



Sociedad Argentina de  
**Pediatría**

---

1° Congreso Argentino de Medicina Interna Pediátrica  
2° Jornadas de Kinesiología en Medicina Interna Pediátrica  
“Medicina Interna Pediátrica: la atención centrada en el paciente”  
2,3 y 4 de Noviembre de 2016

## **Mesa Redonda**

Patologías neuromusculares vistas en consulta ambulatoria

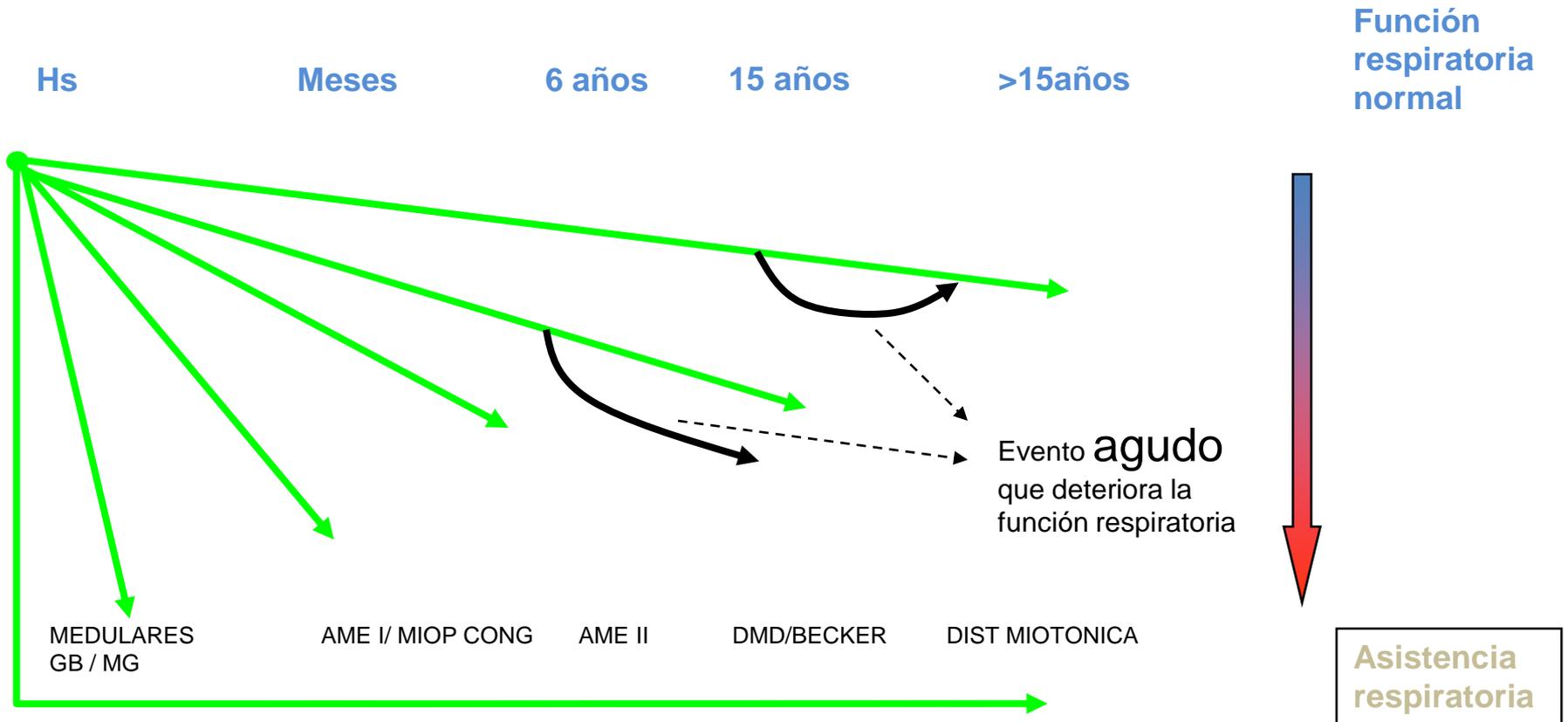
# **CUIDADOS RESPIRATORIOS EN PACIENTES NEUROMUSCULARES**

Kinesiólogo Bruno Javier Fierro  
Especialista en Kinesiología Pediátrica y Neonatal  
Hospital de Niños “Sor María Ludovica” La Plata Bs As

# Algunas apreciaciones....

- Existe una amplia lista de enfermedades neuromusculares, cada entidad tiene manifestaciones clínicas, evolución, pronóstico y tratamientos variados.
- Los cuidados respiratorios forman parte de los pilares del ABORDAJE EN EL PACIENTE NEUROMUSCULAR, introduciendo el manejo Respiratorio estandarizado.
- La falla respiratoria es la causa mas común de morbilidad y mortalidad en ENM progresiva de curso lento o rápido
- La evaluación y tratamiento del potencial compromiso respiratorio debe permitir la realización de una propuesta para abordar esta población pediátrica y proyectar su transición a cuidados en la adultez.
- Desde el punto de vista Respiratorio las enfermedades neuromusculares se pueden agrupar con ciertos criterios evolutivos fisiopatológicos y terapéuticos. Esto simplifica el abordaje.

# REPRESENTACIÓN ESQUEMÁTICA DE LA EVOLUCIÓN: Progresión según historia natural patológica



# Abordaje Respiratorio Pediátrico ENM

- Evaluar la debilidad de los músculos respiratorios, las deformidades torácicas y las anomalías del control de la ventilación.
- El aspecto en común es la debilidad de los músculos respiratorios, la evolución progresiva hacia la insuficiencia respiratoria crónica (IRC) y la aparición en algún momento de la evolución, de episodios de insuficiencia respiratoria aguda (IRA).
- Se presenta la Insuficiencia Ventilatoria con hipercapnia que comienza durante el sueño y luego en horas del día.
- Ciertas condiciones tales como la cifoescoliosis, conducen a insuficiencia ventilatoria por la restricción debida a la deformidad torácica y a la alteración de la geometría de los músculos respiratorios. En estos casos, la fuerza de los músculos respiratorios solo está levemente alterada y la TOS y el MANEJO DE LAS SECRECIONES suele ser normal o casi normal.
- DMD tienen un compromiso de los músculos respiratorios y la restricción es secundaria a la debilidad. En el otro extremo, se encuentran los pacientes con hipoventilación alveolar central que conservan la fuerza muscular respiratoria y la capacidad pulmonar pero tienen trastornos centrales que los conducen a hipoventilación crónica.

# Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria en las enfermedades neuromusculares

**Debilidad de los MR**



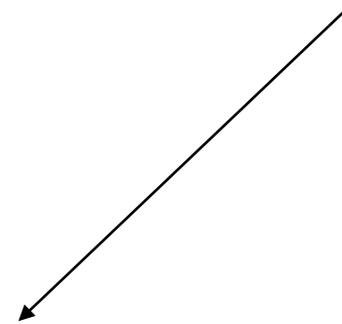
**IC- diafragma abdominales m. bulbares**

**Alt. Control Ventilatorio**



**hipoventilación tos débil disfagia**

**Restricción torácica**



**noche / día infecciones broncoaspiración desnutrición**

*Insuficiencia respiratoria aguda y crónica*

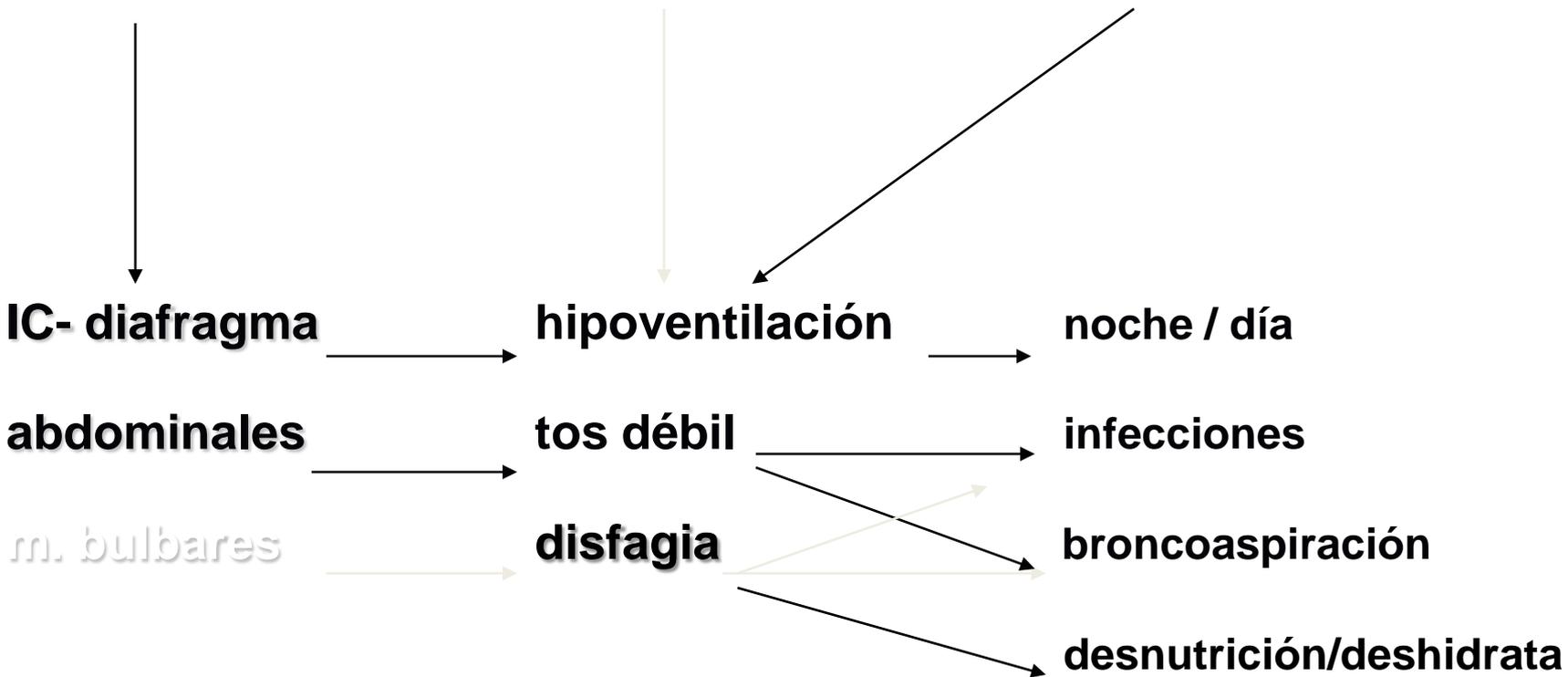
# Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria en las enfermedades neuromusculares

Enfermedad: distrofia muscular de Duchenne

**Debilidad de los MR**

**Alt. Control Ventilatorio**

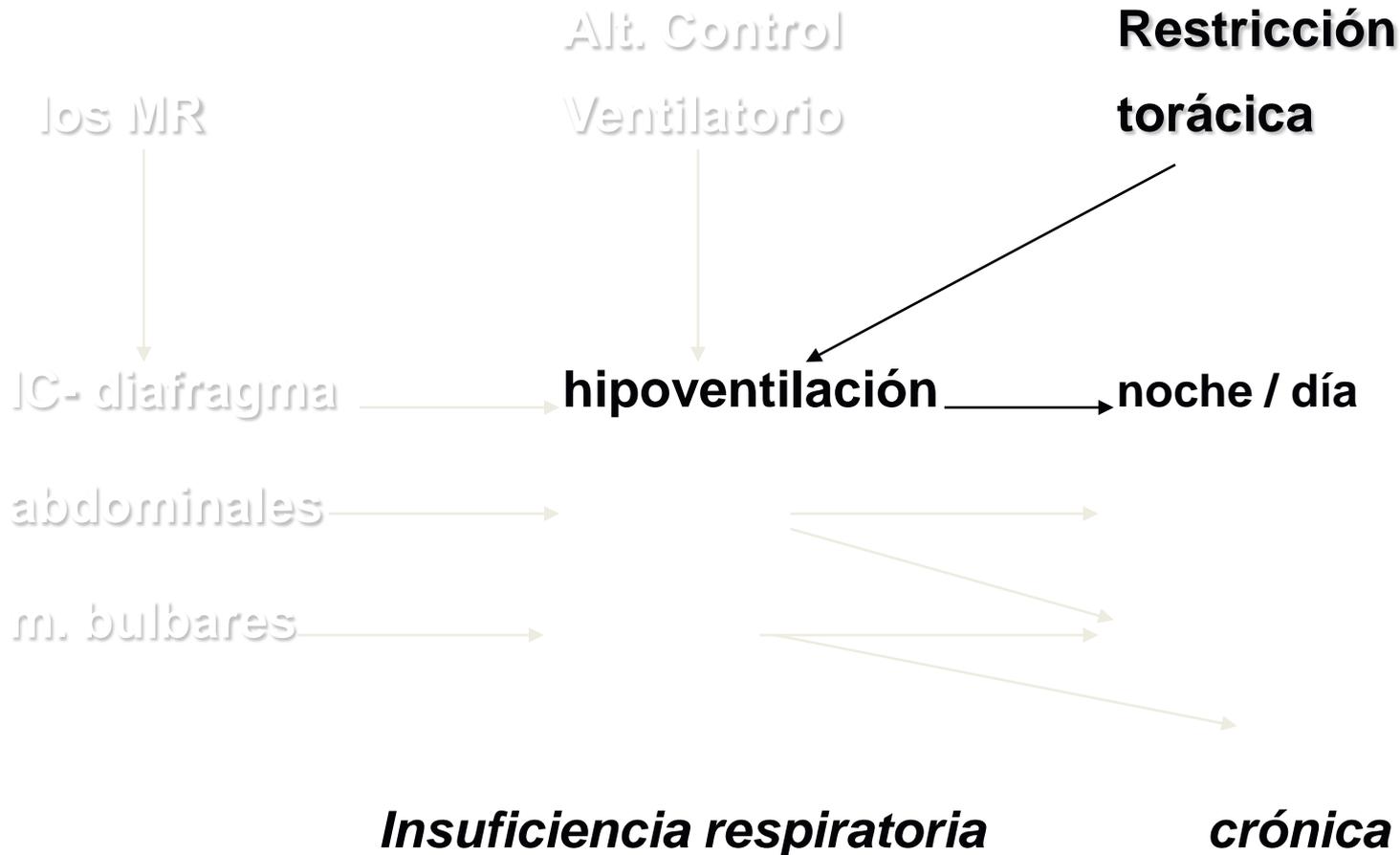
**Restricción torácica**



***Insuficiencia respiratoria aguda y crónica***

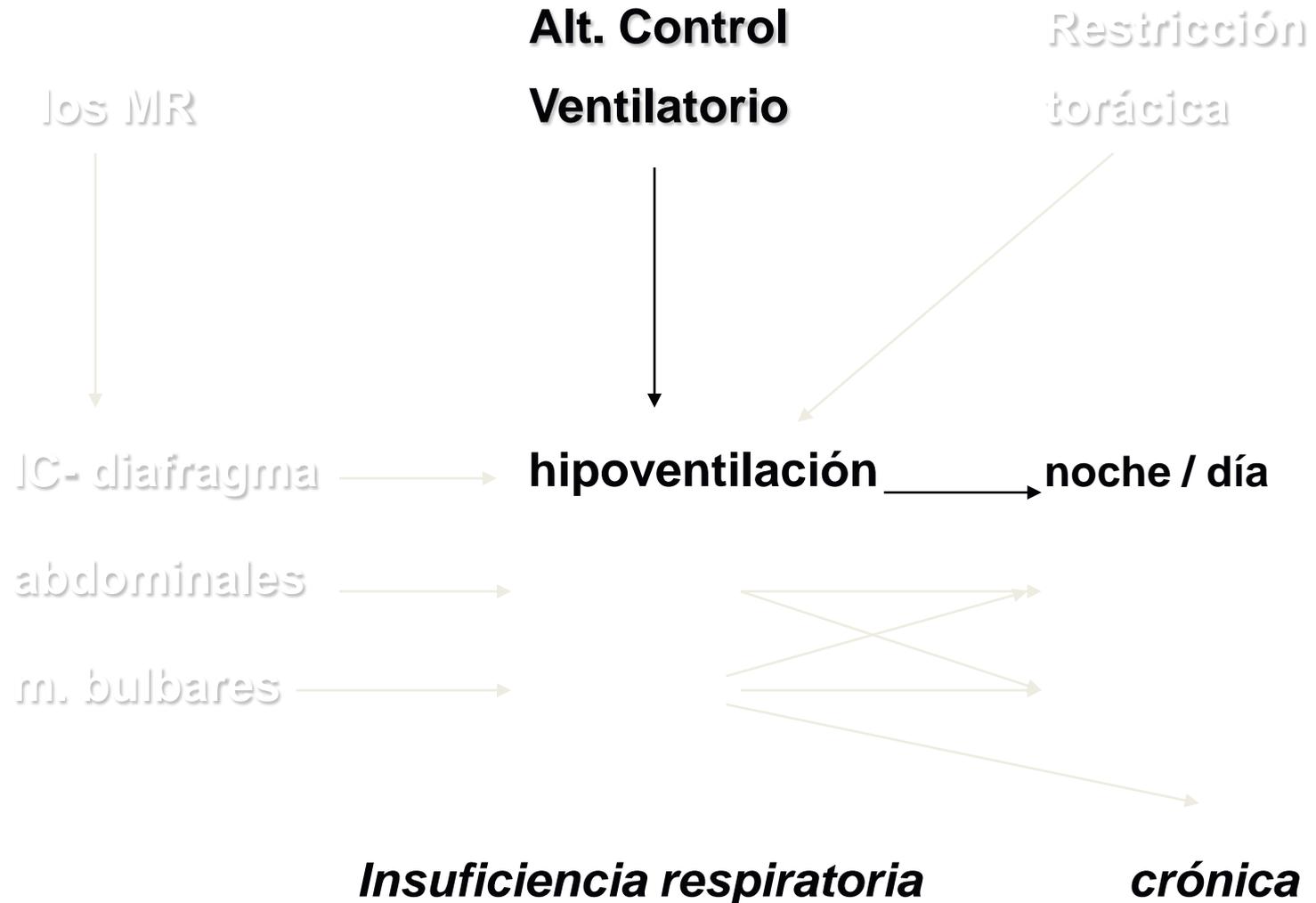
# Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria en las enfermedades neuromusculares

Enfermedad: cifoescoliosis congénita



# Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria en las enfermedades neuromusculares

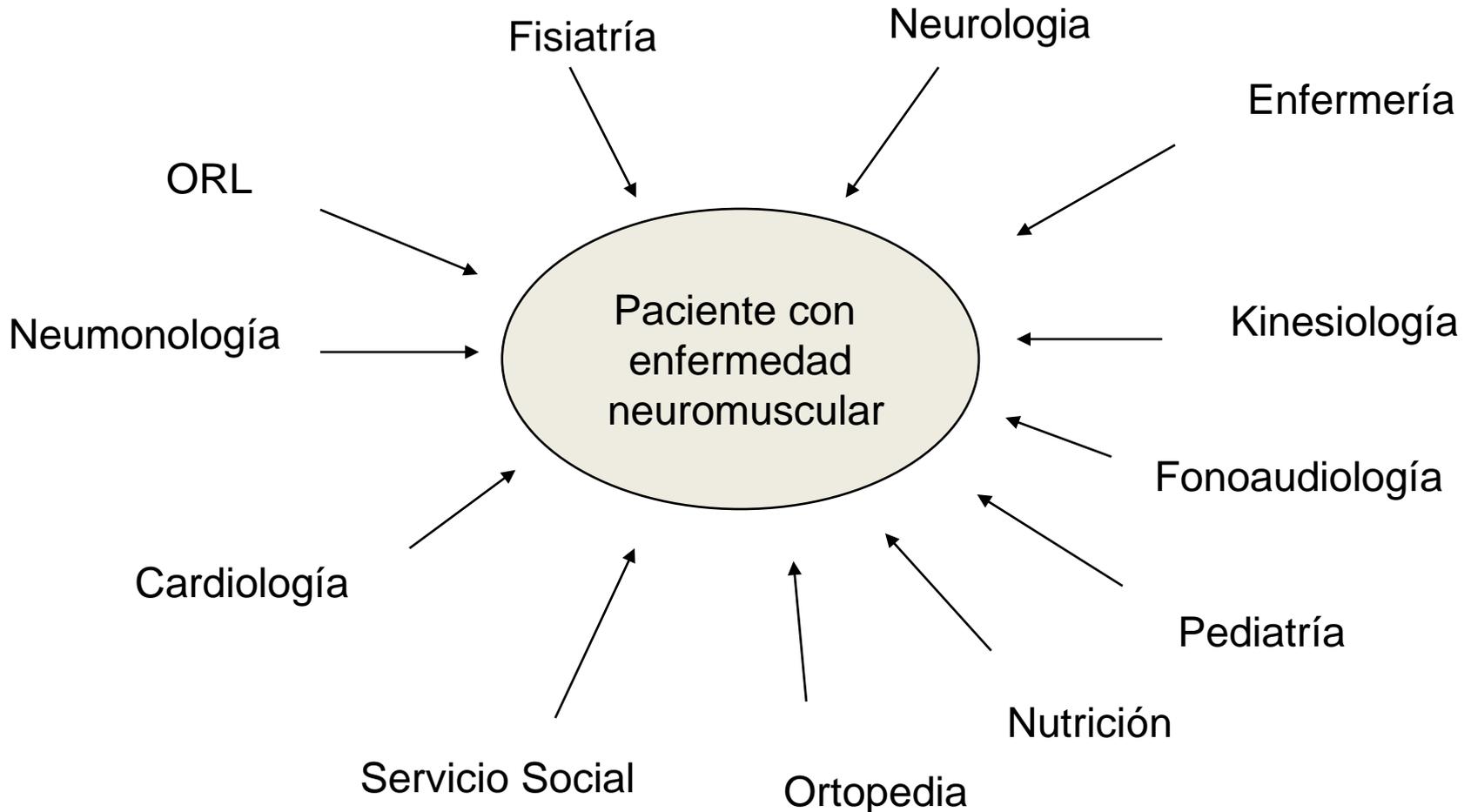
Enfermedad: Hipoventilación alveolar central idiopática



# ¿Qué hacer ante un paciente con enfermedad neuromuscular en la consulta ambulatoria?

- GRUPO DE TRABAJO
- METODOS EVALUATORIOS BASICOS Y/O AVANZADOS
- CATEGORIZAR AL PACIENTE PARA DETERMINAR TIPO DE ABORDAJE Y ASISTENCIA KINÉSICA.
- GUÍA DE MANEJO RESPIRATORIO
- EDUCACIÓN↔ ENTRENAMIENTO DE LA TOS -MANEJO DE SECRECIONES - SOPORTE VENTILATORIO
- SEGUIMIENTO

# Equipo de trabajo



# Evaluación Funcional Respiratoria

- Mecanismos y patrones respiratorios clínicos
- Oximetría de pulso: Saturación O<sub>2</sub> y FC
- Medidores de flujo pico espiratorio para evaluar la TOS
- Fuerza de Músculos Respiratorios: PIMAX PEMAX
- Espirometría
- Capnografía: ET CO<sub>2</sub> y FR
- Gasometría: EAB
- Estudio de la Deglución : Comprometida y riesgo de aspiración (Protocolo clínico con puntuación, métodos complementarios)

# MECANISMOS Y PATRONES RESPIRATORIOS CLÍNICOS

**OBSERVACIÓN**

**FUNCIÓN**

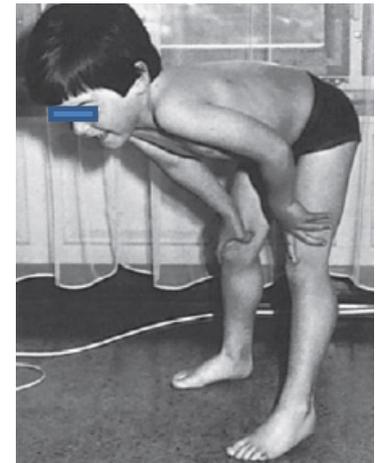
**LLANTO**

**TOS**

**MECÁNICA**

**FR FC  
AUSCULTACIÓN**

**INTERROGATORIO  
FAMILIARES**



# PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS

**EVALUACIÓN BÁSICA:** CLÍNICA, SATO2, FPE, PIMAX/PEMAX, CAPACIDAD VITAL.

**EVALUACIÓN AVANZADA:** ETCO2, EAB, PSG

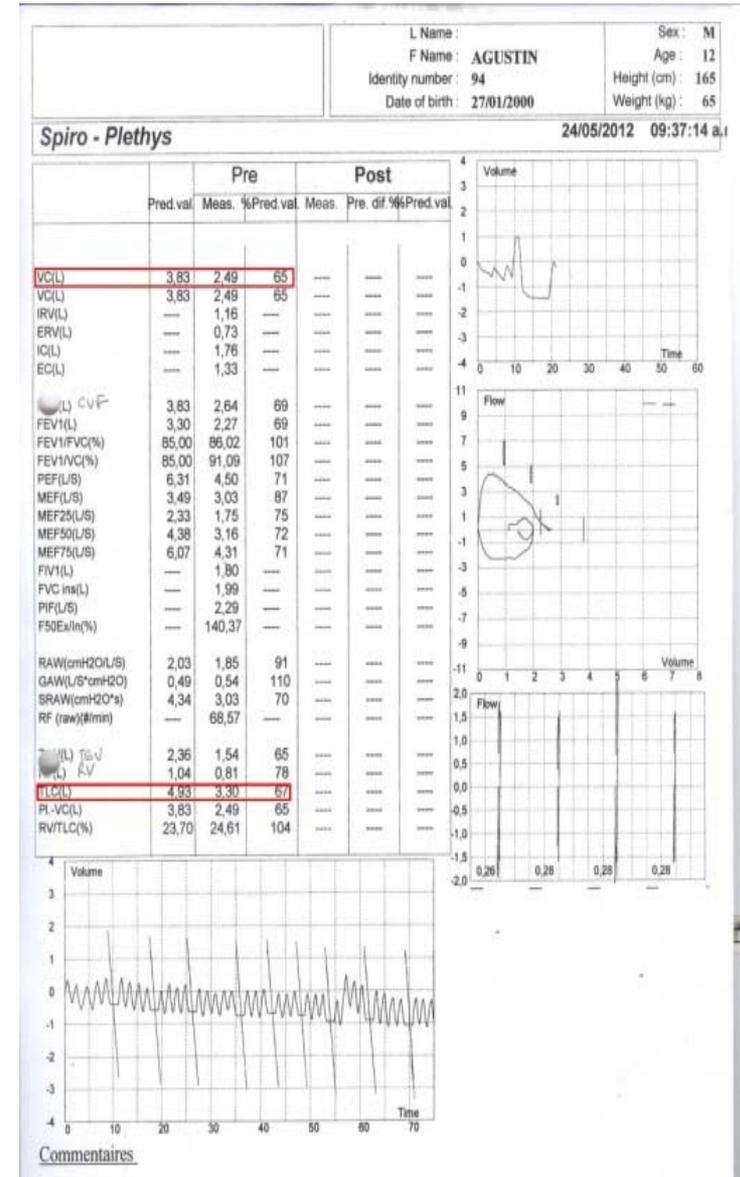
**NIÑOS MAYORES**

Espirometría

Pimax y Pemax, pico flujo convencional/tosido/asistido

**INFANTES**

Fuerza músculos respiratorios: **Pimax, Pemax**



# Evaluación tusígena

VALORES EN PERCENTILES NORMALES DE PICO FLUJO TOSÍDO (liters/min) por género y edad

Age, yrs

## Niñas

5th 10th 25th 50th 75th 90th 95<sup>th</sup>

4	110	112	124	<b>147</b>	179	202	209
5	125	132	171	185	219	245	273
6	161	161	191	230	242	284	317
7	179	200	228	247	265	302	330
8	200	219	270	299	321	340	351
9	270	270	290	311	347	369	369
10	270	284	299	330	361	380	399
11	296	299	347	380	399	441	478
12	305	340	361	399	412	450	459
13	311	330	361	395	441	508	545
14	361	372	399	428	478	518	561
15	344	384	424	469	508	550	596
16	358	412	428	469	508	550	626
17	369	416	433	469	513	550	633
18	399	420	441	<b>488</b>	513	556	639

## Niños

5th 10th 25th 50th 75th 90th 95<sup>th</sup>

4	130	132	143	<b>162</b>	194	226	230
5	138	153	179	194	226	262	270
6	166	171	204	226	250	279	293
7	200	211	235	270	299	340	351
8	215	247	279	299	321	340	347
9	217	237	293	311	340	372	424
10	250	260	296	321	351	380	428
11	290	299	340	369	399	420	441
12	311	317	334	369	399	450	498
13	321	337	392	450	518	567	578
14	380	395	498	608	672	713	750
15	380	428	534	633	706	788	829
16	493	518	539	652	713	728	871
17	498	545	561	645	846	898	944
18	518	545	602	<b>728</b>	880	898	944

Age, yrs



### Cough Peak Flows: Standard Values for Children and Adolescents

Carlo Bianchi, MD Paola Baiardi, DMathSc Affiliations: From the Fondazione Don Carlo Gnocchi Onlus, Centro IRCCS "Santa Maria Nascente," Milan, Italy (CB); and Consorzio Valutazioni Biologiche e Farmacologiche, Università di Pavia e Fondazione S. Maugeri, Pavia, Italy (PB). American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation 2008

# Índice de Fuerza Muscular Respiratoria



[Pediatr Pulmonol.](#) 1991;10(3):172-7.

**Airway pressures during crying: an index of respiratory muscle strength in infants with neuromuscular disease.**

[Shardonofsky FR](#), [Perez-Chada D](#), [Milic-Emili J](#).

Meakins-Christie Laboratories, McGill University, Montreal, Canada.

[Pediatr Pulmonol.](#) 1989;6(1):14-8.

**Airway pressures during crying in healthy infants.**

[Shardonofsky FR](#), [Perez-Chada D](#), [Carmuega E](#), [Milic-Emili J](#).

Meakins-Christie Laboratories, McGill University, Montreal, Canada.

# ETCO2: MEDICIÓN DEL DIÓXIDO DE CARBONO EN EL VOLUMEN ESPIRATORIO



# MANEJO RESPIRATORIO EN NIÑOS CON ENM

## Grado de Recomendaciones

### IDENTIFICAR RIESGOS DE COMPLICACIONES RESPIRATORIAS

- LA CAPACIDAD VITAL DEBE MEDIRSE EN TODOS CON ENM CAPACES DE REALIZAR UNA ESPIROMETRÍA COMO PARTE DE LA EVALUACIÓN RESPIRATORIA.(C)

### MANEJO DE LAS SECRECIONES DE LA VIA AREA Y ENTRENAMIENTO DE MÚSCULOS RESPIRATORIOS(TOS)

- TOS INEFECTIVA( INCLUYENDO NIÑOS DE MAS DE 12 AÑOS CON PFT <270 l/m) Y CON EPISODIOS DE INFECCIÓN RESPIRATORIA, DEBEN INCORPORAR TÉCNICAS DE ASISTENCIA TUSÍGENA.(C).
- ASISTENCIA MANUAL DE LA TOS Y AIR STACKING PARA LOGRAR UNA CAPACIDAD DE INSUFLACIÓN MÁXIMA SON MÉTODOS EFECTIVOS PARA MEJORAR LA EFICIENCIA DE LA TOS Y DEBEN SER USADOS CUANDO ES APROPIADO.(C)
- ASISTENCIA TUSÍGENA MECÁNICA(M I-E) DEBE SER CONSIDERADA EN NIÑOS CON PÉRDIDA DE LA FUNCIÓN BULBAR Y LOS QUE NO PUEDAN COOPERAR CON LA ASISTENCIA MANUAL O AIR STACKING O EN QUIENES ESTOS MÉTODOS NO SON EFECTIVOS. (C)

### VENTILACIÓN ASISTIDA

- LOS NIÑOS CON HIPOVENTILACIÓN NOCTURNA SINTOMÁTICA O HIPERCAPNIA DURANTE EL DÍA DEBEN SER SOPORTADOS CON VNI. (C )

# OBJETIVOS DE ASISTIR LA TOS

**Aumentar la  
capacidad  
inspiratoria**

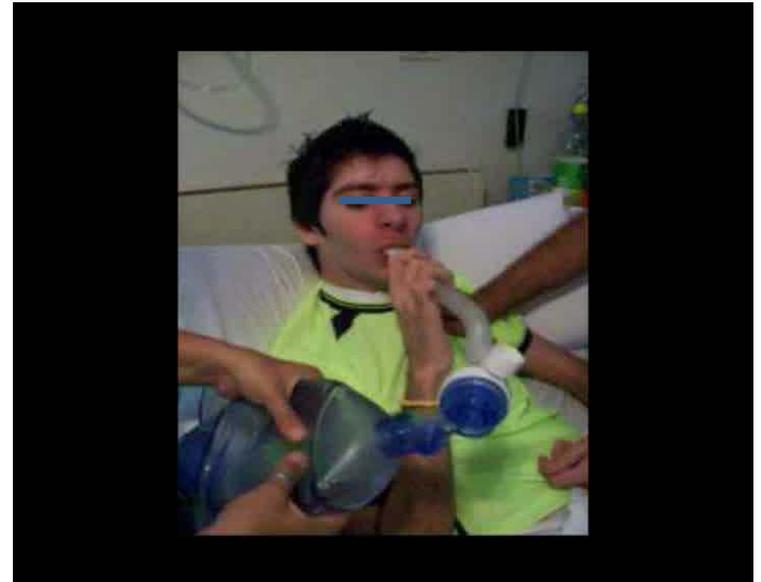
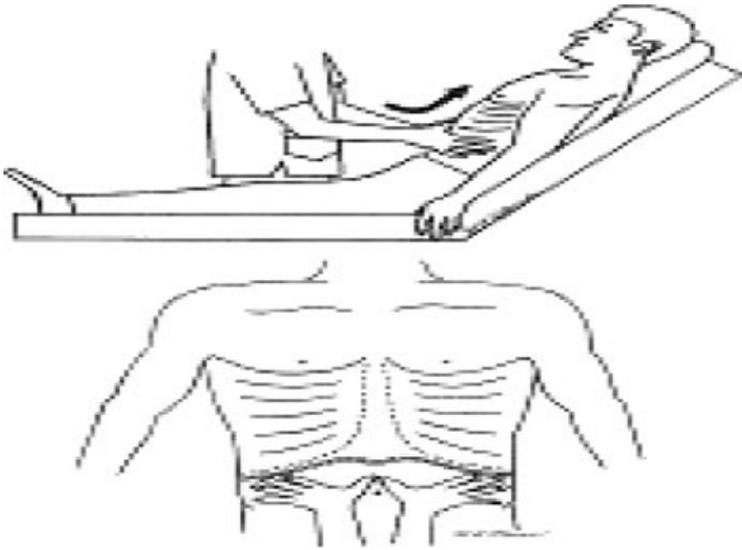
**Aumentar el  
pico flujo  
espiratorio**

Air Stacking  
Apilamiento de aire

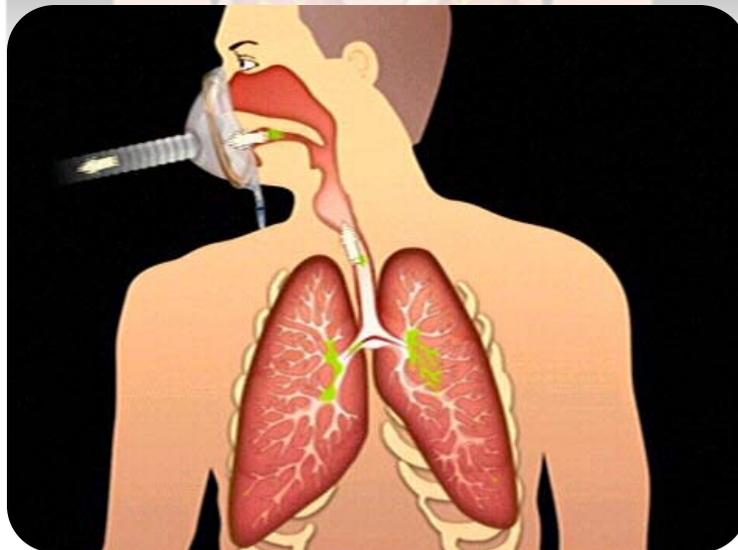
Tos asistida  
Manual

In-exuflator  
Mecánico

# ASISTENCIA MANUAL



# ASISTENCIA MECANICA

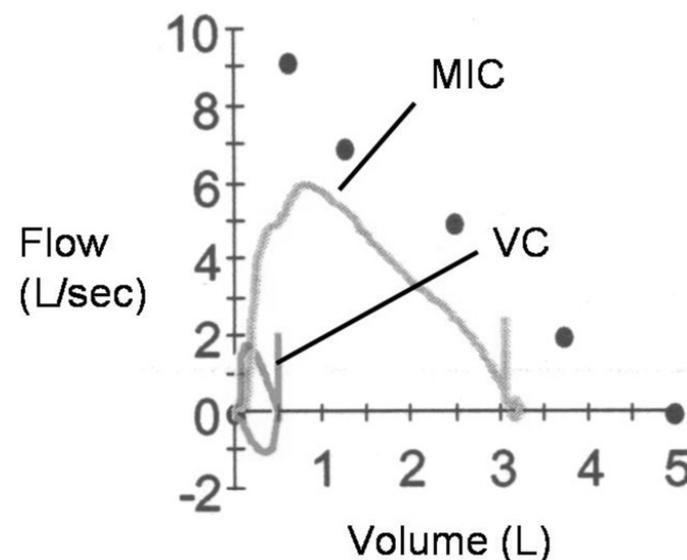


# CAPACIDAD VITAL-CAPACIDAD DE INSUFLACIÓN MÁXIMA: PROGRAMA DE RECLUTAMIENTO PULMONAR REGULAR

RANGO DE MOVIMIENTO DE CAJA  
TORÁCICA ( contractura anquilosis)

PROGRAMAS DE INSUFLACIONES  
PULMONARES DIARIAS

DISMINUYEN EL DESARROLLO DE  
ATELECTASIAS Y COLAPSO ALVEOLAR POR  
VENTILACIÓN A BAJOS VOLÚMENES



**Lung Volume Recruitment Slows Pulmonary Function Decline in Duchenne Muscular Dystrophy**  
*Douglas A. McKim, MD, Sherri L. Katz, MDCM, Nicholas Barrowman, PhD, Andy Ni, MSc,  
Carole LeBlanc, RRT*

*2012 American Congress of Rehabilitation Medicine*

# SOPORTE VENTILATORIO NO INVASIVO

- Descompensación aguda o de evolución crónica con hipercapnia intolerable, la VNI ha demostrado su eficacia.
- La VNI no es solo una medida terapéutica de sostén hasta que la complicación sea superada sino que tiene efecto terapéutico en la condición crónica.
- El efecto terapéutico de la VNI esta probablemente relacionado con la disminución de la carga de los músculos respiratorios, su reposo, con la disminución de la  $\text{PaCO}_2$  y posiblemente con la reversión de la fatiga de los músculos respiratorios.



# Objetivos de la Ventilación Mecánica No Invasiva

## **Revertir la hipoventilación alveolar.**

- Reclutamiento y movilización toracopulmonar.
- Mejorar la sintomatología
- Mejorar la calidad de vida
- Aumentar la sobrevida
- Mejoría de la arquitectura del sueño

# Y saber que....

- Podemos proponer Conformar equipo Multidisciplinario o acercarnos a ellos.
- Categorizar al paciente para determinar tipo de abordaje y Asistencia Terapeutica
- Calidad de vida
  - Transición a unidades en cuidados de adultos ENM y seguimiento domiciliario.
  - Respetar el Deseo del paciente y su entorno de cuidadores.
  - El soporte ventilatorio es actualmente la única intervención terapéutica que prolonga la sobrevida en individuos que desarrollan insuficiencia respiratoria como resultado de una enfermedad neuromuscular.



1887



Hospital  
"Sor María Ludovica"



2016

¿ Qué hacer ante un paciente con enfermedad neuromuscular con compromiso respiratorio?  
(mirando más allá de los números).

Se requiere tener información precisa,  
respetar todas las opiniones y posibilidad de  
discutir las opciones...

**Y comprender el deseo del  
paciente y su entorno centrado  
en la atención**