

SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRÍA

6° CONGRESO ARGENTINO DE NEUMONOLOGÍA  
PEDIÁTRICA JORNADA DE ENFERMERÍA EN  
ENFERMEDADES RESPIRATORIAS PEDIÁTRICAS  
JORNADA DE KINESIOLOGÍA PEDIÁTRICA

Mesa Redonda  
Manejo Respiratorio del paciente Neuromuscular

Noviembre 2012

# ABORDAJE EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR



H.I.A.E.P. “Sor María Ludovica ”  
Grupo de Trabajo en Enfermedades Neuromusculares  
Bruno Javier FIERRO Lic. Klgo. Fta

# Abordaje en niños y adolescentes con enfermedad neuromuscular

- Existe una amplia lista de enfermedades neuromusculares, cada entidad tiene manifestaciones clínicas, evolución, pronóstico y tratamientos diferentes
- El abordaje Kinésico se direcciona en los pilares de la Rehabilitación Motriz y Equipamiento, manejo de las alteraciones de la Deglución y facilitación del habla en pacientes traqueostomizados a largo plazo, y 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

# Abordaje Respiratorio Pediátrico ENM progresiva de curso lento

- 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).
- Hipercapnia que comienza durante el sueño
- 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 predominante 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.

# Abordaje Respiratorio Pediátrico ENM progresiva de curso lento

- Pruebas Funcionales Respiratorias son de particular interés porque pueden revelar la severidad del compromiso.
- La Capacidad vital disminuye conforme aumenta la debilidad de los músculos respiratorios y las deformidades torácicas
- La Pimax y la Pemax evalúan más directamente la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria respectivamente.
- La Pemax puede ser reemplazada con la medición del flujo espiratorio pico y es igualmente útil para la evaluación de la tos solo en ausencia de obstrucción bronquial.
- Los síntomas diurnos (cefaleas matinales, hipersomnolia diurna, anorexia, disminución del rendimiento intelectual, etc.)

# PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS

## NIÑOS MAYORES

Flujos y volúmenes: **espirometría** (espirómetros o neumotacógrafos)

Fuerza músculos respiratorios: **Pimax, Pemax, pletismografía, pico flujo convencional y tosido.**

## INFANTES (3m-3años)

Fuerza músculos respiratorios: **Pimax, Pemax**

**ACEPTABILIDAD:** La curva F/V provee mas detalle de la porción inicial de la maniobra de CVF y da idea de la magnitud del esfuerzo

**REPRODUCTIBILIDAD:** Mínimo de 3 maniobras aceptables.

EVALUACIÓN BÁSICA: P MAXs, PETCO<sub>2</sub>, CV, SAT O<sub>2</sub>

EVALUACIÓN AVANZADA: EAB, Pdimax, P01/ PETCO<sub>2</sub>, PSG



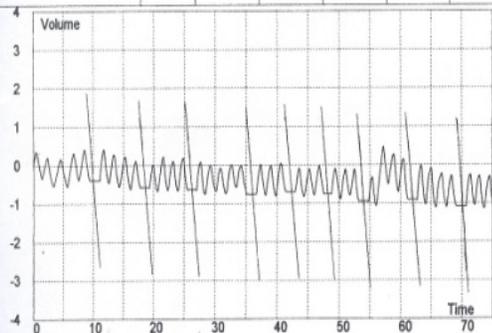
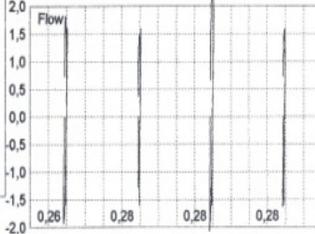
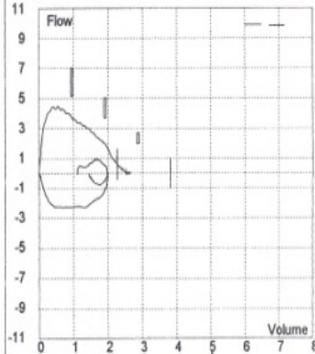
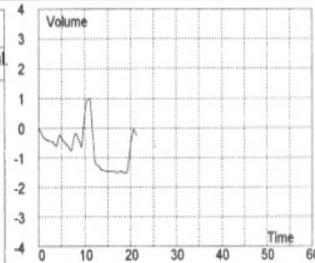
L Name :  
 F Name : **AGUSTIN**  
 Identity number : 94  
 Date of birth : 27/01/2000

Sex : M  
 Age : 12  
 Height (cm) : 165  
 Weight (kg) : 65

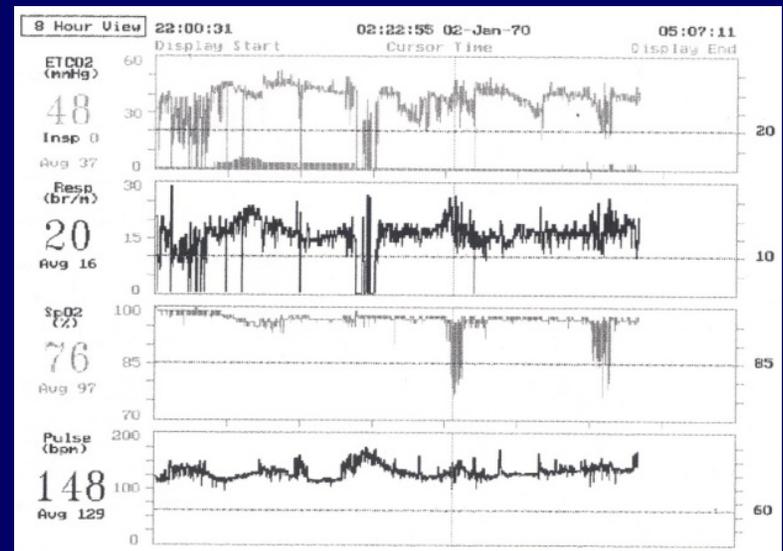
**Spiro - Plethys**

24/05/2012 09:37:14 a.m.

	Pre			Post		
	Pred.val	Meas.	%Pred.val	Meas.	Pre. dif.	%Pred.val
VC(L)	3,83	2,49	65	---	---	---
VC(L)	3,83	2,49	65	---	---	---
IRV(L)	---	1,16	---	---	---	---
ERV(L)	---	0,73	---	---	---	---
IC(L)	---	1,76	---	---	---	---
EC(L)	---	1,33	---	---	---	---
<b>CVF</b>						
FEV1(L)	3,83	2,64	69	---	---	---
FEV1(L)	3,30	2,27	69	---	---	---
FEV1/FVC(%)	85,00	86,02	101	---	---	---
FEV1/VC(%)	85,00	91,09	107	---	---	---
PEF(L/S)	6,31	4,50	71	---	---	---
MEF(L/S)	3,49	3,03	87	---	---	---
MEF25(L/S)	2,33	1,75	75	---	---	---
MEF50(L/S)	4,38	3,16	72	---	---	---
MEF75(L/S)	6,07	4,31	71	---	---	---
FIV1(L)	---	1,80	---	---	---	---
FVC Ins(L)	---	1,99	---	---	---	---
PIF(L/S)	---	2,29	---	---	---	---
F50Ex/In(%)	---	140,37	---	---	---	---
RAW(cmH2O/L/S)	2,03	1,85	91	---	---	---
GAW(L/S*cmH2O)	0,49	0,54	110	---	---	---
SRAW(cmH2O*s)	4,34	3,03	70	---	---	---
RF (raw)(#/min)	---	68,57	---	---	---	---
<b>TEV</b>						
RV	2,36	1,54	65	---	---	---
RV	1,04	0,81	78	---	---	---
<b>TLC(L)</b>	<b>4,93</b>	<b>3,30</b>	<b>67</b>	---	---	---
PL-VC(L)	3,83	2,49	65	---	---	---
RV/TLC(%)	23,70	24,61	104	---	---	---



Commentaires



## PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS

- CVF

Maniobra: Calibrar el equipo. Demostrar la técnica. Lavado de manos. Sentado, con clip nasal. Boquilla con labios cerrados y sin obstruir con la lengua. Inhalación rápida desde CRF. Sin pausa (a lo sumo 1-2 seg) exhalar ("una explosión, no un soplido") completamente. Mínimo: 3 maniobras. Máximo: 8 maniobras.

- Criterio de fin del test:

- No puede continuar exhalando más
- No cambio en la curva V/t por más 1 segundo, y exhaló > 3 segundos en menores de 10 años y > 6 segundos en mayores de 10 años

Alteración ventilatoria restrictiva: definición: Disminución de la CPT < 80% del Teórico. Grados de restricción leve CPT < 80% Teórico, moderada CPT < 60% Teórico, severa < 40% teórico

# Índice de Fuerza Muscular Respiratoria en Infantes

## Infante con Debilidad Muscular

## Infante Sano



[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

# VALORES STANDARD EN NIÑOS Y ADOLESCENTES: Pimax-Pemax y flujos picos tosidos

- PRESIÓN INSPIRATORIA MÁXIMA: MEDIA (DS) (cmH2O) 75.4 (23). Varones
- PRESIÓN ESPIRATORIA MÁXIMA: MEDIA (DS) (cmH2O) 95.7 (23) Varones
- PRESIÓN INSPIRATORIA MÁXIMA: MEDIA (DS) (cmH2O) 63.1 (21) Niñas
- PRESIÓN ESPIRATORIA MÁXIMA: MEDIA (DS) (cmH2O) 80.3 (21) Niñas
  
- PICO FLUJO TOSIDO: PERCENTILO (50<sup>th</sup>) (l/m) desde 147 a 488 Niñas
- PICO FLUJO TOSIDO: PERCENTILO (50<sup>th</sup>) (l/m) desde 162 a 728 Varones

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

Carlo Bianchi, MD Paola Baiardi, DMathSc Affiliations: From the Fondazione Don Carlo Gnocci 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

## **Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children**

SH WILSON, NT COOKE, RHT EDWARDS, SG SPIRO  
From the Department of Respiratory Medicine, Rayne Institute, University College Hospital, London  
Thorax 1984;39:535-538

# EVALUACIÓN TUSÍGENA



[VIDEO 1](#)

[VIDEO 2](#)

# Detección precoz en potencial compromiso respiratorio Disfagia y/o broncoaspiración

<b>KINESIOLOGIA</b>	Protocolo de evaluación de la Deglución. Servicio de Atención de Urgencia a Consultorio Esterno e Internación para pacientes Neuromusculares. Hospital de Niños Sur Uruguayo La Plata.			
<b>PACIENTE:</b> masculino	HLGM*	-		<b>FECHA DE INTERNACION:</b> no evaluado por Consultorio Est.
<b>DIAGNOSTICO:</b> DMD		Edad	8A	<b>FECHA DE EVALUACION:</b> 07/11
Tiempo de ARM: no	glasgow	14/15		Requiere O2 suplementario no
Tiempo de Extirpación: no				
<b>Alimentación:</b> Actual	SÍ/NO	KALB	Coartotomía	Otros: ORAL
		1	0	
<b>A. Manejo de secreciones</b>				
No presenta de futuro sursito		1		Presenta de futuro sursito
Tos efectiva (noesplético)		1		No efectiva
Aspiración secreciones hasta 2x/día		1		Aspiración secreciones + de 2x/día
Salivación mucosa bucal normal			0	Stoa Salivación abundante
				Indicarlo que no corresponde
<b>B. Postura</b>				
Cabeza adhiere en reposo				
Reclina o tardanza a la flexión (cuello)		1		Tardanza a la extensión (cuello)
Extensión de la cabeza				
Cierre espontáneo		1		Tardanza a la apertura cefal constante (hipotonía mandibular)
Vel del paladar sinéptico		1		Vel del paladar sinéptico

<b>C. Laringe</b>				
Movilidad automática presente		1		Movilidad automática ausente
Mov. laringeal presente			0	Mov. laringeal presente (falta, rotto)
Mov. Voluntaria lateral presente*		1		Mov. Voluntaria lateral ausente*
Mov. Vol. circular fina presente*			0	Mov. Vol. circular fina ausente*
Mov. Vol. Vertical presente*		1		Mov. Vol. Vertical ausente*
Mov. Vol. Circular dentro presente*			0	Mov. Vol. Circular dentro ausente*
<b>*BVEGESX EJEMPLO</b>				<b>*BVEGESX EJEMPLO</b>
<b>D. Díscos, uvula y epiglotis</b>				
Propio o prótesis con buena adaptación (no se caen)		1		Prótesis mal adaptada o pérdida de piezas durante la internación
Voz normal			0	Voz nasal, débil o burbujante
Prótesis de voz		1		Díscos, uvula o epiglotis
<b>E. Tapa</b>				
Tapa seca (de su propia saliva)				
Automática (durante la actividad)		1		Sintoma automático
Voluntario (8 veces)		1		Sintoma voluntario
Le alcanza para vaciar la saliva			0	No le alcanza para vaciar la saliva
Notase cuando tapa			0	Tosa cuando tapa
Notase antes de tener el riesgo			0	Tiene episodios de riesgo (asa con Equilibrio, pérdida de peso, cambio de la voz, regurgitación, fobia)
<b>Kinesiólogo</b>	<b>TOTAL</b>	<b>13</b>		
Tardancia SI - NO				Firma



Am J Phys Med Rehabil. 2012 May 2.  
**Cough Peak Flow as a Predictor of Pulmonary Morbidity in Patients with Dysphagia.**  
 Bianchi C, Baiardi P, Khirani S, Cantarella G.

# MANEJO RESPIRATORIO EN NIÑOS CON ENM

## Grado de Recomendaciones

### IDENTIFICAR RIESGOS DE COMPLICACIONES RESPIRATORIAS

- LA LONGITUD DEL CÚBITO O ENVERGADURA DEL BRAZO DEBEN SER USADAS PARA PREDECIR FUNCIÓN PULMONAR EN NIÑOS CON ENM CUANDO SU TALLA NO PUEDA SER MEDIDA CORRECTAMENTE. (B).
- LA CAPACIDAD VITAL DEBE MEDIRSE EN TODOS CON ENM CAPACES DE REALIZAR UNA ESPIROMETRÍA COMO PARTE DE LA EVALUACIÓN RESPIRATORIA. (C)

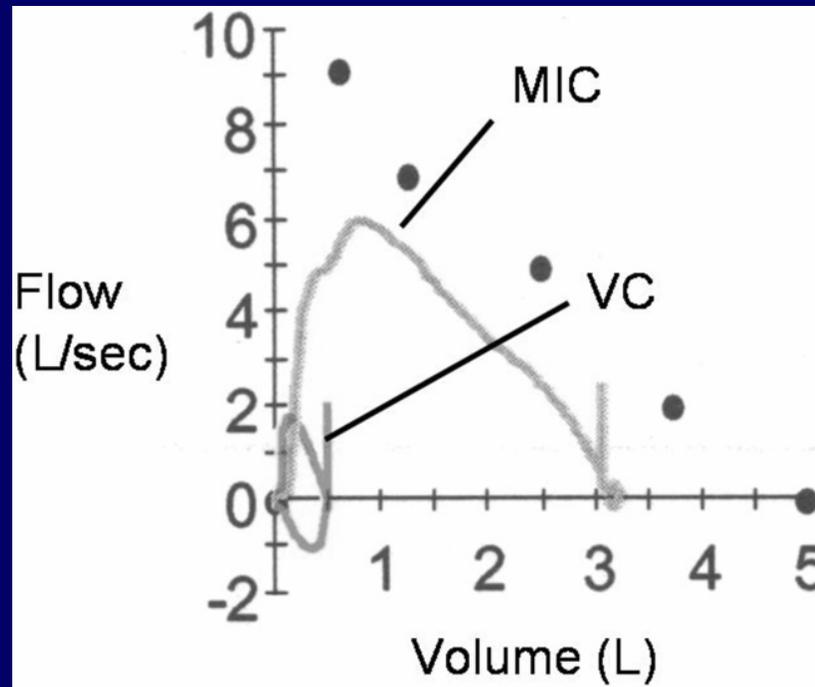
### MANEJO DE LAS SECRECIONES DE LA VIA AREA Y ENTRENAMIENTO DE MÚSCULOS RESPIRATORIOS

- TOS INEFECTIVA( INCLUYENDO NIÑOS DE MAS DE 12 AÑOS CON PFT <270 l/m) Y CON EPISODIOS DE INFECCIÓN RESPIRATORIAS, 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

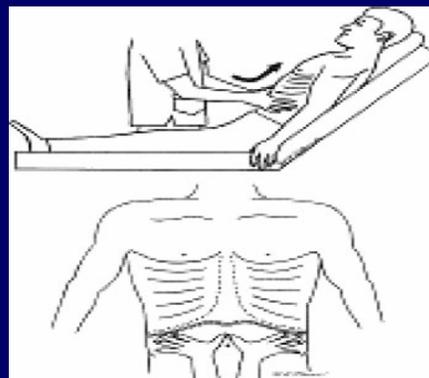
- LOS NIÑOS CON HIPOVENTILACIÓN NOCTURNA SINTOMÁTICA O HIPERCAPNIA DURANTE EL DÍA DEBEN SER SOPORTADOS CON VNI. (C ).

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



**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

## MANEJO NO INVASIVO DE SECRECIONES



# ASISTENCIA TUSÍGENA MECÁNICA



# 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.

# SOPORTE VENTILATORIO NO INVASIVO



# CONCLUSIONES

- Conformar equipo Multidisciplinario
- Categorizar al paciente para determinar tipo de abordaje y dependencia Kinésica
- Inicialmente abordaje kinésico no invasivo (secreciones, fuerza muscular y reclutamiento pulmonar ,monitoreo CO2, detección precoz de la disfagia)
- Calidad de vida
  - Transición a unidades en cuidados de adultos ENM
  - 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.

Gracias



H.I.A.E.P. "Sor María Ludovica"  
Bruno Javier FIERRO Lic. Klgo. Fta