



Universitat
de les Illes Balears

TRABAJO DE FIN DE GRADO

¿CÓMO PUEDE MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA DE NIÑOS CON PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR, GRACIAS A LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA?

Estefanía Escudero Jiménez

Grado de Fisioterapia

Facultad de Enfermería y Fisioterapia

Año Académico 2020-21

¿CÓMO PUEDE MEJORAR LA CALIDAD DE VIDA DE NIÑOS CON PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR, GRACIAS A LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA?

Estefanía Escudero Jiménez

Trabajo de Fin de Grado

Facultad de Enfermería y Fisioterapia

Universidad de las Illes Balears

Año Académico 2020-21

Palabras clave del trabajo:

Enfermedades neuromusculares, pediatría, fisioterapia respiratoria, calidad de vida.

Nombre Tutor/Tutora del Trabajo: Inmaculada Riquelme Agulló.

Se autoriza la Universidad a incluir este trabajo en el Repositorio Institucional para su consulta en acceso abierto y difusión en línea, con fines exclusivamente académicos y de investigación	Autor		Tutor	
	Sí	No	Sí	No
	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Resumen

A medida que van pasando los años, son más los niños que padecen de trastornos respiratorios asociados a patologías neuromusculares. Estas enfermedades constituyen un grupo heterogéneo y neurológico que abarcan un grupo muy diverso y variado, cuyas repercusiones son distintas en función de la afectación del niño. Existen más de 60.000 afectados en toda España, representando el 20% de nuestras enfermedades raras. Como consecuencia, existe una progresión típica de complicaciones respiratorias en este tipo de pacientes, ya que la fuerza de la musculatura respiratoria se ve disminuida y conduce a la incapacidad de tomar respiraciones, a toser con eficacia y, consecuentemente, a ser capaces de expulsar las secreciones, afectando a su calidad de vida. A pesar de que la fisioterapia respiratoria es una muy buena opción al ser un conjunto de técnicas encargadas de despegar las secreciones de las paredes y transportarlas hasta su expulsión, nos encontramos ante una escasez importante de estudios que limita la posibilidad de recomendación, por lo que se necesitan de muchos más en cuanto a la población pediátrica, ya que la gran mayoría analizan la población adulta. Aunque los estudios obtenidos hasta el momento presenten buenos resultados, se llega a la conclusión de que se considera necesaria la realización de más estudios de calidad y evidencia que evalúen la efectividad de esta especialidad fisioterapéutica debido a la escasa bibliografía actual, para así mejorar el bienestar y la calidad de vida de los niños con patologías neuromusculares.

Abstract

As the years go by, more and more children suffer from respiratory disorders associated with neuromuscular pathologies. These diseases constitute a heterogeneous and neurological group comprising a very diverse and varied group, whose repercussions are different depending on how the child is affected. There are more than 60,000 people affected throughout Spain, representing 20% of our rare diseases. As a consequence, there is a typical progression of respiratory complications in this type of patients, since the strength of the respiratory musculature is diminished and leads to the inability to take breaths, to cough effectively and, consequently, to be able to expel secretions, affecting their quality of life. In spite of the fact that respiratory physiotherapy is a very good option as it is a set of techniques in charge of detaching secretions from the walls and

transporting them to their expulsion, we are faced with an important scarcity of studies that limits the possibility of recommendation, so many more are needed regarding the pediatric population, since most of them analyze the adult population. Although the studies obtained so far show good results, we conclude that more studies of quality and evidence are needed to evaluate the effectiveness of this physiotherapeutic specialty due to the scarce current literature, in order to improve the well-being and quality of life of children with neuromuscular pathologies.

Índice

Resumen	4
Abstract	4
Índice	6
Índice de abreviaturas	7
Introducción	8
Objetivos generales y específicos	12
Estrategia de búsqueda bibliográfica	12
Criterios de inclusión:	13
Criterios de exclusión:	13
Límites:	13
Metodología de búsqueda	13
Pubmed	14
Cochrane	15
PEDro	15
Scielo	16
Resultados	22
Ventilación mecánica	22
Ventilación invasiva y no invasiva	23
Dispositivos mecánicos de insuflación-exuflación (MI-E)	25
Combinación de dispositivos de VI, VNI y MI-E	25
Musculatura inspiratoria y espiratoria	26
Flujo pico de la tos (PCF) y capacidad máxima de insuflación (MIC)	27
La importancia de los indicadores y la eficacia de combinaciones respiratorias	27
El reclutamiento pulmonar y los avances terapéuticos	27
Consecuencias de una incorrecta valoración	28

Discusión	29
Conclusión	32
Bibliografía	33
Anexos	36

Índice de abreviaturas

AME: Atrofia Muscular Espinal

CO₂: Dióxido de Carbono

DMD: Duchenne Muscular Dystrophy (Distrofia muscular de Duchenne)

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica

ENM: Enfermedades neuromusculares

EPOC: Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica

IMT: Inspiratori Muscle Trainer (Entrenamiento músculos inspiratorios)

IRA: Insuficiencia respiratoria aguda

MIC: Maximum insufflation capacity (Capacidad máxima de insuflación)

MI-E: Mechanical insuflator-exuflator (Dispositivo mecánico insuflador-exuflador)

PCF: Pico flujo de tos

PETCO₂: Presión parcial de dióxido de carbono exhalado

TCA: Tiempo de coagulación activado

UCI: Unidad de Cuidados Intensivos

UCIP: Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos

VAPS-NIV: Non-invasive volumen-assured pressure suport (Soporte de presión no invasivo con volumen asegurado) – Non-invasive ventilation (Ventilación no invasiva)

VI: Ventilación invasiva

VNI/NIV: Ventilación no invasiva

Introducción

Las enfermedades neuromusculares constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades neurológicas que abarcan un grupo muy diverso (1) que pueden afectar a las neuronas motoras superiores, a los nervios periféricos, a la unión neuromuscular, y a los propios músculos, influyendo en el cuerpo de la motoneurona de la asta anterior de la médula espinal y todas las fibras musculares inervadas por ésta. En estos trastornos, el compromiso es primario y esencialmente del músculo o del nervio, por lo que existen algunas condiciones que comprometen otros órganos y tejidos, como el aparato respiratorio. Este tipo de enfermedades afectan a individuos de todas las razas, con una mayor incidencia en algunas poblaciones, aumentando la frecuencia de cuadros autosómicos recesivos suponiendo sólo el 1,5% de nuestra casuística, aun así, representando el 20% de nuestras enfermedades raras, por lo que son poco conocidas, aunque existan más de 60.000 afectados en toda España (1). Como ya se ha mencionado anteriormente, por una parte, se pueden clasificar según el componente de la unidad motora, primariamente comprometida, diferenciando las enfermedades de la motoneurona, del nervio periférico, de la unión neuromuscular y las musculares, propiamente dichas (1). Otras clasificaciones importantes son la etiológica, diferenciando la hereditaria de la adquirida; y la del propio curso evolutivo, distinguiendo las agudas de las crónicas (1). En pacientes pediátricos con enfermedades neuromusculares, es común el deterioro de la función ventilatoria, al ser propensos a desarrollar otras enfermedades respiratorias u otras complicaciones como las infecciones, las atelectasias y los síndromes de aspiración, entre otras, ya que la función contráctil de la musculatura inspiratoria y espiratoria se encuentra alterada y la distensibilidad de la pared torácica se ve reducida (2). Existe una progresión típica de complicaciones respiratorias en este tipo de pacientes (3), ya que los niños con debilidad neuromuscular progresiva, pueden ser incapaces de respirar y de toser con eficacia (3). Cada enfermedad neuromuscular tiene una historia natural diferente y específica, pero normalmente la fuerza de la musculatura ventilatoria se ve disminuida, por lo que se reduce su capacidad vital (3).

Se conoce por calidad de vida la percepción que el individuo tiene sobre sí mismo, la posición adoptada en la vida y el sistema de valores en el que vive en relación con sus metas, expectativas y estándares sociales teniendo en cuenta la percepción de su bienestar (4). Es decir, se refiere a la salud de la persona, que sirve para designar los resultados

concretos de la evaluación clínica y la toma de decisiones terapéuticas del mismo (4). El nivel de discapacidad, producto de estas enfermedades, afecta a la función motriz del niño y a su calidad de vida (4), por lo que es fundamental una correcta medición (5). Muchos de los instrumentos de medición pediátrica no son los más adecuados, y para una correcta valoración se necesita de una claridad conceptual para obtener las conclusiones y decisiones adecuadas (5). Para llevar a cabo una buena valoración de la calidad de vida del niño, es necesario valorar la autopercepción sobre la actividad física y la salud, el estado psicológico, la autoestima, la familia, los amigos y el colegio, entre otros aspectos (5). Muchas veces la calidad de vida de los niños y adolescentes se mide a través de los padres o cuidadores, y hace que se obtenga una perspectiva distinta, ya que no existe concordancia entre ellos (5), debido a que las respuestas de ambos suelen ser muy distintas al ser los padres más optimistas sobre su estado de salud (5). Por todo ello, es necesario efectuar la validación de los instrumentos de medición en niños y plantearse otros métodos de la mano de la fisioterapia respiratoria (5).

La fisioterapia respiratoria es una rama especializada de la Fisioterapia destinada al despegue de las secreciones de las paredes y transportarlas hasta su expulsión, mejorando el aclaramiento mucociliar y optimizando la función respiratoria (6). También se encarga de disminuir la resistencia de la vía aérea, reducir el trabajo respiratorio, mejorar el intercambio gaseoso, aumentar la tolerancia al ejercicio y mejorar la ventilación pulmonar y la calidad de vida del paciente, previniendo la aparición de complicaciones (10). De este modo, las hospitalizaciones se ven reducidas y se prolonga la supervivencia en muchos de los pacientes pediátricos. Existe una gran variabilidad en cuanto a las técnicas a aplicar en esta especialidad que se aplican en función de cada paciente, diferenciando las activas de las pasivas, pudiendo abarcar técnicas de drenaje postural, respiración diafragmática, percusión, vibración y compresión torácica, la tos provocada o dirigida, e incluso llevar a cabo ejercicios de expansión torácica, pudiendo ser una maniobra manual o mecánica (6). Muchas de las técnicas de fisioterapia respiratoria tradicional, como el drenaje postural, percusiones o vibraciones manuales, no se recomiendan en la actualidad, debido a los efectos adversos asociados, como la desaturación de la oxihemoglobina o la aparición de episodios de broncoespasmo. Las técnicas manuales basadas en la modulación del flujo se dividen a su vez en técnicas espiratorias lentas, encargadas de drenar secreciones de vías aéreas centrales y distales, como la espiración lenta total con glotis abierta en infralateral, o el drenaje autógeno; y en técnicas espiratorias rápidas para

las secreciones más proximales, como el ciclo activo, técnicas de espiración forzada o la tos. En cambio, las técnicas instrumentales son coadyuvantes a las técnicas manuales, y se clasifican en sistemas de presión espiratoria positiva (PEP), vibraciones instrumentales y maniobras de hiperinsuflación, teniendo en cuenta que los sistemas PEP, evitan el colapso de la vía aérea disminuyendo el asincronismo ventilatorio, por lo que las maniobras de hiperinsuflación son muy útiles para el drenaje de secreciones en pacientes pediátricos, no colaboradores o con una importante debilidad muscular (7).

En cuanto al tratamiento de fisioterapia respiratoria pediátrica, se basa fundamentalmente en técnicas de estimulación y relajación, teniendo en cuenta la fragilidad del árbol bronquial, la semana de gestación, el peso del niño, el contexto de la ventilación mecánica y la técnica (8). Cabe destacar, que en los neonatos prematuros existe una inmadurez importante del sistema respiratorio que puede favorecer el desarrollo de diversas patologías respiratorias (9), por lo que es importante la fisioterapia respiratoria en este ámbito (9). Las técnicas más utilizadas en los más pequeños son el control diafragmático, control torácico y cambios posturales según sus tolerancias, vigilando siempre la saturación y las posibles apneas que pueden llegar a aparecer. Por otro lado, maniobras como las de lavado nasal, vibraciones espiratorias, presiones torácicas, la espiración lenta prolongada, la tos provocada o la aspiración nasofaríngea son de gran utilidad (8). Para un buen control respiratorio, se necesita de la supervisión del médico rehabilitador y del fisioterapeuta (10), y en el caso de los niños es importante la autonomía, la efectividad y el tiempo (10). Por otro lado, la buena praxis en la aplicación de las técnicas de fisioterapia respiratoria en neonatología, requiere un aprendizaje cuidadoso bajo la guía de una persona experta debido a su susceptibilidad (8). Por ello, una correcta intervención del fisioterapeuta mejora el confort del neonato, acorta su estancia hospitalaria y mejora su capacidad respiratoria (8).

La salud respiratoria es un tema vital debido a que éstas debilitan progresivamente los músculos, llegando a provocar muchos problemas respiratorios (6). El diagnóstico temprano, el seguimiento regular y la terapia temprana de estos problemas, resultan importantes para poder prolongar la calidad y el tiempo vital (6). Por eso, el tratamiento debe ser individualizado, dirigido a reducir los síntomas, optimizar la capacidad funcional, incrementar la participación y a reducir los costes sanitarios (6), atendiendo a

la edad y enfermedad, al estado clínico, la disponibilidad de aparatos y personal entrenado, el tiempo requerido y el riesgo de pérdida de adherencia terapéutica (10).

Los beneficios de la fisioterapia respiratoria hasta el momento, ha llevado a las sociedades científicas y a los profesionales sanitarios a recomendarla como parte esencial de tratamiento por su eficacia (6), aunque actualmente la evidencia resulta insuficiente (10). Cuando predomina la secreción mucosa y no está comprometida la ventilación, puede beneficiarse de la fisioterapia respiratoria, por lo que puede facilitar la movilización y eliminación de secreciones (10). En cuanto a las técnicas disponibles, no existe evidencia de superioridad de una técnica frente a otra, por lo que se recomienda escoger la que más se adapte al paciente en función de su autonomía, de la adherencia y de la preferencia.

En el ámbito pediátrico, la escasez de estudios aleatorizados con un número suficiente de pacientes, limita la posibilidad de hacer recomendaciones firmes para dicha población (10). Teniendo en cuenta algunos de los estudios realizados, la fisioterapia respiratoria activa tras la extubación no parece reducir el riesgo de atelectasia lobar cuando se compara con los cambios posturales, la aspiración de secreciones o la ausencia de tratamiento rehabilitador (10). En cambio, se ha demostrado que los niños con enfermedades neuromusculares con soporte ventilatorio nocturno y el modo VAPS-NIV, mejora la adherencia a la terapia en comparación a otras técnicas utilizadas (11), favoreciendo su calidad de vida y evitando el deterioro (12). La ventilación no invasiva ha sido considerada una herramienta para prolongar la vida de estos pacientes. Sin embargo, la evidencia ha destacado su utilidad, para evitar la intubación, debido a los beneficios a corto plazo como la facilitación de la extubación, las estancias más cortas en las UCI y una mejor supervivencia. No existe evidencia suficiente que corrobore la eficacia de la VNI en la IRA infantil, porque en estudios realizados no se tuvieron en cuenta aquellos pacientes con enfermedad neuromuscular (13), aunque la evidencia reciente sugiere la combinación de VNI y MI-E como primera opción de tratamiento para la IRA en niños con dicha patología (13). No existe un único interfaz para todas las situaciones, por lo que se requiere de un mejor soporte de evidencia (13).

Aunque la fisioterapia respiratoria ha mostrado una gran evidencia en la mejora de la función respiratoria de los niños con enfermedades neuromusculares, se desconoce si esta mejoría produce también un aumento en su calidad de vida.

El presente trabajo tiene como objetivo investigar cómo puede mejorar la calidad de vida gracias a la propia fisioterapia respiratoria de aquellos niños con patologías neuromusculares importantes.

Objetivos generales y específicos

El objetivo principal de este trabajo es determinar la eficacia de la fisioterapia respiratoria en la calidad de vida de pacientes que padecen enfermedades neuromusculares. Como objetivos específicos se establecen:

- Conocer qué son las enfermedades neuromusculares, cómo repercuten a nivel de la musculatura respiratoria y, consecuentemente, al día a día en los niños.
- Conocer los beneficios y objetivos de la fisioterapia respiratoria en pacientes con patología neuromuscular, así como algunas indicaciones y contraindicaciones.
- Conocer cuáles son los instrumentos de medición de la calidad de vida y la evaluación en la fisioterapia respiratoria en la población pediátrica.
- Conocer cuáles son las técnicas más utilizadas y con mayor evidencia en fisioterapia respiratoria, especialmente en pediatría.

Estrategia de búsqueda bibliográfica

El propósito de este trabajo es determinar la eficacia de la fisioterapia respiratoria en la calidad de vida de pacientes pediátricos que padecen enfermedades neuromusculares.

Para obtener esta información, se ha realizado una búsqueda en las bases de datos Pubmed, Scielo, PEDro y Cochrane, utilizando las siguientes palabras clave: enfermedades neuromusculares, pediatría, fisioterapia respiratoria y calidad de vida. Entonces, los descriptores utilizados han sido: *neuromuscular disease*, *pediatrics*, *respiratory physiotherapy* y *quality of life*, combinados mediante el operador booleano AND. Dichos descriptores se han obtenido gracias al metabuscador BVS.

Criterios de inclusión:

- Artículos destinados a pacientes en edad pediátrica.
- Artículos destinados a pacientes con patología neuromuscular.
- Artículos destinados a pacientes con patología respiratoria.
- Artículos en inglés y en español.

Criterios de exclusión:

- Artículos destinados a pacientes con patologías distintas a la neuromuscular.
- Artículos destinados a pacientes con otra afectación distinta a la respiratoria.
- Artículos en idiomas distintos al inglés y al español.
- Artículos que no se encuentren en ningún tipo de base de datos.

Límites:

- Artículos en inglés.
- Artículos en español.
- Artículos de 10 años previos.
- Ensayos clínicos aleatorizados, revisiones sistemáticas, meta-análisis, artículos de revisión bibliográfica, estudios observacionales, estudios descriptivos, estudios experimentales, cohortes, casos y controles, ensayos controlados.
- *Free full text.*

Metodología de búsqueda

Inicialmente, para poder introducir los descriptores de interés para este estudio en la base de datos de elección, utilicé el metabuscador BVS. Una vez obtenidos los descriptores, realicé las búsquedas pertinentes en las 4 bases de datos distintas: Pubmed, Cochrane, PEDro y Scielo.

Pubmed

Se realizó una búsqueda en esta base de datos combinando los descriptores de interés mediante el booleano AND. En primer lugar, se realizó una búsqueda incluyendo solamente el descriptor “*Neuromuscular disease*”, para recopilar artículos más específicos y completar la introducción. Por tanto, al realizar la primera búsqueda, para poder definir bien el concepto de enfermedad neuromuscular y ser más concreta, obtuve un gran número de resultados (4274) y terminé escogiendo uno de los primeros, ya que era más general y no tenía solo en cuenta una enfermedad neuromuscular específica.

Hice exactamente lo mismo con otro concepto a definir, ya que muchos de los artículos recopilados para el trabajo no hablaban concretamente de ellos. Así que también busqué en esta misma base de datos el concepto de calidad de vida, introduciendo el descriptor “*quality of life*” escogiendo finalmente uno de los primeros por la misma razón, porque hablaba sobre la calidad de vida en general y encontré que la explicación era la más acertada para poder entender el concepto. Los demás conceptos a definir (“*respiratory physiotherapy*” y “*pediatrics*”) he podido definirlos y explicarlos gracias a los demás artículos que he utilizado en el desarrollo del trabajo completo.

Una vez realizada la introducción, se realizó la búsqueda para responder al objetivo del trabajo, mediante la siguiente combinación:

1.(“*neuromuscular disease*”) AND (“*pediatrics*”) AND (“*respiratory physiotherapy*”)

Todo ello, lo limitamos a los 10 últimos años para obtener una bibliografía más actualizada, destacando que todos los artículos de interés estuviesen en “*free full text*” y pudieran ser leídos completamente y sin ninguna dificultad.

Una vez hecha la combinación en esta base de datos, obtuve 9 artículos tras la primera búsqueda, de los cuales finalmente me quedé con 3 de ellos, teniendo en cuenta los criterios de inclusión y de exclusión mencionados anteriormente. También, de esta misma base de datos y gracias a uno de uno de los artículos, obtuve 7 artículos más en bola de nieve que me resultaron muy interesantes y útiles para el desarrollo del trabajo.

Cochrane

Se realizó una búsqueda avanzada en esta base de datos mediante 3 combinaciones distintas:

1. (“*neuromuscular disease*”) AND (“*respiratory physiotherapy*”) AND (“*pediatrics*”). Obtuve 3 resultados que consideré de interés para el desarrollo del trabajo.
2. (“*neuromuscular disease*”) AND (“*respiratory physiotherapy*”). Obtuve 2 resultados de los cuales me quedé con los dos.
3. (“*neuromuscular disease*”) AND (“*pediatrics*”). Obtuve 3 resultados, pero no llegaron a interesarme del todo, ya que se hablaba de toxina botulínica y de algunas intervenciones farmacológicas que podían llevarse a cabo en los niños con patología neuromuscular.

Sumando las búsquedas se obtuvieron un total de 8 artículos, que introduciendo los criterios de inclusión y exclusión se quedaron en 5 artículos. Después de una lectura profunda de cada uno de ellos, consideré que todos podían formar parte del trabajo al ser de mi interés.

PEDro

Se realizó una búsqueda avanzada en esta base de datos, introduciendo el descriptor general de *neuromuscular disease*, ya que si llevaba a cabo combinaciones no obtenía resultados de mi agrado y opté por esta opción.

Introduciendo el descriptor de *neuromuscular disease* en esta base de datos, de primeras obtuve un total de 162 artículos, siendo consciente de que al ser un descriptor muy general obtendría una gran cantidad de resultados. Una vez realizada la búsqueda y tras una lectura de los abstract que consideraba que eran más interesantes, me quedé con un total de 6. Los 6 artículos adjudicados en esta base de datos, se encontraban en las primeras páginas, ya que a medida que íbamos avanzando en la base de datos se dispersaron más del tema.

Scielo

Se realizó una búsqueda avanzada en esta base de datos introduciendo la combinación de los siguientes descriptores:

1. (“*neuromuscular disease*”) AND (“*pediatrics*”). Obtuve un total de 4 artículos, de los cuales me quedé con 2 de ellos, ya que los otros dos trataban patologías muy específicas.

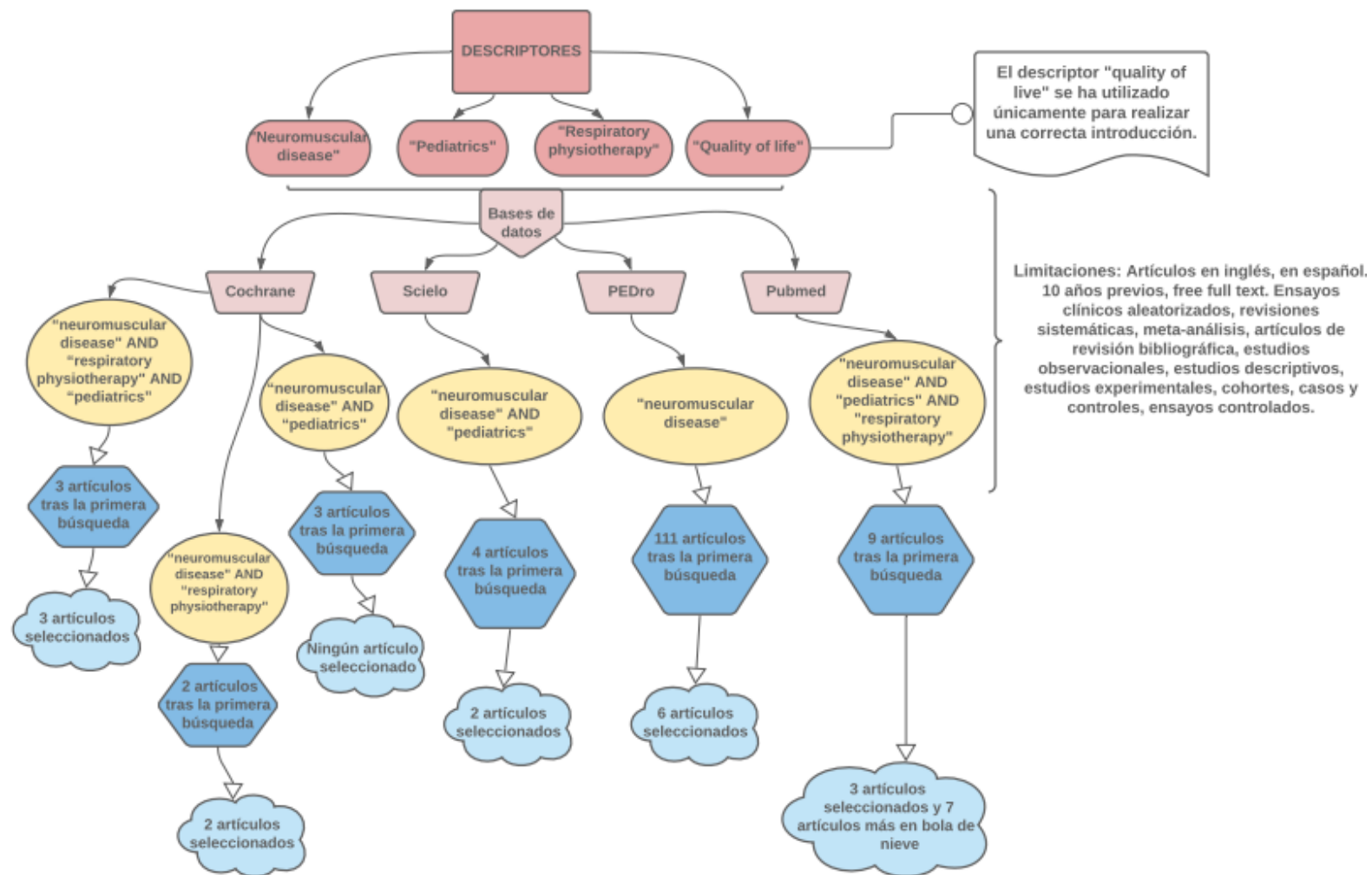


Diagrama de flujo de la metodología y estrategia de búsqueda. Elaboración propia.

Estrategia de búsqueda bibliográfica			
Pregunta de Investigación	¿Cómo puede mejorar la calidad de vida de un niño que padece de una enfermedad neuromuscular gracias a la fisioterapia respiratoria?		
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - General: Determinar la eficacia de la fisioterapia respiratoria en la calidad de vida de pacientes que padecen enfermedades neuromusculares. - Específico 1: Conocer qué son las enfermedades neuromusculares, cómo repercuten a nivel de la musculatura respiratoria y, consecuentemente, al día a día en los niños. - Específico 2: Conocer los beneficios y objetivos de la fisioterapia respiratoria en pacientes con patología neuromuscular, así como algunas indicaciones y contraindicaciones. - Específico 3: Conocer cuáles son los instrumentos de medición de la calidad de vida y evaluación en la fisioterapia respiratoria en la población pediátrica. - Específico 4: Conocer cuáles son las técnicas más utilizadas y con mayor evidencia en fisioterapia respiratoria, especialmente en pediatría. 		
Palabras Clave	Enfermedades neuromusculares, fisioterapia respiratoria, pediátrica, calidad de vida.		
Descriptores	Se presentarán en inglés y en español, a partir de consultas realizadas en DeCS y MeSH. En caso necesario, incluir también los subdescriptores (calificadores) que se consideren oportunos.		
		Castellano	Inglés
	Raíz	Enfermedad neuromuscular Fisioterapia respiratoria Pediatria Calidad de vida	Neuromuscular disease Respiratory physiotherapy Pediatrics Quality of life
	Secundario(s)	-	-
	Marginale(s)	-	-
Booleanos	Especificar los tres niveles de combinación con booleanos		
	1er Nivel		
	2do Nivel		
	3er Nivel		
Área de Conocimiento	<p>Como quiero estudiar cómo se puede beneficiar un paciente pediátrico que padece de una enfermedad neuromuscular mediante la fisioterapia respiratoria, mi área de conocimiento es el siguiente:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ciencias de la Salud - Fisioterapia respiratoria - Pediatría 		
Selección de Bases de Datos			
	Metabuscadore <input type="checkbox"/> EBSCOhost <input checked="" type="checkbox"/> BVS <input type="checkbox"/> OVID	Bases de Datos Específicas <input checked="" type="checkbox"/> Pubmed <input type="checkbox"/> Embase <input type="checkbox"/> IME	Bases de Datos Revisiones <input checked="" type="checkbox"/> Cochrane <input type="checkbox"/> Excelencia Clínica <input checked="" type="checkbox"/> PEDro

	<input type="checkbox"/> CSIC <input type="checkbox"/> Otras	<input type="checkbox"/> Ibecs <input type="checkbox"/> Psyinfo <input type="checkbox"/> LILACS <input type="checkbox"/> Cuiden <input type="checkbox"/> CINHAL <input type="checkbox"/> Web of Knowledge <input type="checkbox"/> Otras (especificar)	<input type="checkbox"/> JBI <input type="checkbox"/> Otras (especificar)	
Años de Publicación	Últimos 10 años.			
Idiomas	Castellano e inglés.			
Otros Límites	<ul style="list-style-type: none"> • Artículos en inglés. • Artículos en español. • Artículos de 10 años previos. • Ensayos clínicos aleatorizados, revisiones sistemáticas, meta-análisis, artículos de revisión bibliográfica, estudios observacionales, estudios descriptivos, estudios experimentales, cohortes, casos y controles, ensayos controlados. 			
	Otros: free full text			
Resultados de la Búsqueda				
Metabusca-dor	BVS			
Combinaciones	1er Nivel		3er Nivel	
	2do Nivel		Otros	
Límites introducidos				
Resultados	1er Nivel	Nº	Resultado final	
	2do Nivel	Nº		
	3er Nivel	Nº	Criterios de Exclusión	
	Otros	Nº	Sin interés para mi tema de investigación	
			Déficit de calidad del estudio	
		Dificultades para la obtención de fuentes primarias		
Base de Datos Específica 1	Pubmed (<i>neuromuscular disease</i>) AND (<i>pediatrics</i>) AND (<i>respiratory physiotherapy</i>)			
Combinaciones	1er Nivel	9	3er Nivel	-
	2do Nivel	-	Otros	-
Límites introducidos	Idioma: castellano e inglés. Año de publicación: últimos 10 años. Tipos de publicación: Revisiones sistemáticas, Artículos de revisión, Meta-análisis, Ensayos clínicos, cohortes. Otros: free full text.			
Resultados	1er Nivel	Nº 3	Resultado final	
	2do Nivel	Nº	10	
	3er Nivel	Nº	Criterios de Exclusión	
	Otros	Nº	Sin interés para mi tema de investigación	
			*Se obtuvieron 7 artículos más en bola de nieve.	
		Dificultades para la obtención de fuentes primarias		
Base de Datos Específica 2	Scielo (<i>neuromuscular disease</i>) AND (<i>pediatrics</i>)			
	1er Nivel	4	3er Nivel	

Combinaciones	2do Nivel		Otros	
Límites introducidos	Idioma: castellano e inglés. Año de publicación: 5 años. Tipos de publicación: Revisiones sistemáticas, Artículos de revisión, Meta-análisis, Ensayos clínicos, cohortes. Otros: free full text.			
Resultados	1er Nivel	Nº 2	Resultado final	
	2do Nivel	Nº	2	
	3er Nivel	Nº	Criterios de Exclusión	
	Otros	Nº	Sin interés para mi tema de investigación	
			Déficit de calidad del estudio	
		Dificultades para la obtención de fuentes primarias		
Base de Datos Específica 3	Pedro (<i>neuromuscular disease</i>)			
Combinaciones	1er Nivel	162	3er Nivel	
	2do Nivel		Otros	
Límites introducidos	Idioma: castellano e inglés. Año de publicación: 5 años. Tipos de publicación: Revisiones sistemáticas, Artículos de revisión, Meta-análisis, Ensayos clínicos, cohortes. Otros: free full text.			
Resultados	1er Nivel	Nº 6	Resultado final	
	2do Nivel	Nº	6	
	3er Nivel	Nº	Criterios de Exclusión	
	Otros	Nº	Sin interés para mi tema de investigación	
			Déficit de calidad del estudio	
		Dificultades para la obtención de fuentes primarias		
Base de Datos de Revisión 1	Cochrane			
Combinaciones	1er Nivel (<i>neuromuscular disease</i>) AND (<i>respiratory physiotherapy</i>) AND (<i>pediatrics</i>)	3	3er Nivel (<i>neuromuscular disease</i>) AND (<i>pediatrics</i>)	3
	2do Nivel (<i>neuromuscular disease</i>) AND (<i>respiratory physiotherapy</i>)	2	Otros	
Límites introducidos	Idioma: castellano e inglés. Año de publicación: 5 años. Tipos de publicación: Revisiones sistemáticas, Artículos de revisión, Meta-análisis, Ensayos clínicos. Otros: free full text.			
Resultados	1er Nivel	Nº3	Resultado final	
	2do Nivel	Nº 2	5	
	3er Nivel	Nº 0	Criterios de Exclusión	
	Otros	Nº	Sin interés para mi tema de investigación	
			Déficit de calidad del estudio	
		Dificultades para la obtención de fuentes primarias		

Base de Datos de Revisión 2			
Combinaciones	1er Nivel		3er Nivel
	2do Nivel		Otros
Límites introducidos			
Resultados	1er Nivel	Nº	Resultado final
	2do Nivel	Nº	
	3er Nivel	Nº	Criterios de Exclusión
	Otros	Nº	Sin interés para mi tema de investigación
			Déficit de calidad del estudio
		Dificultades para la obtención de fuentes primarias	
Obtención de la Fuente Primaria			
Directamente de la base de datos			X
Préstamo Interbibliotecario			
Biblioteca digital de la UIB			
Biblioteca física de la UIB			
Otros (especificar)			

Resultados

Los siguientes resultados se obtuvieron gracias a los 23 artículos seleccionados tras la búsqueda.

Ventilación mecánica

Se han llevado a cabo varios estudios que permiten conocer la propia ventilación mecánica y cómo puede ayudar a los pacientes que padecen algún tipo de problema respiratorio desarrollado, debido especialmente a enfermedades neuromusculares. Estos pacientes tienen un alto riesgo de complicaciones respiratorias durante el curso temprano de su enfermedad (2). Se ha demostrado que la ventilación y las estrategias avanzadas para el manejo de la tos, son el estándar de atención de este tipo de enfermedades, ya que mejora la supervivencia, el sueño y su calidad de vida (2). El reconocimiento de la insuficiencia respiratoria es vital y debe adoptarse un enfoque multidisciplinar, proporcionando el tratamiento más óptimo posible (16). Según algunos estudios realizados, los efectos de la ventilación mecánica nocturna tienden a ser diferentes, por lo que es probable que los criterios para este tipo de ventilación difieran en los trastornos neuromusculares sean más o menos rápidos. Se ha visto que corregir la hipoventilación nocturna en personas con hipercapnia diurna, puede producir un beneficio mucho más rápido y evidente en comparación a las personas con hipercapnia diurna normal (14). Los datos de dos pequeños estudios, mostraron que la ventilación con ciclos de volumen y con ciclos de presión, mejoró los síntomas relacionados con la hipoventilación crónica y la hipercapnia diurna de manera significativa y similar (14).

Cabe destacar, que las enfermedades respiratorias no solamente afectan a la población adulta, sino también a la pediátrica, por lo que la ventilación mecánica también se encuentra presente en este tipo de perfil. Algunos estudios han estudiado los efectos significativos de la duración de la ventilación mecánica antes del destete en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), la duración de la estancia hospitalaria, la tasa de mortalidad en las propias UCIP, y los posibles efectos adversos (15), concluyendo que la evidencia actual es limitada e inadecuada. Todo ello es indicativo de que los protocolos de desconexión, reducen la duración de la ventilación mecánica. Por otro lado, también

se desconoce si existen efectos beneficiosos o perjudiciales en los niños (15), hecho que tendría que valorarse bien.

Con todo lo mencionado anteriormente, se llega a la conclusión de que la evidencia actual sobre ésta es de muy baja calidad, lo que sugiere el alivio de los síntomas de la hipoventilación crónica, la mejora de la supervivencia y la reducción del riesgo de hospitalización no planificada (14). Por ello, se necesitan más estudios para poder hablar de una evidencia mucho más clara (16), para así poder determinar los efectos de las técnicas de aumento de la tos y llevar a cabo tanto la extubación como el destete, la duración de la ventilación, las tasas de traqueostomía, la duración de la estancia hospitalaria y la mortalidad para personas con ventilación mecánica (16). Por tanto, aunque se hayan demostrado hasta el momento muchos efectos beneficiosos para este tipo de pacientes (2), la evidencia es de muy baja calidad.

Ventilación invasiva y no invasiva

Gracias a los estudios realizados hasta el momento, se llega a la conclusión de la gran importancia que tiene y de los efectos que pueden proporcionar tanto la ventilación invasiva como la no invasiva. Se define ventilación invasiva como aquel procedimiento de respiración artificial, a través del cual se conecta al paciente a un respirador con el objetivo de sustituir su función ventilatoria (13). En cambio, la ventilación no invasiva administra ventilación externa sin la necesidad de intubación orotraqueal (13).

En la IRA, la ventilación mecánica invasiva es el tratamiento estándar para el manejo inicial con suplementos de oxígeno, fisioterapia, asistencia para la tos o fármacos antibacterianos insuficientes, con el riesgo de aparición de efectos transformadores para el paciente, volviéndose dependiente del ventilador a través de una traqueotomía (18). Se ha sugerido una reducción de la morbilidad y mortalidad con VNI en comparación con la ventilación invasiva para la IRA en pacientes inmunosuprimidos, en caso de una exacerbación aguda de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y ante una insuficiencia respiratoria hipercápnica aguda (18).

La VNI al evitar la intubación endotraqueal puede reducir el tiempo de exposición de la persona a la ventilación mecánica y a la UCI, prevenir infecciones pulmonares, el barotrauma, la estenosis traqueal y la necesidad de traqueotomía (18). Por otro lado, la eficacia de la VNI puede reducirse drásticamente por la presencia de disfunción bulbar y por la aparición de secreciones bronquiales excesivas, ya que se asocia a un deterioro repentino de la función respiratoria, y de los signos vitales que requieren de intubación traqueal inmediata (18). Ésta puede estar asociada con menos desaturación nocturna y apneas, aun sabiendo que el número de participantes en la gran mayoría de los estudios son pequeños. Gracias a los estudios obtenidos, se concluye que no existen datos suficientes y disponibles de ensayos aleatorios para poder comparar de forma adecuada la ventilación invasiva de la no invasiva (17). Sin embargo, algunos de los estudios observacionales, han sugerido que, en algunas enfermedades neuromusculares como la distrofia muscular de Duchenne, la ventilación no invasiva diurna puede prolongar la supervivencia y puede ser segura incluso cuando los pacientes requieren asistencia respiratoria continua de 24 horas, lo que evita la traqueostomía (14). También se ha demostrado que en pacientes con ELA o con AME, la VNI puede proporcionar un beneficio de supervivencia, mejorando su bienestar y su calidad de vida, particularmente en aquellos sin deterioro bulbar, a pesar de que estos hallazgos no pueden extrapolarse en pacientes con enfermedades neuromusculares que también tienen debilidad facial, trastornos bulbares, o incluso tos deficiente, lo que puede reducir sustancialmente su eficacia (17). Las guías más recientes recomiendan la VNI como el enfoque terapéutico de primera línea para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria hipercápnica aguda (18). Por tanto, los dispositivos de VNI pueden considerarse métodos esenciales para aumentar aún más la adherencia al tiempo garantizando el mantenimiento de un soporte respiratorio óptimo (11).

Por el momento, no se han encontrado ensayos aleatorios que comparen los beneficios y riesgos de la VI con los de la VNI, por lo que no se apoya definitivamente el uso rutinario de la VNI en lugar de la VI en pacientes con IRA, llegando a la conclusión de que se necesitan ensayos controlados bien diseñados. Por ello, los ensayos futuros deberán explorar la interacción entre las respuestas de los pacientes a estos tratamientos, y si se produce IRA en pacientes con enfermedades neuromusculares, con exacerbación aguda de trastornos neuromusculares, o bien de la pared torácica relacionados con la

hipoventilación crónica. También debe explorarse cualquier tipo de interacción entre las respuestas a la ventilación mecánica invasiva o no invasiva, teniendo en cuenta la presencia al inicio de la disfunción bulbar (17). Con todo ello, se llega a la conclusión de que no existe evidencia suficiente y se necesitan más estudios para una recomendación firme, a pesar de los beneficios obtenidos hasta el momento.

Dispositivos mecánicos de insuflación-exuflación (MI-E)

Las mediciones del pico flujo de tos (PCF) a través de los dispositivos mecánicos de insuflación-exuflación (MI-E) parecen ser muy eficaces en pacientes con PCF más bajos (<160 L/min), aunque no muy precisos para poder establecer una tendencia clara (18). La MI-E se considera una herramienta esencial en la resolución de la IRA en pacientes con ENM, considerándose técnicas efectivas que facilitan la movilización de las secreciones, aunque rara vez se utilizan en pacientes estables con función bulbar intacta (18). Por ello, estos dispositivos deben utilizarse principalmente en niños débiles, en pacientes poco colaboradores, y en aquellos cuyos métodos aplicados no sean los efectivos (18). Sin embargo, se aconseja su utilización en pacientes estables de forma rutinaria, cuando esté disponible, para permanecer en práctica y así poder aplicarlo de manera efectiva ante infecciones de las vías respiratorias (18). Actualmente, no existe evidencia clara a favor o en contra de su uso, ni existen pruebas suficientes para su utilización (23), por lo que se necesitan más estudios, aunque los resultados por ahora sean beneficiosos para este tipo de pacientes (19).

Combinación de dispositivos de VI, VNI y MI-E

Algunos de los estudios han demostrado que la combinación de VNI y MI-E puede evitar la intubación en un 75-86% de los casos con IRA, de los cuales muchos de ellos pertenecen a casos pediátricos (20). Idealmente, una combinación de VNI y MI-E debería estar disponible en entornos de cuidados agudos para evitar la intubación y potencialmente acortar las estancias en la UCIP o en el hospital (20). Se ha demostrado que el uso inmediato de VNI y MI-E después de la extubación, puede eliminar el riesgo de reintubación en pacientes con ENM. Sin embargo, sólo un estudio controlado aleatorio ha investigado la eficacia de la VNI en el tratamiento de niños con IRA, excluyendo a los

niños con ENM subyacentes (20). El cuidado de la ENM crónicamente progresiva, ha evolucionado significativamente en la última década, y son muchos niños los que están logrando una supervivencia prolongada (20). Sin embargo, todavía no hay consenso y las limitaciones del uso de la VNI en el tratamiento de la IRA en pacientes pediátricos con esta problemática respiratoria (20). Por lo tanto, no está claro si ciertos tipos de ENM pueden ser más sensibles al tratamiento con VNI para la IRA, por lo que es importante individualizar (20). Hasta el momento existen pocos estudios sobre el inicio de la VNI en la población pediátrica (20), por lo que se necesitan más investigaciones diseñadas específicamente para esta población (20).

Musculatura inspiratoria y espiratoria

Se ha llegado a la conclusión de que la fuerza de la musculatura respiratoria de estos pacientes mejora mediante el entrenamiento de esta misma, ya sea inspiratoria o espiratoria (21). Se ha observado que las presiones inspiratorias y espiratorias máximas, y la presión inspiratoria nasal de olfateo, mejoraron en el grupo experimental en comparación con el otro grupo, aunque no hubo mejoría en las mediciones espirométricas en su comparación (19). Debido a la heterogeneidad clínica entre los ensayos y al pequeño número de participantes junto con un alto riesgo de sesgo, los resultados deben interpretarse con mucha cautela. Es importante que los futuros ensayos tengan un riesgo de sesgo más bajo, ya que, de esta manera, los efectos del entrenamiento de la musculatura respiratoria en personas con ENM podría cambiar (19).

Analizando un estudio se demostró que algunos dispositivos de rehabilitación respiratoria como el IMT (22), han sido utilizados en pacientes diagnosticados con algún trastorno neuromuscular, a pesar de que no existen consensos definitivos sobre las características en el grupo de edad pediátrica. Cada estudio utilizó un método distinto, variando la carga, la frecuencia, el tiempo de sesión y la duración de dicho entrenamiento, viendo que las cargas bajas pueden usarse para ganar resistencia, mientras que las cargas altas pueden estar relacionadas con la mejoría de la fuerza muscular. Sin embargo, la elección de la carga utilizada debe tener en cuenta el tipo de enfermedad y la gravedad clínica en cuestión, sugiriendo la utilización de estos dispositivos de entrenamiento como el IMT al menos cuatro semanas seguidas (22).

A pesar de todo, no está claro si el entrenamiento de la musculatura respiratoria causa efectos adversos, o si mejora la capacidad pulmonar y la fuerza de la musculatura en algunas enfermedades neuromusculares, ya que la calidad de la evidencia hasta el momento es muy baja, por lo que se necesitan más estudios para definir sus efectos y no perjudicar a los pacientes (21).

Flujo pico de la tos (PCF) y capacidad máxima de insuflación (MIC)

Para poder llevar a cabo una correcta evaluación acerca de la eficacia del tiempo de coagulación activado (TCA), se recomienda que tanto el PCF como la MIC sean rutinariamente medidas en los pacientes con ENM, sobretodo para evaluar la eficacia de los TCA más proximales. Todas ellas, conjuntamente con algunos dispositivos como el de MI-E, se consideran técnicas efectivas que ayudan a los pacientes a movilizar las secreciones, teniendo en cuenta que se necesitan más estudios, aunque los resultados sean beneficiosos (18).

La importancia de los indicadores y la eficacia de combinaciones respiratorias

Son muchos los indicadores que se utilizan para detectar la IRA en pacientes con ENM, aunque muchos han sido establecidos para pacientes adultos y no en niños, por lo que se requieren más herramientas para llevar a cabo una correcta evaluación pediátricas y mucho más específica (3). El papel de las combinaciones de vías respiratorias, la utilización de los dispositivos de limpieza y su potencial, mejoran la calidad de vida reduciendo las hospitalizaciones y la frecuencia de las infecciones del tracto respiratorio, fomentando las técnicas de depuración y la ventilación asistida (3).

El reclutamiento pulmonar y los avances terapéuticos

En estos últimos años, nos hemos encontrado ante un avance en cuanto al tratamiento respiratorio de aquellos pacientes con ENM, debido a la mejor comprensión de la fisiopatología de la IRA y al desarrollo de tecnologías no invasivas (1). Actualmente, los

terapeutas respiratorios son capaces de participar en el tratamiento de estos pacientes, al conocer bien las medidas y las terapias involucradas. Las áreas actuales de medición y apoyo, incluyen la función ventilatoria evaluada por la capacidad vital, P_Imax o presión inspiratoria nasal de olfateo y PETCO₂, u otro medio de CO₂, por lo que muchas veces se hace uso del soporte ventilatorio. Este soporte, a menudo no es invasivo, aunque se asocie con una ventilación de soporte de presión (1). La función de la tos se evalúa mucho mejor con el flujo máximo de tos y un valor superior a 270 L / min. Siempre que sea posible, se sugiere la necesidad de asistencia para la tos en forma de tos asistida manualmente, reclutamiento de volumen pulmonar o MI-E, ya que ayudan a mantener la función pulmonar a lo largo del tiempo (1). Muchos datos sugieren que la esperanza de vida de muchas de estas personas se ha incrementado con intervenciones de atención respiratoria (1).

Consecuencias de una incorrecta valoración

Los profesionales sanitarios indican que resulta muy complicado obtener resultados con mucha evidencia científica, ya que resulta complicado implementar unos criterios de valoración garantizando la supervivencia de los pacientes, debido a los criterios de valoración, a las hospitalizaciones, a las condiciones éticas de cada familia, y a la forma de evaluar la calidad de vida de cada uno de ellos. A pesar de todo, no ha sido posible realizar un metaanálisis debido a la disparidad de las intervenciones, a los puntos finales primarios y las diferentes duraciones de seguimiento en los estudios incluidos, ni tampoco se ha permitido descartar un sesgo de publicación o un informe selectivo dentro de los estudios incluidos. Una revisión sistemática realizada, planteó la cuestión de la validez del uso de dispositivos MI-E para el aumento de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares. La evidencia científica actual es demasiado débil para incentivar su uso, pero los profesionales de la salud se enfrentan a la realidad de la práctica médica y la ausencia de alternativas, por lo que es necesario la realización de más investigaciones para garantizar el tratamiento más adecuado (23).

En el [anexo](#) al final de este documento se encuentra la tabla PICO que resume cada uno de los trabajos analizados.

Discusión

El objetivo de esta búsqueda ha sido valorar el papel de la fisioterapia respiratoria en los pacientes pediátricos que padecen enfermedades neuromusculares, para así poder comprobar si beneficia y favorece la calidad de vida de estos niños.

Gracias a la revisión realizada, se puede decir con mucha certeza que este tipo de fisioterapia es muy beneficiosa por los efectos que produce, los cambios que se dan, y la mejoría de los pacientes con este tipo de patología, destacando que la mayoría de estudios ha carecido del ámbito pediátrico. Por tanto, se necesitan de muchos más estudios para llegar a una conclusión definitiva y poder referirnos a este tipo de población, debido a la escasez de éstos, a la evidencia y a la propia calidad de los mismos.

A los profesionales sanitarios, muchas veces nos resulta difícil obtener resultados con mucha evidencia científica y con el menor sesgo posible, ya que existen muchos factores que influyen y alteran los resultados (23). Por eso, se necesitan que los estudios sean lo más acertados posibles, con el fin de poder aclarar ciertos temas que nos preocupan, concretamente de los más pequeños, cuyos estudios son muy escasos.

Para favorecer a este tipo de pacientes, teniendo en cuenta que cada día aumentan más el número de casos con este tipo de patología, sería una muy buena opción que en las futuras revisiones se evalúe esta problemática en pediatría, obteniendo una mayor especificidad de tratamiento y que la evolución sea la más acertada.

Es importante tener en cuenta, que como profesionales de la Salud buscamos la mejor calidad de vida de nuestros pacientes. Por eso, a nivel respiratorio es necesario obtener el mayor reclutamiento posible de volumen para así poder llegar a tener una correcta capacidad vital forzada (1). Es cierto que se dispone de una cantidad importante de herramientas para poder llegar a dicho objetivo, pero la literatura sugiere un ensayo mucho más amplio para llegar a una conclusión definitiva, concretamente de los pacientes pediátricos (3).

Por lo que hace al reclutamiento pulmonar y a los avances terapéuticos que se llevan a cabo, se destaca la gran importancia que tienen para que los pacientes vayan recuperándose de forma más rápida y efectiva, mejorando su bienestar y su calidad de vida. Todo ello se da gracias a que los profesionales comprenden mucho mejor la

fisiopatología de esta problemática. A pesar de ello, se han llevado a cabo pocos ensayos aleatorios con controles no tratados, por lo que se exigen muchos más. Es por eso que, en pacientes con IRA, se consideran cruciales los indicadores para llevar a cabo una correcta evaluación (3), por lo que se necesita de una mayor investigación en el ámbito pediátrico.

Muchos de los estudios destacan la importancia de la ventilación mecánica en pacientes adultos y niños, mejorando el sueño, la supervivencia y su calidad de vida (14). También algunos datos obtenidos, han demostrado que puede llegar a mejorar de forma exponencial la hiperventilación crónica y la hipercapnia diurna muy a corto plazo (14). Por otro lado, parece ser que la ventilación mecánica nocturna es bastante más complicada de entender y controlar, ya que puede ser muy variable en función de la evolución del paciente, desconociendo si los beneficios son suficientes (14). Es precisamente por este motivo, que se necesitan de muchos más estudios entre este tipo de población y llegar a una conclusión mucho más clara, ya que la evidencia es limitada e inadecuada, hecho que indica que los protocolos de desconexión por ahora reducen la aplicación y duración de la ventilación mecánica.

En cuanto a la ventilación invasiva y no invasiva, es cierto que tanto una como la otra proporcionan muchos beneficios favoreciendo la supervivencia, el bienestar y la calidad de vida, teniendo en cuenta de que estos hallazgos no pueden extrapolarse a pacientes con enfermedades neuromusculares con cierta debilidad facial, trastornos bulbares y tos deficiente, lo que puede reducir sustancialmente su eficacia y credibilidad (18). Todo ello, hace que la eficacia de la VNI se vea reducida drásticamente por la presencia de disfunción bulbar y por secreciones bronquiales excesivas, hecho que puede resultar un desafío importante (17). En muchos de los estudios realizados no existen datos disponibles de ensayos aleatorios que se encarguen de comparar de forma adecuada ambas ventilaciones, aunque algunos estudios observacionales, han sugerido que ayudan a evitar la traqueotomía (18). Cabe destacar que no se han encontrado ensayos aleatorios que comparen los beneficios y riesgos de la VI con los de la VNI, por lo que no se apoya definitivamente el uso rutinario de la VNI (17). Se necesita que estén bien diseñados para que las conclusiones sean las más acertadas, por lo que no existe evidencia suficiente ni una recomendación firme.

Como se puede apreciar, la controversia se encuentra presente en la gran mayoría de los temas que estamos tratando. En el caso de la fisioterapia respiratoria se sabe que

desempeña un papel fundamental asociada a la utilización de dispositivos mecánicos de insuflación-exuflación (18), siendo estos importantes para que exista una correcta recuperación. Estos dispositivos y este tipo de tratamiento, parecen utilizarse mucho al ser muy eficaces en aquellos pacientes con PCF más bajos (<160 L/min), utilizándose como herramienta básica de facilitación de movilización de secreciones, por lo que muchos de los estudios realizados hasta el momento, han demostrado que la combinación de estos dispositivos con la ventilación mejora el estado respiratorio de mucho de ellos (18). A pesar de todo, parecen no ser muy precisos y no se puede establecer una tendencia clara y absoluta. Entonces, aunque los resultados obtenidos por ahora hayan sido beneficiosos, se necesitan más estudios.

Cabe destacar, que el paciente necesita de un correcto estado de la musculatura respiratoria, (19), ya que muchos estudios afirman que su estado repercute en la evolución (19). En cambio, otros aseguran no existir diferencias significativas entre ambos. Por este mismo motivo, se exigen más estudios, ya que debido a la gran variedad de resultados es complicado llegar a una conclusión definitiva. Nos encontramos entonces ante la duda de si resulta beneficioso su entreno o si, por el contrario, provoca la aparición de efectos adversos (19).

Debido a la falta de consenso entre diferentes estudios analizados y la poca evidencia existente hasta el momento de los mismos, se concluyen una serie de puntos. Muchos de los estudios llevados a cabo hasta el momento muestran muchas discrepancias entre ellos, y muchos de los criterios que se utilizan para evaluar su efectividad resultan ser muy heterogéneos (21), por lo que dificulta la investigación y la conclusión. Es cierto que, con el paso del tiempo, los profesionales sanitarios, han ido adquiriendo un mayor conocimiento en cuanto a la efectividad de la fisioterapia respiratoria en pacientes con patología neuromuscular, siendo aún insuficiente, ya que muchas de las técnicas o tratamientos no obtienen conclusiones directas, claras y sin ningún tipo de discrepancia entre ellas. Es importante destacar, que mucha de la información obtenida en relación a este tema, se ha dado gracias a los estudios en perfiles adultos, pero resultan muy escasos los estudios en los más pequeños. Entonces, para poder ayudar a los pacientes pediátricos con dicha patología, se requieren de más análisis dirigidos a ellos, para poder llegar a obtener conclusiones mucho más firmes y con una mayor evidencia científica.

Conclusión

Este trabajo pretende demostrar la eficacia de la fisioterapia respiratoria en pacientes pediátricos con patologías neuromusculares y, consecuentemente, si existe una mejoría o no de su calidad de vida. Sin embargo, dichas mejoras no están claras debido a la gran diversidad obtenida de los estudios analizados, ya que la gran mayoría de datos obtenidos son insuficientes, sobretodo en el ámbito pediátrico.

Generalmente, la fisioterapia respiratoria parece ser una especialidad que, por los efectos beneficiosos obtenidos por el momento, mejora el bienestar y la calidad de vida de los pacientes con patología neuromuscular asociada a dificultades respiratorias, por lo que se recomiendan las diferentes técnicas y tratamientos respiratorios disponibles, aunque debido a la falta de estudios y a la falta de evidencia científica no se recomienda firmemente. El motivo principal se debe a la escasez de estudios en los más pequeños, por lo que se desconoce hasta qué punto pueden llegar a aparecer efectos adversos importantes que impliquen un empeoramiento en ellos.

Entonces, se concluye esta revisión destacando que la falta de consenso en la bibliografía y la falta de calidad de artículos en el ámbito pediátrico, hacen que sean necesarios más estudios basados en la evidencia que se encarguen de evaluar la efectividad de dicha especialidad, para que en un futuro podamos afirmar con certeza el gran beneficio que les aporta.

Bibliografía

1. Benditt JO. Respiratory care of patients with neuromuscular disease. *Respir Care*. 2019 Jun 1;64(6):679–88.
2. Voulgaris A, Antoniadou M, Agrafiotis M, Steiropoulos P. Respiratory Involvement in Patients with Neuromuscular Diseases: A Narrative Review. 2019.
3. Panitch HB. Respiratory implications of pediatric neuromuscular disease. *Respir Care*. 2017 Jun 1;62(6):826–48.
4. Vega P, Glisser C, Castiglioni C, Virginia Amézquita M, Quirola M, Barja S. Quality of life in children and adolescents with spinal muscular atrophy. *Rev Chil Pediatr*. 2020;91(4):512–20.
5. Marcela Vélez C, Iván H, García G, De Vida C. Medición de la calidad de vida en niños PALABRA CLAVE. Vol. 25.
6. Güell Rous MR, Luis Díez Betoret J, Sanchis Aldás J. Rehabilitación respiratoria y fisioterapia respiratoria. Un buen momento para su impulso. *Arch Bronconeumol*. 2008 Jan;44(1):35–40.
7. Güell Rous MR, Díaz Lobato S, Rodríguez Trigo G, Morante Vélez F, San Miguel M, Cejudo P, et al. Rehabilitación respiratoria. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2014 Aug;50(8):332–44.
8. Torés E, De Frutos R, Sánchez J.
9. Zanelat CF, Rocha FR, Lopes GM, Ferreira JR, Gabriel LS, Oliveira TG e. The respiratory physiotherapy causes pain in newborns? A systematic review. *Fisioter em Mov*. 2017 Mar;30(1):177–86.
10. Alonso López J, Morant P. Fisioterapia respiratoria: indicaciones y técnica [Internet]. Vol. 2, *An Pediatr Contin*. 2004.
11. Sunkonkit K, Al-Saleh S, Chiang J, Hamilton A, Medin D, Syed F, et al. Volume-assured pressure support mode for noninvasive ventilation: can it improve overnight adherence in children with neuromuscular disease? *Sleep Breath*. 2021;

12. Praud JP. Long-Term Non-invasive Ventilation in Children: Current Use, Indications, and Contraindications. Vol. 8, *Frontiers in Pediatrics*. Frontiers Media S.A.; 2020.
13. Chen TH, Liang WC, Chen IC, Liu YC, Hsu JH, Jong YJ. Combined noninvasive ventilation and mechanical insufflator–exsufflator for acute respiratory failure in patients with neuromuscular disease: effectiveness and outcome predictors. *Ther Adv Respir Dis*. 2019;13.
14. Annane D, Orlikowski D, Chevret S. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. Vol. 2014, *Cochrane Database of Systematic Reviews*. John Wiley and Sons Ltd; 2014.
15. Blackwood B, Murray M, Chisakuta A, Cardwell CR, O’Halloran P. Protocolized versus non-protocolized weaning for reducing the duration of invasive mechanical ventilation in critically ill paediatric patients. Vol. 2013, *Cochrane Database of Systematic Reviews*. John Wiley and Sons Ltd; 2013.
16. Rose L, Adhikari NKJ, Leasa D, Fergusson DA, Mckim D. Cough augmentation techniques for extubation or weaning critically ill patients from mechanical ventilation. Vol. 2017, *Cochrane Database of Systematic Reviews*. John Wiley and Sons Ltd; 2017.
17. Luo F, Annane D, Orlikowski D, He L, Yang M, Zhou M, et al. Invasive versus non-invasive ventilation for acute respiratory failure in neuromuscular disease and chest wall disorders. Vol. 2017, *Cochrane Database of Systematic Reviews*. John Wiley and Sons Ltd; 2017.
18. Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N, Mellies U, Gonzales-Bermejo J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. Vol. 136, *Respiratory Medicine*. W.B. Saunders Ltd; 2018. p. 98–110.
19. Silva IS, Pedrosa R, Azevedo IG, Forbes AM, Fregonezi GAF, Dourado Junior MET, et al. Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease. Vol. 2019, *Cochrane Database of Systematic Reviews*. John Wiley and Sons Ltd; 2019.
20. Chen TH, Hsu JH. Noninvasive Ventilation and Mechanical Insufflator-Exsufflator for Acute Respiratory Failure in Children With Neuromuscular Disorders. Vol. 8, *Frontiers in Pediatrics*. Frontiers Media S.A.; 2020.

21. Rodríguez N I, Fuentes S C, Rivas B C, Molina R F, Sepúlveda C C, Zenteno A D. Rehabilitación respiratoria en el paciente neuromuscular: efectos sobre la tolerancia al ejercicio y musculatura respiratoria. Resultado de una serie de casos. *Rev Chil enfermedades Respir.* 2013;29(4):196–203.
22. Woszezenki CT, Paulo Heinzmann-Filho J, Donadio MVF. Inspiratory muscle training in pediatrics: main indications and technical characteristics of the protocols. *Fisioter em Mov.* 2017;30(suppl 1):317–24.
23. Auger C, Hernando V, Galmiche H. Use of mechanical insufflation-exsufflation devices for airway clearance in subjects with neuromuscular disease. Vol. 62, *Respiratory Care*. American Association for Respiratory Care; 2017. p. 236–45.

Anexos

FICHAS DE REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Nº Ficha (por orden)		Código de Referencia interna			
1					
Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Benditt JO. Respiratory care of patients with neuromuscular disease. Respir Care. 2019 Jun 1;64(6):679–88.				
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que valora los dispositivos no invasivos ante aquellos pacientes con disfunción bulbar.			
	Objetivo del estudio	El objetivo de este artículo de revisión es valorar el papel del soporte no invasivo ante aquellos pacientes con enfermedades neuromusculares con asociación de disfunción bulbar.			
Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico	
		Revisión Sistemática		Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	
		Revisión histórica		Cualitativa	
	Año de realización	2019			
	Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)		
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)		
		Escala (Validada/No validada)	(especificar)		
		Registros	(especificar) Técnicas e instrumentos fisioterapia respiratoria		
		Técnicas cualitativas	(especificar)		
		Otras	(especificar)		
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) No especifica.			
Resultados relevantes	No especifica.				

Discusión planteada	No especifica.													
Conclusiones del estudio	<p>Se ha avanzado mucho en el tratamiento respiratorio de aquellos pacientes con NMD durante los últimos 20 años. Mucho de esto se debe a la mejor comprensión de la fisiopatología de la insuficiencia respiratoria en estos individuos y al desarrollo de tecnologías no invasivas. Los terapeutas respiratorios son particularmente capaces de participar en el tratamiento de estos pacientes porque conocen bien las medidas y terapias involucradas. Las áreas de medición y apoyo incluyen la función ventilatoria evaluada por la capacidad vital, P_{Imáx} o presión inspiratoria nasal de olfateo y PETCO₂ u otro medio de CO₂. El soporte ventilatorio a menudo no es invasivo, con ventilación de soporte de presión administrada a través de una interfaz de mascarilla durante la noche y ventilación con boquilla o ventilación de traqueotomía durante el día. La función de la tos se evalúa mejor con el flujo máximo de tos, y un valor \downarrow270 L / min mientras el paciente está bien sugiere la necesidad de asistencia para la tos en forma de tos asistida manualmente, reclutamiento de volumen pulmonar o MI-E. Finalmente, las maniobras de reclutamiento de volumen pulmonar pueden ayudar a mantener la función pulmonar a lo largo del tiempo. Aunque se han realizado pocos ensayos aleatorios con controles no tratados, existe una gran cantidad de datos que sugieren que la esperanza de vida de muchas de estas personas se ha incrementado con estas intervenciones de atención respiratoria.</p>													
Valoración (Escala Liker)	<table border="1"> <tr> <td>Liker 1</td> <td></td> <td>Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td>Liker 2</td> <td></td> <td>Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td>Liker 3</td> <td></td> <td>Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td>Liker 4</td> <td>X</td> <td>Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico</td> </tr> </table>		Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)												
Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica												
Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio												
Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico												
Bibliografía (revisión dirigida)														
Otros aspectos u observaciones	No especifica.													

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
2	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	<p>Voulgaris A, Antoniadou M, Agrafiotis M, Steiropoulos P. Respiratory Involvement in Patients with Neuromuscular Diseases: A Narrative Review. 2019.</p>	
Introducción	<i>Justificación del artículo</i>	Este artículo es de interés ya que analiza la insuficiencia respiratoria nocturna en pacientes con patología neuromuscular.

	Objetivo del estudio	El objetivo de esta revisión es la de analizar la insuficiencia respiratoria durante el sueño en pacientes con ENM, las herramientas de diagnóstico disponibles para el reconocimiento temprano de trastornos respiratorios del sueño, y las opciones terapéuticas disponibles para el manejo respiratorio general de los pacientes con ENM.																				
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td>X</td> <td>Ensayo Clínico</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td></td> <td>Casos controles</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>	Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico		Revisión Sistemática		Casos controles		Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa	
		Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico																		
		Revisión Sistemática		Casos controles																		
		Meta-análisis		Cohortes																		
		Marco Teórico		Descriptivo																		
Revisión histórica		Cualitativa																				
Año de realización	2019																					
Técnica recogida de datos	<table border="1"> <tr> <td>Encuesta/Cuestionario validado</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Encuesta/cuestionario de elaboración propia</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Escala (Validada/No validada)</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Registros</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Técnicas cualitativas</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Otras</td> <td>(especificar)</td> </tr> </table> <p>No especifica.</p>	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)	Escala (Validada/No validada)	(especificar)	Registros	(especificar)	Técnicas cualitativas	(especificar)	Otras	(especificar)									
Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																					
Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)																					
Escala (Validada/No validada)	(especificar)																					
Registros	(especificar)																					
Técnicas cualitativas	(especificar)																					
Otras	(especificar)																					
Población y muestra	(especificar población diana y universal) No especifica.																					
Resultados relevantes	Es importante reconocer la insuficiencia respiratoria en pacientes con patología neuromuscular para poder establecer un correcto tratamiento y mejorar sus condiciones y su calidad de vida.																					
Discusión planteada	No especifica.																					
Conclusiones del estudio	Los pacientes con enfermedades neuromusculares tienen un alto riesgo de complicaciones respiratorias durante el curso temprano de su enfermedad. El reconocimiento de la insuficiencia respiratoria es vital y debe adoptarse un enfoque multidisciplinario para proporcionar el mejor tratamiento óptimo. La ventilación y las estrategias avanzadas para el manejo de la tos son actualmente el estándar de atención en enfermedades neuromusculares para mejorar la supervivencia, el sueño y la calidad de vida.																					

Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	Se necesita de una evidencia científica mayor para poder hablar de efectividad plena.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
3	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Panitch HB. Respiratory implications of pediatric neuromuscular disease. Respir Care. 2017 Jun 1;62(6):826–48.		
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés porque se encarga de examinar problemas relacionados con el aclaramiento respiratorio y la movilización de las secreciones en pacientes con patología neuromuscular.	
	Objetivo del estudio	El objetivo de esta revisión es examinar los problemas relacionados con el aclaramiento de las vías respiratorias y la movilización del moco, la aparición de problemas de sueño y el uso de ventilación asistida en niños con enfermedades neuromusculares.	
Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica	Ensayo Clínico

		Revisión Sistemática	X	Casos controles														
		Meta-análisis		Cohortes														
		Marco Teórico		Descriptivo														
		Revisión histórica		Cualitativa														
	Año de realización	2017																
	Técnica recogida de datos	<table border="1"> <tr> <td>Encuesta/Cuestionario validado</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Encuesta/cuestionario de elaboración propia</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Escala (Validada/No validada)</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Registros</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Técnicas cualitativas</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Otras</td> <td>(especificar) Muestras</td> </tr> </table>					Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)	Escala (Validada/No validada)	(especificar)	Registros	(especificar)	Técnicas cualitativas	(especificar)	Otras	(especificar) Muestras
Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																	
Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)																	
Escala (Validada/No validada)	(especificar)																	
Registros	(especificar)																	
Técnicas cualitativas	(especificar)																	
Otras	(especificar) Muestras																	
	Población y muestra	<p>(especificar población diana y universal)</p> <p>Se cogen diferentes muestras en función de los estudios que se han hecho hasta ahora. Bach y Saporito evaluaron factores que predicen la extracción exitosa de los tubos endotraqueales o de traqueotomía en 49 sujetos adultos con insuficiencia ventilatoria principalmente neuromuscular; Tzeng y Bach escogieron a 24 adultos jóvenes con DMD; también en otro estudio 649 niños de entre a-18 años; en otro estudio 19 sujetos con ENM (8 de ellos de entre 10-16 años); estudio para valorar la insuflación manual de 52 sujetos; para valorar el flujo máximo de tos, estudio de 179 sujetos; revisión sistemática en un estudio de 62 sujetos; para valorar la presión insuflatoria se escogieron 13 niños con patología neuromuscular.</p>																
Resultados relevantes	<p>Muchos de los indicadores útiles que se utilizan para detectar la insuficiencia respiratoria en pacientes con ENM, sin embargo, han sido establecidos para pacientes adultos y no necesariamente pertenecen a los niños.</p>																	
Discusión planteada	<p>No especifica.</p>																	
Conclusiones del estudio	<p>El papel de las combinaciones de vías respiratorias. y la utilización de los dispositivos de limpieza y su potencial para mejorar la calidad de vida, han reducido las hospitalizaciones y la frecuencia de las infecciones del tracto respiratorio. Se requieren herramientas de evaluación pediátricas específicas para detectar niños en riesgo de TRS para mejorar el cuidado, y la frecuencia necesaria de pruebas para SDB necesita ser determinado. Las técnicas de depuración y la ventilación asistida han contribuido a prolongar la supervivencia de muchos niños con NMD, el desarrollo de programas coordinados para la transición de estos pacientes a la atención de adultos es imperativo para mejorar su calidad de vida.</p>																	

Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	Se necesitan más estudios para hablar de una mayor evidencia, aunque los resultados por ahora son beneficiosos para este tipo de pacientes.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
4	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Vega P, Glisser C, Castiglioni C, Virginia Amézquita M, Quirola M, Barja S. Quality of life in children and adolescents with spinal muscular atrophy. Rev Chil Pediatr. 2020;91(4):512–20.		
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que informa de la importancia de la calidad de vida en niños y adolescentes.	
	Objetivo del estudio	El objetivo principal de este estudio es caracterizar la calidad de vida en una muestra de niños y adolescentes chilenos con AME.	
Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica	Ensayo Clínico
		Revisión Sistemática	Casos controles

		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	X
		Revisión histórica		Cualitativa	
	Año de realización	2020			
	Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)		
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)		
		Escala (Validada/No validada)	(especificar)		
		Registros	(especificar)		
		Técnicas cualitativas	(especificar)		
		Otras	(especificar)		
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) Pacientes con diagnóstico de AME, de edad entre 2 y 18 años			
Resultados relevantes	<p>Se entregaron las encuestas a las 54 familias, aunque finalmente se incluyeron 38 familias (70,4%) de niños y adolescentes con AME, mayores de 2 años, con encuestas contestadas por sus padres o cuidadores en más de un 90% y firmados los documentos de consentimiento y asentimiento informados. Se excluyeron 4 encuestas respondidas por padres de niños menores de 2 años, por la falta de validación de PedsQLtm en ese rango de edad. Del total, 15 familias se encuestaron en visita domiciliaria y 23 vía correo electrónico, complementado con llamado telefónico. No hubo diferencia en los puntajes de calidad de vida entre las 2 encuestadoras, ni tampoco según la modalidad de aplicación de la encuesta (presencial o a distancia). Los 38 pacientes tenían una mediana de edad de 8 años (rango 2 a 18 años). Ningún paciente se encontraba con terapia medicamentosa específica cuando se recolectó la información. De las familias que contestaron las encuestas, seis no registraron</p>				

	<p>su residencia y una no respondió el área correspondiente a familia en el cuestionario de calidad de vida, por encontrarse el paciente hospitalizado. De los pacientes con AME I, 11/18 (65%) vivían en la Región Metropolitana y 4/18 (24%) en otras regiones y dos no aportaron el dato. el área de Comunicación tuvo un menor puntaje (ANOVA $p = 0,342$). Del total de encuestas contestadas, 5 (13,2%) pacientes obtuvieron calidad de vida deficiente, 21 (55,3%) calidad de vida regular y 12 (31,6%) calidad de vida buena. No se encontró asociación significativa en las áreas de Enfermedad o Familia, pero en la de Comunicación tuvieron menor puntaje los pacientes con AME I (vs AME II y III), los menores de 6 años (vs los mayores), aquellos con residencia en el área Metropolitana (vs Regiones) y los con apoyo ventilatorio invasivo (vs los con apoyo no invasivo o sin ventilación), esto último se muestra en la figura 2, en la cual también destaca que los niños sin AV (apoyo ventilatorio) tenían calidad de vida similar a los con AVNI (apoyo ventilatorio no invasivo). Todos los niños con AVI (Apoyo Ventilatorio Invasivo) tenían</p> <p>AME I (n = 17). Posteriormente se realizó un análisis de regresión múltiple para explicar el puntaje del área de Comunicación, ingresando como variables categóricas explicativas: la edad, tipo de AME, lugar de residencia y soporte ventilatorio. El mejor modelo dejó como significativo solamente el tipo de AME ($p = 0,012$), con S: 30,8, R²: 40,9% y R² ajustado: 34,5%. No pudo ingresar la variable “tipo de apoyo ventilatorio”, por su estrecha asociación al tipo de AME, sin mejorar el modelo al sustituirlo.</p>
<p>Discusión planteada</p>	<p>La mayoría consideró la CV del hijo o hija como regular a buena y una minoría como deficiente. Hubo una tendencia a un mejor puntaje general en el grupo con mayor movilidad, diferencia que fue significativa sólo para el área de Comunicación. En cuanto al puntaje general, los resultados fueron comparables a los obtenidos en un estudio realizado en 2014 en la República Checa. Con respecto al área específica de Comunicación, el puntaje en esta muestra fue considerablemente menor que en algunos de los estudios previamente mencionados. Estas diferencias pudieran explicarse por una mayor disponibilidad de recursos tecnológicos o por tener los otros estudios una mayor representación de pacientes con AME II y III, cuya capacidad en el área de la comunicación es significativamente mayor. Al comparar con otras enfermedades neuromusculares degenerativas como es la Distrofia Muscular de Duchenne. Esto podría deberse a que, a diferencia de AME, los pacientes con esta enfermedad presentan mayor movilidad independiente y</p>

	<p>comunicación verbal hasta etapas más avanzadas de su enfermedad. Los pacientes con AME tipo II y III tuvieron un mejor puntaje general que aquellos con AME I, pero la diferencia sólo fue significativa para el área de la comunicación, probablemente debido a la ausencia de comunicación verbal en los pacientes con AME I. Los resultados de este estudio fueron levemente superiores en AME I, excepto en Comunicación, e inferiores para AME II-III, pero se mantiene la misma tendencia. De este modo, se ha descrito que pacientes con limitaciones consideradas como mayores pueden presentar una buena calidad de vida, si cuentan con el apoyo necesario para desarrollar sus capacidades. Ello coincide con lo observado en el presente estudio, en que solamente hubo una diferencia significativa en el área de comunicación, entre el grupo de pacientes con discapacidad severa y el resto.</p> <p>Sin embargo, existen otros factores como el apoyo familiar, la integración social y la espiritualidad entre otros, que también influyen en la calidad de vida. Las limitaciones de este estudio se relacionan con pérdida de algunos datos, con registros incompletos en una minoría, como se describe en los resultados. También, la aplicación de la encuesta sólo a los padres y cuidadores y no a los pacientes, debido a que una proporción importante de la muestra era menor de 5 años y el módulo neuromuscular está validado para niños mayores de esta edad. Además, la aplicación a distancia es confiable y otorga ventajas en pacientes con movilidad limitada. No se contó con una estimación del nivel socioeconómico, que puede influir sobre el acceso a tecnologías de apoyo y al cuidado complementario. Tampoco, se incluyeron cuatro familias de niños menores de 2 años, todos con AME I, que pudieran haber tenido una menor calidad de vida. Un último aspecto importante a considerar es que puede existir un sesgo de selección por tratarse de una muestra por conveniencia, ya que los padres que decidieron participar pueden corresponder a aquellos con mayor motivación. Aun así, el presente trabajo podrá servir de línea base para futuras investigaciones en AME, especialmente en vista de los grandes y recientes avances en su tratamiento a nivel internacional.</p>
<p>Conclusiones del estudio</p>	<p>Los niños y adolescentes con AME en Chile presentan en su mayoría una calidad de vida regular a buena, siendo la Comunicación el área más afectada, que fue determinada en gran medida por la mayor limitación funcional. No se encontró diferencias en el puntaje global de calidad de vida al considerar el tipo de AME, de apoyo ventilatorio, ni el género, edad o lugar de residencia. Se espera que este estudio colabore en mejorar las prácticas clínicas y políticas públicas, así como la participación de organizaciones civiles como FAME,</p>

	donde las familias puedan informarse, colaborar y mejorar la calidad de vida de los niños y adolescentes con AME.		
Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3	X	Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	No especifica.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
5	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Marcela Vélez C, Iván H, García G, De Vida C. Medición de la calidad de vida en niños PALABRA CLAVE. Vol. 25.	
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que trata la importancia de una correcta evaluación a través de los diferentes instrumentos de medición.
	Objetivo del estudio	El objetivo principal de este artículo es clasificar los instrumentos actuales de acuerdo con modelos

		conceptuales que faciliten una selección y aplicación más adecuadas en el ámbito pediátrico.			
Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico	
		Revisión Sistemática		Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	
		Revisión histórica		Cualitativa	
	Año de realización	2017			
	Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)		
	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)			
	Escala (Validada/No validada)	(especificar)			
	Registros	(especificar)			
	Técnicas cualitativas	(especificar)			
	Otras	(especificar)			
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) No especifica.			
Resultados relevantes	A pesar de los resultados obtenidos, se necesita fomentar la evaluación con diferentes instrumentos, ya que la percepción de la mayoría de los pacientes no es la más adecuada.				
Discusión planteada	No especifica.				

Conclusiones del estudio	A pesar de sus múltiples aplicaciones y su relevancia conceptual, el uso de escalas de medición de la CV debidamente validadas es aún incipiente en los ensayos clínicos. Aunque en la mayoría de los cuestionarios se han evaluado las propiedades psicométricas, falta fomentar la evaluación de la sensibilidad al cambio y del test-retest. Asimismo, falta consensuar un modelo teórico capaz de captar los cambios en el niño o el adolescente que permita una definición de los contenidos de las dimensiones y de los rangos de edad que se van a incluir.		
Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3	X	Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	Se necesitan más estudios para una evidencia mayor.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
6	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Güell Rous MR, Luis Díez Betoret J, Sanchis Aldás J. Rehabilitación respiratoria y fisioterapia respiratoria. Un buen momento para su impulso. Arch Bronconeumol. 2008 Jan;44(1):35–40.	
Introducción	<i>Justificación del artículo</i>	Este artículo es de interés ya que diferencia dos conceptos clave: la RR de la FR.

	Objetivo del estudio	El objetivo principal de este estudio es establecer una clara diferenciación entre los conceptos de rehabilitación respiratoria (RR) y fisioterapia respiratoria (FR).																				
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td>X</td> <td>Ensayo Clínico</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td></td> <td>Casos controles</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>	Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico		Revisión Sistemática		Casos controles		Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa	
		Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico																		
		Revisión Sistemática		Casos controles																		
		Meta-análisis		Cohortes																		
		Marco Teórico		Descriptivo																		
Revisión histórica		Cualitativa																				
Año de realización	2018																					
Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																				
	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	X																				
	Escala (Validada/No validada)	(especificar)																				
	Registros	(especificar)																				
	Técnicas cualitativas	(especificar)																				
	Otras	(especificar)																				
Población y muestra	(especificar población diana y universal)																					
Resultados relevantes	Según un estudio realizado, sólo un 1,5% de los pacientes diagnosticados de EPOC tiene acceso a RR en el Reino Unido. Estos resultados son semejantes a los obtenidos en Canadá, donde alrededor de un 40% de los hospitales ofrece RR, hay territorios donde no existe ningún programa de RR y se estima que sólo un 1,2% de los pacientes con EPOC recibe RR																					

Discusión planteada	No especifica.												
Conclusiones del estudio	La RR disminuye la disnea, aumenta la capacidad de esfuerzo y, en definitiva, mejora la CVRS de los pacientes con EPOC y otras enfermedades respiratorias. Estos beneficios pueden obtenerse tanto si se realiza en el entorno hospitalario, el más habitual, como en el domicilio del paciente. La evidencia disponible acerca de la eficacia y de los beneficios de la RR ha llevado a las sociedades científicas y profesionales a recomendarla, especialmente como parte del tratamiento de la EPOC. Se recomienda facilitar la RR a todos los pacientes que la precisen.												
Valoración (Escala Liker)	<table border="1"> <tr> <td>Liker 1</td> <td></td> <td>Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td>Liker 2</td> <td>X</td> <td>Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td>Liker 3</td> <td></td> <td>Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td>Liker 4</td> <td></td> <td>Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico</td> </tr> </table>	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2	X	Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio	Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)											
Liker 2	X	Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica											
Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio											
Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico											
Bibliografía (revisión dirigida)													
Otros aspectos u observaciones	No especifica.												

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
7	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Güell Rous MR, Díaz Lobato S, Rodríguez Trigo G, Morante Vélez F, San Miguel M, Cejudo P, et al. Rehabilitación respiratoria. Arch Bronconeumol [Internet]. 2014 Aug;50(8):332–44.																							
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que aporta los beneficios de la rehabilitación respiratoria en pacientes con patologías de este tipo.																						
	Objetivo del estudio	El objetivo principal de este artículo es mostrar los beneficios de la rehabilitación respiratoria, ya que mejora la disnea, la capacidad de esfuerzo y la calidad de vida de los pacientes con patologías respiratorias,																						
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td>X</td> <td>Ensayo Clínico</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td></td> <td>Casos controles</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>	Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico		Revisión Sistemática		Casos controles		Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa			
	Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico																					
	Revisión Sistemática		Casos controles																					
Meta-análisis		Cohortes																						
Marco Teórico		Descriptivo																						
Revisión histórica		Cualitativa																						
Año de realización	2014																							
Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																						
	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)																						
	Escala (Validada/No validada)	(especificar)																						
	Registros	(especificar)																						

		Técnicas cualitativas	(especificar)
		Otras	(especificar) Muestra
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) Pacientes con EPOC y disnea limitante de grado igual o superior a 2 según la escala modificada del Medical Research Council, pacientes hipersecretores con fibrosis quística o bronquiectasias, pacientes con enfermedad neuromuscular y tos ineficaz los que precisan cirugía torácica y los que presentan otras enfermedades respiratorias crónicas limitantes, como la enfermedad pulmonar intersticial difusa o la hipertensión pulmonar.	
Resultados relevantes	La rehabilitación respiratoria mejora la calidad de vida de pacientes con patología respiratoria.		
Discusión planteada	No especifica.		
Conclusiones del estudio	No especifica.		
Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2	X	Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			

Otros aspectos u observaciones	<p>La inactividad física es un fenómeno común en los pacientes con EPOC. Estos pacientes adoptan un estilo de vida más sedentario y se ha demostrado que el tiempo que permanecen activos se correlaciona pobremente con el grado de obstrucción al flujo aéreo. La inactividad es un factor de mal pronóstico y se relaciona con una mayor mortalidad. Por ello, un objetivo deseable en los programas de RR es conseguir aumentar la actividad física de los pacientes. Los estudios que se han realizado en este sentido no han sido capaces de demostrar fehacientemente que la mejora en la tolerancia al ejercicio alcanzada por un paciente en un programa de RR implique un mayor grado de actividad física en su vida diaria. La transferencia a la vida cotidiana de la mejora de la capacidad de esfuerzo conseguida en los programas de RR es un reto futuro que debe implicar cambios en el comportamiento del paciente y en sus hábitos de conducta.</p>

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
8	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	<p>Torés E, De Frutos R, Sánchez J.</p>	
Introducción	Justificación del artículo	<p>Este artículo es de interés ya que trata la importancia de los problemas respiratorios en neonatos y la intervención.</p>
	Objetivo del estudio	<p>El objetivo principal de este artículo es el de informar acerca de los problemas respiratorios en neonatos, así como la aparición de efectos secundarios al no poner remedio. También da a entender la importancia de una buena intervención por parte de los más profesionales.</p>

Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico	
		Revisión Sistemática		Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	X
		Revisión histórica		Cualitativa	
	Año de realización	2020			
Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)			
	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)			
	Escala (Validada/No validada)	(especificar)			
	Registros	(especificar)			
	Técnicas cualitativas	(especificar)			
	Otras	(especificar)			
Población y muestra	(especificar población diana y universal)				
Resultados relevantes	No especifica.				
Discusión planteada	No especifica.				
Conclusiones del estudio	<p>La buena praxis en la aplicación de las técnicas de F.R. en neonatología necesita un aprendizaje cuidadoso bajo la guía de una persona experta, puesto que los niños prematuros son muy susceptibles a cualquier tipo de manipulación.</p> <p>La correcta intervención del fisioterapeuta mejorará el confort del neonato y acortará su estancia hospitalaria.</p>				

Valoración (Escala Liker)	Liker 1	Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2	X Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3	Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)		
Otros aspectos u observaciones	Existen pocos estudios que demuestren los beneficios de la Fisioterapia respiratoria. La experiencia de los profesionales en este campo constatan la mejoría de los niños tratados, y desde las distintas áreas hospitalarias se demanda más intervención de fisioterapia. Este conocimiento debería animar a los fisioterapeutas a seguir investigando en el campo de la F.R. neonatal.	

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
9	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Zanelat CF, Rocha FR, Lopes GM, Ferreira JR, Gabriel LS, Oliveira TG e. The respiratory physiotherapy causes pain in newborns? A systematic review. Fisioter em Mov. 2017 Mar;30(1):177–86.	
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que investiga efectos de la fisioterapia respiratoria en recién nacidos.
	Objetivo del estudio	El objetivo principal de este artículo es investigar la presencia de dolor en recién nacidos sometidos a fisioterapia respiratoria.

Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico	
		Revisión Sistemática	X	Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	
Revisión histórica			Cualitativa		
	Año de realización	2017			
	Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)		
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)		
		Escala (Validada/No validada)	(especificar)		
		Registros	(especificar) Estudios anteriores		
		Técnicas cualitativas	(especificar)		
		Otras	(especificar)		
	Población y muestra	(especificar población diana y universal)			
Resultados relevantes	De los 12 artículos, nueve (81,8%) confirman dolor en el recién nacido (RN), de estos, en ocho (72,7%) la intervención fue de succión y en una sola vibrocompresión.				
Discusión planteada	No especifica.				

Conclusiones del estudio	Los resultados sugieren que la succión y la vibrocompresión fueron causantes de dolor en NB.		
Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	Se necesitan más estudios para obtener una mayor evidencia científica.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
10	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Alonso López J, Morant P. Fisioterapia respiratoria: indicaciones y técnica [Internet]. Vol. 2, An Pediatr Contin. 2004.	
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que aporta información acerca de los diferentes dispositivos y técnicas respiratorias.
	Objetivo del estudio	

		El objetivo principal de este artículo es el de mostrar y estudiar las diferentes técnicas y dispositivos para mejorar el estado respiratorio del paciente.			
Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico	
		Revisión Sistemática		Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	
		Revisión histórica		Cualitativa	
	Año de realización	2014			
	Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)		
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)		
		Escala (Validada/No validada)	(especificar)		
		Registros	(especificar)		
		Técnicas cualitativas	(especificar) Dispositivos respiratorios		
		Otras	(especificar)		
	Población y muestra	(especificar población diana y universal)			
Resultados relevantes	No especifica.				
Discusión planteada	No especifica.				

Conclusiones del estudio	Las técnicas y dispositivos explicados favorecen la expulsión de las secreciones en pacientes con patología respiratoria.		
Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2	X	Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	No especifica.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
11	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Sunkonkit K, Al-Saleh S, Chiang J, Hamilton A, Medin D, Syed F, et al. Volume-assured pressure support mode for noninvasive ventilation: can it improve overnight adherence in children with neuromuscular disease? Sleep Breath. 2021;	

Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que determina la eficacia de VAPS-NIV y establece comparaciones ante pacientes pediátricos con patología neuromuscular.			
	Objetivo del estudio	El objetivo principal de este estudio es determinar la adherencia y la eficacia de VAPS-NIV en comparación con el modo de tiempo espontáneo (S / T) en pacientes pediátricos con enfermedad neuromuscular (ENM).			
Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica	X	Ensayo Clínico	
		Revisión Sistemática		Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	
		Revisión histórica		Cualitativa	
	Año de realización	2021			
	Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)		
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)		
		Escala (Validada/No validada)	(especificar)		
		Registros	(especificar) Estudios previos		
		Técnicas cualitativas	(especificar)		
		Otras	(especificar) Muestra		
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) Los participantes del estudio fueron reclutados en la clínica de ventilación a largo plazo del Hospital for Sick Children, Toronto, Canadá, del 1 de julio de 2015 al 1 de julio de 2019.			

		Se incluyeron el diagnóstico de NMD, el uso de VNI en el hogar durante ≥ 3 meses, el usar VNI al menos 4 ho más por noche, el peso corporal ≥ 30 kg (ya que el modo VAPS está diseñado para usarse con este rango de peso)
Resultados relevantes	<p>Se inscribieron a 23 niños con NMD. Se excluyeron 3 pacientes. Un paciente falleció después de la visita 1. Un segundo paciente no cumplió con los criterios de inclusión por no cumplir con la VNI (modo S / T). El tercer paciente no pudo tolerar el modo VAPS durante la PSG y la PSG no tuvo éxito. En este estudio se incluyeron veinte niños con ENM. Había 17 (85%) varones. La edad media (DE) de los niños con ENM fue de $14,1 \pm 3,4$ años. La duración media (IQR) del uso de la ventilación fue de 1,36 (0,80-2,98) años. Los participantes del estudio comenzaron a utilizar la VNI con el modo S / T y el modo VAPS a la edad media (DE) de $11,6 \pm 4,6$ y $14,4 \pm 3,3$ años, respectivamente. El diagnóstico de ENM más común entre los participantes del estudio fue la distrofia muscular de Duchenne (DMD) (60%). Se encontraron con que no hubo diferencias significativas en la arquitectura del sueño y la calidad del sueño entre los dos modos. Se compararon las descargas de datos de 90 días para la cohorte cuando se utiliza el modo S / T y el modo VAPS. El uso diario medio (DE) y el uso diario medio para el modo VAPS y el modo S / T fueron $8,4 \pm 1,6$ frente a $7,2 \pm 2,5$ h ($p = 0,012$) y $8,6 \pm 1,4$ frente a $7,8 \pm 2,1$ h ($p = 0,022$), respectivamente. La mediana (IQR) del porcentaje de uso ≥ 4 h en modo VAPS y modo S / T fue 100,0 (89,5–100,0) versus 87,0 (60,8–97,5)% ($p = 0,011$), respectivamente. No hubo diferencia en la mediana de la fuga, el% de respiraciones provocadas espontáneamente, la mediana de la frecuencia respiratoria, la mediana de VT o la mediana de VM entre los dos modos de VNI. También se evaluó la tolerancia reportada por el paciente y el representante, mediante el uso de una EVA de 10 cm para la comodidad de la respiración, la facilidad para conciliar el sueño y la facilidad de uso del ventilador entre el uso de los dos modos de VNI. No se informaron diferencias en todos los datos de tolerancia.</p>	
Discusión planteada	<p>Este estudio demostró que los niños con ENM en soporte ventilatorio nocturno con el modo VAPS-NIV tuvieron una mejor adherencia a la terapia en comparación con cuando usaban el modo S / T, lo que se evidenció por el aumento estadísticamente significativo en la media y la mediana de horas de uso diario y la mediana porcentaje de uso ≥ 4 h. También se encontró que no hubo diferencias en la arquitectura del sueño y en el informe de proxy de los padres de los datos de tolerancia al usar el modo S / T versus VAPS. La</p>	

debilidad de los músculos de las vías respiratorias aumenta la colapsabilidad pasiva de las vías respiratorias superiores que causa obstrucción, mientras que la reducción de la fuerza intercostal y del diafragma puede contribuir a la inestabilidad en el control de la respiración, así como a la respiración superficial que da como resultado eventos centrales. La reducción de la fuerza muscular y la progresión continua de la debilidad muscular, así como otros factores potenciales, como la escoliosis y la obesidad, dan como resultado una VM inadecuada durante el sueño y la consiguiente hipoventilación nocturna, por lo que la VNI es el tratamiento más comúnmente recetado para niños con patología neuromuscular. La VNI se ha convertido en el estándar terapéutico para los pacientes con ENM debido a los beneficios demostrados sobre la supervivencia, la calidad del sueño y la calidad de vida.

El modo NIV S / T se activa por flujo y el paciente pasa por una presión inspiratoria y espiratoria preestablecida. El modo VAPS es un nuevo modo de VNI en el que la presión de soporte se ajusta automáticamente durante el sueño para garantizar una ventilación alveolar constante. A pesar de las muchas ventajas identificadas del uso de VNI, tanto

la adherencia a corto como a largo plazo, requiere una considerable participación continua del proveedor de atención médica. Un estudio publicado realizado por Kelly y otros autores, demostró una mejora en la adherencia a la terapia con el modo VAPS en pacientes adultos con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, SHO, trastornos de la pared torácica y debilidad muscular. Su cohorte de pacientes fue asignados al azar a VAPS o ventilación estándar primero y luego recibieron el tratamiento cruzado. Se demostró que VAPS-NIV mejora la adherencia en comparación con la NIV estándar con una mediana (IQR) de horas de uso (5:40 (4: 42–6: 49) versus 4:20 (2: 27–6: 17) hh: mm / noche, $p = 0,004$).

Hasta la fecha, no hay estudios publicados que evalúen VAPS en comparación con el modo S / T en niños con ENM. En una cohorte pediátrica de niños con síndrome de hipoventilación central congénita (CCHS), se demostró que el TcCO₂ máximo NREM es menor en el modo VAPS, mediana (IQR) (43,0 (40,0-46,0) versus 46,5 (45,0-48,0) mmHg, $p < 0,05$). Además, solo hay un informe de caso de inicio de VAPS-NIV en una niña de 3 años con miopatía congénita que pasó con éxito de la presión positiva convencional de dos niveles en las vías respiratorias (PAP de dos niveles) a la ventilación con soporte de presión de volumen promedio asegurado (AVAPS). No se han mostrado diferencias significativas en el carácter del sueño en los pocos estudios de adultos con poblaciones heterogéneas que existen. Ekkernkamp y otros autpres, realizaron un estudio cruzado, aleatorizado, abierto, de dos tratamientos, dos períodos, en 14 adultos con EPOC que recibieron VNI para

	<p>tratar la insuficiencia respiratoria hipercápnica crónica. Compararon el modo S / T de alta intensidad que proporciona alta presión inspiratoria positiva en las vías respiratorias (IPAP) y tasa de respaldo (BUR) con el modo inteligente de soporte de presión de volumen asegurado (iVAPS). No encontraron diferencias significativas en las características del sueño entre iVAPS y el modo S / T de alta intensidad. Otro estudio del mismo autor principal estudió a 27 pacientes con EPOC que requerían VNI. No hubo diferencia en el MV entre el modo S / T de alta intensidad y el iVAPS (p = 0,25). Ambrogio y col. evaluaron a 28 adultos con insuficiencia respiratoria crónica y tampoco encontraron diferencias en las métricas de PSG o gases en sangre arterial entre la presión de soporte convencional y la terapia AVAPS. Hay algunas limitaciones notables en este estudio. En primer lugar, el modo VAPS se limitó a niños con un peso corporal ≥ 30 kg. Por lo tanto, nuestros resultados no se pueden generalizar a los niños más pequeños con ENM. En segundo lugar, nuestros resultados podrían estar sesgados, ya que excluimos a un paciente que no pudo tolerar el modo VAPS y a otro paciente que no se adhirió a la VNI. Por último, todos los niños de esta cohorte utilizaron la VNI (modo S / T) primero durante 3 meses y luego el modo VAPS durante 3 meses. Un ensayo controlado aleatorio posterior con un seguimiento a más largo plazo sería ventajoso para investigar más a fondo nuestros hallazgos iniciales.</p>												
<p>Conclusiones del estudio</p>	<p>En conclusión, el modo VAPS mejoró la adherencia en niños con ENM en comparación con el modo S / T tradicional de VNI. Además, los resultados sugieren que es igualmente eficaz que el modo S / T tradicional. Por lo tanto, puede ser útil para los médicos considerar el modo VAPS como una opción terapéutica cuando prescriben VNI para aumentar aún más la adherencia al tiempo que garantizan el mantenimiento de un soporte respiratorio óptimo.</p>												
<p>Valoración (Escala Liker)</p>	<table border="1"> <tr> <td data-bbox="517 1601 671 1693">Liker 1</td> <td data-bbox="671 1601 746 1693"></td> <td data-bbox="746 1601 1348 1693">Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 1693 671 1785">Liker 2</td> <td data-bbox="671 1693 746 1785"></td> <td data-bbox="746 1693 1348 1785">Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 1785 671 1877">Liker 3</td> <td data-bbox="671 1785 746 1877"></td> <td data-bbox="746 1785 1348 1877">Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 1877 671 1973">Liker 4</td> <td data-bbox="671 1877 746 1973">X</td> <td data-bbox="746 1877 1348 1973">Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico</td> </tr> </table>	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)											
Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica											
Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio											
Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico											

Bibliografía (revisión dirigida)	
Otros aspectos u observaciones	No especifica.

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
12	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Long-Term Non-invasive Ventilation in Children: Current Use, Indications, and Contraindications. Vol. 8, Frontiers in Pediatrics. Frontiers Media S.A.; 2020.	
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que informa acerca de VNI y MI-E en niños con IRA, y la eficacia de su combinación.
	Objetivo del estudio	El objetivo principal de esta revisión sistemática es reflejar la necesidad de más estudios para elaborar una práctica basada en la evidencia, especialmente el uso combinado de VNI y MI-E en niños con insuficiencia respiratoria neuromuscular aguda, teniendo en cuenta la viabilidad, la eficacia, los predictores de resultados y las perspectivas de las aplicaciones novedosas de la VNI y la MI-E combinadas en el tratamiento de la IRA en niños con ENM hasta el momento.

Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico	
		Revisión Sistemática	X	Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	
Revisión histórica			Cualitativa		
	Año de realización	2020			
	Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)		
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)		
		Escala (Validada/No validada)	(especificar)		
		Registros	(especificar) Estudios previos		
		Técnicas cualitativas	(especificar)		
		Otras	(especificar)		
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) No especifica.			
Resultados relevantes	<p>Algunos estudios han validado que el uso inmediato de VNI y MI-E después de la extubación puede eliminar el riesgo de reintubación en pacientes con ENM. Sin embargo, solo un estudio controlado aleatorio ha investigado la eficacia de la VNI en el tratamiento de niños con IRA, excluyendo a los niños con ENM subyacentes. El estudio piloto de niños que abarca varios NMD, ha demostrado la viabilidad de este enfoque no invasivo combinado. La siguiente investigación sobre una cohorte más grande de pacientes con ENM verificó aún más su seguridad y eficacia. En general, la combinación de los datos de estos dos estudios en 71 pacientes con ENM mostró que la implementación oportuna de VNI y MI-E puede evitar la intubación o reintubación en 75-86%</p>				

	<p>de los eventos de IRA, de los cuales 80% son casos pediátricos. La estancia en la UCIP y en el hospital de los niños rescatados con éxito mediante NIV / MI-E es más corta que la de los niños que recibieron intubación. Algunos estudios han demostrado que la viabilidad y la eficacia de los cascos en bebés y niños pequeños, la experiencia de usar cascos como interfaces en los niños es aún más rara. De acuerdo con este protocolo especializado para niños con ENM, la presión positiva de dos niveles en la vía aérea con una interfaz adecuado, es siempre efectivo para rescatar la IRA. Cabe destacar, que durante una infección respiratoria aguda, la VNI debe utilizarse de forma más intensiva en estos pacientes.</p>						
<p>Discusión planteada</p>	<p>No especifica.</p>						
<p>Conclusiones del estudio</p>	<p>El cuidado de la ENM crónicamente progresiva ha evolucionado significativamente en la última década, y muchos niños con ENM ahora están logrando una supervivencia prolongada gracias a los avances en tratamientos novedosos, entre otros la atención respiratoria. Sin embargo, todavía no hay consenso sobre el momento y las limitaciones del uso de la VNI en el tratamiento de la IRA en niños con ENM. Por lo tanto, el protocolo de administración debe integrarse con el juicio clínico individualizado. La ENM suele incluir diversas enfermedades de diferente gravedad, y el mecanismo patológico de la ARF puede variar según el tipo de ENM. Por lo tanto, no está claro si ciertos tipos de NMD pueden ser más sensibles al tratamiento con VNI para la IRA. La variedad y complejidad de los problemas específicos presentados por diferentes ENM requieren comentarios separados sobre el reconocimiento temprano y el manejo adecuado de la ARF en niños con ENM.</p>						
<p>Valoración (Escala Likert)</p>	<table border="1"> <tr> <td data-bbox="517 1787 671 1883">Liker 1</td> <td data-bbox="671 1787 746 1883"></td> <td data-bbox="746 1787 1353 1883">Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 1883 671 1980">Liker 2</td> <td data-bbox="671 1883 746 1980">X</td> <td data-bbox="746 1883 1353 1980">Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> </table>	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2	X	Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)					
Liker 2	X	Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica					

	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	Por el momento, se necesitan más investigaciones futuras diseñadas específicamente para la población pediátrica con ENM, para así poder aclarar varias cuestiones que se encuentran en el aire sin resolver.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
13	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Chen TH, Liang WC, Chen IC, Liu YC, Hsu JH, Jong YJ. Combined noninvasive ventilation and mechanical insufflator–exsufflator for acute respiratory failure in patients with neuromuscular disease: effectiveness and outcome predictors. Ther Adv Respir Dis. 2019;13.	
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que informa acerca de la efectividad de la VNI y el MI-E en pacientes con ENM.
	Objetivo del estudio	El objetivo principal de esta cohorte, es determinar la efectividad de la ventilación combinada no invasiva (VNI) y el insuflador-exuflador mecánico (MI-E) para la insuficiencia respiratoria aguda (IRA) en pacientes con enfermedad neuromuscular (ENM) y predictores de resultados.
Metodología	Tipo de estudio	

		Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico		
		Revisión Sistemática		Casos controles		
		Meta-análisis		Cohortes	X	
		Marco Teórico		Descriptivo		
		Revisión histórica		Cualitativa		
	Año de realización	2019				
	Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)			
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)			
		Escala (Validada/No validada)	(especificar)			
		Registros	(especificar)			
		Técnicas cualitativas	(especificar)			
		Otras	(especificar) Muestra			
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) 15 pacientes pediátricos que pertenecían a la Unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) con diversas ENM ingresados en la UCIP por episodios de IRA, que inicialmente se trataron mediante abordajes no invasivos de la vía aérea. Cabe destacar que la mayoría de los pacientes inscritos eran casos pediátricos, aunque también se proporcionó atención multidisciplinaria para pacientes adultos cuyo diagnóstico de ENM se había realizado.				
Resultados relevantes	Se inscribieron 56 pacientes elegibles con ENM (media $13,2 \pm 11,0$ años; rango, 2 meses a 39 años) que sufrieron 62 episodios de IRA que habían sido tratados inicialmente con VNI y MI-E combinados entre 2007 y 2017, teniendo en cuenta de que entre estos episodios de IRA ocurrieron 23 eventos					

	<p>durante el estado postextubación. La ENM diagnosticada con mayor frecuencia fue la atrofia muscular espinal (AME), que representa el 52% de todos los pacientes, seguida de la distrofia muscular de Duchenne (DMD) con un 23%. La variante más común de IRA fue la tipo 2 (hipercápnica), confirmada durante 53 casos (86%), con una PaCO₂ media basal de 62,8 mmHg. Se estipuló como DNI un total de 13 ocurrencias en 11 pacientes. El tiempo medio desde el inicio hasta la configuración mínima de VNI fue de 40,2 ± 11,8 min. El factor precipitante más común de IRA fue la neumonía (65%), que se complicó con atelectasia en 31 casos; y un paciente de 33 años desarrolló síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA). En los 23 episodios de IRA postextubación, los motivos de ventilación mecánica previa en 17 casos fueron cirugías programadas, mientras que seis casos con compromiso pulmonar fueron derivaciones para destete de ventilación mecánica. La mediana de duración del uso previo de ventilación mecánica antes de la extubación fue de 4 días de la ENM subyacente, nueve casos de IRA se asociaron con otras comorbilidades, incluida la insuficiencia cardíaca congestiva (seis pacientes con DMD), convulsiones / epilepsia (un paciente con AME y uno con distrofia muscular congénita) y shock séptico. No obstante, la mayoría de los pacientes con estas comorbilidades, fueron rescatados con éxito mediante NIV / MI-E. Solo se requirió un bajo grado de sedación mediante la administración de hidrato de cloral o midazolam en 10 casos menores de 5 años. La CXR antes y 4–24 h después de la VNI se obtuvieron por completo en solo 22 casos. Sin embargo, ni el nivel de afectación de la radiografía inicial ni los hallazgos de las imágenes de seguimiento, se relacionaron con el resultado de la VNI. Aunque la VNI / MI-E generalmente se inició dentro de la UCIP, siete pacientes (cinco con AME, dos con DMD) fueron tratados según las necesidades dentro del departamento de emergencias (SU).</p>
<p>Discusión planteada</p>	<p>La evidencia de que los abordajes no invasivos de las vías respiratorias ayudan a evitar la intubación durante los episodios de IRA en niños y jóvenes con ENM crónica proviene de seis estudios observacionales no controlados de 71 sujetos, con un rango de edad de 3 meses a 69 años, 64 de los cuales se sabe que son menores de 25 años. Sin embargo, en la mayoría de los casos, los métodos aplicados para la limpieza de las vías respiratorias están mal descritos y el impacto de la limpieza efectiva de las vías respiratorias. Según el conocimiento de los autores, el presente estudio se dirige a la cohorte más grande de pacientes con ENM que reciben VNI y MI-E combinados en un entorno de atención aguda como tratamiento de la IRA. Se ha demostrado, que</p>

tras la institución oportuna de la VNI / MI-E, se evitó la intubación o la re-intubación en el 86% de los eventos de IRA, eliminando los riesgos de dependencia a largo plazo de la ventilación. Además, la estancia en la UCIP y en el hospital de los pacientes rescatados con éxito mediante VNI / MI-E fueron más breves que en los que requirieron intubación. los factores predictivos del fracaso de la VNI en la población específica de ENM aún no están definidos. A diferencia de estudios anteriores, encontramos que ni las puntuaciones de PRISM-III ni las puntuaciones de triaje de la NMD en el momento del ingreso pueden predecir el fracaso de la VNI / MI-en estos casos. El uso de VNI / MI-E en estas circunstancias predice de manera poco confiable el fracaso de la VNI²². Además, independientemente de los cambios en la relación SpO₂ / FiO₂ y SpO₂, la ABG muestra un aumento progresivo del pH y una disminución de la PaCO₂ durante las primeras horas después de la VNI / MI-E puede indicar el éxito de la VNI / MI-E. De acuerdo con observaciones previas, este estudio sugirió que el resultado de los pacientes con ENM con IRA hipoxémica, podría ser menos positiva que el de los pacientes no invasivos, en comparación con aquellos con retención de CO₂, es decir, IRA hipercápnica. Es importante destacar, que aquellos pacientes que recibieron capacitación en VNI / MI-E en el hogar, la tasa de éxito terapéutico fue alta. Por lo tanto, los esfuerzos proactivos pueden ser beneficiosos en este sentido. Además, en un estudio realizado anteriormente, se encontró que los pacientes con ENM e IRA postextubación lograron una alta tasa de éxito terapéutico (91%), entonces resulta eficaz en aquellos con estado postoperatorio programado. Esta evidencia implica que una discusión más completa complementada con

esta información, debe ser transmitida a los pacientes con ENM. De acuerdo con observaciones previas, este estudio sugirió que el resultado de los pacientes con ENM con IRA hipoxémica podría ser menos positivo para los tratamientos no invasivos de las vías respiratorias en comparación con aquellos con retención de ARF. En pacientes con ENM, la gran mayoría de los episodios de IRA se deben a una falla mecánica, que se agrava por la tos ineficaz durante las infecciones torácicas intercurrentes. Por lo tanto, es esencial normalizar el intercambio gaseoso, principalmente a través de la tos aumentada para una mejor eliminación de secreciones de las vías respiratorias. Entre las diversas técnicas de asistencia para la tos, MI-E representa la herramienta más potente, que promueve un flujo máximo efectivo para resolver el taponamiento de moco y la atelectasia subsiguiente. Sin embargo, la disponibilidad de MI-E en entornos de cuidados agudos como primera terapia no siempre es segura. Por otro lado, la evidencia emergente indica que

	<p>agregar MI-E a la VNI durante los episodios de IRA puede prevenir la intubación / reintubación, tal vez disminuir la mortalidad hospitalaria y acortar las estadías en la UCI o en el hospital. No obstante, debe tenerse en cuenta que la disfunción bulbar grave no solo puede aumentar el riesgo de aspiración, sino que también puede resultar en una incapacidad para despejar las vías respiratorias de secreciones a pesar de las técnicas de tos aumentadas. Por lo tanto, se debe realizar una evaluación cuidadosa de la capacidad de deglución al decidir adoptar un enfoque no invasivo en pacientes con ENM con IRA y que los pacientes con compromiso profundo del músculo bulbar deben ser excluidos de esta estrategia. Ha habido un creciente interés en iniciar la VNI en el tratamiento de la IRA en los ingresos al SU para reducir la tasa de intubación y la duración de la estancia en la UCI³¹. Sin embargo, hay muy pocos estudios sobre el inicio de la VNI en el SU para la IRA pediátrica. Hay varias limitaciones de estudio reconocidas, la primera es la falta de un grupo de control. Hasta la fecha, solo un estudio controlado aleatorizado ha abordado la eficacia de la VNI en la IRA infantil y se excluyeron los sujetos con ENM subyacente. Sin embargo, más de unos pocos pacientes con ENM o sus tutores pueden solicitar la VNI durante los episodios de IRA, por lo que la perspectiva de un estudio aleatorio en este entorno puede ser ética y prácticamente inviable. Otro problema es que los datos sobre las funciones pulmonares al inicio del estudio, que pueden servir para predecir los resultados de la VNI, no se registraron completamente en estos pacientes. Un estudio anterior sugirió que los hallazgos radiográficos de tórax después de 24 h hasta 72 h de uso de la VNI podrían representar un pronóstico, pero</p> <p>solo se obtuvieron datos de CXR parciales hasta 24 h después de la VNI, por lo que fue difícil concluir su valor predictivo.</p> <p>Finalmente, aunque el análisis de gases en sangre tan pronto como 1 a 2 h después de la VNI puede ayudar a predecir el fracaso de la VNI, solo se monitorearán los gases en sangre después de 4 a 8 h. EL principal motivo de tal retraso, fue minimizar las punciones vasculares, que provocan irritabilidad / llanto y asincronía paciente-ventilador, interfiriendo con la efectividad del tratamiento NIV / MI-E. La monitorización continua de la PCO₂ transcutánea, como un sustituto del nivel de CO₂ en sangre, puede solucionar este problema al diseñar estudios futuros.</p>

Conclusiones del estudio	Idealmente, una combinación de VNI y MI-E debería estar disponible en entornos de cuidados agudos para evitar la intubación y potencialmente acortar las estancias en la UCIP o en el hospital por IRA en pacientes con ENM. La instauración temprana de VNI / MI-E en el servicio de urgencias, puede acortar aún más la estancia en la UCIP. Las características clínicas dentro de las 8 h posteriores al ingreso pueden predecir la idoneidad de este abordaje no invasivo.		
Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	Debido a la evidencia existente hasta el momento, ha habido un creciente interés en iniciar la VNI en el tratamiento de la IRA en los ingresos al SU para reducir la tasa de intubación y la duración de la estancia en la UCI. Sin embargo, hay muy pocos estudios sobre el inicio de la VNI en el SU para la IRA pediátrica.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
14	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Annane D, Orlikowski D, Chevret S. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall
---	---

	disorders. Vol. 2014, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2014.																						
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que examina los efectos de la ventilación mecánica nocturna en pacientes con ENM.																					
	Objetivo del estudio	Esta revisión sistemática tiene como objetivo principal examinar los efectos sobre la mortalidad de la ventilación mecánica nocturna en personas con trastornos neuromusculares o de la pared torácica. Los criterios de valoración secundarios fueron examinar los efectos de la asistencia respiratoria sobre la mejora de la hipoventilación crónica, la calidad del sueño, los ingresos hospitalarios y la calidad de vida.																					
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td></td> <td>Ensayo Clínico</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td>X</td> <td>Casos controles</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>		Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico		Revisión Sistemática	X	Casos controles		Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa	
	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico																				
	Revisión Sistemática	X	Casos controles																				
Meta-análisis		Cohortes																					
Marco Teórico		Descriptivo																					
Revisión histórica		Cualitativa																					
Año de realización	2014																						
Técnica recogida de datos	<table border="1"> <tr> <td>Encuesta/Cuestionario validado</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Encuesta/cuestionario de elaboración propia</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Escala (Validada/No validada)</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Registros</td> <td>(especificar) Estudios previos</td> </tr> <tr> <td>Técnicas cualitativas</td> <td>(especificar)</td> </tr> </table>			Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)	Escala (Validada/No validada)	(especificar)	Registros	(especificar) Estudios previos	Técnicas cualitativas	(especificar)										
Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																						
Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)																						
Escala (Validada/No validada)	(especificar)																						
Registros	(especificar) Estudios previos																						
Técnicas cualitativas	(especificar)																						

		Otras	(especificar) Muestra
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) Participantes con hipoventilación crónica estable, definida por una tensión de CO2 arterial superior a 6 kPa durante el día, o síntomas de hipercapnia nocturna, incluyendo niños y adultos de todos los grados de gravedad, ya sea viviendo en instituciones o en la comunidad.	
Resultados relevantes	<p>Un gran estudio de cohorte retrospectivo, italiano, de un solo centro, de pacientes con DMD mostró un aumento progresivo en la supervivencia bruta (Passamano 2012). La tasa de supervivencia en la DMD a la edad de 20 años fue del 23,3% en la década de 1960, 54% en pacientes nacidos en la década de 1970 y 59,8% en los nacidos en la década de 1980 (valor de $p < 0,001$). En este estudio observacional, la edad media bruta de muerte relacionada con las vías respiratorias fue de 17,7 años en los pacientes que no recibieron ventilación mecánica y de 27,9 años en los pacientes con ventilación mecánica (valor de $p < 0,001$). Se encontraron hallazgos similares en pacientes con DMD en otros estudios observacionales retrospectivos de un solo centro del Reino Unido (Eagle 2002), los Estados Unidos de América (Bach 2011), Canadá (McKim 2013), Bélgica (Toussaint 2006) y Alemania (Wollinsky 2012). Un estudio observacional de 144 niños (47% con trastornos neuromusculares, incluyendo DMD, atrofia muscular espinal (AME) tipo 1 y tipo 2, y miopatía congénita) mostró tasas de supervivencia del 94% y 91% a los 5 y 10 años, respectivamente, con larga duración. - ventilación mecánica a término (McDougall 2013). Parece probable que los síntomas relacionados con la hipoventilación reflejan diferentes grados de insuficiencia respiratoria más en las enfermedades de progresión rápida que en los trastornos neuromusculares de progresión menos rápida. Posteriormente, los efectos de la ventilación mecánica nocturna deberían ser diferentes. Por lo tanto, parece probable que los criterios para la ventilación mecánica nocturna difieran en los trastornos neuromusculares rápidamente progresivos y menos rápidamente progresivos (Raphaël 1999). De manera similar, corregir la hipoventilación nocturna en personas con hipercapnia diurna puede producir un beneficio más rápido y clínicamente evidente que en personas con hipercapnia diurna normal. Los datos de dos pequeños estudios cruzados mostraron que la ventilación con ciclos de volumen y con ciclos de presión mejoró los síntomas relacionados</p>		

	<p>con la hipoventilación crónica y la hipercapnia diurna de manera significativa y similar, al menos a corto plazo (Laserna 2003; Tuggey 2005). La ventilación no invasiva ciclada por volumen puede estar asociada con menos desaturación nocturna y apneas. Sin embargo, teniendo en cuenta el pequeño número de participantes, cualquier conclusión debe extraerse con mucha cautela. No hubo datos disponibles de ensayos aleatorios para decidir las comparaciones entre la ventilación invasiva y la ventilación no invasiva, o entre la ventilación positiva intermitente y la ventilación con presión negativa. Los estudios observacionales han sugerido que, en DMD con ventilación mecánica nocturna e hipercapnia diurna, la ventilación no invasiva diurna puede prolongar la supervivencia y puede ser segura incluso cuando los pacientes requieren asistencia respiratoria continua de 24 horas, lo que evita la traqueostomía (Bach 2011; McKim 2013; Toussaint 2006). Asimismo, un estudio observacional de 144 niños que requirieron soporte respiratorio a largo plazo, incluidos pacientes con DMD (n = 18), AME tipo 1 (n = 6) y tipo 2 (n = 14), y otras miopatías congénitas (n = 18), mostró que la supervivencia a los cinco años fue del 94% en general y fue significativamente mayor en los pacientes con ventilación no invasiva (97%) que en los pacientes con ventilación invasiva (84%) (McDougall 2013). Otro estudio de 194 lactantes con AME tipo 1 encontró que, en comparación con la ventilación mecánica invasiva, la ventilación no invasiva con asistencia mecánica para la tos se asoció con tasas de supervivencia más bajas a los 24 meses de vida (68% versus 95%, valor de p <0,001) y a los 48 meses de vida (45% versus 89%, valor de p <0,001) (Gregoretti 2013). La falta de evaluación de los eventos adversos asociados con la ventilación mecánica a largo plazo es una limitación de la revisión actual. La información no publicada estuvo disponible solo para un ensayo. Posteriormente, faltaron datos para varios resultados de interés.</p>
<p>Discusión planteada</p>	<p>No específica.</p>
<p>Conclusiones del estudio</p>	<p>La evidencia actual sobre el beneficio terapéutico de la ventilación mecánica es de muy baja calidad, pero direccionalmente consistente, lo que sugiere el alivio de los síntomas de la hipoventilación crónica, la mejora de la supervivencia y la reducción del riesgo de hospitalización no planificada.</p>

Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	No existe evidencia suficiente para corroborar el uso de la ventilación mecánica de forma firme.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
15	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Blackwood B, Murray M, Chisakuta A, Cardwell CR, O'Halloran P. Protocolized versus non-protocolized weaning for reducing the duration of invasive mechanical ventilation in critically ill paediatric patients. Vol. 2013, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2013.	
Introducción	Justificación del artículo	La causa más frecuente de insuficiencia respiratoria aguda en lactantes y niños que conduce a la admisión a cuidados intensivos pediátricos unidad (UCIP) es la bronquiolitis con neumonía (Randolph 2002). La ventilación mecánica es un componente importante de los cuidados intensivos

		(Byrd 2010), y la evidencia actual es insuficiente para mostrar los mejores modos de ventilación en condiciones críticas de aquellos niños enfermos (Duyndam 2011). La ventilación mecánica prolongada está asociada a morbilidad y mortalidad; como resultado, clínico y los esfuerzos de investigación se han centrado en la identificación temprana del destete, para reducir retrasos innecesarios. La ventilación mecánica es un componente crítico de la terapia de cuidados intensivos pediátricos, aunque muchas veces resulta inadecuada para sostener la vida del niño. El destete oportuno y eficaz puede reducir la duración de la ventilación mecánica y puede reducir la morbilidad y la mortalidad asociadas con la ventilación prolongada.																				
	Objetivo del estudio	Este artículo tiene como objetivo principal evaluar los efectos del destete por protocolo en niños críticamente enfermos con ventilación invasiva, comparando la duración total de la ventilación mecánica invasiva de esos niños que son destetados mediante protocolos versus los destetados mediante la práctica habitual (no protocolizada). También pretende determinar las diferencias entre el destete protocolizado y la atención habitual en términos de mortalidad, eventos adversos, duración de la estancia en la UCI y la calidad de vida.																				
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td></td> <td>Ensayo Clínico</td> <td>X</td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td></td> <td>Casos controles</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico	X	Revisión Sistemática		Casos controles		Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa	
		Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico	X																	
		Revisión Sistemática		Casos controles																		
		Meta-análisis		Cohortes																		
		Marco Teórico		Descriptivo																		
Revisión histórica		Cualitativa																				
Año de realización	2013																					
Técnica recogida de datos	<table border="1"> <tr> <td>Encuesta/Cuestionario validado</td> <td colspan="2">(especificar)</td> </tr> </table>			Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																	
Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																					

		Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)
		Escala (Validada/No validada)	(especificar)
		Registros X	Se analizaron 321 niños en dos artículos publicados (Foronda 2011; Jouvét 2013) y una tesis (Maloney 2007). Los tamaños de las muestras de los ensayos variaron de 30 a 260, y los participantes se reclutaron de una población mixta de pacientes pediátricos (Foronda 2011; Jouvét 2013) o cardiorrácicos (Maloney 2007) UCIP. El rango de edad de los participantes fue de 28 días a 18 años.
		Técnicas cualitativas	(especificar)
		Otras	(especificar)
	Población y muestra	321 niños de 28 días a 18 años de edad.	
Resultados relevantes	Se incluyeron tres ensayos con bajo riesgo de sesgo con 321 niños en el análisis. El destete protocolizado redujo significativamente el tiempo total de ventilación en el ensayo más grande (260 niños) en una media de 32 horas (intervalo de confianza (IC) del 95%: 8 a 56; P = 0,01). Otros dos ensayos (30 y 31 niños, respectivamente) informaron reducciones no significativas con una diferencia media de -88 horas (IC del 95%: -228 a 52; P = 0,2) y -24 horas (IC		

	del 95%: -10 a 58; P = 0,06). El destete protocolizado redujo significativamente el tiempo de destete en estos dos ensayos más pequeños para una reducción media de 106 horas (IC del 95%: 28 a 184; P = 0,007) y 21 horas (IC del 95%: 9 a 32; P <0,001).												
Discusión planteada	Se plantea comprobar si la ventilación mecánica, a pesar de la poca evidencia existente por ahora, tiene algún tipo de repercusión en el niño y si se logra una asistencia respiratoria más corta a través de la desconexión protocolizada.												
Conclusiones del estudio	Los resultados obtenidos no informaron sobre los efectos significativos de la duración de la ventilación mecánica antes del destete, la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) y la duración de la estancia hospitalaria, la mortalidad en la UCIP o los eventos adversos. Los propios autores concluyen que la evidencia limitada sugiere que los protocolos de destete reducen la duración de la ventilación mecánica, aunque dicha evidencia sea inadecuada para mostrar si el logro de una ventilación más corta mediante el destete protocolizado causa beneficio o daño a los niños. Concluyendo a todo lo anterior, las pruebas limitadas indican que los protocolos de desconexión reducen la duración de la ventilación mecánica, pero las pruebas no son adecuadas para mostrar si lograr una asistencia respiratoria más corta mediante la desconexión protocolizada, tiene efectos beneficiosos o perjudiciales en los niños que se desconocen por ahora.												
Valoración (Escala Liker)	<table border="1"> <tr> <td>Liker 1</td> <td></td> <td>Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td>Liker 2</td> <td></td> <td>Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td>Liker 3</td> <td>X</td> <td>Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td>Liker 4</td> <td></td> <td>Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico</td> </tr> </table>	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3	X	Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio	Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)											
Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica											
Liker 3	X	Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio											
Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico											
Bibliografía (revisión dirigida)													

Otros aspectos u observaciones	Resultados heterogéneos que no permiten llegar a conclusiones definitivas.
---------------------------------------	--

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
16	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Rose L, Adhikari NKJ, Leasa D, Fergusson DA, Mckim D. Cough augmentation techniques for extubation or weaning critically ill patients from mechanical ventilation. Vol. 2017, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2017.	
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que, principalmente, determina el éxito de la intubación gracias a técnicas de aumento de tos, teniendo en cuenta también una serie de efectos secundarios y beneficiosos.
	Objetivo del estudio	Esta revisión sistemática tiene como objetivo principal determinar el éxito de la extubación mediante técnicas de aumento de la tos en comparación con ningún aumento de la tos para adultos críticamente enfermos y niños con insuficiencia respiratoria aguda ingresados en un entorno de atención de alta intensidad capaz de atender a personas con ventilación mecánica. En cambio, los objetivos secundarios fueron determinar los siguientes puntos: 1. El efecto de las técnicas de aumento de la tos sobre la reintubación; éxito del destete; ventilación mecánica y duración del destete; duración de la estancia (entorno de atención de alta intensidad y hospital); neumonía; colocación de traqueotomía y decanulación de traqueotomía; y mortalidad (entorno de atención de alta intensidad, hospital y después del alta hospitalaria). 2. Los daños asociados con el uso de técnicas de aumento de la tos cuando se aplican a través de una vía aérea artificial (o una máscara no invasiva una vez extubada /

		decanulada), incluidos el compromiso hemodinámico, arritmias, neumotórax, hemoptisis y taponamiento mucoso que requiere un cambio de vía aérea. 3. El tipo de persona (como aquellas con trastornos neuromusculares o debilidad y lesión de la médula espinal) para quien estas técnicas pueden ser eficaces.																				
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td></td> <td>Ensayo Clínico</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td>X</td> <td>Casos controles</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico		Revisión Sistemática	X	Casos controles		Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa	
		Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico																		
		Revisión Sistemática	X	Casos controles																		
		Meta-análisis		Cohortes																		
Marco Teórico			Descriptivo																			
Revisión histórica		Cualitativa																				
Año de realización	2017																					
Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																				
	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)																				
	Escala (Validada/No validada)	(especificar)																				
	Registros	(especificar) Estudios anteriores																				
	Técnicas cualitativas	(especificar)																				
	Otras	(especificar) Muestra																				
Población y muestra	(especificar población diana y universal) Adultos y niños de cuatro semanas o más que recibieron ventilación mecánica invasiva e ingresaron en un entorno de atención de alta intensidad como una UCI, un centro especializado en destete, una unidad de cuidados respiratorios intermedios o una unidad de alta dependencia.																					

Resultados relevantes	Solamente se encontraron 3 estudios, incluyendo 2 ensayos clínicos aleatorizados, con informes de la mayoría de los resultados de interés en un solo estudio, de baja evidencia científica. No se ha llegado a tener la suficiente evidencia como para recomendar técnicas de aumento de la tos para mejorar la extubación y el destete, o reducir también el tiempo de ventilación. Los pocos estudios existentes y el bajo número de participantes en los estudios, han dificultado determinar el tratamiento definitivo.													
Discusión planteada														
Conclusiones del estudio	No se ha encontrado la suficiente evidencia para determinar los efectos de las técnicas de aumento de la tos para llevar a cabo tanto la extubación como el destete con éxito, así como la duración de la ventilación y el destete, las tasas de traqueostomía, la decanulación de la traqueotomía, la duración de la estancia hospitalaria y la mortalidad para personas críticamente enfermas con ventilación mecánica. La evidencia de muy baja calidad y se sugiere que las técnicas de aumento de la tos podrían mejorar el éxito de la extubación y disminuir la duración de la mecánica ventilación sin aumentar el daño.													
Valoración (Escala Liker)	<table border="1"> <tr> <td>Liker 1</td> <td></td> <td>Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td>Liker 2</td> <td></td> <td>Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td>Liker 3</td> <td></td> <td>Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td>Liker 4</td> <td>X</td> <td>Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico</td> </tr> </table>		Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)												
Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica												
Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio												
Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico												
Bibliografía (revisión dirigida)														
	La mayoría de los resultados de interés en un solo estudio son de baja evidencia científica, hecho que dificulta la recomendación de esta técnica de													

Otros aspectos u observaciones	manera firme. La evidencia de muy baja calidad y se sugiere que las técnicas de aumento de la tos podrían mejorar el éxito de la extubación y disminuir la duración de la mecánica y la ventilación sin aumentar el daño.
---------------------------------------	---

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
17	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	17. Luo F, Annane D, Orlikowski D, He L, Yang M, Zhou M, et al. Invasive versus non-invasive ventilation for acute respiratory failure in neuromuscular disease and chest wall disorders. Vol. 2017, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2017.		
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que compara la eficacia de la VNI con la VI.	
	Objetivo del estudio	Esta revisión sistemática tiene como objetivo principal comparar la eficacia de la ventilación mecánica no invasiva (VNI) con la de la ventilación invasiva para mejorar la supervivencia a corto plazo en las enfermedades neuromusculares y los trastornos de la pared torácica. Por otro lado, los objetivos secundarios fueron comparar los efectos de la VNI con los de la ventilación mecánica invasiva en la mejora de la gasometría arterial después de 24 horas y en las mediciones de la función pulmonar después de un mes, la incidencia de barotrauma y neumonía asociada al ventilador, la duración de la ventilación mecánica, la duración de la estancia en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y duración de la estancia hospitalaria.	
Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica	Ensayo Clínico

		Revisión Sistemática	X	Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	
		Revisión histórica		Cualitativa	
	Año de realización	2017			
	Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado		(especificar)	
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia		(especificar)	
		Escala (Validada/No validada)		(especificar)	
		Registros		(especificar) X Estudios anteriores	
		Técnicas cualitativas		(especificar)	
		Otras		(especificar) Muestra	
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) Niños o adultos con enfermedad neuromuscular o trastornos de la pared torácica con insuficiencia respiratoria aguda.			
Resultados relevantes	No se encontraron ensayos aleatorios que comparan los beneficios y riesgos de la ventilación invasiva con los de la ventilación no invasiva (VNI). En la insuficiencia respiratoria aguda, la ventilación mecánica invasiva es el tratamiento estándar cuando el manejo inicial con suplementos de oxígeno, fisioterapia, asistencia para la tos o fármacos antibacterianos es insuficiente para estabilizar al paciente, aunque esto puede tener consecuencias potencialmente transformadoras para el paciente con enfermedad neuromuscular que puede volverse dependiente del ventilador a través de una				

	<p>traqueotomía. En pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA), la VNI a largo plazo puede proporcionar un beneficio de supervivencia y puede mejorar el bienestar y la calidad de vida de los pacientes, particularmente en aquellos sin deterioro bulbar (Radunovic 2017). Aquellos pacientes con hipoventilación crónica relacionada con trastornos neuromusculares o de la pared torácica, la ventilación mecánica nocturna a largo plazo puede mejorar la supervivencia a largo plazo (Annane 2014). En pacientes con insuficiencia respiratoria aguda, se ha sugerido una reducción de la morbilidad y la mortalidad con VNI en comparación con la ventilación invasiva para la insuficiencia respiratoria aguda en pacientes inmunosuprimidos (Hilbert 2001), edema pulmonar cardiogénico agudo (Vital 2013), exacerbación aguda de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) e insuficiencia respiratoria hipercárbica aguda (Quon 2008). Sin embargo, estos hallazgos no pueden extrapolarse a pacientes con enfermedades neuromusculares que también tienen debilidad facial, trastornos bulbares y tos deficiente, lo que puede reducir</p> <p>sustancialmente la eficacia de la VNI. Las guías más recientes recomiendan la VNI como el enfoque terapéutico de primera línea para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria hipercápnica aguda, esté o no relacionada con trastornos neuromusculares (Davidson 2016). Por un lado, la VNI, al evitar la intubación endotraqueal, puede reducir el tiempo de exposición de la persona a la ventilación mecánica y a la UCI, prevenir infecciones pulmonares, barotrauma, estenosis traqueal y la necesidad de traqueotomía. Por otro lado, la eficacia de la VNI puede reducirse drásticamente por la presencia de disfunción bulbar y por secreciones bronquiales excesivas (Senevirame 2008). La VNI también puede estar asociada con un deterioro repentino de la función respiratoria y los signos vitales que requieren intubación traqueal inmediata, lo que puede ser un desafío (Garpestad 2007). Dado que el registro de ensayos en bases de datos disponibles públicamente ha sido obligatorio durante casi 15 años y no se identificaron ensayos relevantes mediante la búsqueda sistemática de registros, es poco probable que se hayan perdido ensayos relevantes no publicados.</p>
Discusión planteada	No específica.
Conclusiones del estudio	No hay pruebas de ensayos aleatorios que apoyen el uso rutinario de ventilación no invasiva (VNI) en lugar de ventilación invasiva en pacientes con insuficiencia respiratoria neuromuscular aguda. Sin embargo, alguna

	<p>evidencia de estudios observacionales sugiere que la VNI debe probarse en todos los pacientes, excepto en aquellos con disfunción bulbar. Los beneficios y riesgos de la VNI deben compararse con los de la ventilación invasiva en ensayos controlados aleatorios bien diseñados. Los ensayos futuros deberán explorar la interacción entre las respuestas de los pacientes a estos tratamientos y si se produce insuficiencia respiratoria neuromuscular aguda en pacientes con enfermedades neuromusculares de aparición aguda o en pacientes con exacerbación aguda de trastornos neuromusculares o de la pared torácica relacionados con hipoventilación crónica. deben explorarse también cualquier interacción entre las respuestas de los pacientes a la VNI o la ventilación mecánica invasiva y la presencia al inicio de la disfunción bulbar.</p>												
<p>Valoración (Escala Liker)</p>	<table border="1"> <tr> <td data-bbox="517 775 671 869">Liker 1</td> <td data-bbox="671 775 746 869"></td> <td data-bbox="746 775 1353 869">Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 869 671 960">Liker 2</td> <td data-bbox="671 869 746 960"></td> <td data-bbox="746 869 1353 960">Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 960 671 1052">Liker 3</td> <td data-bbox="671 960 746 1052"></td> <td data-bbox="746 960 1353 1052">Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 1052 671 1144">Liker 4</td> <td data-bbox="671 1052 746 1144">X</td> <td data-bbox="746 1052 1353 1144">Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico</td> </tr> </table>	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)											
Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica											
Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio											
Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico											
<p>Bibliografía (revisión dirigida)</p>													
<p>Otros aspectos u observaciones</p>	<p>No existe evidencia suficiente para una recomendación firme, aunque alguna evidencia de estudios observacionales sugiere que la VNI debe probarse en todos los pacientes, excepto en aquellos con disfunción bulbar.</p>												

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
18	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N, Mellies U, Gonzales-Bermejo J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. Vol. 136, Respiratory Medicine. W.B. Saunders Ltd; 2018. p. 98–110.																						
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que se informa de las técnicas más utilizadas de limpieza de las vías respiratorias en patologías neuromusculares.																					
	Objetivo del estudio	El objetivo de este estudio es informar sistemáticamente acerca de pruebas para las técnicas de limpieza de las vías respiratorias (TCA) tanto en adultos como en niños con trastornos neuromusculares.																					
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td></td> <td>Ensayo Clínico</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td>X</td> <td>Casos controles</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>		Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico		Revisión Sistemática	X	Casos controles		Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa	
	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico																				
	Revisión Sistemática	X	Casos controles																				
Meta-análisis		Cohortes																					
Marco Teórico		Descriptivo																					
Revisión histórica		Cualitativa																					
Año de realización	2018																						
Técnica recogida de datos	<table border="1"> <tr> <td>Encuesta/Cuestionario validado</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Encuesta/cuestionario de elaboración propia</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Escala (Validada/No validada)</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Registros</td> <td>(especificar)</td> </tr> </table>			Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)	Escala (Validada/No validada)	(especificar)	Registros	(especificar)												
Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																						
Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)																						
Escala (Validada/No validada)	(especificar)																						
Registros	(especificar)																						

		Técnicas cualitativas	(especificar)
		Otras	(especificar)
		No especifica.	
	Población y muestra	(especificar población diana y universal)	
Resultados relevantes	<p>Se recomienda que el PCF sea medido de forma rutinaria en pacientes con ENM, así como la utilización de medidas de PCF y MIC para evaluar los TCA más proximales. También para mejorar su eficacia, pueden combinarse técnicas.</p> <p>Potenciar la utilización de MI-E en IRA de pacientes con ENM, teniendo en cuenta la disfunción bulbar.</p>		
Discusión planteada	No especifica.		
Conclusiones del estudio	<p>En esta revisión del estado del arte, se recomienda que el PCF sea rutinariamente medido en pacientes con ENM. Se pueden utilizar medidas de PCF y MIC para evaluar la eficacia de los TCA proximales. Sin embargo, las mediciones de PCF de los dispositivos MI-E pueden no ser precisos y deben usarse para establecer solo una tendencia. Al dividir los TCA en periféricos y proximales, han descrito opciones de tratamiento para pacientes con ENM. Para proximal ACT, recomendamos MAC e inspiraciones asistidas, como respiraciones únicas, AS y GPB, en pacientes con mayor PCF. Estas técnicas pueden ser combinado para aumentar aún más la eficacia. MI-E parece ser muy eficaz en pacientes con PCF más bajos (<160 L / min). MI-E debe considerarse en niños débiles y aquellos que no pueden cooperar con MAC o AS o en a quienes estos métodos no son efectivos. La MI-E se considera ampliamente una herramienta esencial en la resolución de la insuficiencia respiratoria aguda en pacientes con ENM, pero rara vez se necesita para pacientes estables con función bulbar intacta. Sin embargo, incluso en pacientes estables puede ser aconsejable utilizar MI-E de forma rutinaria, cuando esté disponible, para permanecer en práctica para que puedan aplicarlo</p>		

	de manera efectiva durante las vías respiratorias Infecciones. Se consideran técnicas efectivas que ayudan a los pacientes a movilizar las secreciones.		
Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	Se necesitan más estudios para obtener una mayor evidencia científica.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
19	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Silva IS, Pedrosa R, Azevedo IG, Forbes AM, Fregonezi GAF, Dourado Junior MET, et al. Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease. Vol. 2019, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2019.	
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que evalúa los efectos del entrenamiento de la musculatura respiratoria tanto en la población adulta como en la pediátrica.

	Objetivo del estudio	El objetivo de esta revisión sistemática es evaluar los efectos del entrenamiento de los músculos respiratorios (TMR) para la enfermedad neuromuscular (ENM) en adultos y niños, en comparación con el entrenamiento simulado, sin entrenamiento, tratamiento estándar, ejercicios de respiración u otras intensidades o tipos de TMR.																				
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td></td> <td>Ensayo Clínico</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td>X</td> <td>Casos controles</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico		Revisión Sistemática	X	Casos controles		Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa	
		Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico																		
		Revisión Sistemática	X	Casos controles																		
		Meta-análisis		Cohortes																		
Marco Teórico			Descriptivo																			
Revisión histórica		Cualitativa																				
Año de realización	2019																					
Técnica recogida de datos	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																				
	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)																				
	Escala (Validada/No validada)	(especificar)																				
	Registros	(especificar)																				
	Técnicas cualitativas	(especificar)																				
	Otras	(especificar)																				
Población y muestra	(especificar población diana y universal) Los participantes de los estudios incluidos en esta revisión eran adultos (edad ≥ 18 años) y niños (edad < 18 años) de ambos sexos con un diagnóstico de enfermedad neuromuscular (ENM) de cualquier grado																					

		<p>de gravedad, confirmado por una definición de consenso adecuada o utilizando los criterios de diagnóstico definidos por los autores del ensayo. Los participantes vivían en la comunidad sin necesidad de ventilación mecánica (invasiva o no invasiva), ya que la ventilación con presión positiva sería un factor de confusión para algunos resultados (es decir, capacidad pulmonar, funcionamiento físico y calidad de vida) (Hannan 2014; Radunovic 2017) .y se excluyó a los pacientes con insuficiencia respiratoria aguda y deterioro cognitivo. Los ensayos que incluían participantes con y sin soporte ventilatorio se excluyeron si no fue posible obtener los datos por separado.</p>
<p>Resultados relevantes</p>		<p>Identificamos tres revisiones sistemáticas que evaluaron los efectos de la RMT en personas con afecciones neuromusculares y neurológicas en general. Eidenberger 2014 revisó la eficacia del GIM en la ELA y encontró cuatro estudios: dos ECA, un estudio preexperimental y otro con un grupo de control histórico. Los autores concluyeron que había pruebas limitadas de que el IMT induce el fortalecimiento de los músculos inspiratorios en participantes con ELA. Además, en la revisión de Eidenberger de 2014 no se realizó ningún análisis estadístico. Ferreira 2016 revisó nueve ECA y observó que la RMT aumentó significativamente la fuerza de los músculos respiratorios y el FEV1 en personas con esclerosis múltiple y ELA. Recientemente, Human 2017 revisó sistemáticamente los efectos de</p> <p>RMT con un dispositivo externo en comparación con el grupo de control. La población fueron niños de entre 5 y 18 años con ENM. Los autores identificaron siete estudios, todos menos uno de los cuales también se incluyeron en nuestra revisión. Se excluyó el séptimo ensayo incluido en Human 2017 porque el informe del ensayo no proporcionó datos separados para diferentes tipos de ENM (atrofia muscular espinal y DMD) (Gozal 1999). Seis de estos estudios no mostraron una mejora significativa en las pruebas de función pulmonar después del IMT. Además, dos ensayos informaron aumentos significativos en la resistencia de los músculos inspiratorios y cuatro estudios encontraron una mejora significativamente mayor en la fuerza de los músculos inspiratorios en los grupos de entrenamiento. La revisión concluyó que en la población bajo revisión, aunque la RMT podría beneficiar la fuerza</p>

	<p>y la resistencia de los músculos respiratorios, faltaban pruebas de otros resultados y eventos adversos, y no había pruebas claras a favor o en contra de su uso. Nuestro análisis (7 ECA y 4 ensayos cruzados que proporcionaron datos) mostró que la RMT puede mejorar la capacidad pulmonar y la fuerza de los músculos respiratorios en algunas ENM. Hasta donde sabemos, esta es la primera revisión sistemática que ha incluido participantes con trastornos de la unión neuromuscular (miastenia gravis).</p>												
Discusión planteada	No especifica.												
Conclusiones del estudio	<p>Encontramos evidencia de certeza baja de que el entrenamiento de los músculos respiratorios (TMR) puede mejorar la capacidad pulmonar y la fuerza de los músculos respiratorios en algunas enfermedades neuromusculares (ENM). Además, puede que no haya una diferencia significativa en el funcionamiento físico o en la calidad de vida de las personas con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). No está claro si la RMT causa efectos adversos, ya que la calidad de la evidencia es muy baja. Por lo tanto, no hay evidencia definitiva en esta revisión sobre el efecto de la RMT para los ENM. Debido a la heterogeneidad clínica entre los ensayos y al pequeño número de participantes incluidos en el análisis, junto con un alto riesgo de sesgo, los resultados deben interpretarse con mucha cautela. En el futuro, es probable que la inclusión de más ensayos controlados aleatorios (ECA) con un riesgo de sesgo bajo tenga un impacto importante en la confianza en la estimación del efecto de los resultados investigados. Por lo tanto, la evaluación de los efectos de la RMT en personas con ENM podría cambiar.</p>												
Valoración (Escala Liker)	<table border="1"> <tr> <td>Liker 1</td> <td></td> <td>Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td>Liker 2</td> <td></td> <td>Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td>Liker 3</td> <td></td> <td>Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </table>	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio			
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)											
Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica											
Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio											

	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	Se necesita de una mayor evidencia para llegar a obtener resultados más concluyentes.		

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
20	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Chen TH, Hsu JH. Noninvasive Ventilation and Mechanical Insufflator-Exsufflator for Acute Respiratory Failure in Children With Neuromuscular Disorders. Vol. 8, Frontiers in Pediatrics. Frontiers Media S.A.; 2020.				
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que informa acerca de los beneficios de MI-E.			
	Objetivo del estudio	El objetivo de esta revisión sistemática es determinar la eficacia y seguridad de MI-E en personas con ENM.			
Metodología	Tipo de estudio	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico	
		Revisión Sistemática	X	Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	
		Revisión histórica		Cualitativa	

	<i>Año de realización</i>	2013	
	<i>Técnica recogida de datos</i>	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)
		Escala (Validada/No validada)	(especificar)
		Registros	(especificar) Estudios anteriores
		Técnicas cualitativas	(especificar)
		Otras	(especificar) Muestra
	<i>Población y muestra</i>	(especificar población diana y universal) Participantes de todas las edades diagnosticados con ENM e insuficiencia respiratoria. Se planificó estratificar a los participantes según la edad y si el problema que se trataba era agudo, crónico o mixto.	
Resultados relevantes	<p>No se identificaron ECA prospectivos o cuasialeatorios que midieran resultados importantes clínicamente relevantes a corto y largo plazo de la MI-E en comparación con otras intervenciones de aumento de la tos o ningún tratamiento. Por lo tanto, no hay evidencia clara a favor o en contra del uso de MI-E en pacientes con una ENM para uso crónico o para uso durante una exacerbación pulmonar aguda. Según tres estudios (Chatwin 2003; Mustfa 2003; Sivasothy 2001), la MI-E puede mejorar la PCEF en comparación con la tos no asistida. Otras medidas de la eficacia de la tos tuvieron una respuesta variable al MI-E, pero también se informaron de manera deficiente. Al aumentar el flujo de tos, podría haber una mejor eliminación de secreciones, lo que podría conducir a un mejor resultado clínico en términos de morbilidad (es decir, prevención de infecciones y hospitalizaciones) y posiblemente supervivencia. Los estudios incluidos no mostraron claramente que la MI-E mejorará el flujo espiratorio de la tos más que otras técnicas de limpieza de las vías respiratorias o de aumento de la tos, y es notable que todas las técnicas aumentaron el flujo de tos por encima del nivel de flujo crítico requerido para eliminar de manera efectiva los desechos de las vías respiratorias (Bott 2009).</p>		

	<p>Se sugirió, según un estudio con posible sesgo del evaluador, que la MI-E puede reducir el tiempo de tratamiento cuando se agrega a un régimen estándar de depuración de las vías respiratorias con tos asistida manualmente (Chatwin 2009). La MI-E pareció tolerarse tan bien como otras técnicas de aumento de la tos, según tres estudios que informaron puntuaciones de comodidad (Chatwin 2003; Chatwin 2009; Senent 2011). Un estudio sugirió que MI-E causó aumentos significativos en la fatiga (Chatwin 2009). Ninguno de los estudios incluidos informó eventos adversos graves de las intervenciones, pero no tenían el poder estadístico adecuado para determinar la seguridad. La PCEF fue la medida de resultado más común, informada en cuatro estudios (Chatwin 2003; Mustfa 2003; Senent 2011; Sivasothy 2001). Chatwin 2003 encontró que, en adultos y niños con debilidad severa de los músculos respiratorios debido a una ENM, la tos asistida por MI-E producía una PCEF más alta que una tos voluntaria no asistida o una tos asistida por VNI. Mustfa 2003 informó que la aplicación de presión negativa (es decir, exsuflación) durante la tos aumentó la PCEF en pacientes con ELA. La aplicación de presión positiva (es decir, insuflación) solo mejoró aún más la PCEF en aquellos con ELA no bulbar y una capacidad vital inferior al 50%. Senent 2011 informó que la PCEF se puede mejorar utilizando diferentes herramientas de aumento, incluso en pacientes con síntomas bulbares graves. La PCEF fue más alta cuando se utilizó la tos asistida por MI-E.</p> <p>Sivasothy 2001 encontró que la combinación de MI-E y MAC, y MAC sola, mejoró la PCEF en pacientes con una ENM sin escoliosis, pero no en aquellos con escoliosis, aunque el tamaño pequeño de la muestra sugiere que se debe interpretar este análisis de subgrupos con precaución. La MI-E seguida de una tos voluntaria máxima no mejoró la eficacia de la tos. Es notable que todas las intervenciones aumentaron el flujo de tos ≥ 160 l / min, que en general se acepta como el nivel de flujo crítico necesario para eliminar eficazmente las secreciones (Bach 2003). Chatwin 2009, un ensayo cruzado aleatorio de ocho sujetos, informó que hubo una reducción en el tiempo de tratamiento después de 30 minutos de tratamiento con MI-E más fisioterapia estándar y MAC en comparación con fisioterapia estándar y MAC solo. En un estudio, la EAV de comodidad para los grupos se informó sólo en un gráfico y no se pudieron extraer los datos (Chatwin 2009). En otro estudio (Chatwin 2003), se informó que los participantes se sentían más cómodos con la tos asistida por MI-E. Senent 2011 informó que MAC siguiendo</p>
Discusión planteada	No específica.

Conclusiones del estudio	Los resultados de esta revisión no proporcionan 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 MI-E en personas con enfermedad neuromuscular.												
Valoración (Escala Liker)	<table border="1"> <tr> <td>Liker 1</td> <td></td> <td>Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td>Liker 2</td> <td></td> <td>Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td>Liker 3</td> <td></td> <td>Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td>Liker 4</td> <td></td> <td>Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico</td> </tr> </table>	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio	Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)											
Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica											
Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio											
Liker 4		Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico											
Bibliografía (revisión dirigida)													
Otros aspectos u observaciones	No hay evidencia clara a favor o en contra del uso de MI-E en pacientes con una ENM para uso crónico o para uso durante una exacerbación pulmonar aguda.												

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
21	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	RODRÍGUEZ N I, FUENTES S C, RIVAS B C, MOLINA R F, SEPÚLVEDA C C, ZENTENO A D. Rehabilitación respiratoria en el paciente neuromuscular: efectos sobre la tolerancia al ejercicio y musculatura
---	---

	respiratoria. Resultado de una serie de casos. Rev Chil enfermedades Respir. 2013;29(4):196–203.																					
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que investiga los programas de rehabilitación de la musculatura respiratoria en pacientes con ENM.																				
	Objetivo del estudio	El objetivo principal de este artículo es investigar los efectos del programa de relaciones públicas en las variables de la prueba de marcha de 6 minutos y la función de los músculos respiratorios en pacientes con enfermedad neuromuscular.																				
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td></td> <td>Ensayo Clínico</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td></td> <td>Casos controles</td> <td>X</td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico		Revisión Sistemática		Casos controles	X	Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa	
	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico																			
	Revisión Sistemática		Casos controles	X																		
Meta-análisis		Cohortes																				
Marco Teórico		Descriptivo																				
Revisión histórica		Cualitativa																				
Año de realización	2013																					
Técnica recogida de datos	<table border="1"> <tr> <td>Encuesta/Cuestionario validado</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Encuesta/cuestionario de elaboración propia</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Escala (Validada/No validada)</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Registros</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Técnicas cualitativas</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Otras</td> <td>(especificar)</td> </tr> </table>	Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)	Escala (Validada/No validada)	(especificar)	Registros	(especificar)	Técnicas cualitativas	(especificar)	Otras	(especificar)	Muestra								
Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																					
Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)																					
Escala (Validada/No validada)	(especificar)																					
Registros	(especificar)																					
Técnicas cualitativas	(especificar)																					
Otras	(especificar)																					

	Población y muestra	(especificar población diana y universal) 13 pacientes, edad $12,5 \pm 2,8$ años. Siete de ellos pudieron caminar (2 distrofia muscular facioescapulohumeral (FSHD), 1 distrofia muscular de Becker, 1 miopatía congénita, 1 síndrome de Bethlem, 2 distrofia muscular de Duchenne); y 6 no podían caminar (4 Distrofia muscular de Duchenne, 1 Atrofia muscular espinal (AME) tipo III y 1 AME II).												
Resultados relevantes	Cambios significativos ($p < 0.05$) se observaron en los promedios de puntuación de disnea que disminuyeron en 1.8 puntos y en presión inspiratoria sostenida que aumentó en 14,3 cm H ₂ O. Otras variables que evaluaron la capacidad aeróbica (6 MWT, frecuencia cardíaca y fatiga de piernas) y RMF mostraron una tendencia hacia la mejora, pero no alcanzaron significación estadística.													
Discusión planteada	No específica.													
Conclusiones del estudio	En pacientes con enfermedades neuromusculares se observaron cambios significativos en la disnea después del protocolo de entrenamiento cardiopulmonar. Además, el entrenamiento de los músculos respiratorios de intensidad moderada fue bien tolerado y un método eficaz para generar aumentos significativos en Pims, constituyendo una alternativa a los protocolos previamente establecidos.													
Valoración (Escala Liker)	<table border="1" data-bbox="517 1653 1348 2020"> <tr> <td data-bbox="517 1653 671 1742">Liker 1</td> <td data-bbox="671 1653 746 1742"></td> <td data-bbox="746 1653 1348 1742">Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 1742 671 1832">Liker 2</td> <td data-bbox="671 1742 746 1832"></td> <td data-bbox="746 1742 1348 1832">Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 1832 671 1921">Liker 3</td> <td data-bbox="671 1832 746 1921"></td> <td data-bbox="746 1832 1348 1921">Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td data-bbox="517 1921 671 2020">Liker 4</td> <td data-bbox="671 1921 746 2020">X</td> <td data-bbox="746 1921 1348 2020">Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico</td> </tr> </table>		Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)												
Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica												
Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio												
Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico												

Bibliografía (revisión dirigida)	
Otros aspectos u observaciones	Se necesitan más estudios para concluir de forma más evidente.

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
22	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Woszezenki CT, Paulo Heinzmann-Filho J, Donadio MVF. Inspiratory muscle training in pediatrics: main indications and technical characteristics of the protocols. Fisioter em Mov. 2017;30(suppl 1):317–24.		
Introducción	<i>Justificación del artículo</i>	Este artículo es de interés ya que informa acerca de la importancia del entrenamiento de la musculatura inspiratoria.	
	<i>Objetivo del estudio</i>	Esta revisión sistemática tiene como objetivo identificar las principales condiciones clínicas y protocolos IMT utilizados en el grupo de edad pediátrica.	
Metodología	<i>Tipo de estudio</i>	Revisión bibliográfica	Ensayo Clínico

		Revisión Sistemática	X	Casos controles	
		Meta-análisis		Cohortes	
		Marco Teórico		Descriptivo	
		Revisión histórica		Cualitativa	
	<i>Año de realización</i>	2017			
	<i>Técnica recogida de datos</i>	Encuesta/Cuestionario validado		(especificar)	
		Encuesta/cuestionario de elaboración propia		(especificar)	
		Escala (Validada/No validada)		(especificar)	
		Registros		(especificar)	Estudios previos
		Técnicas cualitativas		(especificar)	
		Otras		(especificar)	No especifica
	<i>Población y muestra</i>	(especificar población diana y universal) No especifica.			
Resultados relevantes	<p>Se encontraron un total de 819 artículos, 549 en Pubmed, 159 en Embase, 102 en Scielo y 09 en PEDro. De estos, se excluyeron 802 estudios porque no cumplieron con los criterios de elegibilidad para esta revisión. Como tal, se incluyeron 17 estudios que realizaron EMI en niños y adolescentes con alguna disfunción clínica. La Figura 1 muestra el diagrama de flujo que demuestra el número total de artículos encontrados en las bases de datos investigadas, así como las razones para excluir estudios. De un total de 17 artículos, 11 (65%) realizaron GIM en pacientes con diagnóstico de algún trastorno neuromuscular, 5 (29%) en enfermedades respiratorias y 01 (6%) en leucemia. Las enfermedades más frecuentes fueron la distrofia muscular de Duchenne (DMD) (47%) y la fibrosis quística (23%). Estos artículos seleccionados totalizaron una muestra de 327 niños y adolescentes, variando el tamaño de la muestra de 08 a 50 participantes entre los estudios. En cuanto a las características de los protocolos IMT, 7 (41%) estudios realizaron</p>				

	<p>entrenamiento de fuerza, 05 (29%) solo de resistencia y 05 (30%) entrenamiento de fuerza y resistencia. El entrenamiento con resistencia inspiratoria lineal se utilizó en 11 (64%) estudios y la carga de entrenamiento (% MIP) osciló entre el 30 y el 80%. Además, 08 (47%) estudios realizaron GIM dos veces al día y la duración de la sesión y el período de entrenamiento varió entre 10 y 30 minutos y de 03 semanas a 24 meses, respectivamente.</p>
<p>Discusión planteada</p>	<p>Los estudios realizados en niños y adolescentes con trastorno neuromuscular han demostrado un aumento de la fuerza y / o resistencia y una mejoría de la disnea y la fatiga muscular. Además, se llevaron a cabo cinco estudios que realizaron GIM en pacientes con enfermedades respiratorias, con el beneficio de, además de una mayor fuerza y / o resistencia, una mejora de la capacidad vital, la capacidad pulmonar total y la tolerancia al ejercicio. Del total de ocho estudios que evalúan sujetos con DMD, cuatro informaron un aumento significativo en la fuerza de los músculos inspiratorios a través de las pruebas de manovacuometro, olfato nasal y presión transdiafragmática. Por otro lado, aunque el estudio de Topin et al. no mostró un aumento en la fuerza de los músculos inspiratorios, hubo una</p> <p>mejora significativa de la resistencia muscular después del entrenamiento respiratorio. Este hallazgo puede explicarse porque el estudio utilizó una carga baja de solo el 30% de MIP para el entrenamiento muscular. Además, en otros dos estudios, no hubo beneficios sobre la fuerza y la resistencia muscular después del IMT. De estos, el estudio de Rodillo et al. utilizaron un espirómetro incentivador para realizar el GIM y un período de tan solo tres semanas de intervención, lo que puede justificar la ausencia de beneficios sobre estos resultados, ya que este tipo de equipo no es el más adecuado para realizar programas de entrenamiento. Además, un estudio mostró un aumento en la capacidad vital forzada después de un período de seis semanas de IMT. Estudios anteriores han sugerido que la inspiración de algunos músculos, así como los músculos periféricos, pueden entrenarse para aumentar la fuerza y / o la resistencia. Sin embargo, estos beneficios pueden verse influenciados por la carga, la frecuencia y la duración del entrenamiento. Topin y col. sugiere que los programas de entrenamiento con cargas de alta intensidad (70% de MIP) y con pocas repeticiones, tienen como objetivo aumentar la fuerza muscular y la hipertrofia, mientras que las cargas de baja intensidad (30% de MIP) y con repeticiones prolongadas, tienden a mejorar la musculatura respiratoria. Por el contrario, dos estudios incluidos en esta revisión utilizaron cargas del 30% de MIP para IMT, con el objetivo de aumentar la fuerza de los</p>

músculos inspiratorios. Sin embargo, estos estudios evaluaron pacientes con alteraciones físico-funcionales significativas, estando compuestos por sujetos con leucemia y distrofia muscular, lo que caracteriza el entrenamiento de grupos con mayor severidad clínica. Este hecho demuestra que la elección de las cargas no solo debe tener en cuenta el objetivo terapéutico del IMT (fuerza o resistencia), sino también la gravedad de la enfermedad en cuestión, evitando la fatiga muscular y la progresión clínica de la enfermedad. En cuanto a la frecuencia de sesiones utilizadas para IMT, todavía hay hallazgos divergentes en la literatura científica, que van desde dos veces al día hasta siete veces por semana. De los estudios evaluados, el 47% realizó entrenamiento respiratorio dos veces al día y el 35% entre cinco y siete veces por semana, caracterizándose estas como la frecuencia de sesiones más utilizada de IMT. Otro factor conflictivo entre los estudios es el tiempo de formación. De estos, seis realizaron el entrenamiento con una duración que varió de 10 a 15 minutos, mientras que cinco estudios utilizaron un tiempo de intervención entre 20 y 30 minutos. Estudios previos sugieren que los programas de entrenamiento deben realizarse, en promedio, 30 minutos al día en individuos con estabilidad clínica, siendo limitado en pacientes críticos o pacientes con fatiga de los músculos respiratorios. De los estudios incluidos, el 41% realizó GIM con

el objetivo de aumentar la fuerza, el 29% para la ganancia de resistencia, y el 30% con el objetivo de mejorar la fuerza y la resistencia muscular. El hecho de que la mayoría de los estudios utilizaran el entrenamiento para mejorar la fuerza de los músculos respiratorios puede estar justificado considerando que la mayoría de los estudios han evaluado sujetos con enfermedades crónicas y progresivas. Es importante realizar programas de entrenamiento de la fuerza muscular en enfermedades crónicas y progresivas, con el fin de evitar mayores complicaciones pulmonares. La duración varió mucho en los protocolos utilizados, el período de duración de 06 a 10 semanas fue el más utilizado (41%) en los estudios incluidos en esta revisión. En estos estudios, hubo un aumento en la resistencia, capacidad vital forzada, MIP, presión espiratoria máxima (MEP) y mejoría de los síntomas respiratorios después del entrenamiento. Solo el estudio de Rodillo et al. que evaluaron pacientes con DMD y utilizaron un período de intervención de tres semanas, no presentaron mejoras significativas con el entrenamiento sobre los resultados evaluados. En las intervenciones a largo plazo (6 a 24 meses), cuatro estudios mostraron una mejoría en MIP, MEP, máxima ventilación voluntaria, fuerza y / o resistencia de los músculos inspiratorios. Sin embargo, el estudio de Stern et al., que evaluó a pacientes con diagnóstico de DMD utilizando un período de entrenamiento de seis meses, no mostró mejoras significativas en la función

	<p>pulmonar después del entrenamiento. El autor atribuyó la ausencia de una mejoría significativa con el GIM al pequeño tamaño de la muestra incluida en el estudio. Por lo tanto, se sugiere que parece necesario un período mínimo de cuatro semanas para lograr resultados beneficiosos con GIM en los resultados medidos.</p>												
<p>Conclusiones del estudio</p>	<p>El análisis de los estudios seleccionados demostró que el IMT se utilizó más en pacientes diagnosticados con algún trastorno neuromuscular, siendo el principal DMD. Aún no existe consenso sobre las características de los protocolos utilizados en el grupo de edad pediátrica, y cada estudio utilizó un método diferente, variando la carga, frecuencia, tiempo de sesión y duración del entrenamiento. Aun así, parece que las cargas bajas pueden usarse para ganar resistencia, mientras que las cargas altas pueden estar más relacionadas con mejorar la fuerza muscular. Sin embargo, la elección de la carga utilizada debe tener en cuenta el tipo de enfermedad y la gravedad clínica en cuestión. Además, se sugiere que se debe utilizar un período de IMT de al menos cuatro semanas para obtener resultados beneficiosos en la mayoría de los resultados.</p>												
<p>Valoración (Escala Liker)</p>	<table border="1"> <tr> <td>Liker 1</td> <td></td> <td>Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)</td> </tr> <tr> <td>Liker 2</td> <td></td> <td>Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica</td> </tr> <tr> <td>Liker 3</td> <td></td> <td>Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio</td> </tr> <tr> <td>Liker 4</td> <td>X</td> <td>Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico</td> </tr> </table>	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)											
Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica											
Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio											
Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico											
<p>Bibliografía (revisión dirigida)</p>													
<p>Otros aspectos u observaciones</p>	<p>No especifica.</p>												

Nº Ficha (por orden)	Código de Referencia interna
23	

Cita Bibliográfica (Según Vancouver)	Auger C, Hernando V, Galmiche H. Use of mechanical insufflation-exsufflation devices for airway clearance in subjects with neuromuscular disease. Vol. 62, Respiratory Care. American Association for Respiratory Care; 2017. p. 236–45.																						
Introducción	Justificación del artículo	Este artículo es de interés ya que informa acerca de los beneficios y riesgos de MI-E en pacientes con patología neuromuscular.																					
	Objetivo del estudio	El objetivo de esta revisión sistemática es examinar la relación beneficio / riesgo del uso de dispositivos mecánicos de insuflación-exsuflación (MI-E) para el aclaramiento de las vías respiratorias en pacientes con enfermedades neuromusculares.																					
Metodología	Tipo de estudio	<table border="1"> <tr> <td>Revisión bibliográfica</td> <td></td> <td>Ensayo Clínico</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión Sistemática</td> <td>X</td> <td>Casos controles</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Meta-análisis</td> <td></td> <td>Cohortes</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Marco Teórico</td> <td></td> <td>Descriptivo</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Revisión histórica</td> <td></td> <td>Cualitativa</td> <td></td> </tr> </table>		Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico		Revisión Sistemática	X	Casos controles		Meta-análisis		Cohortes		Marco Teórico		Descriptivo		Revisión histórica		Cualitativa	
	Revisión bibliográfica		Ensayo Clínico																				
	Revisión Sistemática	X	Casos controles																				
Meta-análisis		Cohortes																					
Marco Teórico		Descriptivo																					
Revisión histórica		Cualitativa																					
Año de realización	2017																						
Técnica recogida de datos	<table border="1"> <tr> <td>Encuesta/Cuestionario validado</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Encuesta/cuestionario de elaboración propia</td> <td>(especificar)</td> </tr> <tr> <td>Escala</td> <td>(especificar)</td> </tr> </table>			Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)	Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)	Escala	(especificar)														
Encuesta/Cuestionario validado	(especificar)																						
Encuesta/cuestionario de elaboración propia	(especificar)																						
Escala	(especificar)																						

		(Validada/No validada)	
		Registros	(especificar) Estudios anteriores
		Técnicas cualitativas	(especificar)
		Otras	(especificar) Muestra
	Población y muestra	(especificar población diana y universal) Los estudios variaron de 8 a 62 sujetos e incluyó en total alrededor de 325 sujetos. El tamaño de la muestra para los estudios ambulatorios varió de 10 a 62 sujetos (media mean 30), mientras que varió de 8 a 57 sujetos (media 26) para los estudios con pacientes hospitalizados.	
Resultados relevantes	<p>No fue posible realizar un metanálisis debido a la disparidad de las intervenciones y los puntos finales primarios y las diferentes duraciones de seguimiento en los estudios incluidos. Tampoco se puede descartar un sesgo de publicación o un informe selectivo dentro de los estudios incluidos. Se fomenta una mayor investigación para llegar a unos resultados más concluyentes. Los profesionales de la salud también han destacado la dificultad de realizar estudios prospectivos para evaluar la eficacia de estos dispositivos médicos a largo plazo. El diseño de un estudio aleatorio con un grupo tratado versus un grupo no tratado también es difícil de considerar debido a consideraciones éticas. La variedad de patologías en cuestión, cada una cubierta por un criterio de valoración primario específico, dificulta la construcción de un estudio de este tipo. Incluso si es difícil implementar un criterio de valoración de supervivencia, se podrían considerar, por ejemplo, criterios de valoración como el número de hospitalizaciones por episodios de congestión bronquial o la evaluación de la calidad de vida del paciente. Por lo tanto, incluso si los ensayos comparativos en una población específica, son difíciles de realizar, los dispositivos médicos. La industria debe proporcionar datos confiables para ayudar a los profesionales de la salud, proveedores y pagadores en el proceso de toma de decisiones.</p>		

Discusión planteada	No especifica.		
Conclusiones del estudio	El trabajo de esta revisión sistemática ha planteado la cuestión de la validez del uso de dispositivos MI-E para el aumento de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares, cuya evidencia es tan débil que incentiva su uso al 100%.		
Valoración (Escala Liker)	Liker 1		Poco relevante para el objetivo de nuestro estudio (valorar su exclusión)
	Liker 2		Relevante para el marco teórico de justificación del estudio pero de poca calidad metodológica
	Liker 3		Relevante por la metodología de investigación pero con resultados poco interesantes para nuestro estudio
	Liker 4	X	Relevante por la metodología, resultados, conclusiones y marco teórico
Bibliografía (revisión dirigida)			
Otros aspectos u observaciones	La evidencia científica actual es demasiado débil para incentivar su uso, pero los profesionales de la salud se enfrentan a la realidad de la práctica médica y la ausencia de alternativas. Es necesario realizar más investigaciones para garantizar el mejor tratamiento.		

Tabla PICO

Título	Objetivo	Autor	Año	Diseño	Muestra	Inclusión*	Exclusión *	G.Exp.	G.Cont.	Seguimiento	Variables	Resultados	Conclusiones
Protocolized versus non-protocolized weaning for reducing the duration of invasive mechanical ventilation in critically ill paediatric patients.	Evaluar efectos del destete en niños con ventilación invasiva.	Blackwood B, Murray M, Chisakuta A, Cardwell CR, O'Halloran P.	2013	Ensayo controlado.	De 30 a 260 niños cardiotorácicos de 28 días a 18 años.	Ensayos controlados aleatorios: comparación destete protocolizado con no protocolizado (28 días-18 años) y estudios de niños <18 años atendidos en UCIP y ventilados mecánicamente.	Estudios de neonatos (sólo 3 niños)	30-260 niños	No específica	Estudios definieron duración del destete como el inicio del destete hasta la extubación. No diferencias significativas en los resultados entre ambos grupos.	No específica	3 ensayos con bajo riesgo de sesgo: destete protocolizado redujo significativamente el tiempo de ventilación.	Evidencia limitada: reducen la duración de la ventilación mecánica.
Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review.	Informar de pruebas para técnicas de limpieza de las vías respiratorias en adultos y niños con ENM.	Chatwina M, Toussaintb M, Gonçalvesc M R, Sheersd N, Melliese U, Gonzales-Bermejof J, Sanchog J, Faurouxh B, Anderseni T, Hovj B, Nygren-Bonnierek M, Lacombel M, Pernetb K, Kampelmacherm M, Devauxn C, Kinnetto K, Sheehanp D, Raoq F, Villanovar M, Berlowitzd D, Brenda M, Morrow.	2018	Revisión sistemática	No específica.	No específica	No específica	No específica	No específica	No específica	No específica	No específica	PCF rutinario para evaluar eficacia de TCA proximales. MI-E no precisos. Técnicas combinadas aumentan eficacia.

<p>Respiratory Involvement in Patients with Neuromuscular Diseases: A Narrative Review.</p>	<p>Analizar insuficiencia respiratoria durante el sueño en pacientes con ENM, herramientas de diagnóstico y opciones terapéuticas.</p>	<p>MSc Program in Sleep Medicine, Medical School, Democritus University of Trace, Alexandroupolis, Department of Pneumology, Medical School, Democritus University of Trace, Alexandroupolis, Department of Pneumology, General Hospital "G. Papanikolaou", Thessaloniki, Greece.</p>	<p>2019</p>	<p>Artículo de revisión</p>	<p>No específica.</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica, simplemente en los resultados se informa de que es beneficioso para este tipo de pacientes el llevar a cabo tratamiento mediante la fisioterapia respiratoria, así como la ventilación y estrategias más avanzadas.</p>	<p>Pacientes con ENM alto riesgo de complicaciones respiratorias. Importante reconocimiento IRA. Ventilación y tos son estrategias buenas.</p>
<p>Respiratory implications of pediatric neuromuscular disease.</p>	<p>El objetivo de esta revisión es examinar los problemas relacionados con el aclaramiento de las vías respiratorias y la movilización del moco, la aparición de problemas de sueño y el uso de ventilación asistida en niños con enfermedades neuromusculares.</p>	<p>Howard B Panitch MD</p>	<p>2017</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>49 adultos con traqueotomía con IRA, 649 niños ,9 sujetos con ENM (8 de ellos de entre 10-16 años), 179 sujetos.</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica.</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>Muchos indicadores para detectar IRA en pacientes con ENM, analizar más niños.</p>	<p>Combinaciones y utilización de dispositivos de limpieza mejoran calidad de vida y hospitalizaciones. Se necesitan más herramientas de evaluación pediátrica en niños en riesgo de TRS.</p>
<p>Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease.</p>	<p>Evaluar efectos del entrenamiento de los músculos respiratorios para ENM en adultos y niños.</p>	<p>Silva IS, Pedrosa R, Azevedo IG, Forbes AM, Fregonezi GAF, Dourado Junior MET, Lima SRH, Ferreira GMH.</p>	<p>2019</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Adultos (edad ≥18 años) y niños (edad <18 años) de ambos sexos con</p>	<p>Pacientes con miopatías, trastornos de la unión neuromuscular y neuropatías.</p>	<p>Estudios que evaluaron más de un tipo de ENM.</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>Población de baja revisión, aunque la RMT beneficia la fuerza y la resistencia de los músculos respiratorios.</p>	<p>Eficacia aunque no está claro si causa efectos adversos.</p>

ENM. No ventilación mecánica.													
Respiratory care of patients with neuromuscular disease.	Valorar el papel del soporte no invasivo en pacientes con ENM y disfunción bulbar.	Joshua O Benditt	2019	Artículo de revisión	No especifica.	No especifica	No especifica	No especifica	No especifica	No especifica	No especifica	Beneficioso para este tipo de pacientes.	Áreas de medición y apoyo mejoran función ventilatoria evaluada por la capacidad vital, P _{Imáx} o presión inspiratoria nasal de olfateo y PETCO ₂ u otro medio de CO ₂ . La función de la tos se evalúa mejor con el flujo máximo de tos, y un valor \uparrow 270 L / min. Aumento esperanza de vida.

<p>Use of mechanical insufflation-exsufflation devices for airway clearance in subjects with neuromuscular disease.</p>	<p>Examinar relación beneficio / riesgo del uso de dispositivos mecánicos de insuflación-exsufflación (MI-E).</p>	<p>Auger, Catherine Hernando, Vanessa Galmiche, Hubert</p>	<p>2017</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Los estudios variaron de 8 a 62 sujetos e incluyó en total alrededor de 325 sujetos. El tamaño de la muestra para los estudios ambulatorios varió de 10 a 62 sujetos (media 30), mientras que varió de 8 a 57 sujetos (media 26) para los estudios con pacientes hospitalizados.</p>	<p>5 estudios de 12 adultos incluidos, 3 incluidos niños y 3 incluyó tanto a adultos como a niños + poblaciones mixtas (ENM o EPOC)</p>	<p>Se excluyeron los resultados de supervivencia.</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>Mayor investigación para llegar a unos resultados más concluyentes, debido a la variedad.</p>	<p>Uso de dispositivos MI-E para aumento de la tos en pacientes con ENM.</p>
<p>Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders.</p>	<p>Determinar eficacia y seguridad de MI-E en pacientes con ENM.</p>	<p>Morrow, Brenda Zampoli, Marco van Aswegen, Helena Argent, Andrew</p>	<p>2013</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Participantes con ENM e insuficiencia respiratoria (agudo, crónico o mixto)</p>		<p>Estudios no aleatorios.</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No evidencia clara a favor o en contra del uso de MI-E en pacientes con una ENM, aunque puede mejorar la PCEF en comparación con la tos no asistida.</p>	<p>No pruebas suficientes a favor o en contra del uso de MI-E en personas con enfermedad neuromuscular.</p>	
<p>Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders.</p>	<p>Examinar efectos sobre la mortalidad de la ventilación mecánica nocturna en personas con ENM o de la pared torácica.</p>	<p>Annane, Djillali Orlikowski, David Chevret, Sylvie</p>	<p>2014</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Participantes con hipoventilación crónica estable, trastornos del SNC, ENM o esqueléticos.</p>	<p>Niños y adultos de todos los grados de gravedad, datos de estudios de poblaciones mixtas con ENM.</p>	<p>Estudios que informaron resultados para personas con enfermedad pulmonar obstructiva crónica.</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>No específica</p>	<p>Falta de evaluación de los eventos adversos asociados con la ventilación mecánica a largo plazo.</p>	<p>Evidencia de muy baja calidad, pero direccionalmente consistente por la mejora de la supervivencia y la reducción del riesgo de hospitalización.</p>	

<p>Invasive and non-invasive ventilation for acute respiratory failure in neuromuscular diseases and chest wall disorders.</p>	<p>Comparar la eficacia y efectos de VNI con VI.</p>	<p>Luo, Fang Annane, Djillali Orlikowski, David He, Li Yang, Mi Zhou, Muke Liu, Guan J.</p>	<p>2017</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Niños o adultos con enfermedad neuromuscular o trastornos de la pared torácica con insuficiencia respiratoria aguda.</p>	<p>Ningún estudio cumplió con los criterios de elegibilidad predefinidos.</p>	<p>13 ensayos, 1 estudio prospectivo cruzado.</p>	<p>No específica.</p>	<p>No específica.</p>	<p>No específica.</p>	<p>No específica.</p>	<p>No se encontraron ensayos aleatorios que compararan los beneficios y riesgos de ambos. La VNI puede estar asociada con un deterioro repentino de la función respiratoria y los signos vitales que requieren intubación traqueal.</p>	<p>No hay pruebas de ensayos aleatorios que apoyen el uso rutinario de VNI en lugar de VI. Estudios observacionales sugiere que la VNI debe probarse en todos los pacientes, excepto en aquellos con disfunción bulbar.</p>
<p>Cough augmentation techniques for extubation or weaning from mechanical ventilation in critically ill patients.</p>	<p>Determinar el éxito de la extubación mediante técnicas de aumento de la tos en comparación con ningún aumento de la tos para adultos y niños con IRA.</p>	<p>Rose, Louise Adhikari, Neill K.J. Leasa, David Fergusson, Dean A. Mckim, Douglas</p>	<p>2017</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>Adultos y niños de 4 semanas o más que recibieron ventilación mecánica invasiva.</p>	<p>Pacientes en entornos de atención de alta intensidad y ensayos controlados aleatorios que evaluaron las técnicas de aumento de la tos, estudios no aleatorios con un grupo de control no expuesto.</p>	<p>Se excluyeron 15 estudios (6 estudios no aleatorios sin un grupo de control, 4 estudios reclutaron participantes que no usaban soporte ventilatorio invasivo, estudios cruzados aleatorios.</p>	<p>No específica.</p>	<p>No específica.</p>	<p>No específica.</p>	<p>No específica.</p>	<p>3 estudios (2 ensayos clínicos aleatorizados)</p>	<p>Baja evidencia para determinar los efectos de las técnicas de aumento de la tos. Las técnicas de aumento de la tos podrían mejorar el éxito de la extubación y disminuir la duración de la ventilación mecánica sin daños.</p>

Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease.	Evaluar efectos del entrenamiento de RMT para ENM en adultos y niños.	Silva, Ivanizia S. Pedrosa, Rafaela Azevedo, Ingrid G. Forbes, Anne Marie Fregonezi, Guilherme A.F. Dourado Junior, Mário E.T. Lima, Suzianne R.H. Ferreira, Gardenia M.H.	2019	Revisión sistemática	Adultos (edad ≥18 años) y niños (edad <18 años) de ambos sexos con ENM. No ventilación mecánica.	Participantes con miopatías, trastornos de la unión neuromuscular y neuropatías.	Estudios que evaluaron más de un tipo de ENM y pacientes con insuficiencia respiratoria aguda y deterioro cognitivo.	No específica.	No específica.	No específica.	No específica.	Todos menos dos de los estudios incluidos tuvieron alto riesgo de sesgo. Evidencia baja. Todos a excepción de 2 estudios: limitaciones graves. Las diferencias en los protocolos de entrenamiento y la imprecisión en la mayoría de los análisis limitan la confianza en los resultados. Son necesarias más intervenciones.	Evidencia hasta el momento baja debido a la variedad. Desconocimiento efectos adversos.
Inspiratory muscle training in pediatrics: main indications and technical characteristics of the protocols.	Identificar principales condiciones clínicas y protocolos IMT en pediatría.	Woszezenki, Cristhiele Tais Paulo Heinzmann-Filho, João Donadio, Márcio Vinícius Fagundes	2017	Revisión sistemática	No específica.	No específica.	No específica	No específica.	No específica.	No específica.	No específica.	Total de 819 artículos + inclusión 17 estudios en niños y adolescentes con disfunción. Entrenamiento fuerza y resistencia aportan beneficios respiratorios (necesarias 4 semanas)	No evidencia suficiente en pediatría.

Quality of life in children and adolescents with spinal muscular atrophy.	Validar calidad de vida en niños y adolescentes con AME.	Vega, Pilar Glisser, Carole Castiglioni, Claudia Virginia Amézquita, M. Quirola, Marifé Barja, Salesa	2020	Estudio observacional, descriptivo, transversal	Pacientes con diagnóstico de AME, de edad entre 2 y 18 años. *Los padres de los participantes firmaron un documento de consentimiento informado y los niños mayores de 12 años dieron su asentimiento informado.	4 encuestas respondidas por padres de niños < 2 años.	Pacientes con AME (2-18 años)	No específica	No específica.	No específica.	5: calidad de vida deficiente, 21: calidad de vida regular y 12 calidad de vida buena.	Los niños y adolescentes del estudio con AME en su mayoría: calidad de vida regular a buena (área comunicativa la más afectada)	
Volume-assured pressure support mode for noninvasive ventilation: can it improve overnight adherence in children with neuromuscular disease?	Determinar adherencia y eficacia de VAPS-NIV en comparación con el modo de tiempo espontáneo (S / T) en pacientes pediátricos con ENM.	Sunkonkit, Kanokkarn Al-Saleh, Suhail Chiang, Jackie Hamilton, Ashley Medin, Debra Syed, Faiza Mocanu, Cora Qazi, Adam Ambreen, Munazzah Amin, Reshma	2021	Artículo de revisión, estudio observacional y prospectivo.	23 niños reclutados en la clínica de ventilación a largo plazo del Hospital for Sick Children.	Pacientes con ENM, uso de VNI en el hogar ≥ 3 meses, usar VNI => 4 h/noche, peso corporal ≥ 30 kg.	Enfermedades intercurrentes en el momento del reclutamiento del paciente y falta de consentimiento	23 niños ventilación a largo plazo	No específica	No específica.	No específica.	Sin diferencias significativas en calidad del sueño entre ambos.	Modo VAPS mejora adherencia en niños con ENM en comparación con el modo S / T tradicional de VNI.
Combined noninvasive ventilation and mechanical insufflator-exsufflator for acute respiratory failure in patients with neuromuscular disease: effectiveness	Determinar efectividad de VNI y MI-E para IRA en pacientes con ENM.	Chen, Tai Heng Liang, Wen Chen Chen, I. Chen Liu, Yi Ching Hsu, Jong Hau Jong, Yuh Jyh	2019	Cohorte observacional de carácter prospectivo	15 Niños de UCIP.	No específica	No específica.	15 niños UCIP.	No específica	No específica.	No específica,	Pacientes rescatados con éxito mediante VNI / MI-E.	Eficacia tras combinación de VNI y MI-E.

and outcome predictors.													
Noninvasive Ventilation and Mechanical Insufflator-Exsufflator for Acute Respiratory Failure in Children With Neuromuscular Disorders.	Reflejar necesidad de más estudios para elaborar una práctica basada en la evidencia, especialmente el uso combinado de VNI y MI-E en niños con IRA.	Chen, Tai Heng Hsu, Jong Hau	2020	Revisión sistemática	No específica.	No específica	No específica.	No específica	No específica	No específica	No específica	La implementación oportuna de VNI y MI-E puede evitar la intubación o reintubación en 75-86% de los eventos de IRA.	Supervivencia prolongada pediátrica, aunque existen limitaciones y no hay consenso suficiente.
The respiratory physiotherapy causes pain in newborns? A systematic review	Investigar presencia de dolor en recién nacidos sometidos a fisioterapia respiratoria.	Zanelat, Camila Ferreira Rocha, Flávia Rodrigues Lopes, Gabriela Menezes Ferreira, Juliana Rodrigues Gabriel, Letícia Silva Oliveira, Trícia Guerra e	2017	Revisión sistemática	No específica.	12 artículos.	No específica.	No específica	No específica	No específica	No específica	De los 12 artículos, nueve (81,8%) confirman dolor en el recién nacido (RN), de estos, en ocho (72,7%) la intervención fue de succión y en una sola vibrocompresión.	Succión y la vibrocompresión causantes de dolor en recién nacidos.
Medición de la calidad de vida en niños	Clasificar instrumentos actuales que faciliten una selección y aplicación más adecuadas en pediatría.	Marcela Vélez, Claudia Iván, Héctor García, García De Vida, Calidad	2017	Artículo de revisión	No específica.	No específica	No específica.	No específica	No específica	No específica	No específica	Fomentar evaluación con diferentes instrumentos, ya que la percepción de la mayoría no es la adecuada.	Falta fomentar la evaluación de la sensibilidad al cambio y del test-retest y consensuar modelo teórico en niños.

Fisioterapia respiratoria: indicaciones y técnica.	Mostrar y estudiar las diferentes técnicas y dispositivos para mejorar el estado respiratorio.	Alonso López, Juan Morant, Pilar	2014	Artículo de revisión	No especifica	No especifica	No especifica.	No especifica	No especifica	No especifica	No especifica	No especifica	Técnicas y dispositivos favorecen la expulsión de las secreciones en pacientes con patología respiratoria.
Rehabilitación respiratoria y fisioterapia respiratoria. Un buen momento para su impulso.	Establecer diferenciación entre los conceptos de rehabilitación respiratoria y fisioterapia respiratoria.	Güell Rous, María Rosa Luis Díez Betoret, J. Sanchis Aldás, Joaquín	2018	Artículo de revisión	No especifica	No especifica	No especifica.	No especifica	No especifica	No especifica	No especifica	No especifica	Según un estudio realizado, sólo un 1,5% de los pacientes diagnosticados de EPOC tiene acceso a RR en el Reino Unido. Estos resultados son semejantes a los obtenidos en Canadá, donde alrededor de un 40% de los hospitales ofrece RR, hay territorios donde no existe ningún programa de RR y se estima que sólo un 1,2% de los pacientes con EPOC recibe RR Debido a la buena evidencia y eficacia se recomienda la rehabilitación respiratoria en pacientes que lo necesiten.
Fisioterapia respiratoria en neonatos.	Informar de los problemas respiratorios en neonatos.	Torés, Esther De Frutos, Rosario Sánchez, Josefa	2020	Artículo descriptivo	No especifica	No especifica	No especifica.	No especifica (descripción de técnicas)	No especifica	No especifica	No especifica	No especifica	La buena praxis de fisioterapia en neonatología necesita un aprendizaje cuidadoso: disminuye estancia hospitalaria.

Rehabilitación respiratoria.	Mostrar beneficios de la rehabilitación respiratoria.	Güell Rous, María Rosa Díaz Lobato, Salvador Rodríguez Trigo, Gema Morante Vélez, Fátima San Miguel, Marta Cejudo, Pilar Ortega Ruiz, Francisco Muñoz, Alejandro Galdiz Iturri, Juan Bautista García, Almudena Servera, Emilio	2014	Artículo de revisión.	Pacientes con EPOC y disnea limitante de grado ≥ 2 , pacientes hipersecretores con fibrosis quística o bronquiectasias, pacientes con ENM y tos ineficaz + otras enfermedades.	Pacientes con trastornos psiquiátricos o de conducta que condicionen la colaboración con el programa, aquellos con patología cardiovascular aguda o inestable que limite la realización de ejercicio y los pacientes con enfermedades del aparato locomotor que sean incompatibles con el entrenamiento muscular.	No específica	No específica	No específica	No específica	La rehabilitación respiratoria mejora la calidad de vida de pacientes con patología respiratoria.	No específica	
Rehabilitación respiratoria en el paciente neuromuscular: efectos sobre la tolerancia al ejercicio y musculatura respiratoria.	Investigar efectos del programa de relaciones públicas en las variables de la prueba de marcha de 6 minutos y función respiratoria en ENM.	Iván Rodríguez, Claudia Fuentes, Carla Rivas B, Fernanda Molina R, Constanza Sepúlveda C, Daniel Zenteno A.	2013	Casos y controles	No específica	13 pacientes, edad $12,5 \pm 2,8$ años.	No específica	13 pacientes con ENM.	No específica	No específica.	No específica.	Disminución disnea y aumento de presión inspiratoria.	Cambios significativos en la disnea después del protocolo de entrenamiento cardiopulmonar en pacientes con ENM.

Abreviaturas:

ENM: Enfermedad neuromuscular

EPOC: Enfermedad pulmonar obstructiva crónica

PFC: Pico flujo de tos

TCA: Tiempo de coagulación activado

MI-E: mecanismo de insuflación-exuflación

PETCO₂: Presión parcial de dióxido de carbono exhalado

AME: Atrofia muscular espinal

UCIP: Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica

VI: Ventilación invasiva

VNI: Ventilación no invasiva

Modo VAPS: Non-invasive volumen-assured pressure suport – Non-invasive ventilation

RMT: Respiratory muscle training (entrenamiento de músculos respiratorios)

PI_{máx}: Presión inspiratoria máxima

