

REVISIÓN

Entrenamiento muscular en pacientes con hipertensión pulmonar, una revisión narrativa

Muscle training in patients with pulmonary hypertension. a narrative review

Vicente Benavides-Cordoba^{1,2}  Martijn A. Spruit^{3,4,5} 
vicente.benavides@correounivalle.edu.co

1 Universidad del Valle, Facultad de Salud, Cali, Colombia., Universidad del Valle, **2** Pontificia Universidad Javeriana, Facultad de Salud, Cali, Colombia, **3** CIRO, Department of Research & Development, Horn, Netherlands, **4** Maastricht University, Medical Center (MUMC) Department of Respiratory Medicine, Maastricht, Netherlands, **5** Maastricht University NUTRIM School of Nutrition and Translational Research in Metabolism, Faculty of Health, Medicine and Life Sciences, Maastricht, Netherlands .



ACCESO ABIERTO

Citación: Benavides-Córdoba V, Spruit MA. **Entrenamiento muscular en pacientes con hipertensión pulmonar, una revisión narrativa** Colomb Méd (Cali), 2021; 52(4):e2015163 <http://doi.org/10.25100/cm.v52i4.5163>

Recibido: 03 Mar 2021
Revisado: 14 Sep 2021
Aceptado: 28 Dic 2021
Publicado: 30 Dic 2021

Palabras clave:

Hipertensión pulmonar, fuerza muscular, músculos respiratorios, ejercicio

Keywords:

Hypertension pulmonary, muscle strength, respiratory muscles, exercise.

Copyright: © 2021 Universidad del Valle



Resumen

Los pacientes con hipertensión pulmonar presentan tolerancia limitada al ejercicio y disminución de la capacidad aeróbica; lo que se refleja en la reducción del consumo pico de oxígeno y su desempeño funcional. Esta intolerancia al ejercicio se ha atribuido tradicionalmente a disfunciones cardíacas y respiratorias. Sin embargo, al igual que ocurre en otras enfermedades crónicas, las alteraciones de los músculos respiratorios y de los miembros inferiores y superiores también están implicadas en los pacientes con hipertensión pulmonar.

La creciente evidencia sugiere que el entrenamiento físico es una estrategia eficiente y segura. La recomendación de ejercicio de intensidad ligera y moderada se realiza en el marco de la rehabilitación pulmonar, y sus beneficios han sido descritos previamente.

En enfermedades como la EPOC, la función muscular de las extremidades inferiores, la tolerancia al ejercicio y la calidad de vida mejoran después del entrenamiento físico. Y al igual que con la EPOC, es necesario promover intervenciones basadas en la evidencia con la hipertensión pulmonar. Esta revisión narrativa se centra en la evaluación, seguridad y eficacia del entrenamiento de los músculos respiratorios y de las extremidades superiores e inferiores en pacientes con hipertensión pulmonar.

Conflicto de interés:

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Autor de correspondencia:

Vicente Benavides E-mail: vicente.benavides@correounivalle.edu.co

Abstract

Patients with pulmonary hypertension present limited tolerance to exercise and aerobic capacity; which is reflected in the reduction in peak oxygen consumption and their functional performance. This intolerance to exercise has traditionally been attributed to cardiac and respiratory dysfunction. However, as it happens in other chronic diseases, lower-limb and respiratory muscle alterations are also involved in patients with pulmonary hypertension.

Increasing evidence suggests that physical exercise training is an efficient and safe strategy. The recommendation for light and moderate-intensity exercise is made within the framework of pulmonary rehabilitation, and its benefits have been previously described.

In diseases such as COPD, lower-limb muscle function, exercise tolerance and quality of life improve following exercise training. And just as with COPD, it is necessary to promote evidence-based interventions with pulmonary hypertension. This narrative review focuses on the evaluation, safety and efficacy of training the respiratory muscles and the muscles of upper and lower extremities in patients with pulmonary hypertension.

Contribución del estudio

1) ¿Por qué se realizó este estudio?

La hipertensión pulmonar es una enfermedad que genera limitaciones funcionales que van desde leves a severas, estas limitaciones son consecuencia no solamente por el compromiso cardiovascular-pulmonar sino también muscular. Por esto, se realizó una revisión narrativa en la que se pretendió establecer la seguridad, las estrategias de evaluación y de entrenamiento de los músculos respiratorios y de extremidades de acuerdo a la literatura existente.

2) ¿Cuáles fueron los resultados más relevantes del estudio?

De acuerdo a la literatura revisada, el entrenamiento muscular de extremidades y de músculos respiratorios es seguro y ofrece resultados favorables en la capacidad aeróbica y la calidad de vida relacionada con la salud. Los procedimientos deben ser prescritos correctamente y se recomienda se enmarquen dentro de un programa de rehabilitación pulmonar.

3) ¿Qué aportan estos resultados?

Estos resultados sintetizan las herramientas de evaluación y entrenamiento seguro de los músculos respiratorios y de extremidades superiores e inferiores de acuerdo a la literatura existente. Así como también, promueve la remisión de los pacientes con hipertensión pulmonar a los programas de rehabilitación pulmonar de acuerdo al cumplimiento de los criterios de inclusión.

Introducción

La hipertensión pulmonar se define como un aumento de la presión de la arteria pulmonar ≥ 25 mm Hg en reposo¹. Es un trastorno fisiopatológico que involucra diferentes condiciones clínicas; y puede ser una complicación de la mayoría de los trastornos respiratorios y cardiovasculares².

Los pacientes con hipertensión pulmonar presentan limitada tolerancia al ejercicio³, lo que se refleja en la reducción del consumo pico de oxígeno (VO_{2pico}), así como en su desempeño funcional evaluado con el test de caminata de seis minutos (6MWT)⁽⁴⁾. Esta intolerancia al ejercicio, ha sido tradicionalmente atribuida a disfunciones cardíacas y respiratorias⁵. Sin embargo, como sucede con otras enfermedades pulmonares crónicas⁶, las alteraciones de los músculos respiratorios y de los músculos de extremidades superiores e inferiores también están involucradas^{5,7,8}.

La creciente evidencia y recomendaciones de la American Thoracic Society y la European Respiratory Society, sugieren que el entrenamiento físico es una estrategia eficiente y segura. La recomendación de ejercicio de intensidad ligera y moderada se realiza en el marco de la rehabilitación pulmonar. Sus beneficios han sido descritos previamente⁹.

En enfermedades como la EPOC, la función muscular de las extremidades inferiores, la tolerancia al ejercicio y la calidad de vida mejoran después del entrenamiento físico^(10,11). Además, al igual que con la EPOC, en hipertensión pulmonar, es necesario promover intervenciones basadas en la evidencia. Esta revisión narrativa se centra en la seguridad y eficacia del entrenamiento de los músculos respiratorios y de las extremidades superiores e inferiores en pacientes con hipertensión pulmonar.

Disfunción muscular de miembros inferiores

La debilidad de los músculos de las extremidades inferiores se presenta en pacientes con hipertensión pulmonar⁵. Esta debilidad se asocia con disnea, angina y síncope, lo que induce a la restricción de la actividad física. Además, a medida que la enfermedad progresa, la calidad de vida relacionada con la salud disminuye y aumentan las limitaciones funcionales, provocando alteraciones en la salud física que restringen la función social de los pacientes^{12,13}.

En la EPOC¹⁴, las fibras tipo I, que tienen una alta intensidad mitocondrial y capacidad oxidativa, se convierten en fibras tipo II, que son fibras más rápidas, con menor resistencia a la fatiga y totalmente dependientes del metabolismo anaeróbico¹⁵. Se ha sugerido que estos cambios también ocurren en la hipertensión pulmonar, con el desplazamiento de fibras tipo I por fibras tipo IIx, con una correlación inversa con la duración de la enfermedad¹⁶. Además, en la hipertensión pulmonar, la disminución de AKT y p70S6 con aumento de atrogina-1 se ha identificado como un factor relevante en la proteólisis muscular con depresión de las redes que median la hipertrofia. Además de la fosforilación del receptor de rianodina 1, lo que sugiere la alteración del retículo sarcoplásmico directamente involucrado en la producción de Ca^{++} ¹⁶. A nivel molecular, también se ha identificado una disminución de la quinasa regulada por señal extracelular ERK y microRNA 126¹⁷.

Los cambios producidos en el músculo pueden afectar el trofismo, la contractilidad, la capilaridad y la capacidad oxidativa. Sin embargo, esas alteraciones aún no son evidentes y definidas¹⁸. Se ha encontrado un aumento en la expresión de las ligasas E3 MAFbx/atrogina-1 y MURF-1, que se consideran marcadores de activación de la vía ubiquitina-proteosoma en los músculos; provocando la reducción de las fibras transversales y la degradación de las proteínas miofibrilares¹⁹.

La contractilidad es posiblemente alterada por un aumento en la fosforilación del receptor de rianodina, lo que cambia la integración de la excitación-contracción muscular¹⁶. Asimismo, la densidad mitocondrial y su capacidad oxidativa¹⁸ y la capilaridad reducida secundaria a la disfunción endotelial son fundamentales en la reducción del rendimiento muscular

que presentan los pacientes con hipertensión pulmonar, situación que compromete su funcionalidad y, por tanto, su calidad de vida relacionada con la salud.

Los pacientes con hipertensión pulmonar presentan disminución de la proporción de fibras musculares tipo I/tipo II y un área transversal más pequeña de miofibras tipo I en comparación con sujetos sanos¹⁶. También, el aumento en la fosforilación de RyR1, que funciona como un canal en el que se libera calcio desde el retículo sarcoplasmático hacia el citosol, con el fin de inducir la contracción muscular; la hiperfosforilación induce fugas, lo que sugiere un secuestro alterado¹⁶. También se ha encontrado que el aumento en la expresión de la proteína MuRF1 no solo se debe a la inactividad física (como ocurre en sujetos sanos) sino también como consecuencia del aumento de la resistencia vascular pulmonar²⁰.

La atrofia de los músculos de los miembros inferiores conduce a la debilidad, lo que aumenta la degradación estructural de las miofibrillas y algunas proteínas²¹. Todos estos cambios estructurales provocan alteraciones funcionales y consecuentemente el compromiso de la realización de las actividades diarias asociadas a los síntomas²² y la calidad de vida de los pacientes¹⁶ con daño muscular respiratorio y de las extremidades¹⁹. En consecuencia, el entrenamiento muscular surge como una estrategia para implementar en programas de rehabilitación pulmonar. El ejercicio físico parece ser seguro y eficaz, por lo que existe la necesidad de establecer programas especializados para pacientes con hipertensión pulmonar²³⁻²⁵.

Los pacientes con hipertensión pulmonar son físicamente inactivos, asociados a un mayor riesgo de hospitalización²⁶. Además, dado que la inactividad física puede ser uno de los principales impulsores de la debilidad de los músculos de las extremidades inferiores en pacientes con hipertensión pulmonar, medir los niveles de fuerza parece tener importancia clínica^{27,28}. Esto también proporciona una justificación clara de por qué las intervenciones basadas en el ejercicio son efectivas en pacientes con hipertensión pulmonar para aumentar la función muscular, la tolerancia al ejercicio y la calidad de vida.

Disfunción de los músculos respiratorios

Los pacientes con hipertensión pulmonar estadio II-IV tienen reducción de la fuerza muscular en comparación con individuos sanos (25% menos)²⁹. Por ser progresiva, la hipertensión pulmonar resulta en una reducción de la capacidad aeróbica y de la fuerza de los músculos respiratorios³⁰. Se ha identificado que la capacidad aeróbica funcional está directamente relacionada con la fuerza muscular en pacientes con hipertensión pulmonar; se ha documentado disfunción diafragmática en modelos animales y pacientes que padecen intolerancia al ejercicio; en ratas con hipertensión pulmonar por el modelo de monocrotalina, la contracción y la generación de la fuerza tetánica máxima del diafragma fueron menores. La fibra transversal del diafragma fue significativamente más pequeña en ratas con hipertensión pulmonar^{31,32}. Además, se han reportado debilidad y atrofia en los músculos respiratorios de pacientes con hipertensión pulmonar; situación que refuerza el concepto de que esa disfunción de los músculos respiratorios, contribuye a la disnea y la fatiga durante el ejercicio³³.

Los valores de presión inspiratoria y espiratoria máxima han sido relacionados con la distancia en la prueba de marcha de 6 minutos⁸. Además, se ha demostrado que los pacientes con hipertensión pulmonar experimentan hiperventilación tanto en reposo como durante el ejercicio^{34,35}. La actividad muscular continua aumenta la demanda de energía y reduce la capacidad de generación de fuerza; por lo tanto, es posible inferir que esta relación directa debe promover el entrenamiento de los músculos respiratorios, y así, indirectamente, habrá una mejora en la capacidad aeróbica y en la funcionalidad de los pacientes.

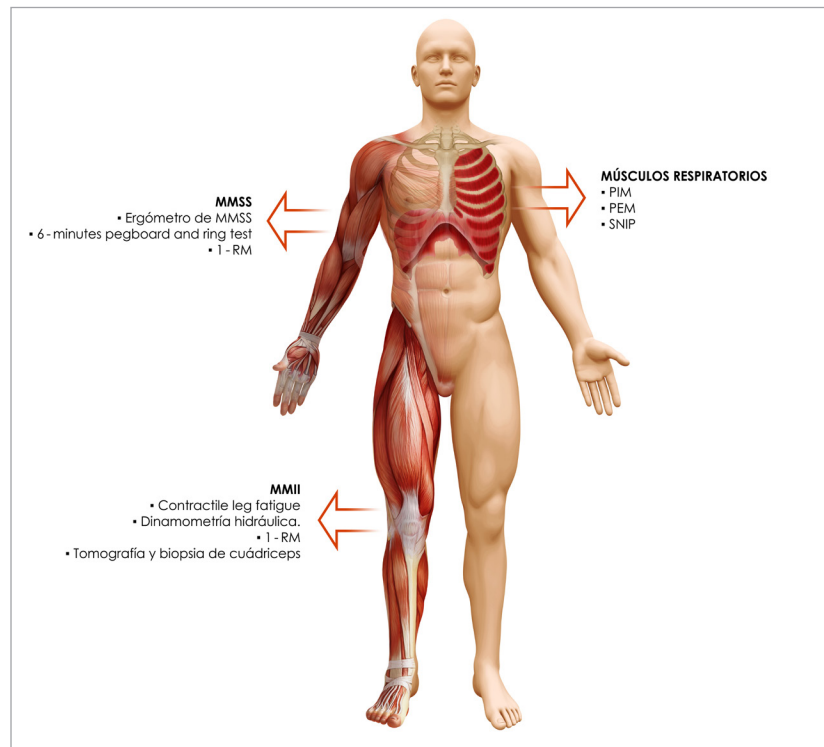


Figura 1. La valoración muscular es necesaria para establecer los objetivos de la intervención; se incluyen diferentes estrategias instrumentales. Los músculos respiratorios se miden por cambios de presión que permiten identificar la fuerza inspiratoria generada por el diafragma y los intercostales y la fuerza espiratoria por los abdominales; Su medición se realiza principalmente con un manovacuómetro con el que se miden la presión inspiratoria máxima y la presión espiratoria máxima. En cuanto a la evaluación de la fuerza de las extremidades, en los miembros superiores se utiliza el ergómetro de brazos, el 6-minute pegboard and ring test y la repetición máxima, y su evaluación puede realizarse por grupos musculares o por actividades funcionales. En miembros inferiores las valoraciones se centran principalmente en cuádriceps y triceps sural en los que se ha aplicado la contractile leg fatigue, la repetición máxima y para análisis a detalle, la tomografía de cuádriceps y la biopsia para pruebas moleculares. MMSS: Miembros superiores, MMII: Miembros inferiores, 1-RM: Una repetición máxima, PIM: Presión Inspiratoria Máxima, PEM: Presión Espiratoria Máxima, SNIP: Presión inspiratoria nasal

Evaluación

La evaluación de los pacientes debe incluir una revisión completa de la historia clínica, incluyendo aspectos sociodemográficos y clínicos como la disnea de ejercicio³⁶ y la calidad de vida relacionada con la salud³⁷. Además, la evaluación de la capacidad aeróbica funcional ha sido incluida en varios estudios de pacientes con hipertensión pulmonar^{38,39}. Para mejores resultados, se recomienda que el mismo fisioterapeuta realice las evaluaciones semanalmente.

La evaluación muscular implica estrategias instrumentales con resultados mayoritariamente objetivos; las alternativas se describen en la Figura 1. Para la evaluación de las extremidades se han utilizado en los miembros superiores el ergómetro de brazos, el 6-minute pegboard and ring test y la repetición máxima. En miembros inferiores, la *contractil leg fatigue*, la repetición máxima y para análisis profundos la tomografía de cuádriceps y la biopsia para pruebas moleculares. La evaluación de los músculos respiratorios se realiza principalmente con un manovacuómetro con el que se obtienen la presión inspiratoria máxima y la presión espiratoria máxima. Cada una de las herramientas se describen en detalle a continuación.

Función de los músculos de las extremidades inferiores y superiores

Para evaluar la fuerza de los miembros inferiores, se utilizan estrategias simples, como la prueba de una repetición máxima, hasta mediciones que requieren equipos especializados, como la tomografía computarizada. La prueba de una repetición máxima se define como el peso máximo que se puede levantar con la técnica adecuada; en pacientes con EPOC y otras comorbilidades, se considera el estándar de oro en situaciones en las que no se pueden realizar

pruebas de laboratorio. Es una prueba bien tolerada y de fácil acceso^{40,41}. La prueba consiste en un calentamiento con diez repeticiones en un peso ligero, seguido de un período de descanso de 2 minutos antes de la prueba máxima de una repetición. El peso inicial se calcula en función del peso corporal y se va aumentando progresivamente hasta alcanzar el máximo. Se recomienda un período de descanso de 60 segundos entre las mediciones^{42,43}.

Con respecto a las evaluaciones específicas de la fuerza de los músculos de las extremidades inferiores, la *contractile leg fatigue after cycling* se ha utilizado para evaluar la fuerza volitiva y no volitiva en los cuádriceps⁴⁴. Durante la contracción voluntaria máxima, los pacientes mantienen la fuerza isométrica al máximo posible durante tres segundos; las señales son amplificadas y registradas en software⁴⁵.

La función del cuádriceps en la hipertensión pulmonar también ha sido evaluada con dinamometría hidráulica⁴⁶; los pacientes se colocan en flexión de cadera a 90°, flexión de rodilla a 70°; el transductor se encuentra aproximadamente 10 cm por encima del maléolo medial. Una contracción voluntaria máxima se mide haciendo cinco intentos con una pausa de 1 minuto entre cada intento⁴⁷.

También se ha incluido la valoración por tomografía computarizada, especialmente en el cuádriceps. Además, se ha utilizado una biopsia muscular del lado no dominante para identificar la capilaridad muscular y la actividad enzimática del cuádriceps⁴⁴. Sin embargo; Estas medidas están más relacionadas con la investigación y su aplicabilidad clínica se reduce significativamente en países con difícil acceso a herramientas de diagnóstico.

Para miembros superiores, además de la valoración de una repetición máxima, se ha usado el *6-minute pegboard and ring test*, en el que los sujetos deben mover anillos que van desde 14 a 50 gramos, como fuera posible en 6 minutos, y la puntuación era el número de anillos movidos durante este período de tiempo.

Función de los músculos respiratorios

En cuanto a la evaluación de la musculatura respiratoria, la medición de la presión inspiratoria máxima y la presión espiratoria máxima ha sido utilizada en estudios que incluyen pacientes con hipertensión pulmonar^{29,48,49}.

Estas evaluaciones se realizan con dispositivos de presión que contienen boquillas para realizar las mediciones; la maniobra de presión inspiratoria máxima, se realiza a partir de una máxima espiración cercana al volumen residual y la presión espiratoria máxima tras una máxima inspiración. Los valores de presión inspiratoria máxima y presión espiratoria máxima se calculan a partir del esfuerzo máximo sostenido durante un segundo; se repiten las pruebas hasta alcanzar valores superiores con una diferencia del 10%; sin embargo, otros autores consideran realizar de tres a cinco repeticiones y tomar el mayor valor de las pruebas realizadas^{30,33}. También se ha utilizado la medida de la presión inspiratoria nasal realizándola a partir de la capacidad funcional residual^{49,50}(Figura 1).

Entrenamiento

Entrenamiento muscular de las extremidades

Los ejercicios de intensidad baja a moderada han demostrado seguridad en pacientes con hipertensión pulmonar. Se ha identificado que el entrenamiento puede mejorar la capacidad de ejercicio y la calidad de vida relacionada con la salud. Para iniciar con los protocolos de entrenamiento, los pacientes deben estar recibiendo sus terapias farmacológicas y deben ser supervisados, minimizando las complicaciones⁴. Ejercicios de escalón con extremidades sin apoyo con y sin mancuernas; uso de circuitos que involucran grandes grupos musculares utilizando equipos específicos para el fortalecimiento, como press de piernas, extensión de piernas, movimientos laterales y abdominales⁵¹. También se ha reportado que el entrenamiento de fuerza en cuádriceps debe ser progresivo, y depende de lo obtenido en las evaluaciones

iniciales, comenzando en la primera semana con tres series de 12 repeticiones al 50% del test de una repetición máxima y progresando al 75% en la semana 7, hasta llegar a la semana 12 con las mismas series y repeticiones. En cuanto a la resistencia, se aumenta el número de repeticiones a 30, también tres series, pero comenzando en la semana uno al 30% de la prueba máxima de una repetición y progresando al 40% en la semana 7, también hasta llegar a la semana 12⁴⁶.

Para las extremidades superiores, se han reportado entrenamientos con mancuernas con bajo peso (500-1000g), enfocados en los músculos de forma independiente^{51,52}; durante 30 minutos, cinco veces por semana durante 12 semanas; esto podría deberse a la intención de realizar actividades seguras que eviten en lo posible la aparición de complicaciones relacionadas con alteraciones musculoesqueléticas y también con la interacción corazón-pulmón⁵³.

Uno de los resultados más reportados es la disminución relativa de fibras tipo IIX luego del entrenamiento muscular en rehabilitación pulmonar. Este resultado está fuertemente correlacionado con la disminución en la producción de CO₂⁴⁴; resultados que han sido identificados no sólo en pacientes con hipertensión arterial pulmonar sino también en pacientes con hipertensión pulmonar tromboembólica crónica que además mejoraron su capacidad aeróbica funcional y calidad de vida⁵².

Se ha reportado que después del entrenamiento, hay una mejora en la distribución de las fibras musculares²³, Actividades como bicicleta ergométrica con entrenamiento continuo (30 min 50% carga de trabajo pico) e interválico (1 min rápido/30 lento; 10-25 min; 10-60 W; con intensidad 60-80% del VO₂ pico); aumento progresivo durante el programa^{54,55}. El entrenamiento específico del cuádriceps ha provocado una mejora en el rendimiento y función muscular, esta mejora es consecuencia de cambios morfológicos a través del aumento de la capilarización y de la actividad enzimática oxidativa evaluada con biopsia del vasto lateral^{46,56}.

La estimulación eléctrica neuromuscular se ha utilizado como intervención en pacientes con trastornos pulmonares crónicos y es una alternativa para aquellos que no tienen la capacidad suficiente para participar en programas de ejercicio de intensidad moderada a alta⁵⁷. Este método es pasivo y más tolerable para pacientes con síntomas severos resultantes de una baja carga metabólica en el sistema cardiorrespiratorio^{58,59}.

En hipertensión pulmonar, aunque hay poca evidencia que apoye su uso; Un estudio de 8 semanas usó estimulación eléctrica neuromuscular en cuádriceps y deltoides con frecuencia de 50 Hz en pulsos de 350 µs durante un ciclo de encendido: apagado, que se incrementó semanalmente de 2:15 s a 5:20 s a 10:15 s. La intensidad fue aumentando según la tolerancia del paciente. El protocolo estaba programado para 40 minutos al día tres días a la semana. La intervención mejoró la fuerza de los músculos periféricos, el área transversal y el grosor de los músculos, la rigidez arterial, la capacidad de ejercicio, la movilidad funcional, el equilibrio, la confianza en el equilibrio, el nivel de actividad física y la calidad de vida en pacientes con hipertensión arterial pulmonar⁵⁹.

En general, el entrenamiento muscular promueve el aumento del consumo máximo y pico de oxígeno; así como la reducción de los síntomas durante el ejercicio medido con la escala de Borg; asimismo, a nivel hemodinámico, los cambios en la frecuencia cardíaca y las presiones sistólica y diastólica demuestran beneficios que van desde lo funcional hasta lo estructural, con cambios moleculares y clínicos^{43,55}.

Integrando los resultados obtenidos, se ha encontrado que el entrenamiento de fuerza mejora la calidad de vida relacionada con la Salud cuando se evalúa con cuestionarios como CAMPHOR y SF36; los cambios ocurren generalmente en las funciones físicas, mentales, de percepción de la salud, del dolor corporal y de la vitalidad^{43,55,60}.

Cuando se entrena a pacientes con una enfermedad como la hipertensión pulmonar, que tiene un alto compromiso en el sistema cardiovascular y pulmonar, con alto riesgo de

Tabla 1. Estrategias y observaciones para el entrenamiento muscular en pacientes con hipertensión pulmonar

Región	Estrategia	Observaciones
Músculos Respiratorios	Dispositivo Threshold	Permite entrenar en un rango de 9 cm H ₂ O a 41 cm H ₂ O. Las cargas generalmente comienzan al 30% de la presión inspiratoria máxima ^{8,30}
Miembros inferiores	Equipos específicos para el fortalecimiento	Press de piernas, extensión de piernas y movimientos laterales; comenzando en la primera semana con tres series de 12 repeticiones al 50% de la prueba máxima de una repetición y progresando al 75% en la semana 7 para fuerza ^{46,51}
		Para resistencia, se aumenta el número de repeticiones a 30, también tres series, pero comenzando en la semana 1 al 30% de la prueba máxima de una repetición y progresando al 40% en la semana 7 ⁴⁶
Miembros superiores	Entrenamiento con mancuernas	Se ha reportado uso de peso bajo (500-1,000 g), enfocados en los músculos de forma independiente durante 30 minutos, cinco veces a la semana durante 12 semanas. Realización de incrementos según la respuesta del paciente ^{4,51,53}

complicaciones, los efectos adversos son un riesgo. Ha habido reportes de pacientes con síncope que generalmente puede aparecer horas después del entrenamiento y episodios de taquicardia en pacientes con antecedentes de arritmia; sin embargo, estos eventos adversos no se transformaron en un empeoramiento clínico de la insuficiencia cardíaca que se resolvió rápidamente. El monitoreo continuo y contar con personal altamente capacitado es la mejor manera de mitigar estos riesgos.

Entrenamiento de los músculos respiratorios

Los pacientes que se ha informado se benefician del entrenamiento de los músculos respiratorios son aquellos con hipertensión pulmonar moderada⁴⁸ e incluso severa⁶¹; debido a la gravedad y compromiso cardiovascular de los pacientes, la prescripción debe realizarse de forma segura y eficaz.

De acuerdo con la evidencia revisada, el dispositivo *threshold* es el más utilizado para entrenar los músculos involucrados en la inspiración, utilizando cargas del 30% de la presión inspiratoria máxima durante 30 minutos, los 7 días de la semana durante seis semanas³⁰. El entrenamiento muscular inspiratorio umbral permite entrenar en un rango de 9 cm H₂O a 41 cm H₂O. las cargas generalmente comienzan en el 30% de la presión inspiratoria máxima; Los entrenamientos de 15 minutos se pueden repetir dos veces al día durante ocho semanas, cinco días a la semana⁴⁸.

También se han incluido actividades de entrenamiento que van acompañadas de terapia respiratoria cinco veces por semana. Otras actividades, que incluyen ejercicios para estirar los músculos relacionados con la respiración y los músculos del tronco, técnicas como fruncir los labios y la modulación consciente de los patrones de respiración⁴⁹, y técnicas de yoga (respiración Ujjayi), que han demostrado mejorar la sensibilidad barorrepleja en población sana⁶².

Se requiere monitoreo continuo de las variables hemodinámicas para realizar los procedimientos. El punto de corte se sugiere en ≤ 130 /min de frecuencia cardíaca. En cuanto a la saturación de oxígeno periférico, se considera un valor de saturación $\leq 85\%$ para decidir disminuir la intensidad; en los casos en que la saturación disminuya, los pacientes pueden recibir oxígeno suplementario durante la realización de los procedimientos, que puede ser entregado utilizando bajo o alto flujo⁶³.

Se ha reportado que la adición del entrenamiento de los músculos respiratorios, al tratamiento funcional de las extremidades superiores e inferiores, ofrece beneficios más significativos a la mejora en la función de los músculos involucrados, también los beneficios en el sistema cardiocirculatorio, calidad de vida y reducción de la disnea durante el ejercicio⁶¹. Sin embargo, otro estudio demostró que realizando entrenamiento muscular con *threshold* cinco días a la semana durante 15 minutos, dos veces al día, solo conseguía mejorar la fuerza de los músculos respiratorios, pero ningún otro parámetro (calidad de vida y síntomas). Este resultado puede reforzar la idea de que el entrenamiento muscular debe realizarse tanto en los músculos respiratorios como en los de las extremidades; y que los beneficios se obtienen con entrenamiento localizado acompañado de entrenamiento global⁴⁸(Tabla 1).

Conclusión

Existen varias alternativas para la evaluación y el entrenamiento muscular en hipertensión pulmonar. Se ha demostrado que el entrenamiento muscular en pacientes con hipertensión pulmonar es seguro y eficaz; la selección del paciente adecuado, en función de la gravedad de la enfermedad, teniendo en cuenta los valores obtenidos en el cateterismo cardíaco derecho, imágenes, biomarcadores y clasificación funcional de los pacientes. Se necesita promover la inclusión temprana en programas de entrenamiento, que pueden estar en el marco de la rehabilitación pulmonar. Es fundamental elegir formas de evaluación e intervención.

Referencias

1. Hoeper MM, Bogaard HJ, Condliffe R, Frantz R, Khanna D, Kurzyna M, et al. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62. doi: 10.1016/J.JACC.2013.10.032.
2. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2016; 37: 67-119. doi: 10.1093/EURHEARTJ/EHV317. [PubMed]
3. González-Saiz L, Fiuza-Luces C, Sanchis-Gomar F, Santos-Lozano A, Quezada-Loaiza CA, Flox-Camacho A, et al. Benefits of skeletal-muscle exercise training in pulmonary arterial hypertension: The WHOLEi+12 trial. *Int J Cardiol*. 2017; 231: 277-83. doi: 10.1016/J.IJCARD.2016.12.026. [PubMed]
4. Grünig E, Lichtblau M, Ehlken N, Ghofrani HA, Reichenberger F, Staehler G, et al. Safety and efficacy of exercise training in various forms of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2012; 40: 84-92. doi: 10.1183/09031936.00123711. [PubMed]
5. Mainguy V, Maltais F, Saey D, Gagnon P, Martel S, Simon M, et al. Peripheral muscle dysfunction in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Thorax*. 2010; 65: 113-7. doi: 10.1136/THX.2009.117168. [PubMed]
6. Barreiro E, Gea J. Respiratory and Limb Muscle Dysfunction in COPD. *COPD*. 2015; 12: 413-26. doi: 10.3109/15412555.2014.974737. [PubMed]
7. Tobita K, Goda A, Nishida Y, Takeuchi K, Kikuchi H, Inami T, et al. Factors contributing to exercise capacity in chronic thromboembolic pulmonary hypertension with near-normal hemodynamics. *J Heart Lung Transplant*. 2021; 40: 677-86. doi: 10.1016/J.HEALUN.2021.03.003. [PubMed]
8. Aslan GK, Akinci B, Yeldan I, Okumus G. Respiratory muscle strength in patients with pulmonary hypertension: The relationship with exercise capacity, physical activity level, and quality of life. *Clin Respir J*.

2018; 12: 699-705. doi: 10.1111/CRJ.12582. [PubMed]

9. Babu AS, Padmakumar R, Maiya AG. A review of ongoing trials in exercise based rehabilitation for pulmonary arterial hypertension. *Indian J Med Res.* 2013; 137: 900. [PubMed]

10. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, Zu Wallack R, Nici L, Rochester C, et al. An official American thoracic society/European respiratory society statement: Key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013; 188. doi: 10.1164/RCCM.201309-1634ST.

11. Liu X, Li P, Wang Z, Lu Y, Li N, Xiao L, et al. Evaluation of isokinetic muscle strength of upper limb and the relationship with pulmonary function and respiratory muscle strength in stable COPD patients. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2019; 14: 2027. doi: 10.2147/COPD.S214737. [PubMed]

12. Highland KB, Crawford R, Classi P, Morrison R, Doward L, Nelsen AC, et al. Development of the Pulmonary Hypertension Functional Classification Self-Report: a patient version adapted from the World Health Organization Functional Classification measure. *Health Qual Life Outcomes.* 2021; 19(1):202. doi:10.1186/S12955-021-01782-0. [PubMed]

13. Matura LA, McDonough A, Carroll DL. Health-related quality of life and psychological states in patients with pulmonary arterial hypertension. *J Cardiovasc Nurs.* 2014; 29: 178-84. doi: 10.1097/JCN.0B013E318275330D. [PubMed]

14. Sancho-Muñoz A, Guitart M, Rodríguez DA, Gea J, Martínez-Llorens J, Barreiro E. Deficient muscle regeneration potential in sarcopenic COPD patients: Role of satellite cells. *J Cell Physiol.* 2021; 236: 3083-98. doi: 10.1002/JCP.30073. [PubMed]

15. Larsen MR, Steenberg DE, Birk JB, Sjøberg KA, Kiens B, Richter EA, et al. The insulin-sensitizing effect of a single exercise bout is similar in type I and type II human muscle fibres. *J Physiol.* 2020; 598: 5687-99. doi: 10.1113/JP280475. [PubMed]

16. Batt J, Ahmed SS, Correa J, Bain A, Granton J. Skeletal muscle dysfunction in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Cell Mol Biol.* 2014;50:74-86. doi:10.1165/RCMB.2012-0506OC. [PubMed]

17. Manders E, Ruiter G, Bogaard HJ, Stienen GJM, Vonk-Noordegraaf A, De Man FS, et al. Quadriceps muscle fibre dysfunction in patients with pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2015;45:1737-40. doi:10.1183/09031936.00205114. [PubMed]

18. Wüst RCI, Myers DS, Stones R, Benoist D, Robinson PA, Boyle JP, et al. Regional skeletal muscle remodeling and mitochondrial dysfunction in right ventricular heart failure. *Am J Physiol Heart Circ Physiol.* 2012; 302. doi:10.1152/AJPHEART.00653.2011.

19. Panagiotou M, Peacock AJ, Johnson MK. Respiratory and limb muscle dysfunction in pulmonary arterial hypertension: a role for exercise training? *Pulm Circ.* 2015;5:424-34. doi:10.1086/682431. [PubMed]

20. Carvalho RF, Castan EP, Coelho CA, Lopes FS, Almeida FLA, Michelin A, et al. Heart failure increases atrogen-1 and MuRF1 gene expression in skeletal muscle with fiber type-specific atrophy. *J Mol Histol.* 2010; 41: 81-7. doi:10.1007/S10735-010-9262-X. [PubMed]

21. Lecker SH, Goldberg AL, Mitch WE. Protein degradation by the ubiquitin-proteasome pathway in normal and disease states. *J Am Soc Nephrol.* 2006; 17: 1807-19. doi:10.1681/ASN.2006010083. [PubMed]

22. Fowler R, Jenkins S, Maiorana A, Gain K, O'Driscoll G, Gabbay E. Australian perspective regarding recommendations for physical activity and exercise rehabilitation in pulmonary arterial hypertension. *J Multidiscip Healthc.* 2011; 4:451. doi:10.2147/JMDH.S26617. [PubMed]

23. Grünig E, Eichstaedt C, Barberà JA, Benjamin N, Blanco I, Bossone E, et al. ERS statement on exercise training and rehabilitation in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(2):1800332. doi:10.1183/13993003.00332-2018. [PubMed]
24. Koudstaal T, Wapenaar M, Van Ranst D, Beesems R, Van Den Toorn L, Van Den Bosch A, et al. The Effects of a 10-wk Outpatient Pulmonary Rehabilitation Program on Exercise Performance, Muscle Strength, Soluble Biomarkers, and Quality of Life in Patients With Pulmonary Hypertension. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2019; 39:397-402. doi:10.1097/HCR.000000000000443. [PubMed]
25. Grünig E, MacKenzie A, Peacock AJ, Eichstaedt CA, Benjamin N, Nechwatal R, et al. Standardized exercise training is feasible, safe, and effective in pulmonary arterial and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from a large European multicentre randomized controlled trial. *Eur Heart J*. 2021;42:2284-95. doi:10.1093/EURHEARTJ/EHAA696. [PubMed]
26. Marvin-Peek J, Hemnes A, Huang S, Silverman-Loyd L, MacKinnon G, Annis J, et al. Daily Step Counts Are Associated with Hospitalization Risk in Pulmonary Arterial Hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2021;204(11):1338-1340. doi:10.1164/RCCM.202104-1035LE. [PubMed]
27. Halliday SJ, Shi H, Brittain EL, Hemnes AR. Reduced free-living activity levels in pulmonary arterial hypertension patients. *Pulm Circ*. 2019;9(1):2045894018814182. doi:10.1177/2045894018814182. [PubMed]
28. Sehgal S, Chowdhury A, Rabih F, Gadre A, Park MM, Li M, et al. Counting Steps: A New Way to Monitor Patients with Pulmonary Arterial Hypertension. *Lung*. 2019;197:501-8. doi:10.1007/S00408-019-00239-Y. [PubMed]
29. Panagiotou M, Peacock AJ, Johnson MK. Respiratory and limb muscle dysfunction in pulmonary arterial hypertension: a role for exercise training? *Pulm Circ*. 2015;5:424. doi:10.1086/682431. [PubMed]
30. Saglam M, Arıkan H, Vardar-Yagli N, Calik-Kutukcu E, Inal-Ince D, Savci S, et al. Inspiratory muscle training in pulmonary arterial hypertension. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2015;35:198-206. doi:10.1097/HCR.000000000000117. [PubMed]
31. Spiesshoefer J, Herkenrath S, Mohr M, Randerath W, Tuleta I, Diller GP, et al. Diaphragm function does not independently predict exercise intolerance in patients with precapillary pulmonary hypertension after adjustment for right ventricular function. *Biosci Rep*. 2019; 39(9):BSR20190392. doi:10.1042/BSR20190392. [PubMed]
32. De Man FS, Van Hees HWH, Handoko ML, Niessen HW, Schaliij I, Humbert M, et al. Diaphragm muscle fiber weakness in pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:1411-8. doi:10.1164/RCCM.201003-0354OC. [PubMed]
33. Kabitz HJ, Schwoerer A, Bremer HC, Sonntag F, Waltersbacher S, Walker D, et al. Impairment of respiratory muscle function in pulmonary hypertension. *Clin Sci (Lond)*. 2008;114:165-71. doi:10.1042/CS20070238. [PubMed]
34. Peters EL, Campen JSJ. van, Groepenhoff H, Man FS de, Noordegraaf AV, Bogaard HJ. Bisoprolol and/or hyperoxic breathing do not reduce hyperventilation in pulmonary arterial hypertension patients. *Pulm Circ*. 2021; 11: 204589402110578. doi:10.1177/20458940211057890.
35. Yasunobu Y, Oudiz RJ, Sun XG, Hansen JE, Wasserman K. End-tidal PCO₂ abnormality and exercise limitation in patients with primary pulmonary hypertension. *Chest*. 2005;127:1637-46. doi:10.1378/CHEST.127.5.1637. [PubMed]
36. Ho JE, Zern EK, Lau ES, Wooster L, Bailey CS, Cunningham T, et al. Exercise Pulmonary Hypertension Predicts Clinical Outcomes in Patients With Dyspnea on Effort. *J Am Coll Cardiol*. 2020;75:17-26. doi:10.1016/J.JACC.2019.10.048. [PubMed]

37. Gu S, Hu H, Dong H. Systematic Review of Health-Related Quality of Life in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension. *Pharmacoeconomics*. 2016;34:751-70. doi:10.1007/S40273-016-0395-Y. [PubMed]
38. Kovacs G, Dumitrescu D, Barner A, Greiner S, Grünig E, Hager A, et al. Definition, clinical classification and initial diagnosis of pulmonary hypertension: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol*. 2018;272S:11-9. doi:10.1016/J.IJCARD.2018.08.083. [PubMed]
39. Zelniker TA, Huscher D, Vonk-Noordegraaf A, Ewert R, Lange TJ, Klose H, et al. The 6MWT as a prognostic tool in pulmonary arterial hypertension: results from the COMPERA registry. *Clin Res Cardiol*. 2018;107:460-70. doi:10.1007/S00392-018-1207-5. [PubMed]
40. Grgic J, Lazinica B, Schoenfeld BJ, Pedisic Z. Test-Retest Reliability of the One-Repetition Maximum (1RM) Strength Assessment: a Systematic Review. *Sport Med Open*. 2020; 6(1):31. doi:10.1186/S40798-020-00260-Z.
41. Zanini A, Aiello M, Cherubino F, Zampogna E, Azzola A, Chetta A, et al. The one repetition maximum test and the sit-to-stand test in the assessment of a specific pulmonary rehabilitation program on peripheral muscle strength in COPD patients. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2015;10:2423-30. doi:10.2147/COPD.S91176. [PubMed]
42. Fowler RM, Maiorana AJ, Jenkins SC, Gain KR, O'Driscoll G, Gabbay E. A comparison of the acute haemodynamic response to aerobic and resistance exercise in subjects with exercise-induced pulmonary arterial hypertension. *Eur J Prev Cardiol*. 2013;20:605-12. doi:10.1177/2047487312445424. [PubMed]
43. Waller L, Krüger K, Conrad K, Weiss A, Alack K. Effects of Different Types of Exercise Training on Pulmonary Arterial Hypertension: A Systematic Review. *J Clin Med*. 2020; 9(6): 1689. doi:10.3390/JCM9061689.
44. Mainguy V, Maltais F, Saey D, Gagnon P, Martel S, Simon M, et al. Effects of a rehabilitation program on skeletal muscle function in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2010;30:319-23. doi:10.1097/HCR.0B013E3181D6F962. [PubMed]
45. Saey D, Debigaré R, LeBlanc P, Jeffery Mador M, Côté CH, Jobin J, et al. Contractile leg fatigue after cycle exercise: a factor limiting exercise in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;168:425-30. doi:10.1164/RCCM.200208-856OC. [PubMed]
46. De Man FS, Handoko ML, Groepenhoff H, Van't Hul AJ, Abbink J, Koppers RJH, et al. Effects of exercise training in patients with idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2009;34:669-75. doi:10.1183/09031936.00027909. [PubMed]
47. Van't Hul A, Harlaar J, Gosselink R, Hollander P, Postmus P, Kwakkel G. Quadriceps muscle endurance in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Muscle Nerve*. 2004;29:267-74. doi:10.1002/MUS.10552. [PubMed]
48. Aslan GK, Akinci B, Yeldan I, Okumus G. A randomized controlled trial on inspiratory muscle training in pulmonary hypertension: Effects on respiratory functions, functional exercise capacity, physical activity, and quality of life. *Heart Lung*. 2020;49:381-7. doi:10.1016/J.HRTLNG.2020.01.014. [PubMed]
49. Kabitz HJ, Bremer HC, Schwoerer A, Sonntag F, Waltersbacher S, Walker DJ, et al. The combination of exercise and respiratory training improves respiratory muscle function in pulmonary hypertension. *Lung*. 2014;192:321-8. doi:10.1007/S00408-013-9542-9. [PubMed]
50. Nikolettou D, Rafferty G, Man WDC, Mustafa N, Donaldson N, Grant RL, et al. Sniff nasal inspiratory pressure in patients with moderate-to-severe chronic obstructive pulmonary disease: learning effect and short-term between-session repeatability. *Respiration*. 2014;88:365-70. doi:10.1159/000365998. [PubMed]
51. Fox BD, Kassirer M, Weiss I, Raviv Y, Peled N, Shitrit D, et al. Ambulatory rehabilitation improves exercise capacity in patients with pulmonary hypertension. *J Card Fail*. 2011;17:196-200. doi:10.1016/J.CARDFAIL.2010.10.004. [PubMed]

52. Nagel C, Prange F, Guth S, Herb J, Ehlken N, Fischer C, et al. Exercise Training Improves Exercise Capacity and Quality of Life in Patients with Inoperable or Residual Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension. *PLoS One*. 2012; 7(7):e41603. doi:10.1371/JOURNAL.PONE.0041603. [PubMed]
53. Keusch S, Turk A, Saxer S, Ehlken N, Grunig E, Ulrich S. Rehabilitation in patients with pulmonary arterial hypertension. *Swiss Med Wkly*. 2017; 147:w14462. doi:10.4414/SMW.2017.14462. [PubMed]
54. Ehlken N, Verduyn C, Tiede H, Staehler G, Karger G, Nechwatal R, et al. Economic evaluation of exercise training in patients with pulmonary hypertension. *Lung*. 2014;192:359-66. doi:10.1007/S00408-014-9558-9. [PubMed]
55. Ehlken N, Lichtblau M, Klose H, Weidenhammer J, Fischer C, Nechwatal R, et al. Exercise training improves peak oxygen consumption and haemodynamics in patients with severe pulmonary arterial hypertension and inoperable chronic thrombo-embolic pulmonary hypertension: a prospective, randomized, controlled trial. *Eur Heart J*. 2016;37:35-44. doi:10.1093/EURHEARTJ/EHV337. [PubMed]
56. Riou M, Pizzimenti M, Enache I, Charloux A, Canuet M, Andres E, et al. Skeletal and Respiratory Muscle Dysfunctions in Pulmonary Arterial Hypertension. *J Clin Med*. 2020; 9(2):410. doi:10.3390/JCM9020410.
57. Maddocks M, Nolan CM, Man WDC, Polkey MI, Hart N, Gao W, et al. Neuromuscular electrical stimulation to improve exercise capacity in patients with severe COPD: a randomised double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2016;4:27-36. doi:10.1016/S2213-2600(15)00503-2. [PubMed]
58. Sillen MJH, Franssen FME, Vaes AW, Delbressine JML, Wouters EFM, Spruit MA. Metabolic load during strength training or NMES in individuals with COPD: results from the DICES trial. *BMC Pulm Med*. 2014;14:146. doi:10.1186/1471-2466-14-146. [PubMed]
59. Kahraman BO, Savci S, Ozsoy I, Baran A, Acar S, Ozpelit E, et al. Effects of neuromuscular electrical stimulation in patients with pulmonary arterial hypertension: a randomized controlled pilot study. *J Cardiol*. 2020;75:702-8. doi:10.1016/J.JJCC.2019.12.013. [PubMed]
60. Becker-Grünig T, Klose H, Ehlken N, Lichtblau M, Nagel C, Fischer C, et al. Efficacy of exercise training in pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2013;168:375-81. doi:10.1016/J.IJCARD.2012.09.036. [PubMed]
61. Mereles D, Ehlken N, Kreuzer S, Ghofrani S, Hoeper MM, Halank M, et al. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation*. 2006;114:1482-9. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.618397. [PubMed]
62. Mason H, Vandoni M, Debarbieri G, Codrons E, Ugargol V, Bernardi L. Cardiovascular and Respiratory Effect of Yogic Slow Breathing in the Yoga Beginner: What Is the Best Approach?. *Evid Based Complement Alternat Med*. 2013;2013. doi:10.1155/2013/743504.
63. Grünig E, Ehlken N, Ghofrani A, Staehler G, Meyer FJ, Juenger J, et al. Effect of exercise and respiratory training on clinical progression and survival in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Respiration*. 2011;81:394-401. doi:10.1159/000322475. [PubMed]