

Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares

Dr. Francisco Prado^(1,2), E.U. Pamela Salinas⁽¹⁾, Dr. Daniel Zenteno^(1,3,4), Klgo. Roberto Vera⁽¹⁾, Klgo. Esteban Flores⁽⁵⁾, Dra. Carolina García⁽⁶⁾, Klgo. Paulina Lin⁽⁷⁾, Klgo. Catalina Leroy⁽²⁾, E.U. Alejandra Siebert⁽⁸⁾

1. Unidad de Niños y Adolescentes con Necesidades Especiales en Salud. Hospital Clínico San Borja Arriarán.
2. Profesor Asistente, Departamento de Pediatría Campus Centro, Facultad de Medicina Universidad de Chile.
3. Profesor Asistente, Departamento de Pediatría Campus Sur, Facultad de Medicina Universidad de Chile. Unidad de Broncopulmonar, Hospital Exequiel González Cortes.
4. Instituto Nacional de Rehabilitación, Pedro Aguirre Cerda.
5. TELETON Valparaíso. Escuela de Kinesiología Pontificia Universidad Católica de Valparaíso.
6. Unidad de Discapacidad y Rehabilitación Ministerio de Salud, Chile. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Pedro de Valdivia.
7. Hospital Josefina Martínez.
8. Departamento de Neuropsiquiatría, Hospital San Borja Arriarán.

Resumen

El compromiso del sistema respiratorio repercute directamente en la morbimortalidad de niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares (ENM). Un enfoque integral que incluya la aproximación a un diagnóstico neurológico específico, evaluación funcional respiratoria, de los trastornos respiratorios de sueño, comorbilidades y afecciones secundarias, permiten orientar a el tipo, grado y pronóstico respiratorio; además de otorgar herramientas objetivas para modificar la historia natural de la enfermedad. Utilizar criterios estrictos de selección, una mirada interdisciplinaria y actividades complementarias de rehabilitación; que incorporen en forma programática la ventilación no invasiva domiciliaria, protocolos de tos asistida y métodos para aumentar la capacidad máxima de insuflación, cambia la evolución, disminuye la morbimortalidad y evita la traqueostomía, en una alta proporción de niños y adolescentes portadores de ENM.

Palabras Claves: Enfermedades neuromusculares, recomendación cuidados respiratorios, ventilación no invasiva, tos asistida.

INTRODUCCIÓN

Los pacientes con enfermedad neuromuscular (ENM) presentan compromiso del sistema respiratorio que frecuentemente condiciona mortalidad prematura y morbilidad respiratoria de intensidad y precocidad variable dependiendo del tipo de ENM, el grado de afección de los músculos inspiratorios, espiratorios y deglutorios; el estado nutricional y la capacidad para deambular⁽¹⁾. La pérdida de bipedestación se acompaña de progresión de la escoliosis, deformidad torácica y consecuentemente alteración de la función pulmonar e insuficiencia respiratoria crónica⁽²⁾. Los trastornos respiratorios del sueño (TRS), de ocurrencia habitual en la evolución de la ENM, inicialmente se presentan con microdespertares y

alteración del hipnograma sin evidencia de compromiso ventilatorio. Luego se constata hipoventilación nocturna y tardíamente un trastorno ventilatorio avanzado con hipercapnia diurna⁽³⁾.

El presente artículo entrega recomendaciones para los cuidados respiratorios en la perspectiva de un enfoque clínico práctico aplicado en los últimos cuatro años en el Programa Chileno de Asistencia Ventilatoria No Invasiva (www.avni.cl), basado en diferentes consensos de expertos y artículos de revisión de las ENM más prevalentes, publicadas en los últimos 10 años. El objetivo es la difusión de recomendaciones de cuidados respiratorios que han logrado impactar en la sobrevivencia y en la mejoría de la percepción de la calidad de vida relacionada a salud (CVRS) de pacientes y cuidadores.

DEFINICIÓN, EPIDEMIOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN

Las ENM son un conjunto de patologías con compromiso muscular primario o secundario por denervación; encontrán-

Correspondencia: Dr. Francisco Prado. Departamento de Pediatría Campus Centro. Facultad de Medicina Universidad de Chile. Santa Rosa 1234 - Fono Fax. 556 67 92 E-mail: panchoprado2004@gmail.com

dose afectados en grado variable los músculos inspiratorios, espiratorios y deglutorios. La prevalencia es variable dependiendo del tipo específico de ENM; se han reportado incidencias de 1 en 3.500 recién nacidos vivos en distrofia muscular de Duchenne (DMD) y de 1 en 6.000 recién nacidos vivos en atrofia espinal congénita (AEC). El origen de las patología puede ser congénito/ hereditario o adquirido (1,4).

Las ENM con compromiso respiratorio se agrupan según nivel anatómico en aquellas con localización en motoneurona (medula, tronco cerebral y ocasionalmente corteza), unión neuromuscular y músculo(4).

1.- Enfermedad de motoneurona:

- AEC tipo 1 o Werdnig-Hoffmann, AEC con dificultad respiratoria (variante SMARD), AEC tipo 3 o Kugelberg-Welander, AEC tipo 4, Esclerosis lateral amiotrófica (sólo en adultos).

2.- Neuropatías (Unión neuromuscular)

- Síndrome de Guillain Barré, polineuropatías congénitas.

3.- Enfermedad muscular:

- Distrofias musculares: distrofia muscular de Duchenne

(DMD), distrofia muscular de Becker, distrofia muscular congénita, distrofia miotónica congénita.

- Miopatías congénitas
- Miopatías metabólicas: Mitocondrial, Pompe, MELAS
- Miopatías Inflamatorias: Dermatomiositis
- Miopatías Secundarias: Desnutrición, corticoidal, trastornos metabólicos agudos.

4.- Enfermedades de la unión neuromuscular

- Síndromes miasténicos congénitos

La tabla 1 resume los grupos de ENM según el nivel anatómico-funcional e impacto clínico.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Su presentación clínica dependerá del tipo de ENM, en algunos pacientes el deterioro respiratorio es rápido y/o precoz, obligando a emplear medidas de soporte ventilatorio en etapas tempranas de su vida. La mayor parte de ellas, sin embargo, evolucionan con deterioro progresivo. En la DMD, modelo clásico para ejemplificar este comportamiento, existe

Tabla 1.- Enfermedad neuromuscular, nivel de localización anatómico-funcional e impacto clínico

LOCALIZACIÓN	CENTRO FUNCIONAL	IMPACTO CLÍNICO (Depende del grado del compromiso muscular general y de los músculos inspiratorios, espiratorios y deglutorios)
Sistema nervioso periférico	Motoneurona del asta anterior/ nervio periférico (compromiso muscular secundario a denervación)	Pérdida de fuerzas progresiva, compromiso preferentemente diafragmático en las variantes más precoces y agresivas: AEC Tipo 1, SMARD. Compromiso ventilatorio frecuente. Trastorno deglución en las presentaciones tempranas (AEC tipo 1 < 3 meses).
	Unión neuromuscular	Usualmente se manifiesta como pérdida aguda de fuerzas y compromiso global de la musculatura respiratoria.
	Músculo (Compromiso muscular primario: miopatías congénitas o distrofias musculares).	Pérdida de fuerzas progresiva y generalizada. Dependiendo de la miopatía compromiso deglución. Compromiso ventilatorio habitual.
Caja torácica (comorbilidad más frecuente)	Cifoescoliosis	Aumento del trabajo respiratorio, menor distensibilidad caja-pulmón. Disminución del umbral de fatiga, hipoventilación nocturna.

SMARD = Atrofia muscular espinal con dificultad respiratoria. AEC = atrofia espinal congénita.

compromiso respiratorio en estados más avanzados de la enfermedad, en una primera etapa sólo TRS, disminución de la fuerza y de la resistencia muscular respiratoria, relacionados a somnolencia, sensación de disnea y de fatiga en sus actividades cotidianas. Al disminuir la capacidad de deambular y luego bipedestar, se exagera la escoliosis y se hace evidente la hipoventilación nocturna y posteriormente la dificultad para mantener el trabajo ventilatorio adecuado en vigilia, con mayor riesgo de presentar insuficiencia respiratoria frente a pequeñas sobrecargas de trabajo como son las infecciones respiratorias agudas.

Los trastornos nutricionales por déficit o exceso, en este momento de la evolución, generan una repercusión en la CVRS(1,5). El sobrepeso y la obesidad, exponen a estos pacientes con mayor frecuencia que la población general a apneas obstructivas del sueño.

- En etapas avanzadas, el deterioro progresivo de la función respiratoria contribuye a elevar la morbilidad, siendo la insuficiencia respiratoria la principal causa de mortalidad. La letalidad también se relaciona secundariamente a compromiso cardíaco por miocardiopatía dilatada y arritmias ventriculares⁽⁶⁾. En pacientes con DMD el indicador más fuerte de mortalidad es la capacidad vital forzada (CVF) < 1 litro, con sobrevida a 5 años inferior al 10%⁽⁷⁾.

ENFOQUE DIAGNÓSTICO

Al enfrentar un paciente con sospecha o diagnóstico de ENM se debe considerar cuatro visiones clínicas que persiguen objetivos diferentes y complementarios; que en su conjunto nos permiten orientar sobre el tipo, grado, repercusiones y pronóstico respiratorio del paciente.

1. Diagnóstico neurológico específico
2. Diagnóstico funcional respiratorio
3. Diagnóstico de trastornos respiratorios del sueño
4. Diagnóstico de comorbilidades y/o repercusiones extrarrespiratorias

El momento de derivación al neumólogo debe ser precoz en la evolución de la enfermedad, idealmente previo a alcanzar

la fase plateau del compromiso muscular y acelerarse la declinación en la función motora y ventilatoria. La evaluación de la función respiratoria en la fase previa al *plateau* debería ser anual. Una vez que la CVF es < 80% del predicho, el paciente pierde la capacidad de bipedestar (vida en silla) o en aquellos mayores de 12 años, se recomienda que sea semestral. En los pacientes con etapas avanzadas de la enfermedad (fase de declinación funcional), más aún en pacientes con requerimientos de tos asistida o asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI) nocturna, controles cada 3 meses. En estas evaluaciones debe incluirse saturimetría en vigilia y nocturna, gases sanguíneos, monitorización no invasiva de la presión parcial de CO₂.

En pacientes mayores de 5 años y colaboradores: espirometría, presiones máximas generadas en la boca como presión inspiratoria máxima (Pimax) y presión espiratoria máxima (Pemax), flujo pico tos o *peak cough flow* (PCF). Se sugiere el estudio precoz de TRS, idealmente polisomnografía (PSG) en especial en los pacientes que se encuentran en silla de rueda o tienen TRS sintomáticos^(6,8).

1. Diagnóstico neurológico específico

Al conocer o sospechar el diagnóstico se puede proyectar el pronóstico del compromiso respiratorio, dentro de ciertos rangos de variación individual⁽⁴⁾. A modo de ejemplo, los niños con AEC tipo 1 presentarían insuficiencia ventilatoria antes de los primeros 6 meses de vida, con AEC tipo 2 luego de los 6 meses de vida, aquellos con AEC tipo 3 después de la segunda década de vida y los con AE tipo 4 pueden ser incluso asintomáticos. La tabla 2 clasifica las ENM según velocidad de progresión de la enfermedad. Se incluyen patologías potencialmente susceptibles de beneficiarse con AVNI⁽⁵⁾.

2. Diagnóstico funcional respiratorio

Incluye la evaluación funcional respiratoria convencional, de los músculos respiratorios, de la eficacia de la tos y del intercambio gaseoso; permite objetivar severidad y planificar estrategias de manejo. En pacientes que deambulan podrían emplearse algunos test submáximos para evaluar capacidad aeróbica^(6,9).

Tabla 2.- Enfermedades neuromusculares según la velocidad de progresión de la enfermedad

1. Estables o lentamente progresivas	2. Progresivas (años o décadas)	3. Rápidamente progresivas
a) Injuria médula espinal con tetraplejía.	a) Miopatías congénitas	a) AEC tipo 1 y SMARD
b) Secuela de poliomielitis	b) Miopatías metabólicas	b) Distrofia miotónica congénita
c) Parálisis diafragmática	c) Distrofia muscular de Duchenne d) AEC tipo 2	c) Esclerosis lateral amiotrófica

AEC = Atrofia espinal congénita. SMARD: atrofia muscular espinal con dificultad respiratoria.

Función pulmonar convencional

La espirometría se encuentra disponible en gran parte de los centros asistenciales de nuestro país, incluyendo la atención primaria. Los hallazgos característicos de estos pacientes son la presencia de alteración ventilatoria restrictiva en grado variable. La disminución de la CVF no es linealmente proporcional a la disminución de la fuerza espiratoria, debido al efecto mecánico de la retracción elástica del sistema que mantiene una CVF superior a la esperada. La curva flujo-volumen muestra una reducción de los flujos respiratorios dependientes de esfuerzo; flujo inspiratorio máximo y flujo espiratorio máximo. La pletismografía permite medir la capacidad pulmonar total (CPT), capacidad residual funcional (CRF) y volumen residual (VR). La relación VR/CPT esta aumentada en forma proporcional a la disminución de la fuerza de los músculos espiratorios^(4,10).

Evaluación de la fuerza muscular respiratoria y eficacia de la tos

La Pimax es la presión máxima generada durante la inspiración con la vía aérea ocluida, a partir de VR o CRF. Pimax > 80 cmH₂O excluye compromiso muscular clínicamente significativo, Pimax < 60 cmH₂O y CVF < 50% del predicho son signos de debilidad severa de los músculos respiratorios y se asocia a hipoventilación nocturna. Pimax < 30 cmH₂O y CVF < 30% (CVF < 1,2 L), se asocia a insuficiencia respiratoria hipercapnica en vigilia^(1,11).

La Pemax es la presión máxima generada durante la espiración con la vía aérea ocluida a partir de CPT. La Pimax y Pemax son las pruebas más utilizadas para evaluar la fuerza muscular siendo más sensibles que la medición de CVF en los estadios iniciales de la ENM; mediciones seriadas son esenciales para evaluar la progresión de la enfermedad^(5,6,12).

La Pemax y PCF permiten evaluar la eficacia de la tos. El PCF es el flujo espiratorio máximo que puede generar un paciente desde CPT, a partir de una maniobra de tos asistida y/o voluntaria. Valores de Pemax < 60, en especial < 45 cmH₂O se relacionan con deterioro clínico importante de la tos⁽¹³⁾.

PCF inferiores a 270 L/m, Pemax < 40 cmH₂O y CVF < 40% o < 2L se asocian a tos débil, neumonías y atelectasias durante infecciones respiratorias agudas. Valores basales < 160 L/m o 180 L/m son críticos y requieren protocolos de tos asistida para evitar morbimortalidad de causa respiratoria, en una primera fase con compresión torácica o abdominal durante la espiración. Luego, tos asistida inspiratoria con maniobras de reclutamiento o aumento de volumen pulmonar utilizando una bolsa de resucitación unida por un corrugado corto a una boquilla o utilizando una mascarilla (*air-stacking*). En pacientes con CV muy baja es decir < a 340 ml (< 10% predicho) o Pemax < 14 cmH₂O estas maniobras no logra umbrales críticos de PCF y por lo tanto se requiere usar dispositivos de tos asistida mecánica (M-IE)⁽¹²⁾.

La relación entre volúmenes pulmonares y la fuerza determina que exista buena correlación entre la Pemax / CVF y

menor entre CVF / Pimax. El PCF depende de la Pimax, dado que es necesario lograr una insuflación mayor al 60% de la CPT, pero principalmente de la Pemax para PCF sobre los umbrales ya mencionados⁽¹²⁾. Es por ello que los pacientes con AEC tipo 2, con compromiso mayor de los músculos respiratorios tienen debilidad de la tos incluso antes de requerir AVNI.

Evaluación de resistencia muscular respiratoria

Puede ser evaluada con presión inspiratoria máxima sostenida (PIMs) o con determinación de tiempo límite hasta la fatiga de músculos inspiratorios (T_{lim}). Para medir la PIMs debe utilizarse técnica descrita por Martyn; conocido como el "Test de cargas progresivas cada dos minutos", es una prueba incremental que nos permite determinar la PIMs, a través de la medición de esfuerzos progresivos máximos con cargas inspiratorias crecientes que se obtienen agregando cargas a una válvula inspiratoria, válvula de Martyn en pacientes con Pimax mayores (carga mínima 18 cmH₂O) o a una válvula de umbral regulable para entrenamiento inspiratorio (IMT con carga mínima de 9 cmH₂O) en pacientes con menor fuerza. La PIMs resultante debe relacionarse con la Pimax (PIMs/Pimax). El valor mínimo que se relaciona con apropiada resistencia a la fatiga es 0,65, lo que equivale a un 65% de la Pimax^(14,15). Para medir el T_{lim} se debe aplicar como carga el 40 % de la Pimax. La carga debe soportarse por el mayor tiempo posible y el resultado final de esta prueba se determina en segundos^(14,16).

Evaluación del intercambio gaseoso

Los gases en sangre nos permiten establecer el diagnóstico objetivo de insuficiencia ventilatoria en vigilia y se alteran en etapas avanzadas de las ENM. La medición de la presión arterial de CO₂ (PaCO₂) permite valorar la severidad de la hipoventilación; el pH, bicarbonato y base buffer, permiten conocer la repercusión en el equilibrio ácido-base y el grado de corrección metabólica. La presencia de PaCO₂ en vigilia > 50 mmHg asociada a exceso de base > 4 mEq/L se relaciona con hipoventilación nocturna significativa, sobre todo en pacientes con DMD⁽¹⁷⁾.

La saturometría nocturna continua nos permite determinar presencia de hipoxemia crónica y/o intermitente. Eventos de desaturación brusca o "clusters" pueden dar cuenta de episodios de apneas obstructivas o centrales asociadas a hipoventilación significativa⁽¹⁸⁾. El uso de oximetría de pulso (SpO₂) como elemento de retroalimentación (*feed-back*) para realizar protocolos de tos asistida en pacientes con compromiso funcional respiratorio más avanzado (CVF < 1 L) permite resolver oportunamente agudizaciones.

La medición de CO₂ exhalado (ETCO₂) y de CO₂ transcutáneo (TcPCO₂) se encuentran altamente correlacionados y son considerados predictores eficaces para determinar en forma no invasiva los niveles de PaCO₂, puede servir como un predictor de hipoventilación nocturna; idealmente debe ser medido al despertar^(19,20). La medición continua de CO₂

no invasivo es utilizada por algunos autores para categorizar el grado de hipoventilación según el porcentaje de tiempo total de sueño sobre 50 mmHg; leve entre 10-24%, moderado 25-49% y severo >50%⁽²⁰⁾.

3. Diagnóstico de los TRS

En niños y adolescentes con ENM, los TRS con significación clínica e impacto en el neurodesarrollo tienen mayor prevalencia que en la población general, su ocurrencia incluso puede ser mayor al 50%⁽³⁾. En un estudio realizado en 21 pacientes con ENM incorporados al Programa AVNI, se pudo precisar registros PSG anormales en 71% de ellos, predominando las apneas centrales e hipopneas⁽²¹⁾. Un elemento clínico adicional es la frecuente asociación con respiración paradójica, presente en estadios REM y que se asocia a importante disminución del Tv. En pacientes con AVNI, este hallazgo se relaciona a asincronía con el equipo, habitualmente por interfases mal adaptadas.

Los estudios de sueño se pueden subdividir, en forma no excluyente, en estudios: 1) Nocturnos 2) Diurnos y 3) Dirigidos a niños con necesidades especiales⁽²²⁾. La tabla 3 resume estas formas de evaluación del sueño y su escenario de realización, en orden de sensibilidad, calidad y cantidad de información entregada.

Los TRS en ENM incluyen eventos obstructivos de la vía aérea superior como síndrome de resistencia aumentada de vía aérea, hipoventilación obstructiva o síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) presentes durante el sueño REM por disminución de los reflejos tónicos de la musculatura faríngea. Posteriormente al deteriorarse la musculatura de la bomba respiratoria aparece hipoventilación central con

disminución uniforme de los flujos y de los movimientos torácicos, sin respiración paradójica y sin ronquido o eventos de tipo mixto (centrales y luego obstructivos). En la medida que la hipoventilación nocturna progresa, es posible observar desensibilización del centro respiratorio por hipercapnia crónica durante el sueño y eventos de apnea central durante estadios de sueño no REM al producirse el sueño de ondas lentas^(3,22).

Los estudios nocturnos son evaluaciones reconocidas en diferente grado, para el estudio de TRS; siendo el estándar la PSG. La PSG permite la detección precoz de trastornos ventilatorios en pacientes con ENM, incluso en ausencia de manifestaciones clínicas significativas y con exámenes de función pulmonar en vigilia normal. Existen patrones respiratorios característicos en las PSG de los pacientes con ENM destacando la presencia de frecuentes hipopneas centrales, asociadas a elevación de la presión parcial de CO₂ y eventualmente a hipoxemia. Las hipopneas son secundarias a debilidad muscular. Los microdespertares asociados a esfuerzo respiratorios (RERA) son frecuentes, en especial en etapas precoces de la enfermedad, posteriormente se hacen evidentes desaturaciones y apneas. La recomendación actual en los pacientes con ENM es realizar PSG asociada con capnografía como parte del diagnóstico precoz y posteriormente repetir en forma anual. Los consensos recomiendan realizar PSG en los pacientes que están en silla, tienen síntomas sugerentes de TRS, o presentan indicadores diurnos sugerentes (PCO₂ > 45 mmHg, EB > 4 mEq/L, CVF < 50% predicho, Pimax < 40 cmH₂O)^(3,6,17,22).

No obstante esta recomendación, en nuestra práctica clínica rutinaria, la PSG se ha reservado para los pacientes con sospecha de hipoventilación nocturna o TRS sintomáticos en

Tabla 3.- Herramientas para el estudio de trastornos respiratorios del sueño con sus respectivos escenarios de realización y/o interpretación.

Estudios nocturnos	Lugar de realización y/o interpretación
a. Polisomnografía b. Poligrafía c. Saturometría nocturna	Hospitalaria Domiciliaria preferentemente, hospitalaria ocasionalmente Domiciliaria preferentemente, hospitalaria ocasionalmente
Estudios diurnos	
a. Gases en sangre b. Fuerza muscular respiratoria c. Espirometría d. Capnografía volumétrica	Preferentemente hospitalario, domiciliario en seguimiento programado Domiciliario o policlínico de especialidad Domiciliario o policlínico de especialidad Domiciliario
Estudios en niños con necesidades especiales	
a. Lectura de tarjetas de memoria de ventiladores mecánicos b. Lectura de tarjetas de memoria de monitores de apnea	Domiciliaria o en policlínico de especialidad Domiciliaria o en policlínico de especialidad

los cuales la saturimetría nocturna continua (SpO_2) o la poligrafía (PG) no han detectado hipoventilación o TRS. Su uso en el Programa AVNI está vinculado a la toma de decisión de iniciar AVNI o en el seguimiento/ titulación sólo en pacientes seleccionados. Por lo tanto, ni en la selección de los enfermos, ni en el seguimiento de ellos estando ya en AVNI, la PSG es de indicación rutinaria.

La SpO_2 tiene menor sensibilidad, es útil como alternativa a la PSG, con la ventaja de ser ambulatoria y tener menor costo; una saturimetría normal no descarta TRS⁽¹⁸⁾. La PG también puede realizarse en el escenario domiciliario y es de menor costo que la PSG; su rol en la evaluación diagnóstica, titulación de AVNI y seguimiento no ha sido evaluado en pacientes con ENM. La PG tiene alta concordancia con la PSG, apropiada especificidad y sensibilidad para el diagnóstico de SAOS en adultos y niños; existen valores de referencia propuestos para población pediátrica sana, sin embargo la experiencia aún es restringida⁽²³⁻²⁵⁾.

En el Programa AVNI la PG se ha planteado como elemento de ayuda en la evaluación diagnóstica (pesquisa de TRS, orientación al inicio de AVNI), titulación de equipos para entregar AVNI (BiPAP, CPAP) y seguimiento de pacientes en AVNI⁽²⁶⁾.

Los predictores diurnos sugeridos internacionalmente de hipoventilación nocturna son la $CVF < 40\%$ predicho (sensibilidad 96%, especificidad 88%) y $PaCO_2 > 40$ mmHg (sensibilidad 92%, especificidad 72%). Como ya se menciona la $P_{\text{imax}} < 40$ cmH₂O se relaciona con TRS (sensibilidad 95%, especificidad 65%) y valores < 30 cmH₂O con insuficiencia respiratoria hipercapnica (sensibilidad 92%, especificidad 55%)^(22,27). La figura 1 muestra el modelo de atenciones progresivas para el estudio de TRS en pacientes con ENM propuesto para el programa AVNI.

4. Diagnóstico de comorbilidades y/o repercusiones extrarrespiratorias:

Además de las repercusiones neurológicas y respiratorias, se afectan otros sistemas en relación a síndromes específicos y/o como consecuencia a mediano o largo plazo de la patología de base.

Evaluación cardiovascular

Se debe descartar la presencia de hipertensión pulmonar y cor pulmonale secundarios a hipoxemia crónica ó hiperflujo pulmonar. En algunas miopatías puede existir compromiso miocárdico primario (DMD, distrofia muscular congénita) o compromiso de la conducción (DMD, AEC, Emery Dreifuss). Los trastornos del ritmo cardiaco deben ser evaluados en pacientes con síndromes de hipoventilación central, AEC y DMD. En los pacientes con DMD la miocardiopatía dilatada es la segunda causa de muerte, luego del compromiso respiratorio^(4,9). En este sentido existe experiencia en cardioprotección con la combinación de betabloqueadores e inhi-

bidores de la convertasa en pacientes con DMD y disfunción ventricular izquierda (fracción de eyección $< 45\%$), pero sin síntomas de insuficiencia cardiaca congestiva, mejorando la sobrevida en seguimientos a 7 años⁽²⁸⁾.

Estudio con imágenes

Son de apoyo para constatar objetivamente complicaciones:

- Radiografía de tórax: presencia de atelectasias o neumonía asociadas.
- Radiografía de columna total: El ángulo de Cobb mide el grado de angulación de la columna vertebral, determinando la severidad de la escoliosis y sus consecuencias ventilatorias. Si es $< 40^\circ$ la CV es normal; entre 40° y 70° existe disminución de la fuerza muscular y luego de la CVF, manteniéndose aún asintomáticos en reposo. Con angulación $> 90^\circ$ existe disnea de ejercicio. Los pacientes con ENM y cifoescoliosis requieren una disminución $> 50\%$ de la fuerza muscular para tener compromiso significativo de la CVF e hipoventilación alveolar nocturna^(2,4).
- Tránsito esófago-estómago-duodeno y videodeglución: diagnóstico de reflujo gastroesofágico y ayuda al diagnóstico y seguimiento de trastornos de la succión-deglución⁽⁹⁾.

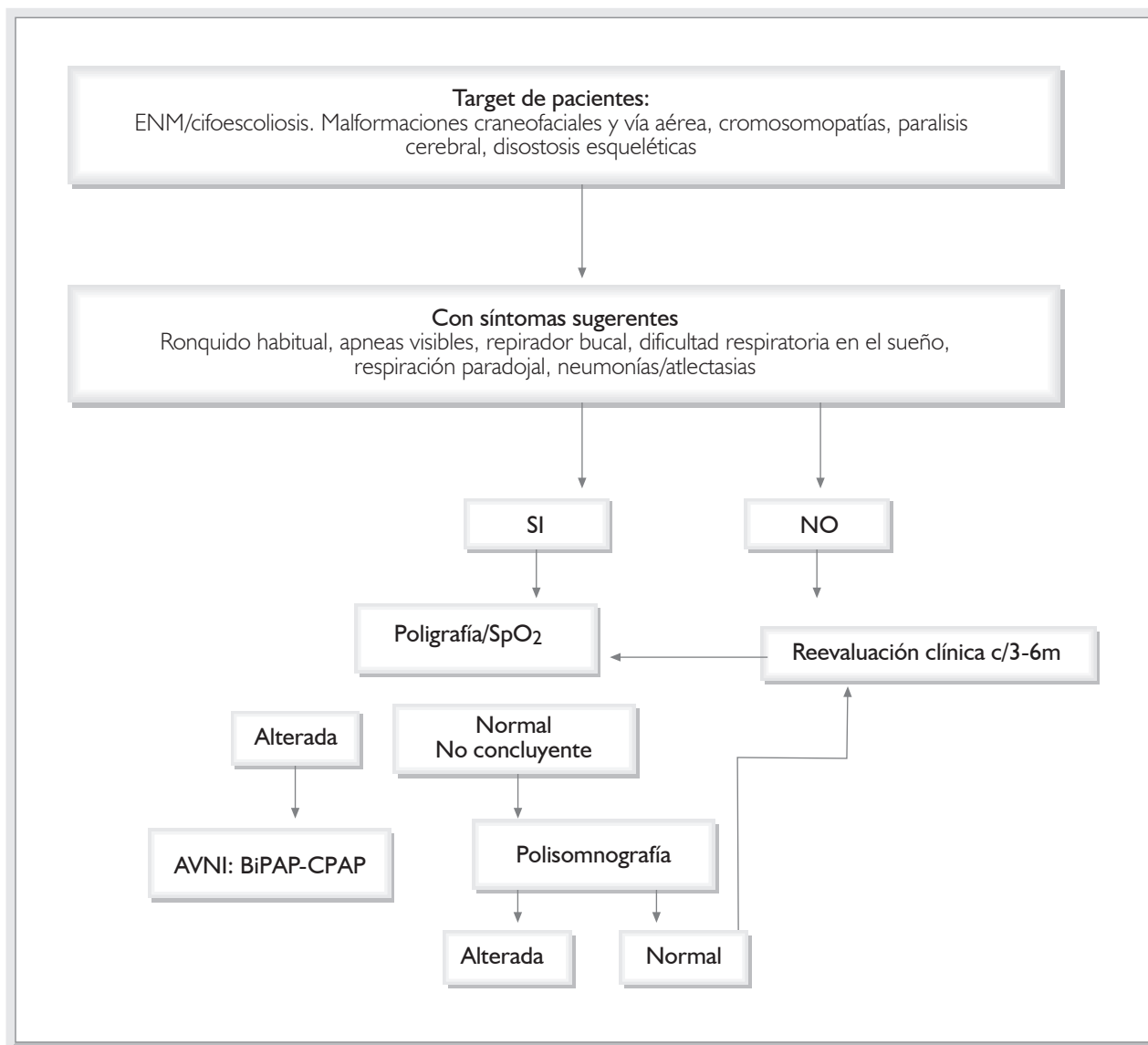
TRATAMIENTO

El tratamiento debe comprender manejo multidisciplinario e integral, como también proporcional a los requerimientos. Es fundamental la evaluación interdisciplinaria por: neurólogo, neumólogo, cardiólogo, nutriólogo, fisiatra y equipo de rehabilitación (terapeuta ocupacional, kinesiólogo, fonoaudiólogo), ortopedista (incluyendo evaluación rutinaria de columna), salud mental, equipo de medicina del sueño, asistente social, enfermera (educación, gestión, cuidado respiratorios), kinesiólogos entrenados en cuidados respiratorios y equipo de atención primaria de salud (seguimiento, inmunizaciones, integración red asistencial)^(6,9).

Manejo nutricional

Los aspectos nutricionales inciden en la composición corporal, fuerza y carga de trabajo; siendo relevantes para una adecuada función ventilatoria. La información disponible respecto a los aspectos nutricionales y complementarios, en la DMD y AE, sirven de modelo para otras ENM de menor frecuencia^(6,9). En estos pacientes debe emplearse antropometría, idealmente complementada con medición de los requerimientos de energía y estudio de composición corporal. Para calcular el requerimiento energético se recomienda la calorimetría indirecta, de no ser posible, se estima en base al gasto metabólico basal multiplicado por factores de actividad y crecimiento.

Figura 1.- Modelo de atenciones progresivas para sospecha de trastornos respiratorios de sueño propuesto para Programa AVNI



ENM = enfermedad neuromuscular. SpO₂ = registro de oximetría pulso continua nocturna. AVNI: asistencia ventilatoria no invasiva. BiPAP = generador de flujo con presión positiva en la vía aérea binivelado. CPAP = generador de flujo con presión positiva en la vía aérea continua.

La evaluación de la composición corporal se puede realizar con distintos métodos, desde la evaluación clínica de pliegues subcutáneos, hasta métodos de laboratorio más sofisticados como estudio por imágenes, agua marcada con deuterio, creatininuria y la bioimpedanciometría (BIA). Los pliegues cutáneos y la BIA son de mayor utilidad para la evaluación del componente graso; para evaluar la masa muscular son superiores los estudios por imagen o agua marcada sobre la creatininuria⁽²⁹⁾. El gasto energético de estos niños está determinado por la masa magra que va disminuyendo con el progreso de la enfermedad y el exceso de carga de trabajo ventilatorio; potencialmente mitigable por AVNI y actividad física⁽³⁰⁾.

Los patrones de referencia de la población pediátrica sana pueden no representar el crecimiento adecuado de los niños

con ENM por lo que la evaluación es compleja. A esta dificultad se suma la medición de la talla en los pacientes con menor funcionalidad motora, dificultad para bípedestear, vida en silla y posturas anormales; en ellos se aconseja la medición por segmentos en forma adicional.

Inicialmente en DMD existe mayor acumulación de grasa y obesidad debido a: disminución de actividad física, secundaria al uso de corticoides y al aumento de ingesta alimentaria; lo que podría contribuir a la progresión de la enfermedad por requerir un esfuerzo extra sobre los músculos ya atrofiados⁽³¹⁾. La DMD se caracteriza por disminución de la masa muscular de 4% promedio anual, existiendo reemplazo de las fibras musculares por grasa y tejido fibroso. La disminución de la masa magra, por disminución de la masa muscular, se relaciona con aumento del índice de tensión-

tiempo, determinando fatigabilidad del sistema respiratorio⁽³²⁾. En etapas intermedias debe monitorizarse con antropometría e idealmente con estudios de composición corporal, ya sea por la potencial acumulación grasa, como por el impacto que pueden tener el uso de dietas restrictivas en la pérdida del componente muscular. En etapas avanzadas de la DMD, existe mayor grado de desnutrición al disminuir más la masa muscular y presentar dificultad para alimentarse, por incapacidad de llevarse la comida a la boca y alteraciones en la masticación-deglución; a medida que esto progresa, como en el caso de AEC tipo 2, debe considerarse el cambio de consistencias de las comidas, uso de sondas de alimentación enteral (tiempo limitado) o gastrostomías precozmente, para no empeorar su estado nutricional y prevenir el daño pulmonar secundario a aspiración. La discusión si asociar a la gastrostomía cirugía antirreflujo no está resuelta, aún cuando generalmente, salvo en intervenciones percutáneas, forman un conjunto en la decisión de clínicos y cirujanos⁽³³⁾.

En el programa AVNI, se realizó evaluación nutricional con antropometría, BIA y calorimetría indirecta en 21 niños con DMD, no ambulantes, encontrando malnutrición por exceso como el principal hallazgo en 12 niños (Índice de masa corporal, IMC > p85). Además hubo correlación positiva entre la composición corporal, la Pimax y CVF⁽³⁴⁾. En otro estudio en pacientes con DMD, utilizando el índice talla-creatinina, se encontró que incluso en aquellos con IMC normal, existe reemplazo de masa muscular por masa grasa. Este hallazgo asociado a bajo gasto energético y con dietas hipercalóricas podría empeorar la función pulmonar⁽³⁵⁾. Adicionalmente deben considerarse alteraciones gastrointestinales: constipación, retraso del vaciamiento gástrico y reflujo gastroesofágico. En aquellos que han perdido la bipedoestación y/o están en tratamiento crónico con corticoides debe considerarse la suplementación con calcio y vitamina D para evitar o disminuir el compromiso óseo⁽⁹⁾.

Cuidados respiratorios

Para la prevención de infecciones respiratorias es importante la cobertura con vacuna antineumocócica 23-valente, o conjugada con antígeno proteico en menores de 2 años, y anualmente profilaxis con vacuna anti-influenza en los mayores de 6 meses. La profilaxis en lactantes con ENM con anticuerpos monoclonales contra virus respiratorio sincicial (Palivizumab) no tiene evaluación costo-efectividad en este grupo particular de enfermos^(6,9).

Los cuidados respiratorios en los pacientes con ENM se centran en:

1. Indicación y seguimiento de asistencia ventilatoria, privilegiando la indicación precoz de AVNI nocturna, inicio oportuna de AVNI diurna y en etapas avanzadas, ventilación 24 h/día, idealmente entregada con modalidades de AVNI continua que eviten la traqueostomía (TQT)⁽⁶⁾.
2. Manejo eficiente del clearance mucociliar en fase estable de la enfermedad y durante exacerbaciones respiratorias con técnicas de tos asistida manual espiratoria

Figura 2.- Maniobras de tos asistida



A) Con técnica de capacidad máxima inspiratoria



B) Con dispositivo de tos asistida (*in-exsufflator*)

(compresión torácica o abdominal), tos asistida inspiratoria reclutando volúmenes pulmonares que aumentan la capacidad máxima de insuflación o *air stacking* con ventilador manual y pieza bucal o ventiladores en modalidad volumen control, combinados generalmente con maniobras espiratorias. Para aquellos pacientes con CVF < 300 ml usando dispositivo de tos asistida (M-IE)^(9,36).

3. Otras modalidades complementarias son el entrenamiento de la musculatura respiratoria, entrenamiento de la musculatura no respiratoria y uso de protocolos de enseñanza de la respiración glossofaríngea^(14,36).

Kinesioterapia respiratoria

La kinesioterapia respiratoria permeabiliza la vía aérea, disminuye el riesgo de atelectasias, ayuda en la rehabilitación

Figura 3.- Equipo necesario para realizar maniobras de reclutamiento pulmonar inspiratorio.



respiratoria y evita intubar o la indicación de TQT en pacientes que han requerido ser intubados. Los pacientes con tos débil tienen mayor riesgo de neumonías y atelectasias por infecciones respiratorias altas, procedimientos que requieran sedación y cirugías. Estas tres condiciones establecen frecuentemente un umbral crítico de clearance mucociliar con PCF < 160-180 L/m⁽³⁷⁾.

Es recomendable que en los pacientes con ENM y CVF < 80% predicho, que presentan estas condiciones, se combinen protocolos de tos con AVNI, cuando exista CO₂ > 40 mmHg. Con estas acciones se logra evitar un número importante de intubaciones⁽³⁶⁾. La figura 2 muestra maniobras de tos asistida a) con técnica de capacidad máxima inspiratoria b) con MI-E.

Durante las exacerbaciones, la presencia sostenida de SpO₂ < 95% con aire ambiental, pese a los protocolos de tos asistida, ayuda a identificar la necesidad de hospitalización. La saturometría por lo tanto tiene un rol preponderante en el seguimiento de los protocolos de tratamientos ambulatorios y durante las hospitalizaciones por exacerbaciones respiratorias^(6,36).

En los pacientes estables con ENM, el uso de tos asistida aumenta el PCF sobre umbrales críticos (> 180 L/m). Es más eficiente combinar maniobras de reclutamiento con air stacking y tos asistida espiratoria ya sea con maniobras de compresión torácica o abdominal. En pacientes con CVF > 2 L y P_{emax} > 34 cmH₂O no se demuestra aumento del PCF con maniobras de tos asistida espiratoria. A menor CVF se logra mayor aumento en el PCF, cuando la CVF es > 340 ml, este objetivo se logra con *air-stacking* + espiración asistida. La maniobra de *air-stacking* o reclutamiento de volumen pulmonar inspiratoria, aumenta la capacidad máxima de insuflación, utilizando inspiraciones sucesivas sin exhalar. Estas son logradas con ayuda de un ventilador manual con bolsa, válvulas unidireccionales (recomendable usar dos), un

corrugado de 22 milímetros y una boquilla mas pinza nasal o mascarilla^(36,38). La figura 3 muestra equipo necesario para realizar maniobras de de reclutamiento pulmonar inspiratorio.

Para ello se requiere pacientes con buen nivel neurocognitivo, sin o con discreto compromiso bulbar para un cierre glótico eficiente. Maniobras de *air-stacking* realizadas 2 - 3v/día en ciclos de 8-10 hiperinsuflaciones con pausas inspiratorias de 5 segundos al final de cada una mantiene la distensibilidad de la caja-pulmón.

En pacientes con gran deterioro funcional respiratorio (CVF < 0,5L) el umbral de tos efectivo sólo se logra con MI-E. Estos permiten la insuflación intermitente con presiones positivas (+ 40 a + 60 cmH₂O), seguido de una fase espiratoria con presión negativa (- 40 a - 60 cm₂O); han demostrado ser útiles en distintas ENM, incluso en lactantes con AEC tipo I, optimizando el manejo de exacerbaciones y disminuyendo el riesgo de intubación. Pueden ser ciclados en forma manual, útil para lograr reclutamiento inicial y la máxima capacidad de insuflación, o ciclados en forma automática⁽³⁸⁾. Los protocolos de tos asistida, de uso ambulatorio e institucional, para pacientes con AVNI y ventilación a través de TQT, propuestos por el Programa AVNI han sido recientemente publicados⁽³⁹⁾.

Asistencia ventilatoria

En pacientes con ENM, la AVNI genera un claro impacto en su historia natural; mejora la sobrevida y la percepción de la CVRS, mejora los TRS, hipoventilación nocturna e hipercapnia diurna, como también disminuye las hospitalizaciones⁽⁴⁰⁾. Por lo tanto, se recomienda su inicio electivo y temprano, al momento de detectar TRS y/o hipoventilación nocturna, sin esperar que exista deterioro significativo de la función pulmonar y de los gases sanguíneos.

En los pacientes con ENM, la AVNI se establece generalmente en tres escenarios: Electiva, en exacerbaciones respiratorias y en el momento de la extubación en pacientes en que se quiere evitar traqueostomizar. La indicación electiva es la que logra los mejores resultados en el mediano y largo plazo.

La AVNI tiene tres fases, proporcionales al nivel de dependencia y riesgo de los pacientes. El primero es la AVNI nocturna en pacientes con TRS sintomáticos o con hipoventilación nocturna. La indicación de la AVNI en pacientes con gases sanguíneos normales en vigilia e hipoventilación nocturna (capnografía/ CO₂ transcutáneo, registro SpO₂ nocturno continuo) es más beneficiosa que cuando existe hipercapnia en vigilia. Los criterios clásicos de CVF < 50% predicho, P_{imax} < 60H₂O, PaCO₂ > 45 - 50 mmHg son criterios tradicionales y probablemente tardíos para iniciar AVNI. El registro de CO₂ no invasivo > 50 mmHg durante más del 25% del tiempo total del registro, índice de apnea-hipopnea (IAH) > 10/hora, índice de desaturación > 4% del basal (DI4) >4/h, índice de desaturación < 92% > a 4 episodios / hora son indicaciones poligráficas o polisomnográficas más precoces^(41,42).

Los pacientes que estando en AVNI nocturna, presentan disnea en horas diurnas, infecciones respiratorias pese a protocolos de tos asistida y $\text{CO}_2 > 45 \text{ mmHg}$ o $\text{SpO}_2 < 95\%$ con aire ambiental requieren establecer AVNI diurna. La AVNI nocturna y diurna es realizada preferentemente con generadores de flujo y presión bi-nivelada (BIPAP), más mascarillas nasales. Las ventajas que los BIPAP ofrecen en prevenir hipoventilación nocturna, utilizando equipos limitados por presión (entrega máxima $30 \text{ cmH}_2\text{O}$) con diferenciales de presión altos, "High span BiPAP", no menores de $7 \text{ cmH}_2\text{O}$, que permiten compensación de fugas e incluso modalidades de presión de soporte con volumen promedio asegurado (AVAPS), se incrementa en pacientes con mayor dependencia que requieren AVNI continua⁽⁴³⁾.

Aquellos pacientes con mayor dependencia ventilatoria, con escasa autonomía ventilatoria y con requerimientos de AVNI $> 16 \text{ h/día}$ deben ser evaluados para ventilación asistida continua. Se define como AVNI continua o "full time ventilation" a la utilización de ella por más de 20 h/día , como alternativa de mayor eficacia que la ventilación mecánica por TQT. Esta estrategia se establece con ventiladores volumen-controlados, con válvulas de exhalación activa en modalidad asistida/control (A/C) y con trigger por presión para evitar el autogatillo. Para evitar las alarmas se fija una frecuencia respiratoria mínima de 1-2 por minuto y se utiliza una pieza bucal de 15 mm angulada. Dado que existe un flujo de escape alrededor de la boquilla se deben utilizar volúmenes corrientes mayores que si se estuviera usando una TQT. Sobre 500 ml ($700\text{-}1200 \text{ ml}$) y tiempos inspiratorios de 1 a 1,5 segundos, que generen flujos inspiratorios $> 40 \text{ L/m}$. Estos flujos en un sistema con resistencia (pieza bucal angulada) generan una presión de oposición que impide activar la alarma de presión baja. La pieza bucal permite entregar ciclos de respiración a demanda y realizar maniobras de *air-stacking*, imposibles de lograr con equipos de flujo continuo como son los BiPAP^(36,44).

Para lograr ventilación eficiente es necesario que el paciente tenga suficiente control bulbar y movilidad cervical. Otra alternativa es la ventilación ciclada por volumen con mascarilla (*volumen-cycled mask ventilation*) donde la diferencia es el tipo de interfase. Existe una nueva generación de ventiladores portátiles de flujo autogenerado con baterías que permiten autonomía de 6 horas y con peso no superior a los 5 kilos que pueden ser ciclados por volumen o presión entregando modalidades de ventilación invasiva y no invasiva con exhalación activa o pasiva. En nuestra experiencia, utilizando uno de ellos, Trilogy (Respironics, Deutschland) aun cuando funciona en flujo continuo y los trigger son por flujo, es posible en modalidad A/C con elección del flujo inspiratorio (Q_i) en desaceleración y con exhalación pasiva, lograr VNI con pieza bucal, teniendo la precaución de entregar Q_i no inferiores a 40 L/m .

La indicación de TQT debe reservarse para pacientes sin autonomía ventilatoria con estenosis subglótica, disfunción de las cuerdas vocales por compromiso bulbar severa, que produzca aspiración de secreciones o saliva que impida mantener $\text{SpO}_2 > 95\%$.

Las complicaciones de TQT se relacionan con mayor producción de secreciones, pérdida control ventilatorio, pérdida fonación, trastornos deglución, decanulación accidental u oclusión por taponamientos, generalmente asociados a requerimientos no bien cubiertos de termohumedificación y colonización e infección por pérdida de los mecanismos de protección y del acondicionamiento del aire inspirado en la nariz⁽⁴⁵⁾.

Los criterios de selección, inclusión y exclusión definidos por el Programa AVNI se muestran en la tabla 4 y los requeridos para ventilación mecánica invasiva en la tabla 5^(41,45).

Oxigenoterapia

En estados avanzados puede existir hipoxemia por hipoventilación; el tratamiento debe ser la asistencia ventilatoria, sobre todo en aquellos niños con insuficiencia respiratoria crónica global (hipercapnica). La oxigenoterapia tiene el riesgo de aumentar la hipoventilación y los trastornos metabólicos asociados. Por lo tanto, no debe indicarse rutinariamente oxigenoterapia dado que la hipoxemia, en estos pacientes, se corrige fundamentalmente con AVNI⁽¹²⁾.

Entrenamiento muscular respiratorio

Si bien los estudios son escasos y restringidos a pequeños grupos de pacientes; el entrenamiento muscular inspiratorio protocolizado, con válvulas de umbral regulables, aumenta la fuerza y resistencia en pacientes portadores de ENM; permitiendo optimizar la funcionalidad de la bomba respiratoria. Se recomienda entrenamiento muscular inspiratorio intermitente en series, de duración progresiva; y con un período de descanso interseries no mayor a dos minutos. Su indicación es realizar 3 series de 3-5 minutos, con dos minutos de descanso entre cada serie; 5 veces por semana. La carga más frecuentemente empleada es de 30% Pimax, esta se debe modificar según los resultados mensualmente evidenciados en el seguimiento de la Pimax⁽⁴⁶⁾.

Debe considerarse que en pacientes con estas patologías, hay que adecuar los parámetros de entrenamiento, puesto que al existir un daño funcional y estructural en el sistema nervioso periférico, cargas máximas y frecuencia de trabajo exageradas, pueden provocar daño⁽⁶⁾. El rol del kinesiólogo es fundamental en la evaluación muscular periódica y en fijar protocolos de entrenamiento. La experiencia del Programa de AVNI y de la Teletón en Valparaíso ha demostrado en niños y adolescentes con ENM mejoría en la fuerza (Pimax y Pemax), resistencia a la fatiga (tiempo límite y carga máxima sostenible en test de carga incremental), como también mejoría en la calidad de la tos (PCF)⁽⁴⁷⁾.

Tratamiento de la escoliosis

La artrodesis es el tratamiento de elección y está indicada en escoliosis con ángulos de Cobb $> 30^\circ$; si es posible se difiere hasta después de la pubertad por el crecimiento acelerado que ocurre en esa etapa. Existe correlación entre la severidad

Tabla 4.- Criterios de selección, inclusión y exclusión para Asistencia Ventilatoria No Invasiva domiciliaria nocturna. Programa Chileno de AVNI.

CRITERIOS DE SELECCIÓN	INCLUSIÓN	EXCLUSIÓN
Condición clínica estable, sin cambios importantes de los parámetros de AVNI en las últimas tres semanas.	Pacientes con insuficiencia respiratoria crónica y síndromes de hipoventilación nocturna secundarios a patología que cumplan los siguientes criterios: - Saturometría nocturna continua anormal (SpO ₂ < 90% > 10% del tiempo de sueño). - CVF < 50% valor predicho, Pimax < 40cm de H ₂ O, PCF < 180 l/m. - GSA: PaCO ₂ > 50 mmHg, EB > 4mEq/l.	- Enfermedad neuromuscular de progresión rápida. (RELATIVO) - Parálisis cerebral.
Necesidad de soporte ventilatorio nocturno por tiempos de permanencia no mayor a 10 horas. (No excluye uso de AVNI)	Pacientes con enfermedad neuromuscular de progresión lenta o estacionaria.	- Falta total de tolerancia a máscara (interfase). INFRECUENTE - Trastorno de deglución con ausencia de protección glótica. (Disfunción bulbar severa)
- Hipercapnea sin acidosis respiratoria. - Requerimiento de oxígeno < de 2 l/m para mantener SpO ₂ > 93% (Para Pacientes sin ENM, los pacientes con ENM raramente requieren oxigenoterapia)	Pacientes con compromiso primario o secundario del comando ventilatorio y síndrome de apneas obstructivas del sueño (SAOS) con: - SpO ₂ frecuente < 90% en registro continuo por al menos 8 hrs. de observación. - Índice de apneas/hipopneas > 5/h, CO ₂ transcutáneo > 50 mmHg por más 50% tiempo registro nocturno.	
		Menor de 6 meses (relativo)
Situación socioeconómica con instalaciones y servicios básicos apropiados. Nivel de instrucción que permita cumplimiento de indicaciones.		No cumplir con los criterios de evaluación social referidos en los criterios de inclusión.
Cuidadores comprometidos con el seguimiento y los controles		Imposibilidad de mantener controles de seguimiento al alta.

AVNI = asistencia ventilatoria no invasiva. CVF = capacidad vital forzada. SpO₂ = oximetría de pulso. Pimax = Presión inspiratoria máxima. PCF = Flujo pico tos.

del defecto y el compromiso funcional respiratorio (CVF) que ha sido demostrado en pacientes con EMD y Becker, que pueden ser predictores de la progresión la cifoesciosis⁽²⁾.

En ENM de debut temprano como AEC tipo 2, en que se observan angulaciones antes de los 4 años de edad son un desafío adicional. Todos los pacientes con AEC tipo 2 requerirán artrodesis en algún momento de su evolución. Aquellos pacientes que presentan escoliosis significativa entre los 4-7 años suelen mantener la flexibilidad suficiente para retardar la artrodesis posterior hasta los 7-9 años⁽⁴⁸⁾.

La artrodesis no impide la pérdida de la función pulmonar en miopatías como DMD y AEC tipo 2, pero sí permite aliviar

el dolor, disminuye la escoliosis, mejora la función cardiorespiratoria, mejora la adaptación a la silla de ruedas, mejora la CVRS y logra mejora aspectos estéticos⁽²⁾. Es importante conocer que posterior a la cirugía, existe disminución de la CVF en el postoperatorio inmediato que se recupera dentro de los 3 meses de la artrodesis; este hecho ha estimulado el uso de AVNI nocturna en pacientes con insuficiencia ventilatoria en el manejo perioperatorio⁽⁴⁹⁾.

Se requiere evaluación quirúrgica y broncopulmonar para AVNI en aquellos pacientes con ángulos entre 30 y 40°. Los pacientes con escoliosis y ángulos > 50° muy posiblemente requieran iniciar AVNI nocturna en domicilio, especialmente si la CVF es < 40% del valor predicho previo a la artrodesis.

Tabla 5.- Criterios de selección para Ventilación Mecánica Invasiva en domicilio.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN	CRITERIOS DE EXCLUSIÓN
Trastorno de deglución por disfunción bulbar severa. Gastrostomía.	
ENM con dependencia total de ventilación mecánica prolongada en que no pueda establecerse la AVNI.	
Condición clínica estable sin cambios importantes en parámetros de ventilador en las últimas tres semanas.	Estado vegetativo crónico y/o mínimo responsivos, anaencefalia, síndromes cromosómicos letales: trisomía 13, 18.
Estabilidad hemodinámica.	
Requerimientos de O ₂ con FiO ₂ inferior a 0.4, PIM no mayor de 25 cm H ₂ O y PEEP no mayor de 8 cm H ₂ O	Enfermedades del parénquima pulmonar terminales: daño pulmonar crónico postviral, fibrosis quística.
Vía aérea estable: Traqueostomía permeable (Sin malacia y/o sin granulomas obstructivos que condicionen obstrucción de la vía aérea).	
Hipercapnea sin acidosis respiratoria.	

ENM = enfermedad neuromuscular. AVNI = asistencia ventilatoria no invasiva. PIM = Presión inspiratoria máxima. PEEP = Presión positiva al final de la espiración

En estas circunstancias el seguimiento postoperatorio a 48 meses demuestra estabilidad de la función pulmonar (disminución no significativa de la CVF) y ausencia de complicaciones cardiorespiratorias en el postoperatorio inmediato en pacientes con defectos severos (ángulos entre 55 y 85°)⁽²⁾.

Del mismo modo, el entrenamiento muscular respiratorio inspiratorio con válvulas de umbral regulable (IMT) iniciado previo a la cirugía (6 semanas) ha demostrado resultados favorables en el postoperatorio inmediato de pacientes con DMD, cifoescoliosis severa (ángulo > 85°) y restricción pulmonar severa (CVF < 30%)⁽⁵⁰⁾. Aún cuando no existen publicaciones que demuestren el efecto combinado de AVNI nocturna más IMT en el manejo periooperatorio de la cifoescoliosis en niños y adolescentes con insuficiencia ventilatoria y ENM, ambas acciones podrían ser consideradas simultáneamente.

Mantener la bipedestación y la marcha atenúa la progresión del defecto. El rol de los esteroides orales en pacientes con DMD en mantener la marcha y disminuir la incidencia de cifoescoliosis es conocido⁽⁵¹⁾. Sin embargo, el gran desafío son los niños pequeños con progresión rápida de la curvatura; en ellos tratamientos no quirúrgicos destinados a alinear los ejes con estructuras no restrictivas como sitting y tablas de bipedestación son importantes para mejorar la adaptación a silla, confort y prevenir decúbito, como manejo prequirúrgico.

Sin embargo, el manejo con órtesis que faciliten la bipedestación, o alineen los ejes (*sitting, corset*), no logran evitar la progresión del defecto^(2,46).

El rol del traumatólogo, fisiatra, anestesista, broncopulmonar, intensivista, conjuntamente con el equipo de rehabilitación respiratoria son fundamentales para la evaluación y tratamiento oportuno de la cifoescoliosis en pacientes con ENM.

Neurorehabilitación

Busca mejorar la función muscular y otras funciones neurológicas con metas de mantención y/o recuperación del reflejo succión-deglución, mantener y recuperar la capacidad física (función motora) y fuerza muscular, optimizar los rangos articulares, la bipedestación y marcha, posicionamiento adecuado en sedestación como es la adaptación a la vida en silla y en decúbito obligado. Las potencialidades de la recuperación aumentan en aquellos pacientes que pese a tener importante compromiso funcional motor, tienen buen nivel de desarrollo neurocognitivo^(39,51).

El impacto o el verdadero rol de la asistencia ventilatoria prolongada, fundamentalmente la AVNI, como ayuda en neuro-rehabilitación ha sido insuficientemente evaluado. Es muy probable que al descansar los músculos respiratorios, al beneficiar la rehabilitación de la succión-deglución (ausencia de TQT), al mejorar la CVRS y muy fundamentalmente al

Tabla 6.- Principales válvulas de fonación disponibles en Chile y sus diferencias

	Passy-Muir	Shiley
Característica	Siempre cerrada	Siempre abierta
Apertura	Al inspirar	Se cierra al espirar
Presión de la vía aérea (al inicio de la espiración)	Debe ser < de 15 cm H ₂ O	Debe ser < de 15 cm H ₂ O
Mantiene Peep	No	No

impedir la hipoxia intermitente asociada a TRS sea un potencial neuroprotector y coadyuvante de la rehabilitación. Es muy significativo que buena parte de la literatura médica en soportar estrategias de manejo ventilatorio no invasivo y técnicas complementarias hayan sido desarrollada por el Dr. John Bach, fisiatra estadounidense^(6,9,36).

Rehabilitación fonoaudiológica y oral

Está orientado a lograr una alimentación segura y eficiente vía oral en la medida que la condición neuromuscular lo permita. Las ENM pueden generar disfgias neurogénicas orofaríngeas y disfgias neurogénicas esofágicas que generalmente pueden ser manejadas y/o mitigadas con estrategias específicas fonoaudiológicas. Patologías con compromiso bulbar tienen mayor riesgo de desarrollar apneas y síndromes aspirativos secundarios a trastornos de la deglución; en ellos debe plantearse tempranamente la gastrostomía, la que permitirá una nutrición adecuada exenta de riesgos⁽⁹⁾.

En los pacientes con TQT es muy frecuente que existan trastornos de la deglución primarios o secundarios. En ellos, el uso de válvulas de fonación, excluidas estenosis subglóticas, granulomas u otras causas de obstrucción de la vía aérea superior, puede tener un rol terapéutico, logrando no sólo la fonación, sino también mejorar los mecanismos de la deglución y la tos, al mejorar el cierre glótico en forma secundario al aumento de la presión por debajo de las cuerdas vocales al inicio de la espiración⁽⁴⁶⁾. La tabla 6 muestra las principales válvulas de fonación disponibles en Chile y sus diferencias.

Tratamiento farmacológico

Su empleo es restringido a ciertos grupos de ENM y su efecto puede ser beneficioso en determinadas etapas de la enfermedad. En la actualidad algunos tratamientos carecen aun de evidencia solida que los respalde; a continuación se hace mención a los principales fármacos utilizados.

Corticoesteroides

Utilizado en DMD, como alternativas se encuentra prednisona (0,75 mg/kilo/día) y deflazacort, este último con efectos

adversos (0,9 mg/kg/día). Aumentan la masa muscular y retrasan la disminución de las fuerzas musculares y consecuentemente prolongan la marcha autónoma por alrededor de dos años; incidiendo en la capacidad ventilatoria de estos niños, pues una vez perdida la bipedestación el desarrollo de escoliosis progresiva es la regla. El tratamiento esteroideal tiene efectos colaterales que deben ser monitorizados^(2,51).

El inicio promedio es a los 8 años de edad, cuando se establece plateau en la función motora⁽¹⁾. Una vez perdida la marcha, permite conservar la movilidad de las extremidades superiores, reducir la progresión de la escoliosis, retardar la declinación de la función respiratoria y cardiaca. En las etapas avanzadas de la enfermedad priman los efectos adversos sobre los beneficios clínicos^(2,51).

Creatina

Sus beneficios se han demostrado en miopatías distrofinicas y distrofia miotónica tipo 2. Constituye un suplemento alimentario, el cual mediante aumento en la síntesis de proteínas musculares (principalmente miosina) y por el aumento del glicógeno intramuscular puede mejorar la fuerza de grupos musculares⁽⁴⁾. Su uso generalizado no está recomendado.

Acido Valproico

Mejora la fuerza muscular en pacientes con AEC tipo 3 y 4; sin efectos en pacientes con AEC tipo 1 y 2.

Carnitina

Puede ser útil en caso de miopatías secundarias a errores del metabolismo con déficit de carnitina.

Cirugías y riesgo anestésico

Es recomendable el uso de anestesia total endovenosa. La anestesia inhalatoria se puede relacionar a reacciones tipo hipertemia maligna y rbdomiolisis, descritos en paciente con DMD. Los depolarizantes, succinilcolina están contraindicados

(52). Los pacientes deben recibir una evaluación cardiológica y respiratoria al menos 2 meses antes de la intervención^(6,9). Es fundamental considerar las recomendaciones ya entregadas de AVNI y tos asistida en el manejo postoperatorio para prevenir atelectasias y neumonías y eventualmente fallas en la extubación.

ASPECTOS EDUCATIVOS

Proporcional al estado evolutivo de la enfermedad, tanto los pacientes como sus familiares deben empoderarse en los cuidados relacionados con la enfermedad, por lo tanto deben ser instruidos sobre temas referidos a la historia natural de la enfermedad, estilos de vida saludables, reconocimiento de exacerbaciones y planes de contingencia; además del manejo básico de interurrencias respiratorias, no respiratorias, transición a la adultez y autovalencia. En el caso dependencias tecnológicas específicas deben recibir educación práctica del uso de equipos y sus cuidados⁽⁶⁾.

DILEMAS ÉTICOS

La sobrevida de niños con ENM y dependencias tecnológicas especiales ha mejorado, entre otras acciones, por los cuidados respiratorios especializados, como es la ventilación mecánica prolongada y los protocolos de tos asistida. Esto se ha relacionado con mejoría en la CVRS del paciente y su entorno familiar. Sin embargo, no siempre se obtiene el resultado esperado y las cargas psicológicas, sociales y financieras constituyen procesos que requieren desarrollar evaluaciones en el dominio de la bioética. Los desafíos terapéuticos, que son posibles con nuevas tecnologías aplicadas, requieren incluir principios bioéticos considerados como la suma de conocimientos que orientan en un sentido racional la acción humana de hacer el bien y evitar el mal. Estos se pueden resumir en Autonomía, beneficencia, equidad (justicia) y no maleficencia⁽⁵³⁾.

El desarrollo de la AVNI ha permitido mejorar la historia natural de algunas enfermedades neuromusculares especialmente la DMD, no obstante, en algunas enfermedades neuromusculares con deterioro progresivo, como la AEC tipo I, caracterizada por su evolución mortal sin apoyo ventilatorio, existe controversia en la factibilidad técnica del soporte con AVNI durante las etapas tempranas de la vida (menores de 6 meses) y de las implicancias bioéticas de dicha decisión.

Esto especialmente en lactantes con trastorno de deglución por compromiso bulbar dentro de los tres meses de vida que impida sostener SpO₂ estables sobre 95%. No obstante en el resto de los niños que no tienen esta severidad del compromiso bulbar pueden beneficiarse con AVNI, protocolos de tos asistida y alimentación por gastrostomía, independiente del nivel de autonomía ventilatoria. De esta manera, sin traqueostomizar, es posible mantener el lenguaje e impactar en CVRS.

Los aspectos bioéticos involucrados en el manejo de pacientes con enfermedades crónicas, progresivas y

potencialmente letales deben ser fuertemente considerados al momento de decidir en conjunto con los pacientes y sus familias terapias de ventilación mecánica. Es por ello fundamental comunicar todas las alternativas posibles como son AVNI, ventilación a través de TQT o sólo acompañamiento. Las decisiones de tratamiento deben considerar no sólo aspectos de viabilidad técnica, sino los principios bioéticos ya mencionados⁽⁵⁴⁾.

CONCLUSIÓN

El compromiso respiratorio en las enfermedades neuromusculares es causa frecuente de morbimortalidad y la insuficiencia ventilatoria de mortalidad prematura. A lo largo de los últimos 10 años se ha transitado desde la contemplación de la historia natural de estas enfermedades a recomendaciones tanto anticipatorias como integrales en los cuidados respiratorios.

El cambio más sustantivo en estas recomendaciones es la inclusión rutinaria de AVNI y de protocolos complementarios de tos asistida. Consecuentemente, no sólo se ha consolidado el rol de la AVNI, iniciada oportunamente al confirmar hipoventilación nocturna, sino también, como la mejor estrategia para entregar ventilación mecánica prolongada en aquellos pacientes que requieren soporte ventilatorio total o por más de 20 horas en el día.

Reservando la indicación de TQT exclusivamente para quienes tengan severo compromiso de los músculos deglutorios bulbares que impidan mantener en forma continua la SpO₂ sobre 95%. Es así como estas estrategias han permitido la sobrevida, con buena CVRS, en pacientes con DMD por más de 20 años y pacientes con AEC Tipo I por más de 10 años evitando la necesidad de traqueostomizar.

REFERENCIAS

1. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol* 2000; 29: 141-150.
2. Mullender MG, Blom NA, De Kleuver M, Fock JM, Hitters WMGC et al. A Dutch guideline for the treatment of scoliosis in neuromuscular disorders. *Scoliosis* 2008; 3: 14-8.
3. Arens R, Muzumdar H. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Paediatric Respiratory Reviews* 2010; 11: 24-30.
4. Problemas respiratorios en el niño con enfermedad neurológica. Prado F, Bertrand P, Escobar R. En "Enfoque Clínico de las Enfermedades Respiratorias del Niño". Sánchez I., Prado F. 1era Edición. Ediciones Universidad Católica de Chile. 2007. Capítulo 29: 347-58.
5. Maquílón C, Castillo S, Monitel G, Ferrero G, et al. Ventilación no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Rev Chil Enf Respir* 2008; 24: 192-98.
6. Finder JD, Birmkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: an official ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-65.
7. Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164: 2191-94.
8. Finder JD. A 2009 perspective on the 2004 American Thoracic Society statement, "respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy". *Pediatrics* 2009; 123 Suppl 4: S239-41.

9. Bushby K, Finkel R, Birnkrant D, Case L, Clemens P et al Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *The Lancet Neurology* 2009; 9: 177-89.
10. Sharma GD. Pulmonary function testing in neuromuscular disorders. *Pediatrics* 2009; 123 Suppl 4: S219-221.
11. Evans J, Whitelaw W. The Assessment of Maximal Respiratory Mouth Pressures In Adults. *Respir Care* 2009; 54: 1348-59.
12. Tzeng A, Bach J. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular diseases. *Chest* 2000; 118: 1390-96.
13. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, McLaughlin J, England S, Bryan C, Levison H. Cough capacity in patients with muscular dystrophy. *Chest* 1988; 92: 1232-35.
14. Rehabilitación respiratoria en niños y adolescentes con necesidades especiales en salud. Zenteno D., Puppo H., Villaroel G., Vera R., Torres R., Salinas P, Prado F. En: Libro Pediatría para "NANEAS". Editor: Dr. Nelson Vargas Catalán, mayo 2009. Comité de Niños y Adolescentes con Necesidades Especiales de Atención en Salud (NANEAS), Sociedad Chilena de Pediatría.
15. Martyn JB, Moreno RH, Pare PD, Pardy RL. Measurement of inspiratory muscle performance with incremental threshold loading. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135: 919-23.
16. Matecki S, Topin N, Hayot M, Rivier F, Echenne B, Prefaut C, Ramonaxo M. A standardized method for the evaluation of respiratory muscle endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2001; 11: 171-77.
17. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 166-70.
18. Mellies U, Dohna-Schwake C, Voit T. Respiratory function assessment and intervention in neuromuscular disorders. *Curr Opin Neurol* 2005; 18: 543-47.
19. Kheirandish-Gozal L. Practical aspects of scoring sleep in children. *Paediatr Resp Rev* 2006; 75: S50-54.
20. Marcus CL, Omlin KJ, Basinski DJ, et al. Normal polysomnographic values for children and adolescents. *Am Rev Respir Dis* 1992; 146: 1235-59.
21. Brockmann P, Prado F. Estudio de los trastornos respiratorios del sueño en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Neurol Pediatr* 2008; 3(Supl): 18-24.
22. Katz SL. Assessment of sleep-disordered breathing in pediatric neuromuscular diseases. *Pediatrics* 2009; 123: S222-25.
23. Tonelli de Oliveira AC, Martínez D, Vasconcelos LF, et al. Diagnosis of obstructive sleep apnea síndrome and its outcomes with home portable monitoring. *Chest* 2009; 135: 330-336.
24. Alonso ML, Terán J, Cordero JA, Navazo AI, et al. Reliability of respiratory polygraphy for the diagnosis of sleep apnea-hypopnea syndrome in children. *Arch Bronconeumol* 2008; 44: 318-323.
25. Moss D, Urschitz M, Von Bodman A, Eitner S, Noehren A, Urschitz-Duprat PM, Schlaud M, Poets C. Referent Values for Nocturnal Home Polysomnography in Primary Schoolchildren. *Pediatr Res* 2005; 58: 958-65.
26. Salinas P, Prado F, Vera R, Rodríguez C, Zenteno D. Poligrafía en el Inicio y Seguimiento de la Asistencia Ventilatoria No Invasiva en Pediatría. V Congreso Chileno de Neumología Pediátrica. SOCHINEP, Santiago, Octubre 2009.
27. Mellies U, Ragette R, Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Daytime predictors of sleep disordered breathing in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord*. 2003; 13: 123-28.
28. Ogata H, Ishikawa Y, Ishikawa Y, Minami R. Beneficial effects of beta-blockers and angiotensin-converting enzyme inhibitors in Duchenne muscular dystrophy. *J Cardiol* 2009; 53: 72-8.
29. Franciotta D, Zanardi M.C., Albertotti L., et al. Measurement of skeletal muscle mass in Duchenne muscular dystrophy: use of 24-h creatine excretion. *Acta Diabetol* 2003; 40: S290-2.
30. González-Bermejo J., Lofaso F, Falaize L., et al. Resting energy expenditure in Duchenne patients using home mechanical ventilation. *Eur Respir J* 2005; 25: 682-7.
31. Angelini C. The role of corticosteroids in muscular dystrophy: a critical appraisal. *Muscle Nerve* 2007; 36: 424-35.
32. Pichiecchio A., Uggetti C., Egitto M.G., et al. Quantitative MR evaluation of body composition in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Eur Radiol* 2002; 12: 2704-09.
33. Messina S., Pane M., De Rose P, et al. Feeding problems and malnutrition in spinal muscular atrophy type II. *Neuromusc Disord* 2008; 18: 389-93.
34. Barja S, Perez R, Cardoso I, Escalona M, Salinas P et al. Distrofia muscular de Duchenne: Composición corporal, gasto energético y función pulmonar. *Neurol Pediatr* 2009; 4: 81.
35. Pessolano F, Suárez A, Monteiro S, Mesa L et al. Nutritional Assessment of Patients with Neuromuscular Diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2003; 82: 182-5.
36. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112: 1024-8.
37. Toussaint M, Boitano L, Gathot V, Steens M, Soudon P. Limits of Effective Cough-Augmentation Techniques in Patients With Neuromuscular Disease. *Respiratory Care* 2009; 54: 359-66.
38. Chatwin M, Simonds AK. The addition of mechanical insufflation/exsufflation shortens airway-clearance sessions in neuromuscular patients with chest infection. *Respir Care* 2009; 54: 1473-9.
39. Guías de recomendación para abordar la ventilación mecánica prolongada en el niño. *Neurol Pediatr* 2008; 3(Supl): 1-99.
40. Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, C. Seton C et al. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 2007; 68: 198-201.
41. Ministerio de Salud de Chile. Programa Nacional de Asistencia Ventilatoria No Invasiva en Atención Primaria de Salud: Normas Técnicas. *Neurol Pediatr* 2007; 2: 38-48.
42. Benditt JO. Initiating noninvasive management of respiratory insufficiency in Neuromuscular disease. *Pediatrics* 2009; 123 Suppl 4: S236-38.
43. Prado F, Salinas P, Pizarro G, Campos C, Zenteno D. Asistencia Ventilatoria No Invasiva: Consideraciones Teórico-Prácticas en Pediatría. *Rev Chil Pediatr* 2008; 6: 580-92.
44. Boitano LJ. Equipment options for cough augmentation, ventilation, and noninvasive interfaces in neuromuscular respiratory management. *Pediatrics* 2009; 123 Suppl 4: S226-30.
45. Ministerio de Salud de Chile, Subsecretaría de Redes Asistenciales. Resolución Exenta N° 372 del 29 de febrero del 2008: Programa de Asistencia Ventilatoria No Invasiva en Atención Primaria de Salud y Protocolo de Ventilación Mecánica Invasiva en APS.
46. Zenteno D, Puppo H, Vera R, Torres R, Chung Kuo, Salinas P, Prado F. Guías de Rehabilitación Pulmonar para Niños con Enfermedades Respiratorias Crónicas. *Neurol Pediatr* 2008; 3(supl 1); 25-33.
47. Flores O, Reyes A, Prado F, Abarca E, Catalan C, Madrid J, Perez F. Efecto comparado de entrenamiento muscular inspiratorio en distrofia muscular de Duchenne: 9 y 27 semanas de entrenamiento. *Rehabil Integral* 2009; 4: 78-85.
48. Bono R, Inverno M, Botteon G, Iotti E, Estienne M, Berardinelli A, Lanzi G, Fedrizzi E. Prospective study of gross motor development in children with SMA type II. *Ital J Neurol Sci* 1995; 16: 223-30.
49. Gill I, Eagle M, Mehta JS, Gibson MJ, Bushby K, Bullock R. Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure. *Spine* 2006; 31: 2478-83.
50. Takaso M, Nakazawa T, Imura T, Takahira N, et al. Surgical management of severe scoliosis with high-risk pulmonary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Int Orthop* 2010; 34: 401-6.
51. Bushby K, Finkel R, Birnkrant D, Case L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *The Lancet Neurology* 2009; 9: 77-93.
52. Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. *Pediatr Anesth* 2008; 18: 100-6.
53. Beauchamp T, Childress JF. Principles of biomedical ethics 5 th edn. Oxford University Press 2001.
54. González X, Salinas P, Farias A, Rodríguez C. Aspectos éticos de la ventilación mecánica domiciliaria. *Neurol Pediatr* 2008; 3(supl 1); 83-86.

Oscilometría de impulso (IOS) en niños

Klgo. Rodolfo Meyer Peirano

Laboratorio de Función Pulmonar Infantil
Hospital Padre Hurtado

Resumen

Este artículo tiene como propósito revisar aspectos fisiológicos, técnicos y clínicos de la oscilometría de impulso aplicada en pediatría; ya que en la actualidad tiene un rol importante en el estudio de la mecánica respiratoria. Es una interesante aproximación al diagnóstico funcional del sistema respiratorio por su fácil realización; en cuanto no necesita de la cooperación activa del paciente, se obtienen resultados comprensibles del sitio y magnitud de la alteración, puede complementar las pruebas de provocación, pesquisar precozmente la respuesta broncodilatadora y participar en el seguimiento de enfermedades crónicas.

Palabras Claves: Función pulmonar, resistencia, oscilometría, niños.

INTRODUCCIÓN

La oscilometría de impulso (IOS) ha sido introducida como una modalidad alternativa o complementaria a las pruebas de función pulmonar convencionales⁽¹⁾ y a diferencia de éstas, no utiliza maniobras dependientes del esfuerzo respiratorio, sino que utiliza pequeñas señales de presión externas sobrepuestas a la ventilación espontánea del sujeto que permiten determinar la impedancia del sistema respiratorio⁽²⁾.

La impedancia, corresponde al impedimento natural al flujo de aire que ofrece el sistema respiratorio, que incluye tanto las pérdidas friccionales como cargas elásticas e inerciales⁽³⁾. Además, al evitar el esfuerzo -como maniobra- se elimina también la influencia del tono broncomotor en la respuesta⁽⁴⁾. A pesar que, han transcurrido más de 50 años de las primeras publicaciones de DuBois y colaboradores^(5,6), pareciera que aún la comprensión y uso de la medición de resistencias respiratorias a través del método de oscilación forzada, en particular la IOS sigue siendo difícil y poco desarrollada en nuestro medio. No obstante, el mayor crecimiento ha ocurrido en los últimos 15 años^(7,8).

Cogswell et al, en 1973 aplicó esta técnica por primera vez en niños (entre 3 y 12 años), sanos, asmáticos y con fibrosis quística, sugiriendo su amplia utilidad en pediatría⁽⁹⁾. El avance de este método ha ido en paralelo con el avance tecnológico en particular los sistemas computacionales que han facilitado su aplicación técnica e interpretación clínica, obteniéndose el año 2007 las guías ATS/ERS que la incluye como método estandarizado para la evaluación de función pulmonar en el niño preescolar⁽³⁾. Técnicamente, la IOS se

logra aplicando pulsaciones tipo "popping" con un pequeño parlante que es activado eléctricamente por el computador (Figura 1), el cual se deforma en sentido positivo y negativo para generar pequeños flujos que ingresan al sistema respiratorio durante la respiración espontánea del sujeto⁽⁸⁾ lo que permite un completo análisis comprensivo de la mecánica respiratoria a través de mediciones de la resistencia no elástica (vía aérea) y elásticas (pulmón y tórax) en forma simultánea, conocida como impedancia respiratoria⁽²⁾. El análisis de la respuesta se realiza en una escala de frecuencias entre 5 y 30 Hertz (Hz), para lo cual se utiliza el método de transformación rápida de Fourier (FFT), el que traslada los datos registrados en el dominio del tiempo, al dominio de una

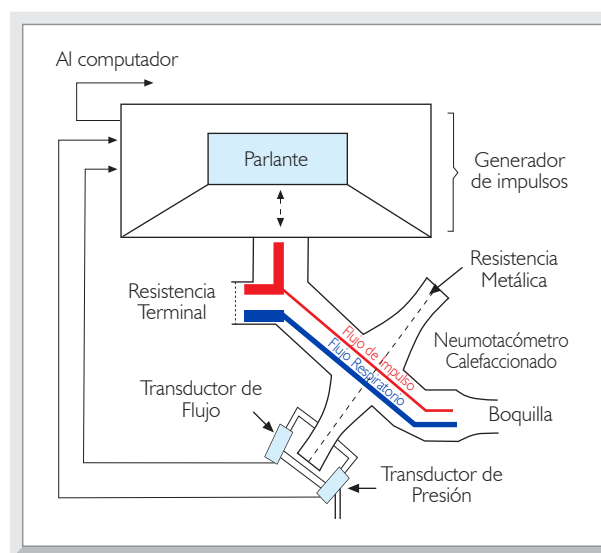


Figura 1.- Esquema del parlante generador de la oscilación forzada conectado a una resistencia terminal, al neumotacómetro, al computador y boquilla. Se ilustra en azul y rojo el flujo del paciente y parlante respectivamente, que son medidos por el neumotacómetro y observados en el monitor del computador (no mostrado).

Correspondencia: Rodolfo Meyer Peirano. Kinesiólogo Respiratorio Hospital Padre Hurtado. Magíster en Pedagogía Universitaria. Profesor Titular Universidad Mayor, Especialista en Kinesiología Respiratoria - DENAKE, Terapeuta Respiratorio Certificado - ICRC. E-mail: romepes@gmail.com