tratamiento. Homero Puppo et al. (2017) en su revisión de la literatura argumentan que la resistencia muscular respiratoria puede ser puesta a prueba por medio del tiempo límite y la presión inspiratoria máxima sostenida (Pims), las cuales permiten determinar la tolerancia de los músculos respiratorias para sostener cargas ventilatorias a lo largo del tiempo y resistir la fatiga.

Frente a los métodos de entrenamiento muscular respiratorio y las cargas de trabajo prescritas en pacientes con enfermedad respiratoria crónica en este trabajo se identificó que los dispositivos de umbral son la estrategia frecuentemente utilizada, sin embargo, las cargas de trabajo, la duración, la frecuencia con que se prescribe y el nivel de evidencia varía en función de la patología. En pacientes con enfermedad neuromuscular se utilizan cargas entre 30 y 50% de la PIM y 60 y 70% de la PEM, con una duración de 3 sesiones de mínimo 3 minutos y máximo 30, con una frecuencia de 5 veces a la semana (NE: 3; GR: D), mientras que para la resistencia se recomiendan cargas entre 15 y 60% (NE: 1+; GR: B). El entrenamiento muscular inspiratorio para la fibrosis quística se recomiendan cargas de entre el 40 y 80% de la PIM durante 6 semanas (NE: 3; GR: D) y 30% de la PIM en 2 sesiones de 15 minutos (NE: 1+; GR: B), mientras que en el asma intensidades entre el 15 y 50% de la PIM, 2 sesiones de 30 minutos por 6 semanas (NE: 1+; GR: B). Es de aclarar, que estas patologías no se recomienda un entrenamiento muscular respiratorio aislado, sino combinado con entrenamiento aeróbico y ventilatorio, debido a las implicaciones sistémicas que tiene la enfermedad respiratoria crónica en niños (NE: 1++; GR: B). Esto coincide con lo expuesto Torres et al., (2019a) y Kalamara et al., (2021) quienes afirman que el entrenamiento muscular respiratorio se realiza en el marco de la rehabilitación pulmonar, la cual incluye el entrenamiento físico generalizado, el entrenamiento ventilatorio, acondicionamiento muscular periférico y respiratorio.

## Limitaciones del estudio

El presente estudio por su calidad metodológica requiere un estudio con mayor rigurosidad metodológica que incluya evaluación del riesgo de sesgo para que las conclusiones y resultados administrados sea más sustentable y aporte a la toma de decisiones por diferentes profesionales de la salud.

## Conclusión

Los efectos fisiológicos del entrenamiento muscular respiratorio en pacientes con enfermedad respiratoria crónica de origen neuromuscular se ven manifestados en el aumento fuerza

muscular respiratoria, la eficacia de la tos y la función pulmonar en estadios iniciales de la enfermedad, en el pacientes con asma el entrenamiento muscular respiratorio combinado con entrenamiento aeróbico y ventilatorio tiene efectos positivos en aptitud respiratoria, el rendimiento cardiorrespiratorio y la fuerza muscular. En el caso de los pacientes con fibrosis quística ha mostrado impacto sobre la función pulmonar, la fuerza y resistencia muscular, sin embargo, la evidencia no es concluyente sobre su relación con beneficios clínicos por la calidad de los estudios y las muestras pequeñas.

En pacientes con enfermedades respiratorias crónica las pruebas con mayor evidencia para determinar la fuerza de los músculos respiratorios son la presión inspiratoria máxima (PIM), la presión espiratoria máxima (PEM). Para determinar la resistencia muscular respiratoria evidencia de baja calidad metodología sugiere el uso de la presión inspiratoria máxima sostenida (PIMs) y el tiempo límite hasta la fatiga de músculos inspiratorios (Tlim).

Los métodos para entrenamiento muscular respiratorio para niños con patologías respiratorias crónica son los dispositivos de umbral, con cargas entre 30 y 50% de la PIM y 60 y 70% de la PEM para pacientes neuromusculares, 40 y 80% de la PIM para individuos con diagnóstico de fibrosis quística y 15 y 50% de la PIM en pacientes con asma. Se recomienda que el entrenamiento muscular respiratorio se acompañe de acondicionamiento físico generalizado y ventilatorio para contrarrestar los efectos sistémicos de la enfermedad respiratoria crónica en niños.

Dicho lo anterior y lo recolectado en la presente investigación, se sugiere que los profesionales en cuidado pulmonar deben incluir el entrenamiento muscular respiratorio en el tratamiento de los pacientes pediátricos con enfermedad respiratoria crónica y prescribirlo de forma individualizada. Adicionalmente, es necesario la realización de más estudios con gran calidad metodológica para soportar de mejor forma los beneficios y efectos del entrenamiento muscular en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica.

## Bibliografía

- Abarca Garcia, F. de L. (2015). Comportamiento de la rehabilitación en el hogar de niños con diagnóstico de parálisis cerebral atendidos en el área de pediatría del Hospital de rehabilitación Aldo Chavarria en el periodo comprendido de Julio-Noviembre 2014. <https://repositoriosiidca.csuca.org/Record/RepoUNANM3001/Description#tabnav>
- Álvarez Santillán, J. D. L. Á., & Ordoñez Bajaña, D. H. (2019). Técnicas de fisioterapia respiratoria y su influencia en la calidad de vida de los niños con asma de 2 a 5 años en la ciudadela la ventura en el periodo mayo–septiembre del 2019. [B.S. thesis]. Babahoyo: UTB-FCS, 2019.
- Aslan, G. K., Huseyinsinoglu, B. E., Oflazer, P., Gurses, N., & Kiyani, E. (2016). Inspiratory Muscle Training in Late-Onset Pompe Disease: The Effects on Pulmonary Function Tests, Quality of Life, and Sleep Quality. *Lung*, 194(4), 555-561. <https://doi.org/10.1007/s00408-016-9881-4>
- Barker, N. J., Jones, M., O'Connell, N. E., & Everard, M. L. (2013). Breathing exercises for dysfunctional breathing/hyperventilation syndrome in children. *Cochrane Database Syst Rev*, CD010376-CD010376.
- Bartels, B., Montes, J., Pol, W. L. van der, & Groot, J. F. de. (2019). Physical exercise training for type 3 spinal muscular atrophy. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 3. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD012120.pub2>



## Una revisión de la literatura

- Bieli, C., Summermatter, S., Boutellier, U., & Moeller, A. (2017). Respiratory muscle training improves respiratory muscle endurance but not exercise tolerance in children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 52(3), 331-336. <https://doi.org/10.1002/ppul.23647>
- Cadenas-Sánchez, C., Alcántara-Moral, F., Sánchez-Delgado, G., Mora-González, J., Martínez-Téllez, B., Herrador-Colmenero, M., Jiménez-Pavón, D., Femia, P., Ruiz, J. R., & Ortega, F. B. (2014). Evaluación de la capacidad cardiorrespiratoria en niños de edad preescolar: Adaptación del test de 20m de ida y vuelta. *Nutrición Hospitalaria*, 30(6), 1333-1343. <https://doi.org/10.3305/nh.2014.30.6.7859>
- Carbonera, R. P., Barbosa, A. P. O., Normann, T. C., Lago, P. D., Garcia, C. D., & Lukrafka, J. L. (2020). Home-based inspiratory muscle training in pediatric patients after kidney transplantation: A randomized clinical trial. *Pediatr Nephrol*, 1507-1516.
- Castilho, T., Itaborahy, B. D. H., Hoepers, A., Brito, J. N. de, Almeida, A. C. da S., & Schivinski, C. I. S. (2020). Effects of inspiratory muscle training and breathing exercises in children with asthma: A systematic review. *Journal of Human Growth and Development*, 30(2), 291-300. <https://doi.org/10.7322/jhgd.v30.10381>
- Chang, A. B., Bush, A., & Grimwood, K. (2018). Bronchiectasis in children: Diagnosis and treatment. *Lancet (London, England)*, 392(10150), 866-879. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(18\)31554-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(18)31554-X)
- Cook, N. E., Huebschmann, N. A., & Iverson, G. L. (2021). Safety and Tolerability of an Innovative Virtual Reality-Based Deep Breathing Exercise in Concussion Rehabilitation: A Pilot Study. *Developmental Neurorehabilitation*, 24(4), 222-229. <https://doi.org/10.1080/17518423.2020.1839981>
- Cox, N. S., Alison, J. A., & Holland, A. E. (2013). Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 12. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD009448.pub2>
- Crisp, K. D., Case, L. E., Kravitz, R. M., Kishnani, P. S., & Jones, H. N. (2020). Training, detraining, and retraining: Two 12-week respiratory muscle training regimens in a child with infantile-onset Pompe disease. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine*, 13(1), 71-80. <https://doi.org/10.3233/PRM-190601>
- Dacal Rodríguez, A. (2016). Efectividad del entrenamiento muscular respiratorio en los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
- David, M. M. C., Gomes, E. L. de F. D., Mello, M. C., & Costa, D. (2018). Noninvasive ventilation and respiratory physical therapy reduce exercise-induced bronchospasm and pulmonary inflammation in children with asthma: Randomized clinical trial. *Therapeutic Advances in Respiratory Disease*, 12, 1753466618777723. <https://doi.org/10.1177/1753466618777723>
- Dubé, B.-P., Vermeulen, F., & Laveneziana, P. (2017). Disnea de esfuerzo en las enfermedades respiratorias crónicas: De la fisiología a la aplicación clínica. *Archivos de Bronconeumología*, 53(2), 62-70.
- Elbasan, B., Tunali, N., Duzgun, I., & Ozcelik, U. (2012). Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. *Italian Journal of Pediatrics*, 38(1), 2. <https://doi.org/10.1186/1824-7288-38-2>
- Elnaggar, R. K., Shendy, M. A., & Mahmoud, M. Z. (2019). Prospective Effects of Manual Diaphragmatic Release and Thoracic Lymphatic Pumping in Childhood Asthma. *Respiratory Care*, 64(11), 1422-1432. <https://doi.org/10.4187/respcare.06716>
- Emmanouil, C.-C., Pervanidou, P., Charmandari, E., Darviri, C., & Chrousos, G. P. (2018). The effectiveness of a health promotion and stress-management intervention program in a sample of obese children and adolescents. *Hormones (Athens, Greece)*, 17(3), 405-413. <https://doi.org/10.1007/s42000-018-0052-2>
- Franco, C. B., Ribeiro, A. F., Morcillo, A. M., Zambon, M. P., Almeida, M. B., & Rozov, T. (2014). Efeitos do método Pilates na força muscular e na função pulmonar de pacientes com fibrose cística\*. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 40, 521-527. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132014000500008>
- Galea, M. P. (2021). Does respiratory muscle training improve respiratory function compared to sham training, no training, standard treatment or breathing exercises in children and adults with neuromuscular disease? A Cochrane Review summary with commentary. *NeuroRehabilitation*, 48(2), 243-245. <https://doi.org/10.3233/NRE-218000>
- García, F. J., Velázquez, J. A. V., & Lugo, E. K. L. (2002). Apuntes de Estadística Inferencial.
- Gea, J., Sancho-Muñoz, A., & Chalela, R. (2018). Nutritional status and muscle dysfunction in chronic respiratory diseases: Stable phase versus acute exacerbations. *Journal of Thoracic Disease*, 10(Suppl 12), S1332-S1354. <https://doi.org/10.21037/jtd.2018.02.66>
- Gozal, D., & Thiriet, P. (1999). Respiratory muscle training in neuromuscular disease: Long-term effects on strength and load perception. *Medicine and Science in Sports and Exercise*, 31(11), 1522-1527. <https://doi.org/10.1097/00005768-199911000-00005>
- Griese, M. (2018). Chronic interstitial lung disease in children. *European Respiratory Review: An Official Journal of the European Respiratory Society*, 27(147). <https://doi.org/10.1183/16000617.0100-2017>
- Gurses, H. N., Ayhan, B., Demir, R., & Ozyilmaz, S. (2013). The effects of inspiratory muscle training on respiratory muscle strength and pulmonary functions in children with bronchiectasis. *European Respiratory Journal*, 42(Suppl 57). [https://erj.ersjournals.com/content/42/Suppl\\_57/P5064](https://erj.ersjournals.com/content/42/Suppl_57/P5064)
- Hilton, N., & Solis-Moya, A. (2018). Respiratory muscle training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*, CD006112-CD006112.
- Homero Puppo, Kine., Rodrigo Torres-Castro, Kine., & Javiera Rosales-Fuentes, Kine. (2017). Rehabilitación respiratoria en niños. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 28(1), 131-142. <https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2016.12.001>
- Houston, B. W., Mills, N., & Solis-Moya, A. (2013). Inspiratory muscle training for cystic fibrosis. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, 11, CD006112. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD006112.pub3>
- Hulzebos, E., Takken, T., Reijneveld, E. A., Mulder, M. M. G., & Bongers, B. C. (2018). Reference Values for Respiratory Muscle Strength in Children and Adolescents. *Respiration; International Review of Thoracic Diseases*, 95(4), 235-243. <https://doi.org/10.1159/000485464>
- Jevnikar, M., Kodric, M., Cantarutti, F., Cifaldi, R., Longo, C., Della Porta, R., Bembi, B., & Confalonieri, M. (2015). Respiratory muscle training with enzyme replacement therapy improves muscle strength in late-Onset Pompe disease. *Molecular Genetics and Metabolism Reports*, 5, 67-71. <https://doi.org/10.1016/j.ymgmr.2015.09.007>
- Jones, H. N., Crisp, K. D., Moss, T., Strollo, K., Robey, R., Sank, J., Canfield, M., Case, L. E., Mahler, L., Kravitz, R. M., & Kishnani, P. S. (2014). Effects of respiratory muscle training (RMT) in children with infantile-onset Pompe disease and respiratory muscle weakness. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine*, 7(3), 255-265. <https://doi.org/10.3233/PRM-140294>
- Jones, K., Pitceathly, R. D., Rose, M. R., McGowan, S., Hill, M., Badrising, U. A., & Hughes, T. (2016). Interventions for dysphagia in long-term, progressive muscle disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004303.pub4>
- Joshtel, B., Gomersall, S. R., Tweedy, S., Petsky, H., Chang, A. B., & Trost, S. G. (2018). Effects of exercise training on physical and psychosocial health in children with chronic respiratory disease: A systematic review and meta-analysis. *BMJ Open Sport & Exercise Medicine*, 4(1), e000409. <https://doi.org/10.1136/bmjsem-2018-000409>
- Kalamara, E. I., Ballas, E. T., Pitsiou, G., & Petrova, G. (2021). Pulmonary rehabilitation for cystic fibrosis: A narrative review of current literature. *Monaldi Archives for Chest Disease*, 91(2), Article 2. <https://doi.org/10.4081/monaldi.2021.1501>
- Lage, S. M., Pereira, D. A. G., Corradi Magalhães Nepomuceno, A. L., Castro, A. C. de, Araújo, A. G., Hoffman, M., Silveira, B. M. F., & Parreira, V. F. (2021). Efficacy of inspiratory muscle training on inspiratory

- muscle function, functional capacity, and quality of life in patients with asthma: A randomized controlled trial. *Clinical Rehabilitation*, 0269215520984047.
- Liberati, A., Altman, D. G., Tetzlaff, J., Mulrow, C., Gøtzsche, P. C., Ioannidis, J. P. A., Clarke, M., Devereaux, P. J., Kleijnen, J., & Moher, D. (2009). The PRISMA Statement for Reporting Systematic Reviews and Meta-Analyses of Studies That Evaluate Health Care Interventions: Explanation and Elaboration. *PLoS Medicine*, 6(7), e1000100. <https://doi.org/10.1371/journal.pmed.1000100>
- Lilik Lestari, M. P., Wanda, D., & Nurhaeni, N. (2019). The Effects of Modified Pursed Lips Breathing on Oxygenation Status in Children. *Compr Child Adolesc Nurs*, 1-8.
- Lolascon, G., Vitacca, M., Carraro, E., Chisari, C., Fiore, P., Messina, S., Mongini, T., Moretti, A., Sansone, V., Toscano, A., & Siciliano, G. (2020). Adapted physical activity and therapeutic exercise in late-onset Pompe disease (LOPD): A two-step rehabilitative approach. *Neurological Sciences : Official Journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology*, 41(4). <https://doi.org/10.1007/s10072-019-04178-7>
- Lukowicz, M. von, Herzog, N., Ruthardt, S., Quante, M., Iven, G., & Poets, C. F. (2019). Effect of a 1-week intense myofunctional training on obstructive sleep apnoea in children with Down syndrome. *Archives of Disease in Childhood*, 104(3), 275-279. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2018-315064>
- Macêdo, T. M. F., Freitas, D. A., Chaves, G. S. S., Holloway, E. A., & Mendonça, K. M. P. P. (2016). Breathing exercises for children with asthma. *Cochrane Database Syst Rev*, CD011017-CD011017.
- Marques, T. B. C., Neves, J. de C., Portes, L. A., Salge, J. M., Zanoteli, E., & Reed, U. C. (2014). Efeitos do treinamento de empilhamento de ar na função pulmonar de pacientes com amiotrofia espinhal e distrofia muscular congênita\*. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 40, 528-534. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132014000500009>
- McCreery, J. L., Mackintosh, K. A., & McNarry, M. A. (2021). Effects of Inspiratory Muscle Training on Heart Rate Variability in Children with Cystic Fibrosis: A Pilot Study. *Journal of Science in Sport and Exercise*, 3(1), 66-74. <https://doi.org/10.1007/s42978-020-00079-w>
- Misra, S. M. (2016). The Current Evidence of Integrative Approaches to Pediatric Asthma. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*, 190-194.
- Molsberger, F., Raak, C., & Witthinrich, C. (2014). Improvements in Sleep and Handwriting after Complementary Medical Intervention using Acupuncture, Applied Kinesiology, and Respiratory Exercises in a Nine-Year-Old ADHD Patient on Methylphenidate. *EXPLORE*, 10(6), 398-403. <https://doi.org/10.1016/j.explore.2014.08.006>
- Okuro, R. T., Morcillo, A. M., Ribeiro, M. Â. G. O., Sakano, E., Conti, P. B. M., & Ribeiro, J. D. (2011). Respiração bucal e anteriorização da cabeça: Efeitos na biomecânica respiratória e na capacidade de exercício em crianças. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 37, 471-479. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132011000400009>
- Organización Mundial de la Salud. (2020a). OMS | Acerca de la enfermedades respiratorias crónicas. WHO; World Health Organization. [https://www.who.int/respiratory/about\\_topic/es/](https://www.who.int/respiratory/about_topic/es/)
- Organización Mundial de la Salud. (2020b). OMS | Enfermedades crónicas. WHO; World Health Organization. [http://www.who.int/topics/chronic\\_diseases/es/](http://www.who.int/topics/chronic_diseases/es/)
- Ozalp, O., Inal-Ince, D., Cakmak, A., Calik-Kutukcu, E., Saglam, M., Savci, S., Vardar-Yagli, N., Coplu, L., Karakaya, J., & Arıkan, H. (2018). High-intensity inspiratory muscle training in bronchiectasis: A randomized controlled trial. *European Respiratory Journal*, 52(suppl 62). <https://doi.org/10.1183/13993003.congress-2018.PA1717>
- Palace, J., Lashley, D., Bailey, S., Jayawant, S., Carr, A., McConville, J., Robb, S., & Beeson, D. (2012). Clinical features in a series of fast channel congenital myasthenia syndrome. *Neuromuscular Disorders: NMD*, 22(2), 112-117. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2011.08.002>
- Politano, L., Scutifero, M., Patalano, M., Saggiocchi, A., Zaccaro, A., Civati, F., Brighina, E., Vita, G., Messina, S., Sframeli, M., Lombardo, M. E., Scalise, R., Colia, G., Catteruccia, M., Berardinelli, A., Motta, M. C., Gaiani, A., Semplicini, C., Bello, L., ... Magliano, L. (2017). Integrated care of muscular dystrophies in Italy. Part 1. Pharmacological treatment and rehabilitative interventions. *Acta Myol*, 19-24.
- Prado, D. F., Salinas, E. U. P., Zenteno, D. D., Roberto, K., Flores, K. E., García, D. C., Lin, K. P., Catalina, K., & Siebert, E. U. A. (2016). Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares. 16.
- Prado, F., Salinas, P., & García, C. (2010). Recomendaciones para la evaluación quirúrgica de la escoliosis en niños con enfermedad neuromuscular. *Neumol. pediátr*, 67-73.
- Quevedo, F. (2011). Medidas de tendencia central y dispersión. *Medwave*, 11(03).
- Rashmi, R. D., Jhuma, S., & Sushil, K. K. (2019). Role of Breathing Exercises and Yoga/Pranayama in Childhood Asthma: A Systematic Review. *Current Pediatric Reviews*, 15(3), 175-183.
- Rochester, C. L., Vogiatzis, I., Holland, A. E., Lareau, S. C., Marciniuk, D. D., Puhan, M. A., Spruit, M. A., Masefield, S., Casaburi, R., & Clini, E. M. (2015). An official American Thoracic Society/European Respiratory Society policy statement: Enhancing implementation, use, and delivery of pulmonary rehabilitation. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 192(11), 1373-1386.
- Rodrigues, M. R., Carvalho, C. R. F., Santaella, D. F., Lorenzi-Filho, G., & Marie, S. K. N. (2014). Efeitos de exercícios respiratórios de ioga na função pulmonar de pacientes com distrofia muscular de Duchenne: Uma análise exploratória\*. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 40, 128-133. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132014000200005>
- Rodríguez, I., Arriagada, R., Fuentes, C., & Zenteno, D. (2012). Aspectos fisiopatológicos de la rehabilitación respiratoria en fibrosis quística. *Neumol. pediátr*, 51-57.
- Rodríguez, I., Zenteno, D., & Manterola, C. (2014). Effects of home-based respiratory muscle training in children and adolescents with chronic lung disease\* \*\*. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 40, 626-633. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132014000600006>
- Rodríguez N, I., Fuentes S, C., Rivas B, C., Molina R, F., Sepúlveda C, C., & Zenteno A, D. (2013). Rehabilitación respiratoria en el paciente neuromuscular: Efectos sobre la tolerancia al ejercicio y musculatura respiratoria. Resultado de una serie de casos. *Revista chilena de enfermedades respiratorias*, 29(4), 196-203. <https://doi.org/10.4067/S0717-73482013000400003>
- Rodríguez-Núñez, I., & Zenteno, D. (2017). Rehabilitación respiratoria en niños y adolescentes con bronquiolitis obliterante post infecciosa. *Neumol. pediátr. (En línea)*, 175-181.
- Rueda, J.-R., Mugueta-Aguinaga, I., Vilaró, J., & Rueda-Etxebarria, M. (2020). Myofunctional therapy (oropharyngeal exercises) for obstructive sleep apnoea. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 11. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD013449.pub2>
- Sankar, J., & Das, R. R. (2018). Asthma - A Disease of How We Breathe: Role of Breathing Exercises and Pranayam. *Indian J Pediatr*, 905-910.
- Sanz-Santiago, V., Diez-Vega, I., Santana-Sosa, E., Lopez Nuevo, C., Iturriaga Ramirez, T., Vendrusculo, F. M., Donadio, M. V. F., Villa Asensi, J. R., & Pérez-Ruiz, M. (2020). Effect of a combined exercise program on physical fitness, lung function, and quality of life in patients with controlled asthma and exercise symptoms: A randomized controlled trial. *Pediatric Pulmonology*, 55(7), 1608-1616. <https://doi.org/10.1002/ppul.24798>
- Sawyer, E. H., & Clanton, T. L. (1993). Improved pulmonary function and exercise tolerance with inspiratory muscle conditioning in children with cystic fibrosis. *Chest*, 104(5), 1490-1497. <https://doi.org/10.1378/chest.104.5.1490>
- Silva, C. a. G., & Motta, M. E. F. A. (2013). The use of abdominal muscle training, breathing exercises and abdominal massage to treat paediatric chronic functional constipation. *Colorectal Disease*, 15(5), e250-e255. <https://doi.org/10.1111/codi.12160>

## Entrenamiento muscular respiratorio en el paciente pediátrico con enfermedad respiratoria crónica

### Una revisión de la literatura

- Silva, I. S., Fregonezi, G. A. F., Dias, F. A. L., Ribeiro, C. T. D., Guerra, R. O., & Ferreira, G. M. H. (2013). Inspiratory muscle training for asthma. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, 9, CD003792. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003792.pub2>
- Silva, I. S., Pedrosa, R., Azevedo, I. G., Forbes, A., Fregonezi, G. A., Dourado Junior, M. E., Lima, S. R., & Ferreira, G. M. (2019). Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2019(9). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011711.pub2>
- Smith, B. K., Collins, S. W., Conlon, T. J., Mah, C. S., Lawson, L. A., Martin, A. D., Fuller, D. D., Cleaver, B. D., Clément, N., Phillips, D., Islam, S., Dobjia, N., & Byrne, B. J. (2013). Phase I/II trial of adeno-associated virus-mediated alpha-glucosidase gene therapy to the diaphragm for chronic respiratory failure in Pompe disease: Initial safety and ventilatory outcomes. *Human Gene Therapy*, 24(6), 630-640. <https://doi.org/10.1089/hum.2012.250>
- Spruit, M. A., Singh, S. J., Garvey, C., ZuWallack, R., Nici, L., Rochester, C., Hill, K., Holland, A. E., Lareau, S. C., Man, W. D.-C., Pitta, F., Sewell, L., Raskin, J., Bourbeau, J., Crouch, R., Franssen, F. M. E., Casaburi, R., Vercoulen, J. H., Vogiatzis, I., ... Wouters, E. F. M. (2013). An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Key Concepts and Advances in Pulmonary Rehabilitation. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 188(8), e13-e64. <https://doi.org/10.1164/rccm.201309-1634ST>
- Stanford, G., Ryan, H., & Solis-Moya, A. (2020). Respiratory muscle training for cystic fibrosis. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, 12, CD006112. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD006112.pub5>
- Stevens, D., Oades, P. J., Armstrong, N., & Williams, C. A. (2011). Exercise metabolism during moderate-intensity exercise in children with cystic fibrosis following heavy-intensity exercise. *Appl Physiol Nutr Metab*, 920-927.
- Torres, G., Rodríguez-Núñez, I., Zenteno, D., Navarro, X., Medina, K., & Tapia, J. (2019). Pediatric pulmonary rehabilitation program at a Chilean public hospital. *Arch Argent Pediatr*, e576-e583.
- Torres-Castro, R., Christoforou, C., Garrido, D., Vera-Urbe, R., & Puppo, H. (2013). Efectos del entrenamiento de los músculos inspiratorios en niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares. *Journal of Respiratory and CardioVascular Physical Therapy*, 2(2), 35-41.
- Torres-Castro, R., Zenteno, D., Rodríguez-Núñez, I., Villarroel, G., Alvarez, C., Gatica, D., Puppo, H., Céspedes, C., Vera, R., Otto, M., Soto, R., & Caviedes, I. (2016a). Guías de Rehabilitación Respiratoria en Niños con Enfermedades Respiratorias Crónicas: Actualización 2016. *Neumología Pediátrica*, 11, 114-131.
- Torres-Castro, R., Zenteno, D., Rodríguez-Núñez, I., Villarroel, G., Alvarez, C., Gatica, D., Puppo, H., Céspedes, C., Vera, R., Otto, M., Soto, R., & Caviedes, I. (2016b). Guías de Rehabilitación Respiratoria en Niños con Enfermedades Respiratorias Crónicas: Actualización 2016. *Neumología Pediátrica*, 11, 114-131.
- Wenzel, M. (2019). Gaspings for a Diagnosis: Pediatric Vocal Cord Dysfunction. *Journal of Pediatric Health Care*, 33(1), 5-13. <https://doi.org/10.1016/j.pedhc.2018.03.002>
- West, S. L., Banks, L., Schneiderman, J. E., Caterini, J. E., Stephens, S., White, G., Dogra, S., & Wells, G. D. (2019). Physical activity for children with chronic disease; a narrative review and practical applications. *BMC Pediatrics*, 19. <https://doi.org/10.1186/s12887-018-1377-3>
- Wilmott, R. W., Bush, A., Deterding, R. R., Ratjen, F., Sly, P., Zar, H., & Li, A. (2019). *Kendig. Enfermedades respiratorias en niños*. Elsevier Health Sciences.
- Yamaga, T., Yamamoto, S., Sakai, Y., & Ichiyama, T. (2021). Effects of inspiratory muscle training after lung transplantation in children. *BMJ Case Reports CP*, 14(7), e241114. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-241114>
- Zampogna, E., Zappa, M., Spanevello, A., & Visca, D. (2020). Pulmonary Rehabilitation and Asthma. *Frontiers in Pharmacology*, 11, 542. <https://doi.org/10.3389/fphar.2020.00542>
- Zeren, M., Cakir, E., & Gurses, H. N. (2019). Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Respiratory Medicine*, 148, 24-30. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2019.01.013>
- Zuanazzi Cruz, M., Fernandes de Godoy, M., Valenti, V. E., Pereira, A., & Dias Cardoso, R. A. (2020). The Effects Of Slow Breathing Exercise On Heart Rate Dynamics And Cardiorespiratory Coherence In Preschool Children: A Prospective Clinical Study. *Altern Ther Health Med*, 14-21.