

SAP

SOCIEDAD ARGENTINA DE PEDIATRÍA



7° Congreso Argentino de Neumonología Pediátrica

Ciudad de Mar del Plata
Buenos Aires

Del 18 al 20 de noviembre de 2015
NH Gran Hotel Provincial

Insuficiencia Respiratoria de causa Neuromuscular

Fisiopatología

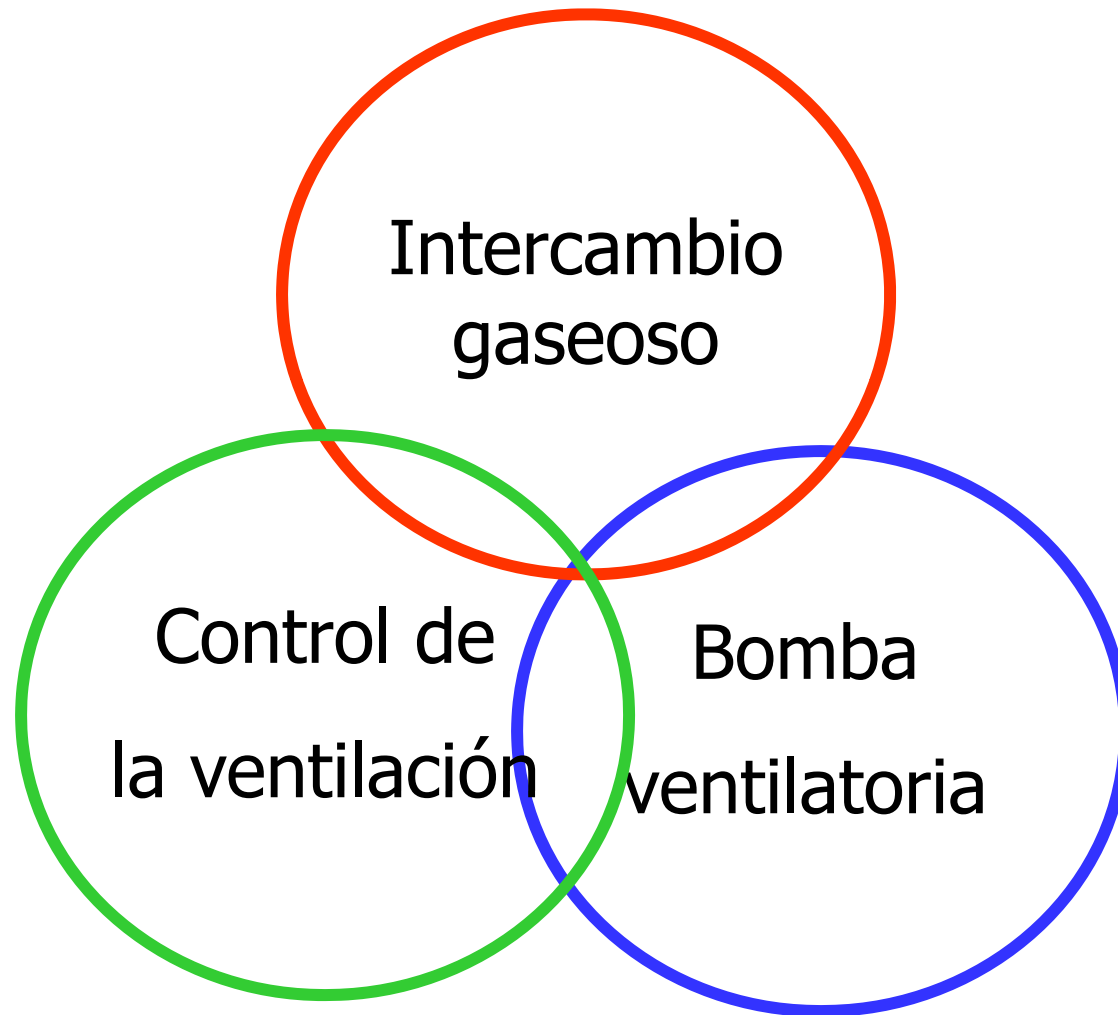
Dr. Benigno Daniel Galizzi

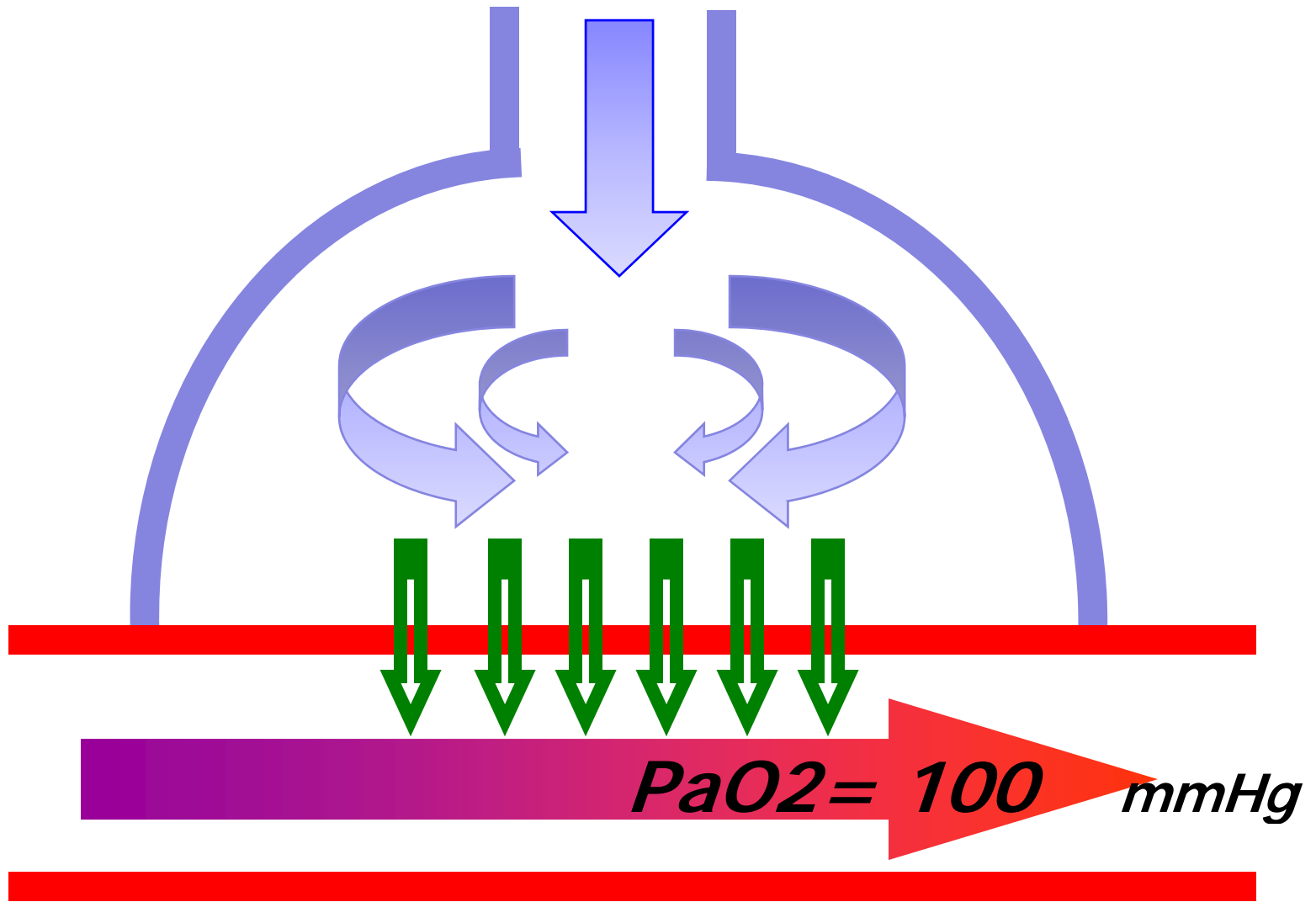
Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez"

Centro Respiratorio "Dr. Alberto Álvarez"

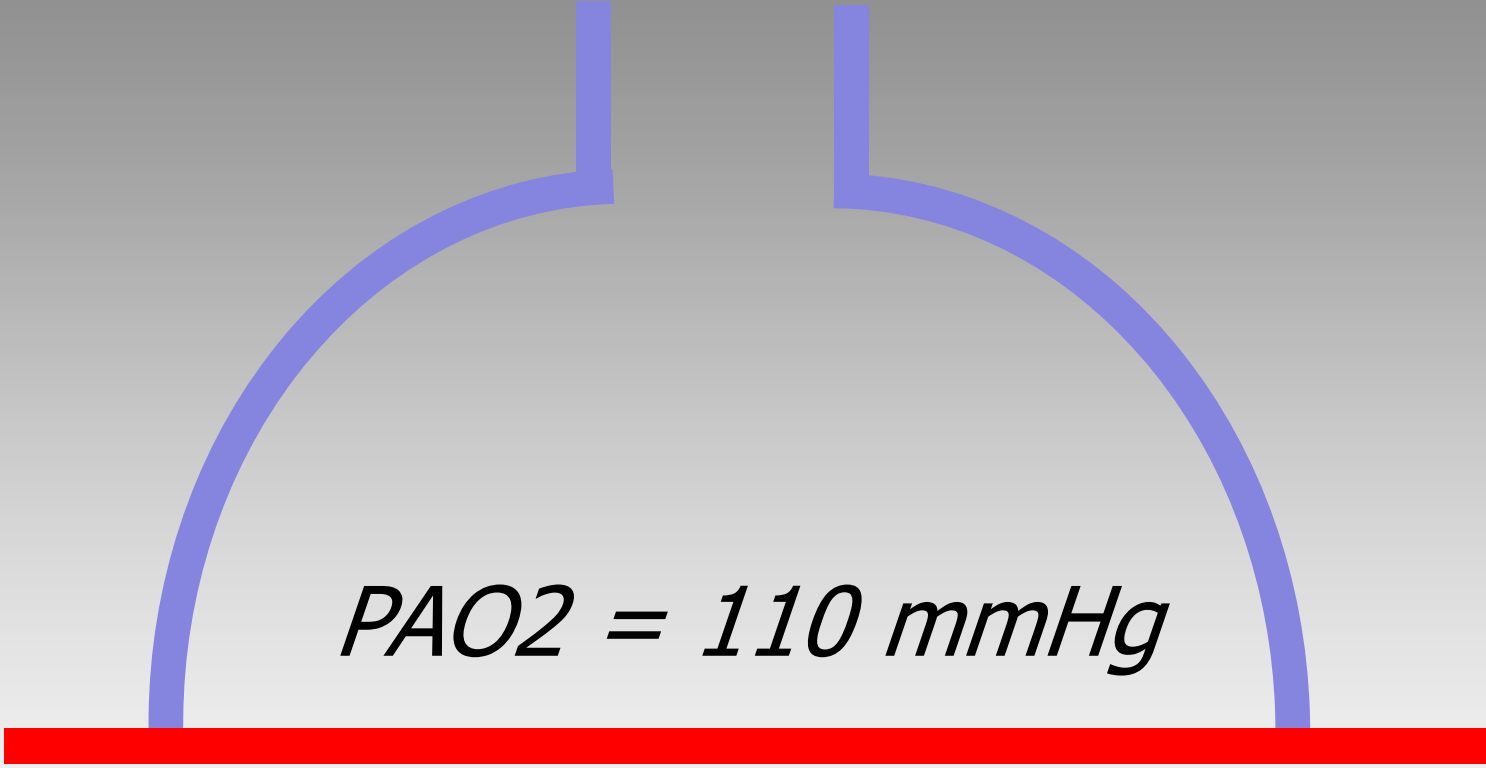


FUNCION PULMONAR





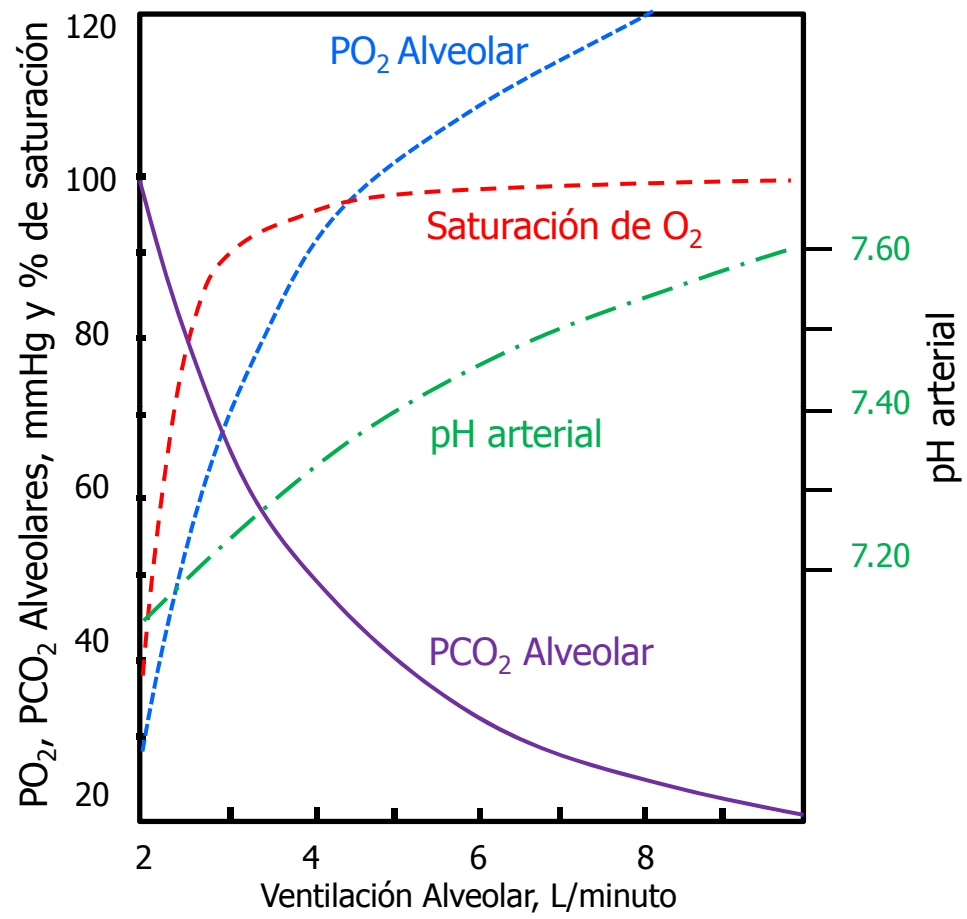
$$\Delta A-aPO_2 = 10 \text{ mmHg}$$

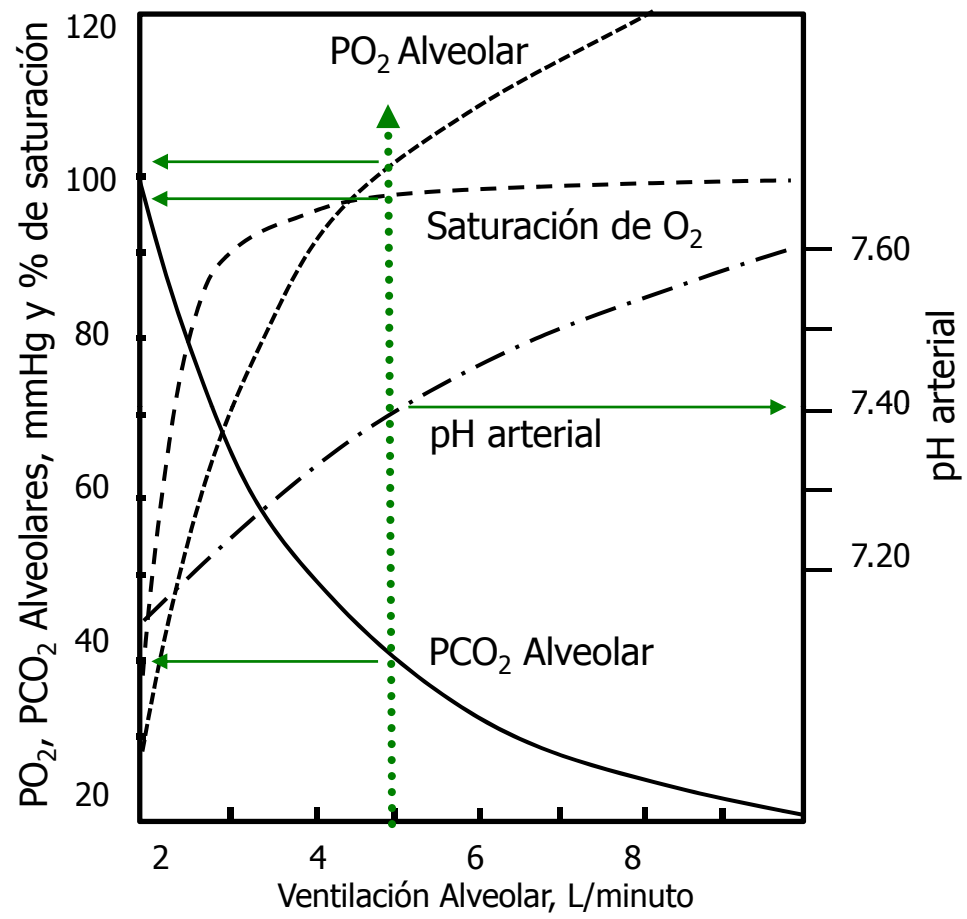


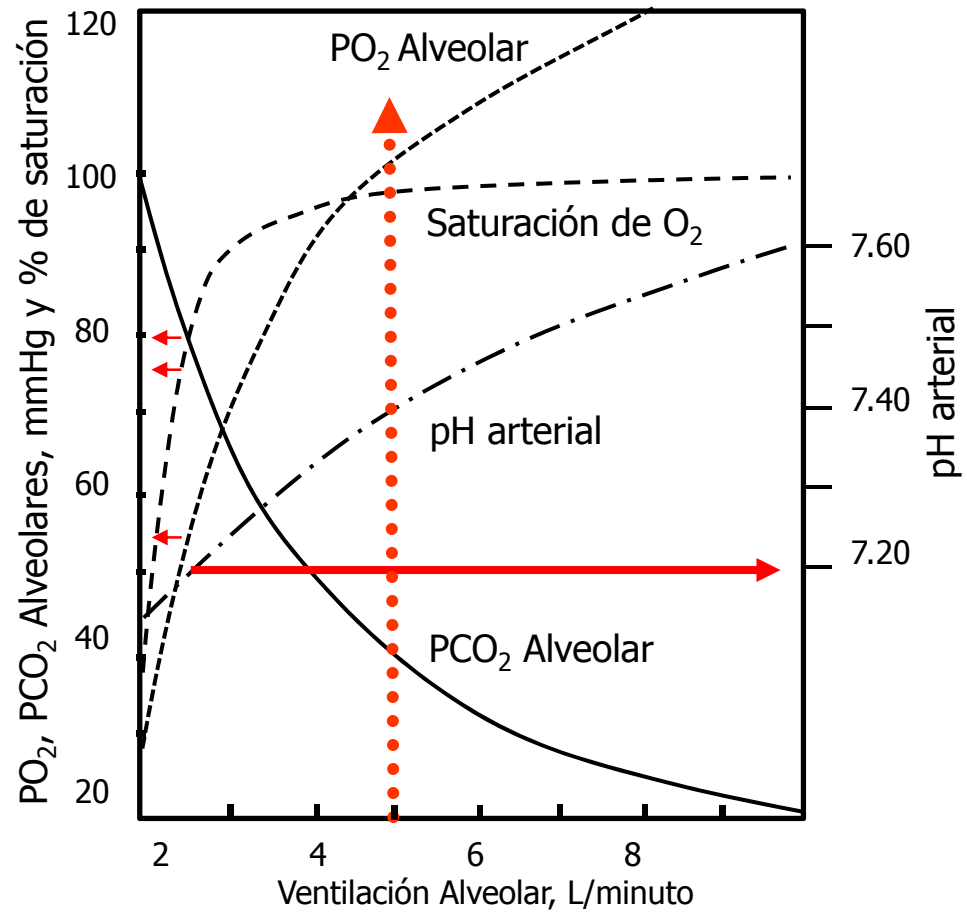
PAO₂ = 110 mmHg

PaO₂ = 100 mmHg



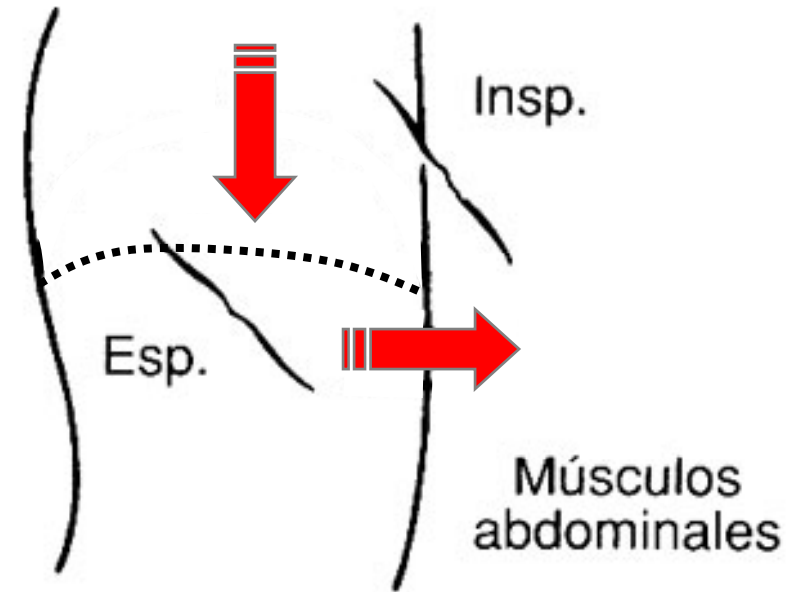
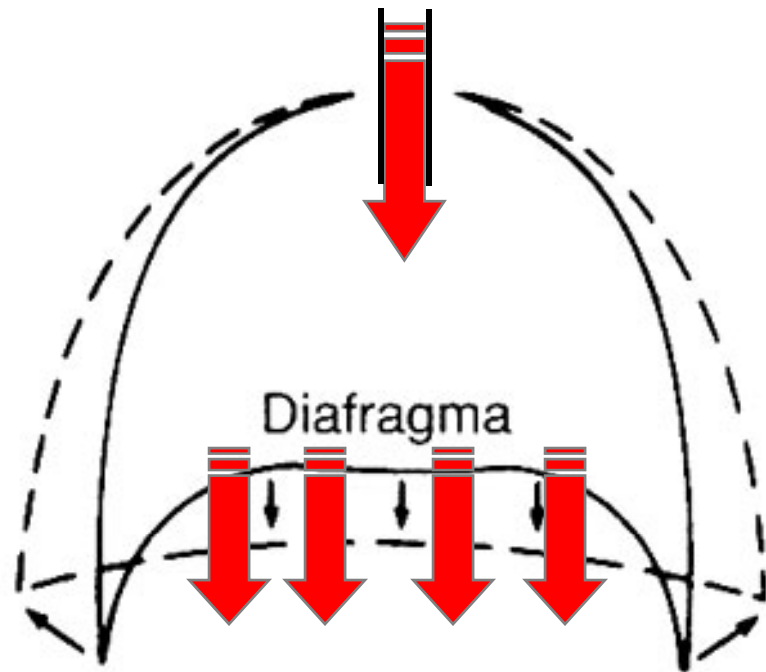




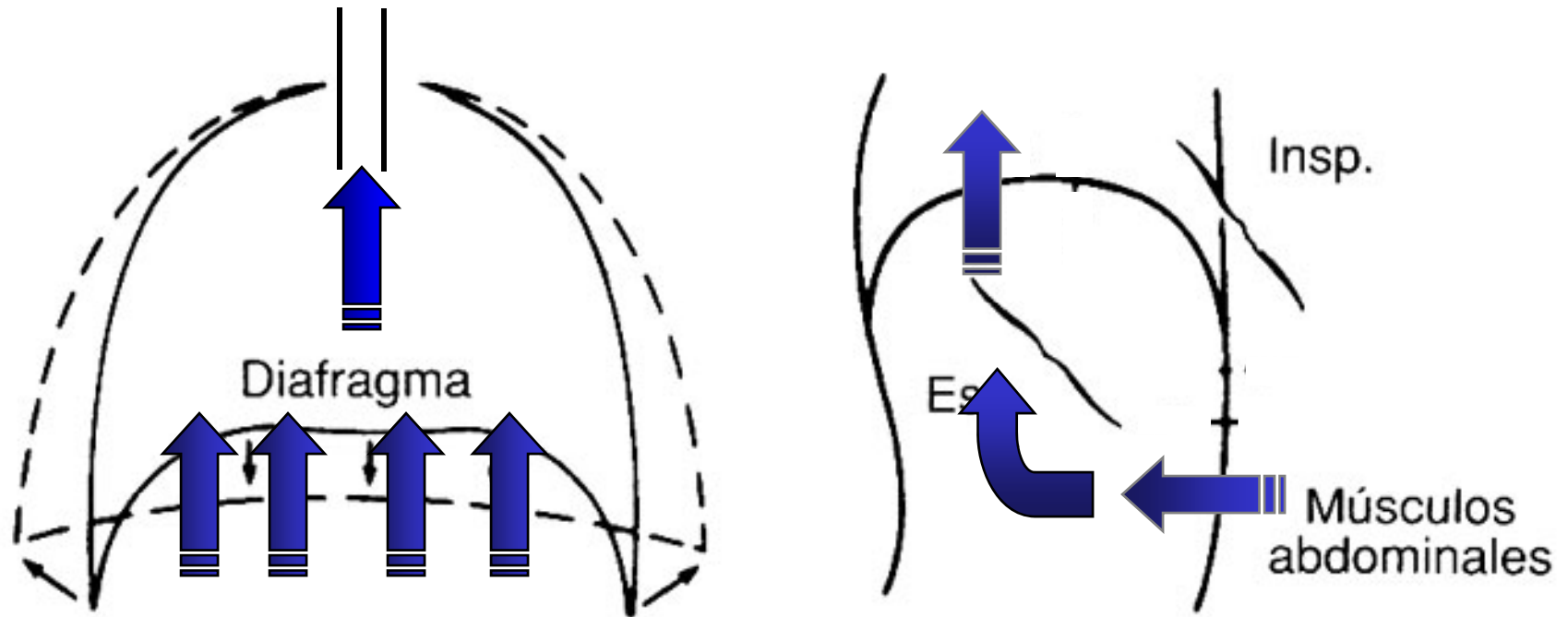


$$PAO_2 = PIO_2 - \frac{PACO_2}{R}$$

FUNCION DE LOS MUSCULOS RESPIRATORIOS



FUNCION DE LOS MUSCULOS RESPIRATORIOS



Efecto de las variaciones de la frecuencia y profundidad ventilatoria sobre la ventilación alveolar*

* Ej. paciente varón de 6 años y 20 kg de peso (44 lbs)

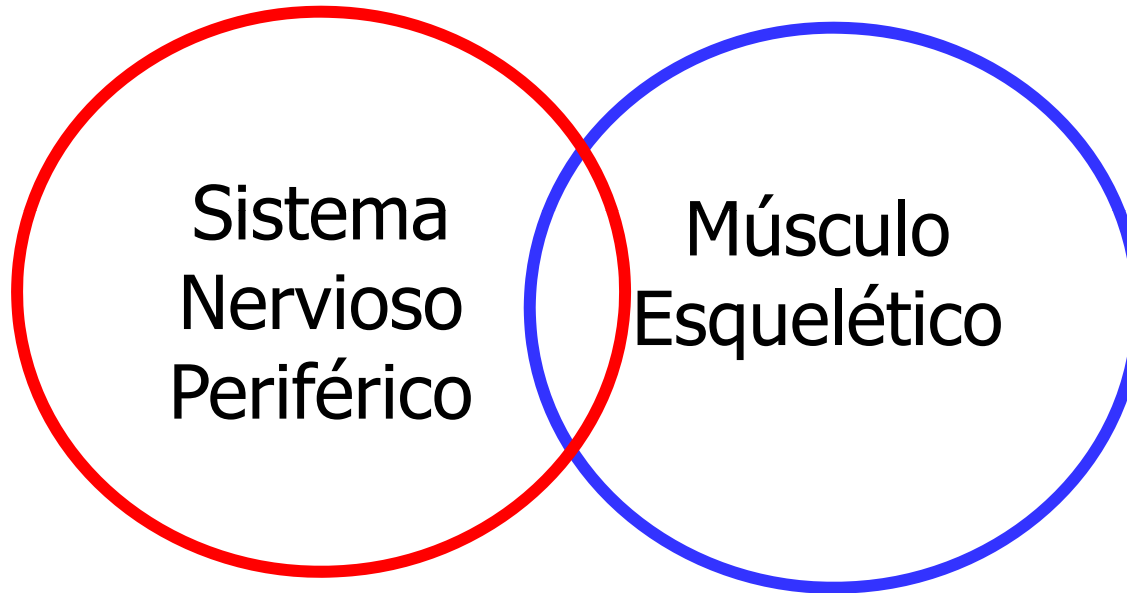
Frecuencia respiratoria	15 × min	
Volumen corriente	300 ml	
Volumen minuto	4500 ml	
Ventilación alveolar	(300-44) = 256 256 x 15 =	
	3840 ml	

Efecto de las variaciones de la frecuencia y profundidad ventilatoria sobre la ventilación alveolar*

* Ej. paciente varón de 6 años y 20 kg de peso (44 lbs)

Frecuencia respiratoria	15 × min	45 × min
Volumen corriente	300 ml	100 ml
Volumen minuto	4500 ml	4500 ml
Ventilación alveolar	$(300-44) = 256$ $256 \times 45 =$	$(100 - 44) = 56$ $56 \times 45 =$
	3840 ml	2520 ml

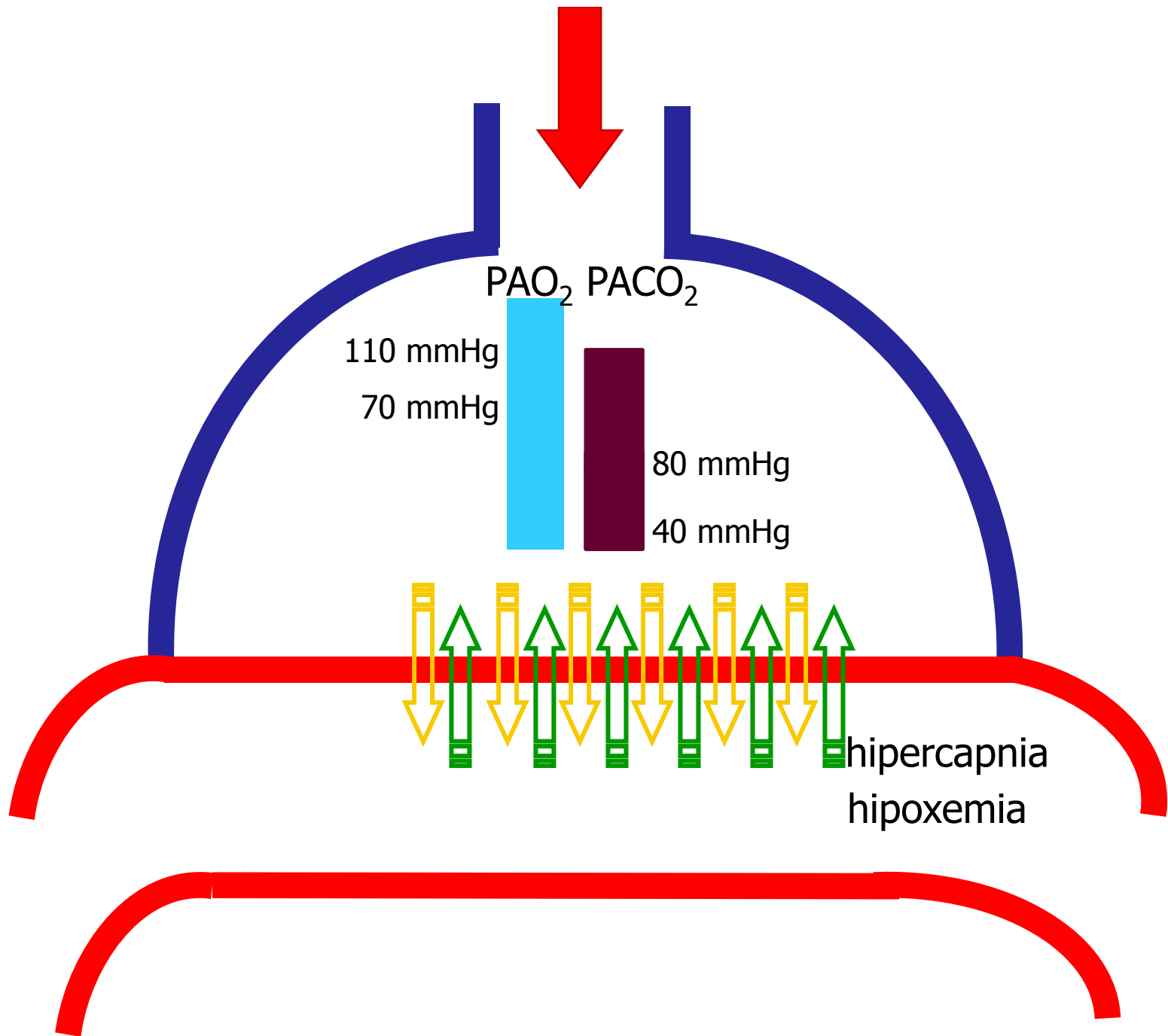
UNIDAD MOTORA



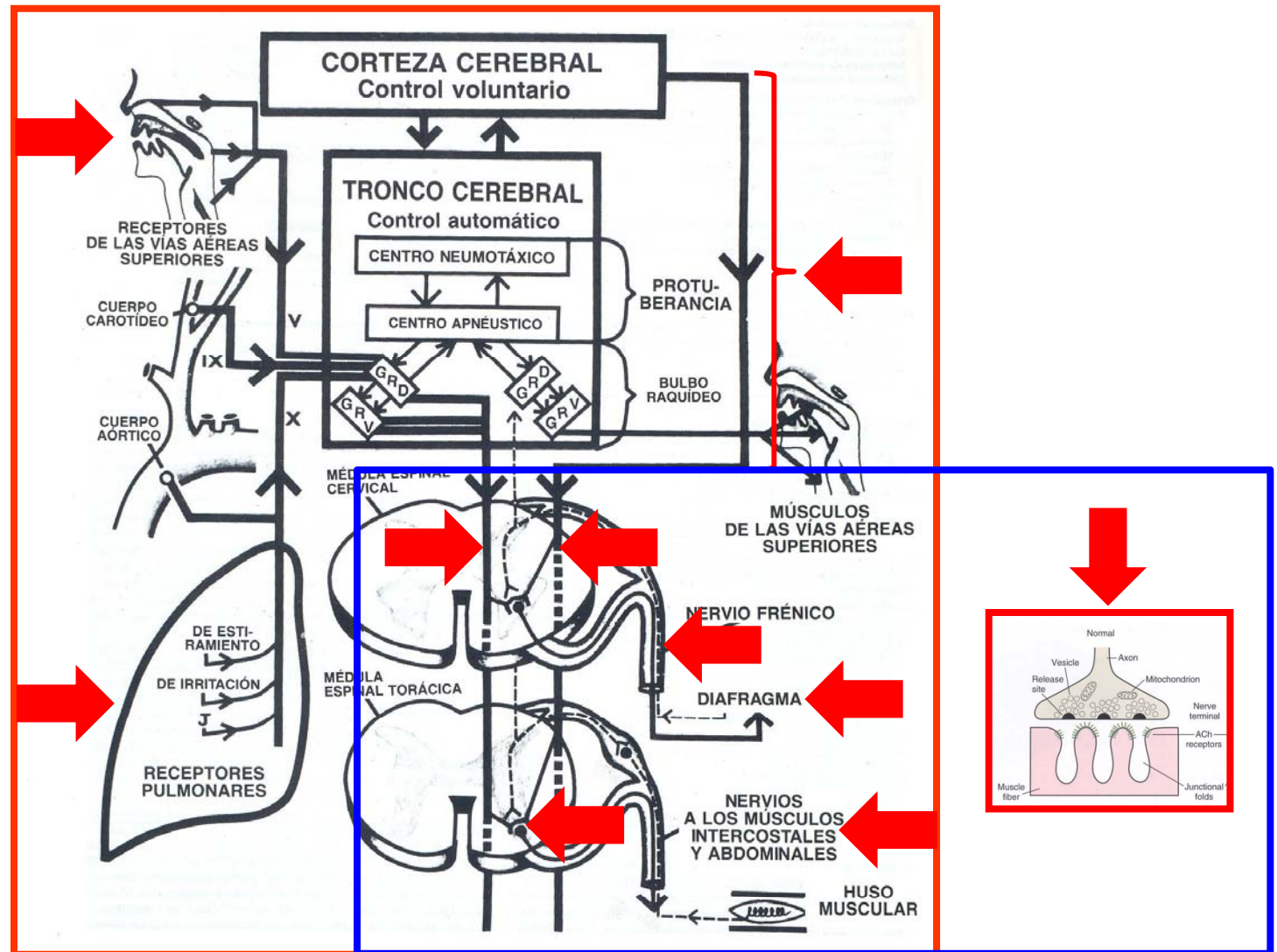
TRASTORNOS DE LA UNIDAD MOTORA

Complicaciones
Respiratorias

70% de los pacientes
fallece por causa
respiratoria



Insuficiencia respiratoria asociada a hipercapnia



Alteración de los músculos respiratorios

Disminución de la fuerza muscular

Inspiración

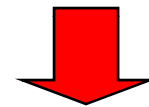


Reducción de los
suspiros

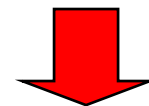


Cierre de unidades
alveolares

Espiración



Tos ineficaz



Acúmulo de
secreciones

Infecciones



Alteración de los músculos respiratorios

Mayor debilidad muscular

Inspiración

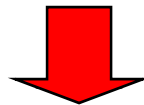


Reducción de los suspiros

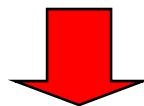


Cierre de unidades alveolares

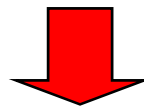
Espiración



Tos ineficaz

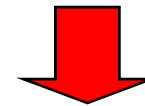


Acúmulo de secreciones

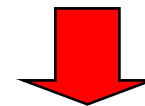


Infecciones

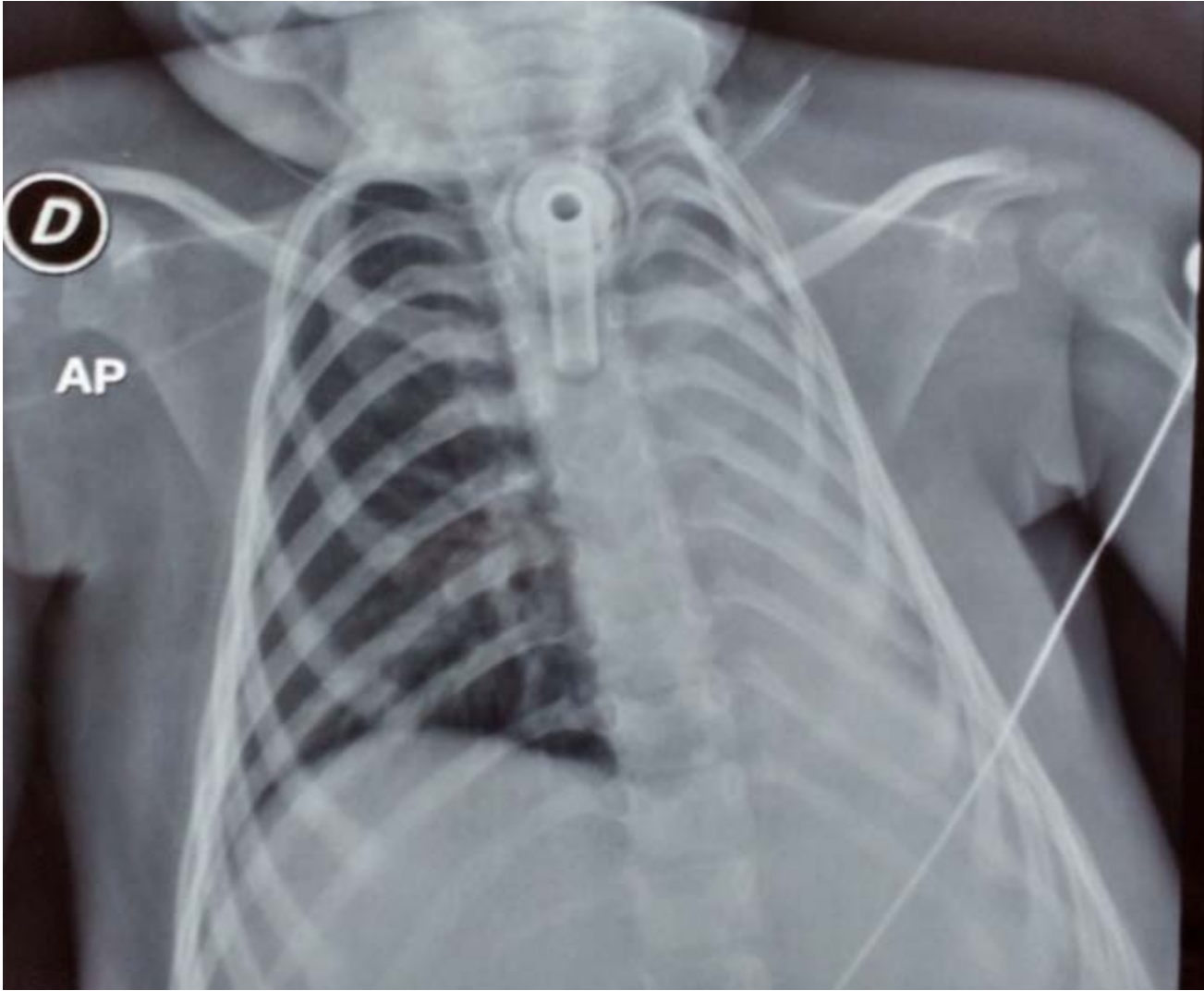
Compromiso de los músculos bulbares
(disfunción faríngea)



Alteración de la deglución



Aspiración



Principales síntomas en los trastornos neuromusculares

- Debilidad muscular
- Calambres
- Dolor
- Fatiga
- Rigidez

Evaluación de la respiración en los trastornos neuromusculares

- Evaluación clínica
 - Anamnesis:
 - Fatiga, disnea, ortopnea
 - Cefaleas matinales
 - Sueño disfuncional (>3 despertares frecuentes nocturnos)
 - Despertares con disnea y taquicardia
 - Pesadillas frecuentes
 - Somnolencia diurna
 - Falta de concentración
 - Dificultad para tragar y/o toser

Evaluación de la respiración en los trastornos neuromusculares

- Evaluación clínica
 - Examen físico:
 - Tono y postura
 - Morfología toraco abdominal
 - FR
 - Tipo respiratorio
 - Cianosis
 - Mímica
 - Fonación

Tono y postura

Fuerza y trofismo
muscular

ROT

Mímica, fonación
y masticación

Coordinación succión
y deglución

Características de la tos



Morfología del tórax

Tipo respiratorio

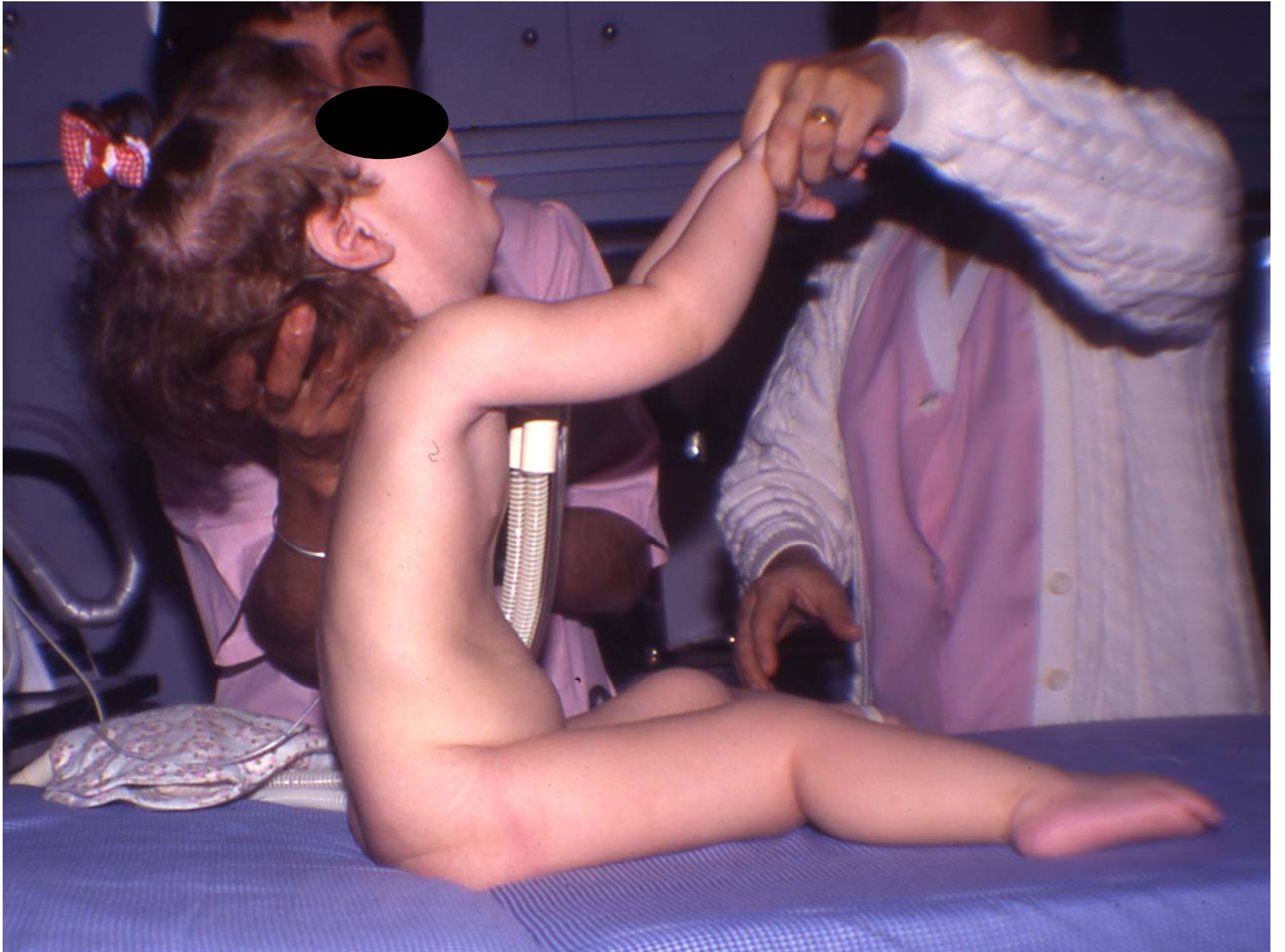


Frecuencia
respiratoria

Diámetro
anteroposterior

Movimientos
coordinados
o incoordinados









Pruebas de función pulmonar

Clasificación

Función ventilatoria

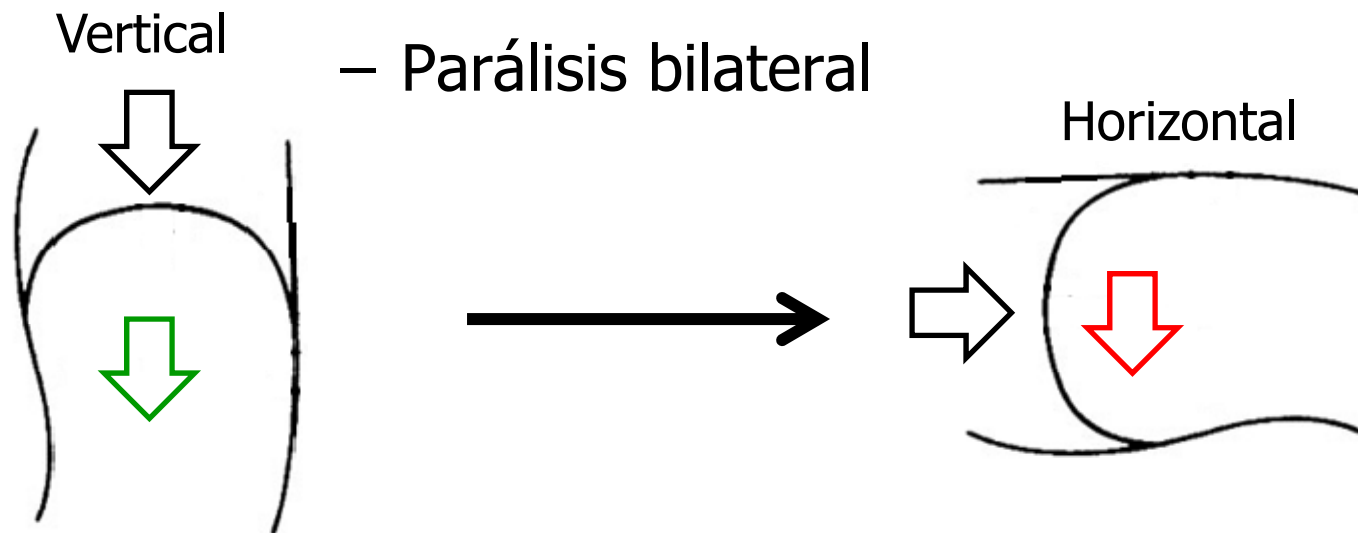
- **Espirometría**
- **Mecánica pulmonar**
 - Volúmenes pulmonares estáticos
 - Resistencia de la vía aérea
 - Compliance pulmonar
- **Función de los músculos respiratorios**
 - Presiones estáticas máximas (P_{Imáx} / P_{Emáx})
 - Prueba de sniff nasal
 - Presión transdiafragmática máxima
- **Control de la respiración**
 - Presión de oclusión bucal (P 0.1)
 - Ventilación minuto (reposo y esfuerzo)
 - Tiempos ventilatorios y flujos inspiratorios
 - Respuesta ventilatoria ante estímulos químicos (hipoxia, CO₂ hiperóxico)

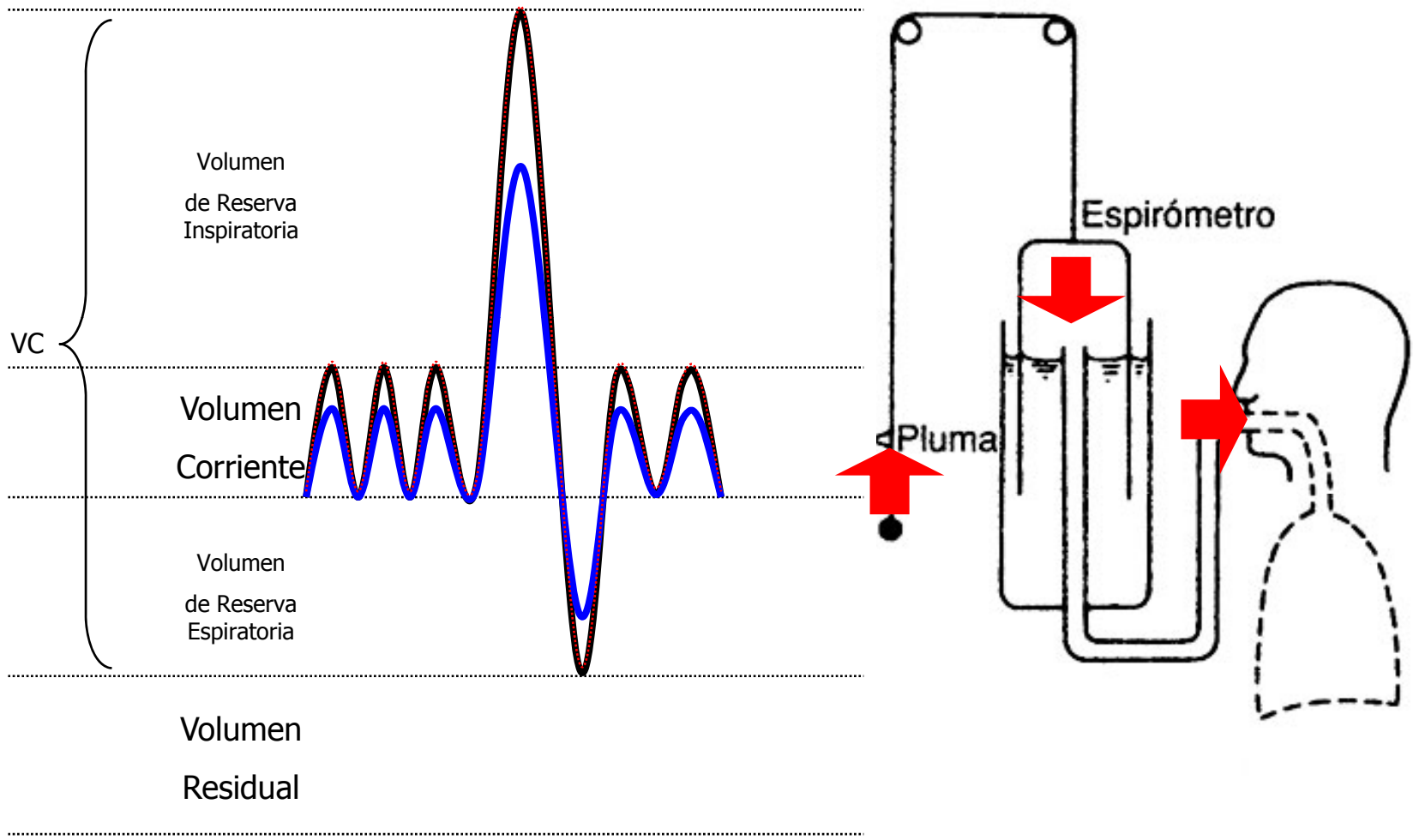
Espirometría

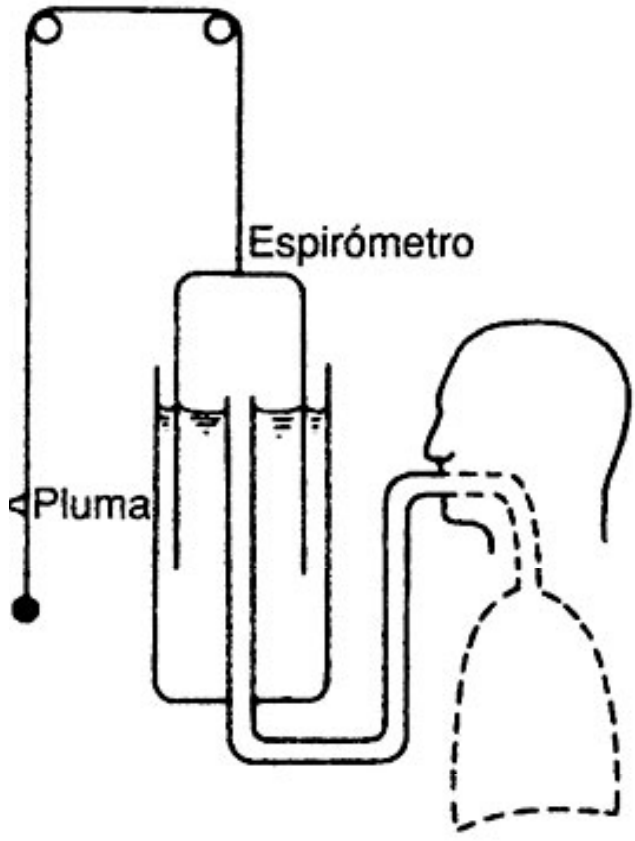
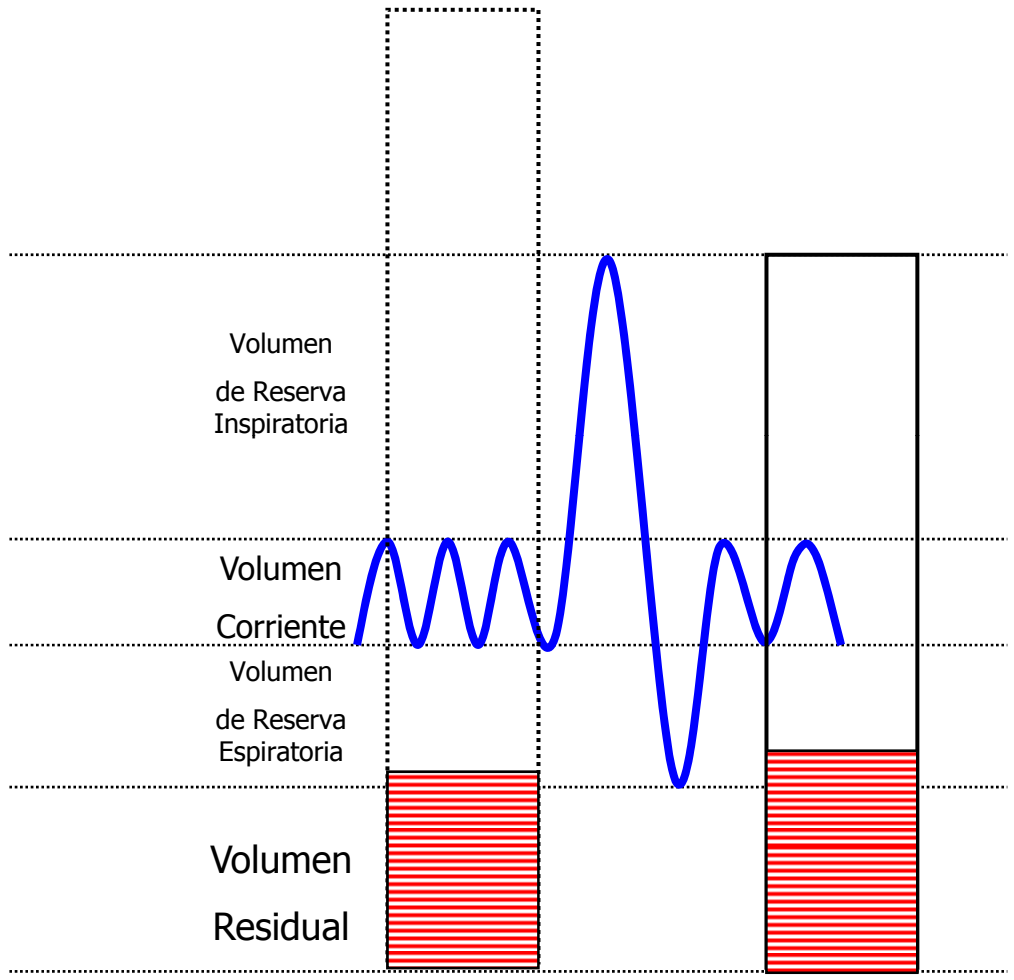
- Capacidad Vital
 - Constituye un parámetro de valoración inicial y de seguimiento
 - Objetiva el grado de compromiso
 - Constituye un parámetro indirecto de la fuerza de los músculos respiratorios
 - Se reduce sólo cuando el compromiso de los músculos respiratorios desciende más de 50%

CV de posición erecta a supina

- Descenso normal de 5 - 10%
- Descenso >25%
 - Debilidad diafragmática
 - Parálisis unilateral
- Descenso >50%
 - Parálisis bilateral







Centro Respiratorio, Hospital de Niños "R. Gutierrez"
 Gallo 1330, Buenos Aires
 Buenos Aires

Name: SOFIA	ID: 17/11/1994	BSA: 1.42	Date: 05/10/2011
Tech: Kohler, Maria Teresa	Height: 152.50	Age: 16	Room:
Doctor:	Weight: 48.00	Sex: Female	Race: Caucasian

Diagnosis: MMC

Dyspnea:

Cough:

Wheeze:

Tbco Prod:

Yrs Smk:

Pks/Day:

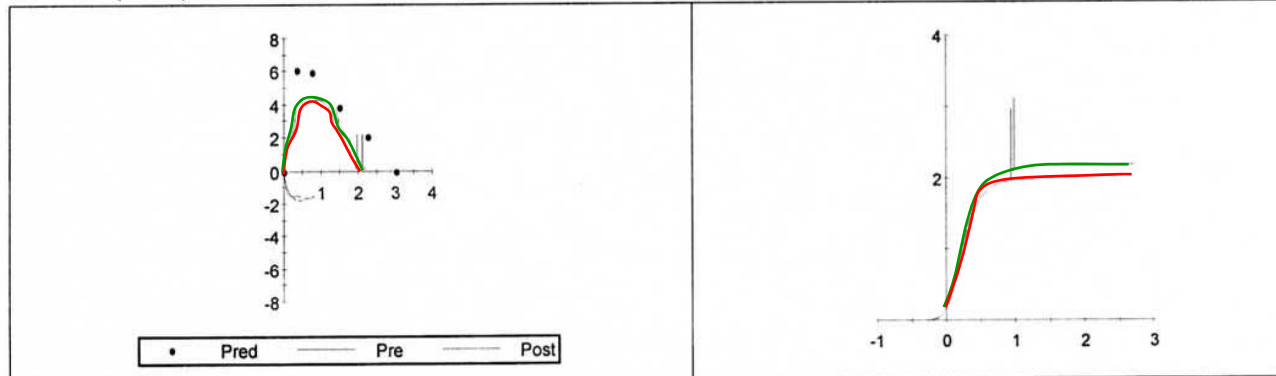
Yrs Quit:

Medications:

Pre Test Comments:

Post Test Comments:

	Pre-Bronch			Post-Bronch		%Chng
	Actual	Pred	%Pred	Actual	%Pred	
---- SPIROMETRY ----						
FVC (L)	*2,20	3,02	*73	*2,02	*67	-8
FEV1 (L)	*2,14	2,70	*79	*1,98	*73	-7
FEV1/FVC (%)	97	87	112	98	113	1
FEF 25% (L/sec)	*3,88	5,97	*65	*4,17	*70	8
FEF 75% (L/sec)	2,22	2,06	108	*1,71	*83	-23
FEF 25-75% (L/sec)	3,64	3,49	104	3,32	95	-9
FEF Max (L/sec)	*4,28	6,07	*70	*4,48	*74	5
FIVC (L)	0,47			0,81		75
FIF Max (L/sec)	1,56			1,77		13



Centro Respiratorio, Hospital de Niños "R. Gutierrez"
 Gallo 1330, Buenos Aires
 Buenos Aires

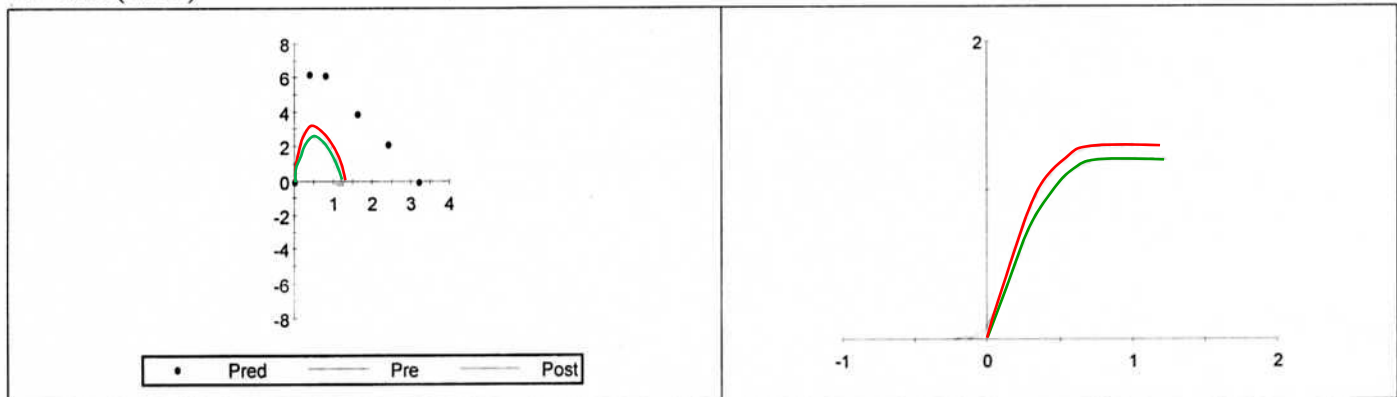
Name: ROSARIO	ID: 31/07/96	BSA: 1.46	Date: 30/08/2011
Tech: Kohler, Maria Teresa	Height: 159.00	Age: 15	Room:
Doctor:	Weight: 47.00	Sex: Female	Race: Caucasian

Diagnosis: Miopatía Nematónica

Dyspnea: Cough: Wheeze:
 Tbc Prod: Yrs Smk: Pks/Day: Yrs Quit:

Medications:
 Pre Test Comments:
 Post Test Comments:

	Pre-Bronch			Post-Bronch		
	<u>Actual</u>	<u>Pred</u>	<u>%Pred</u>	<u>Actual</u>	<u>%Pred</u>	<u>%Chng</u>
---- SPIROMETRY ----						
FVC (L)	*1,20	3,22	*37	*1,30	*40	8
FEV1 (L)	*1,20	2,86	*42	*1,30	*46	8
FEV1/FVC (%)	100	88	114	100	114	
FEF 25% (L/sec)	*2,24	6,16	*36	*2,86	*46	28
FEF 75% (L/sec)	*1,62	2,16	*75	2,11	98	30
FEF 25-75% (L/sec)	*2,25	3,55	*63	*2,77	*78	23
FEF Max (L/sec)	*2,57	6,23	*41	*3,19	*51	24
FIVC (L)	0,16			0,19		17
FIF Max (L/sec)						



Centro Respiratorio, Hospital de Niños "R. Gutierrez"
Gallo 1330, Buenos Aires
Buenos Aires

Name:	FLORENCIA	ID:	23/4/98	BSA:	1.42	Date:	31/08/2011
Tech:	Kohler, Maria Teresa	Height:	150.00	Age:	13	Room:	
Doctor:		Weight:	49.00	Sex:	Female	Race:	Caucasian

Diagnosis: Atrofia espinal

Dyspnea:

Cough:

Wheeze:

Tbco Prod:

Yrs Smk:

Pks/Day:

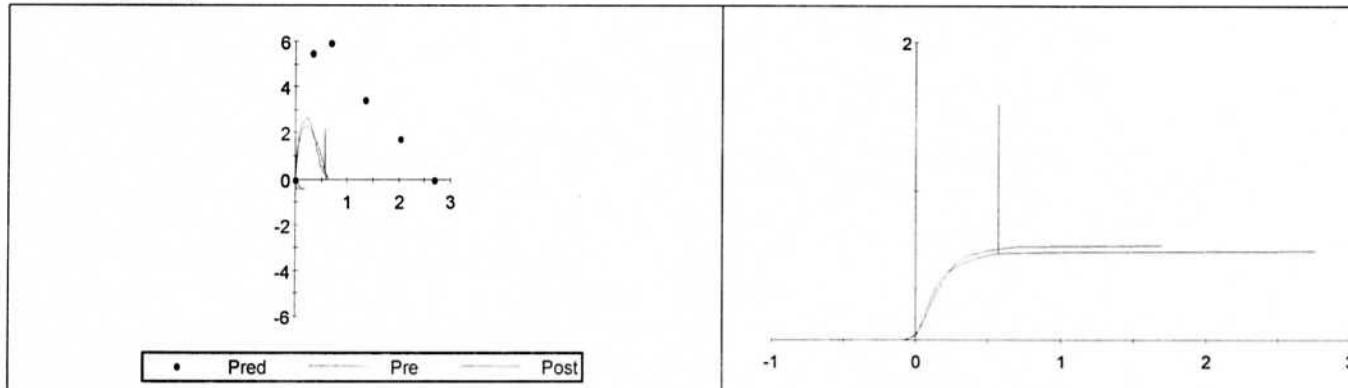
Yrs Quit:

Medications:

Pre Test Comments:

Post Test Comments:

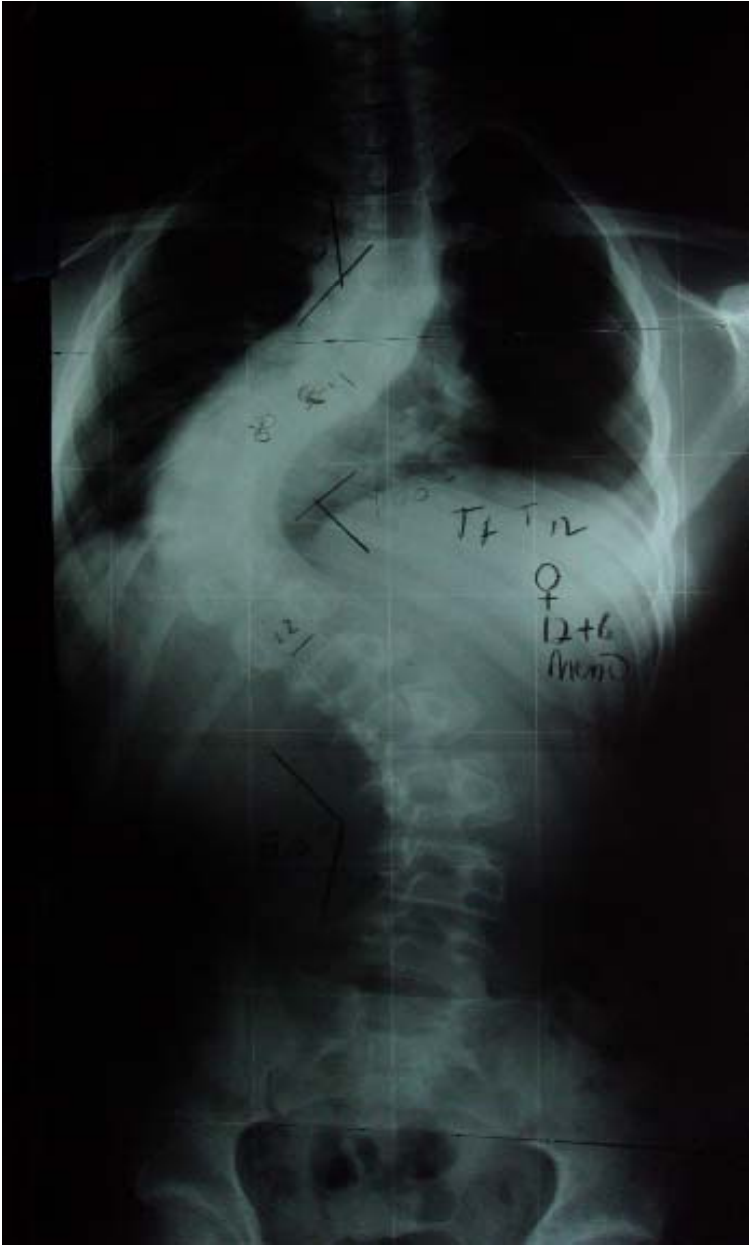
---- SPIROMETRY ----	Pre-Bronch			Post-Bronch		
	<u>Actual</u>	<u>Pred</u>	<u>%Pred</u>	<u>Actual</u>	<u>%Pred</u>	<u>%Chng</u>
FVC (L)	0,60	2,70	*22	0,63	*23	6
FEV1 (L)	0,59	2,40	*25	0,63	*26	6
FEV1/FVC (%)	100	88	113	100	114	0
FEF 25% (L/sec)	*2,42	5,96	*41	*2,20	*37	-9
FEF 75% (L/sec)	0,95	1,77	*54	*1,36	*77	43
FEF 25-75% (L/sec)	*1,90	3,04	*63	*1,93	*63	1
FEF Max (L/sec)	*2,62	5,48	*48	*2,26	*41	-14
FIVC (L)	0,19			0,12		-33
FIF Max (L/sec)						

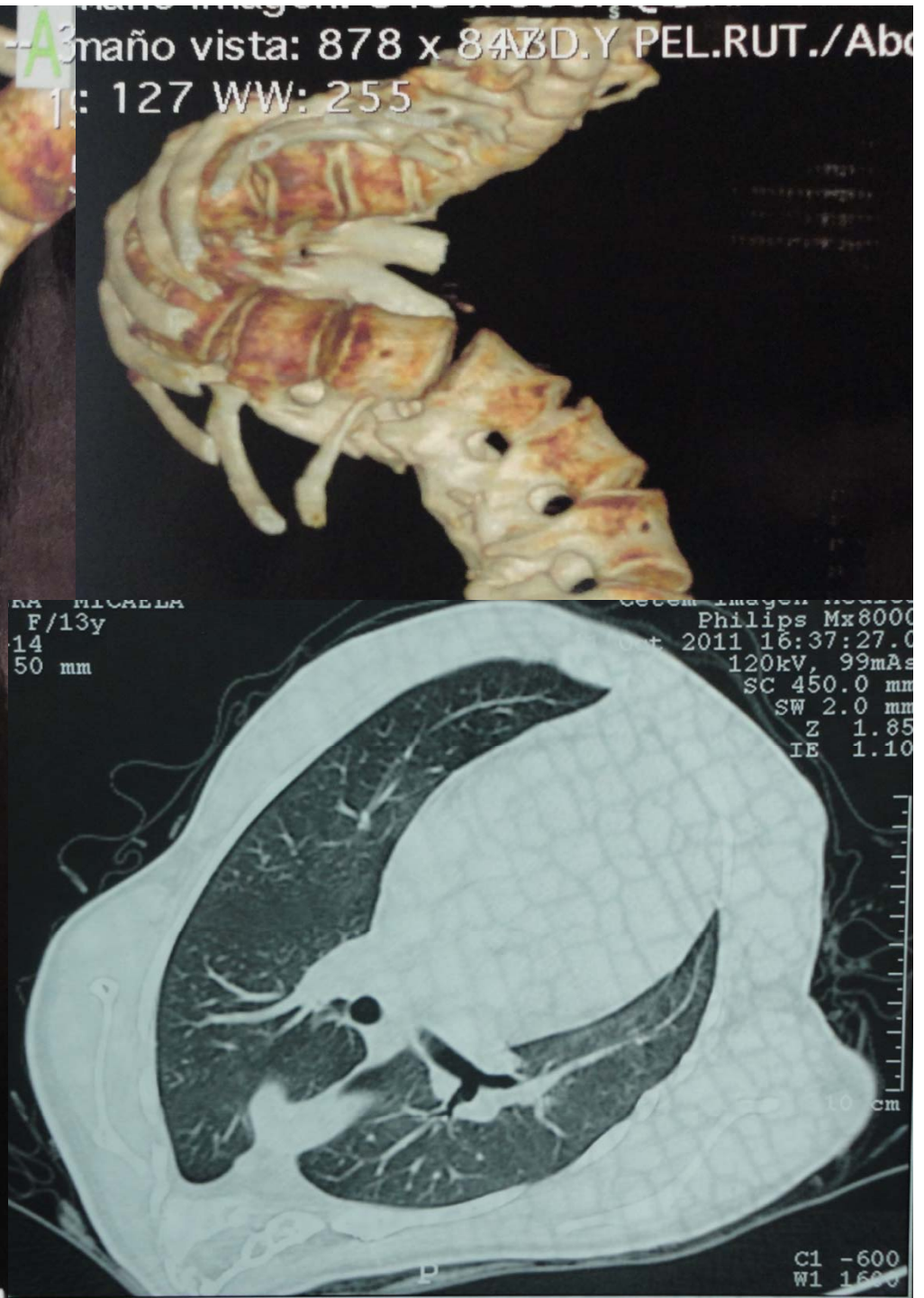
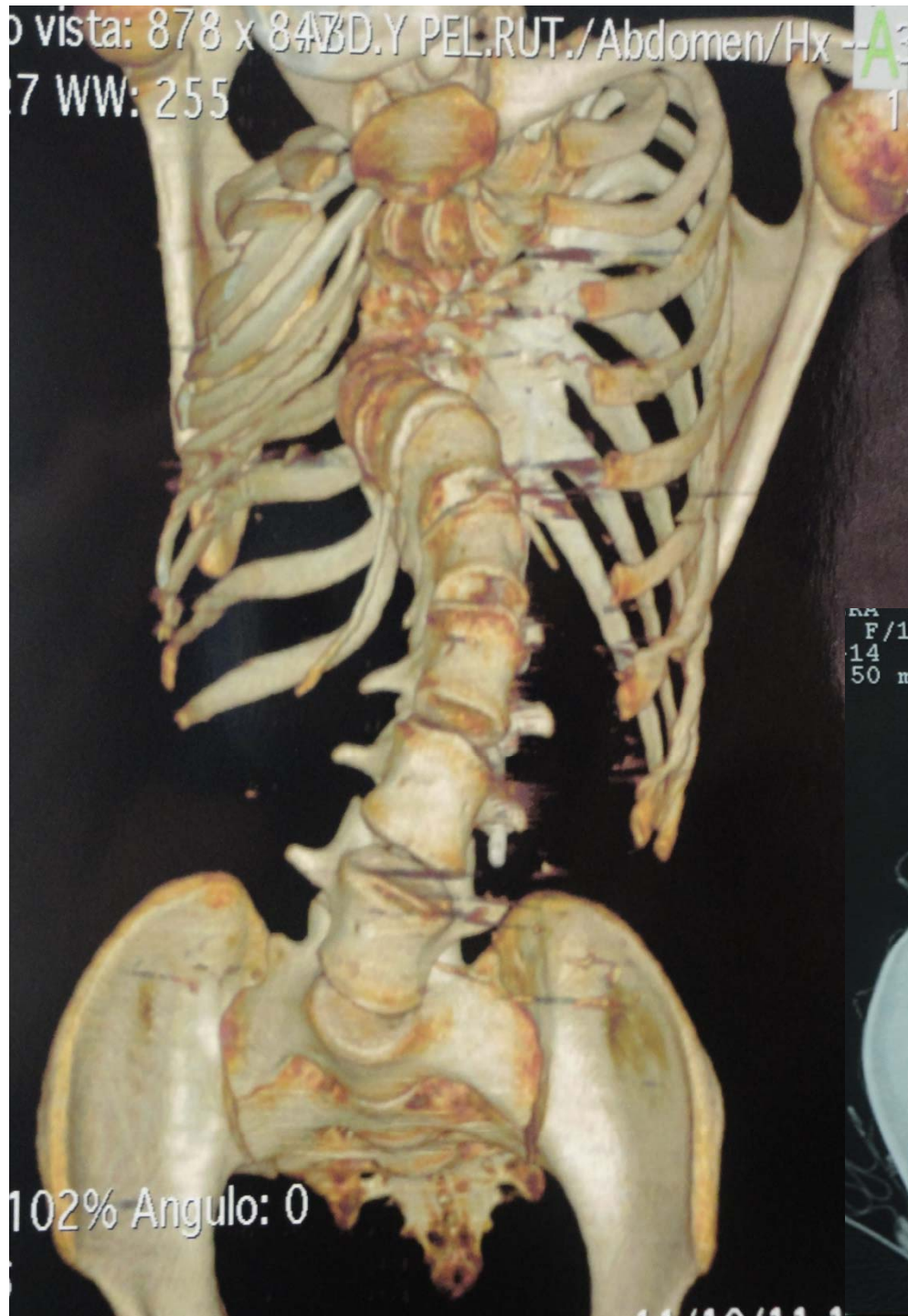






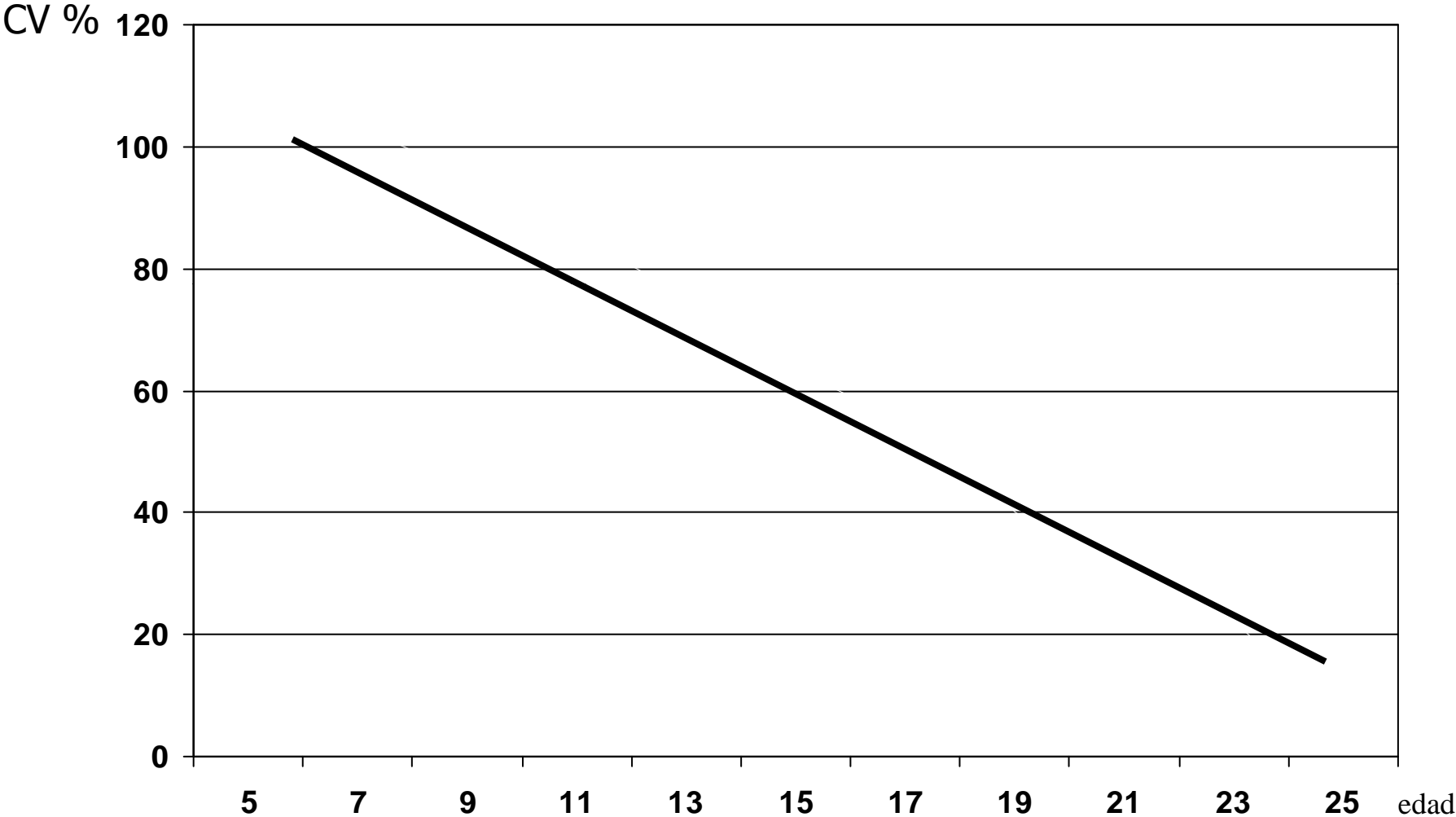






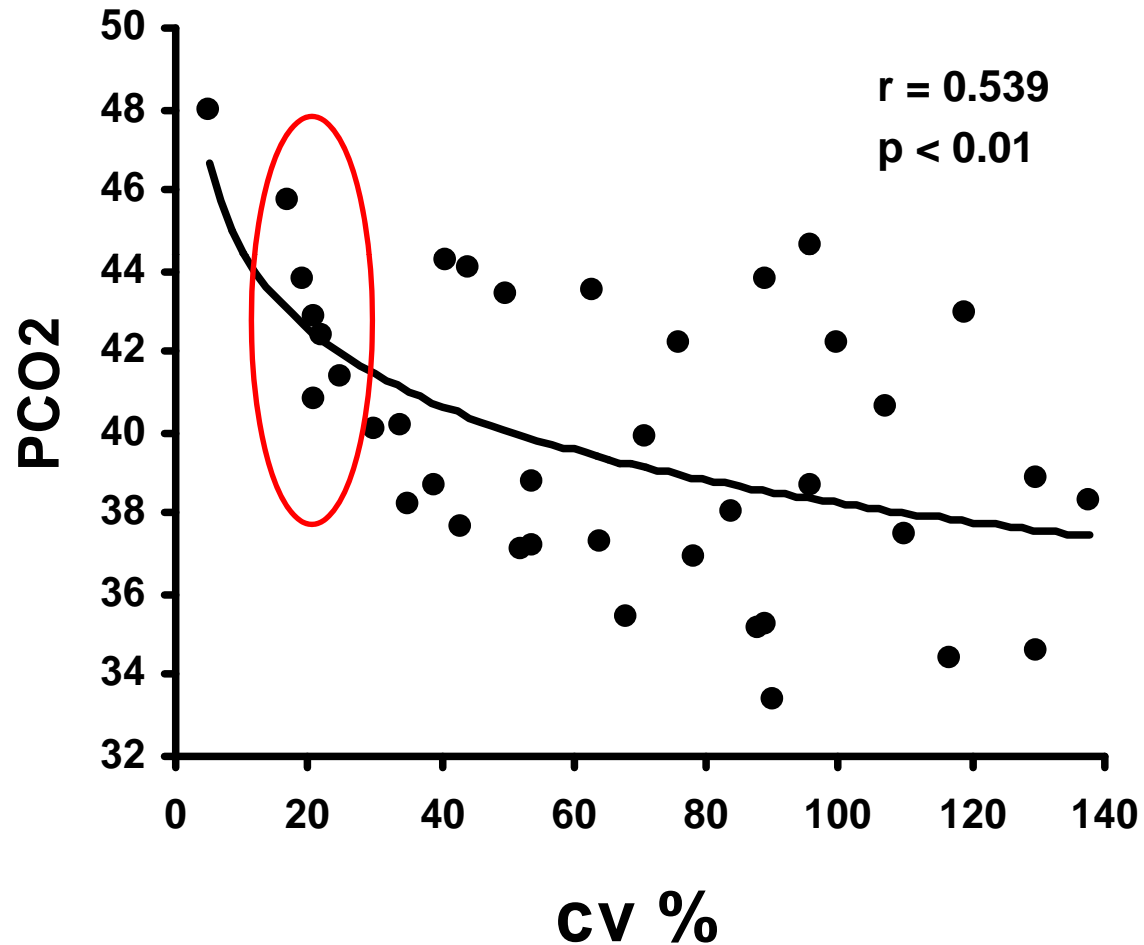
Evolución de la CV según la edad (DMD)

Dr. E. De Vito

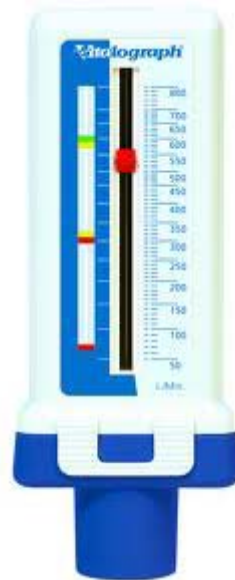


Capacidad Vital y PaCO₂ (DMD)

Dr. E. De Vito



Pico Flujo Tosido



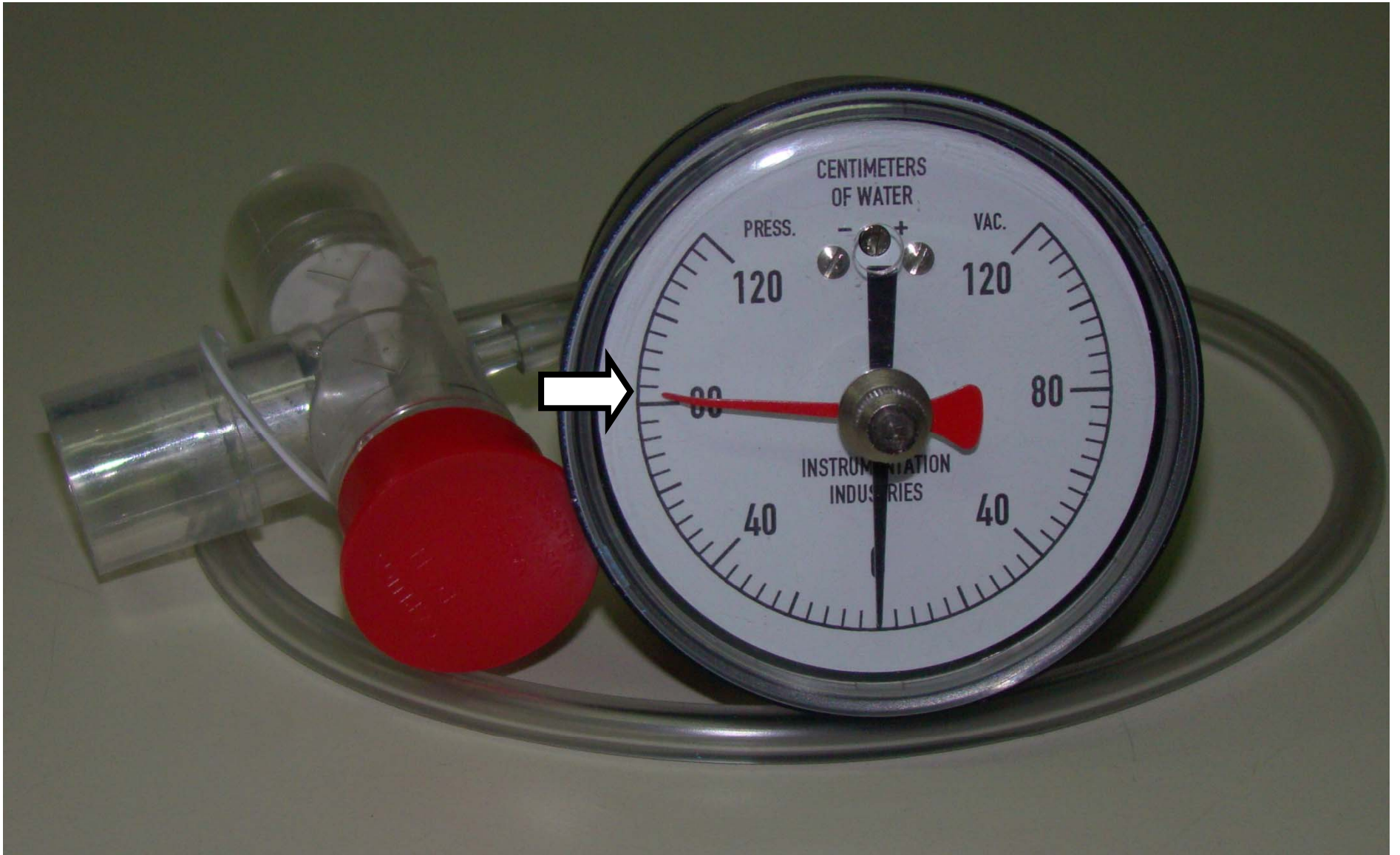
Presiones Estáticas Máximas

- PImax
- PEmax
- Evalúan la fuerza de los músculos respiratorios
- Al igual que la CV permiten tener una evaluación inicial y son parámetro de seguimiento

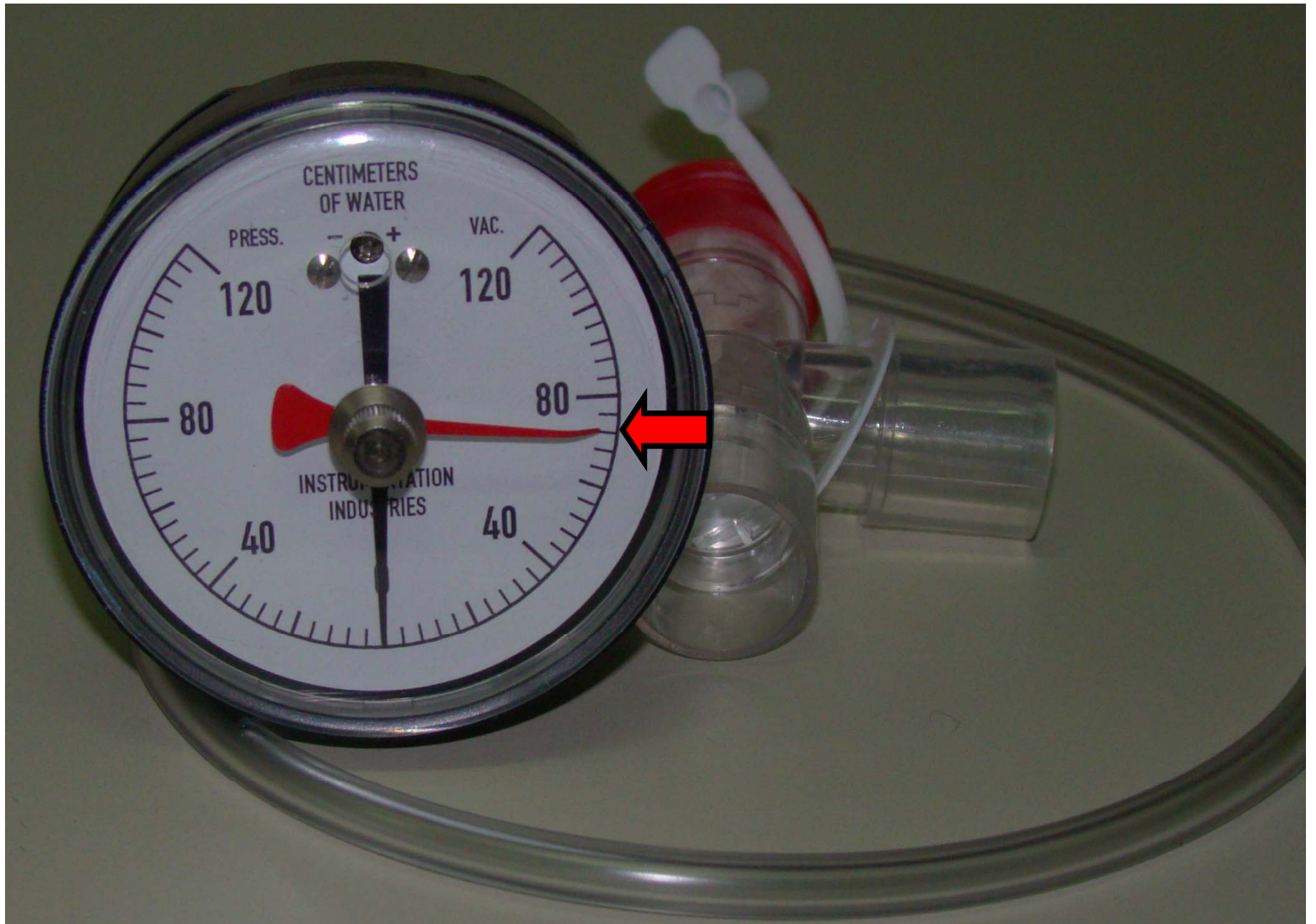
Presiones estáticas máximas



PE max



PI max



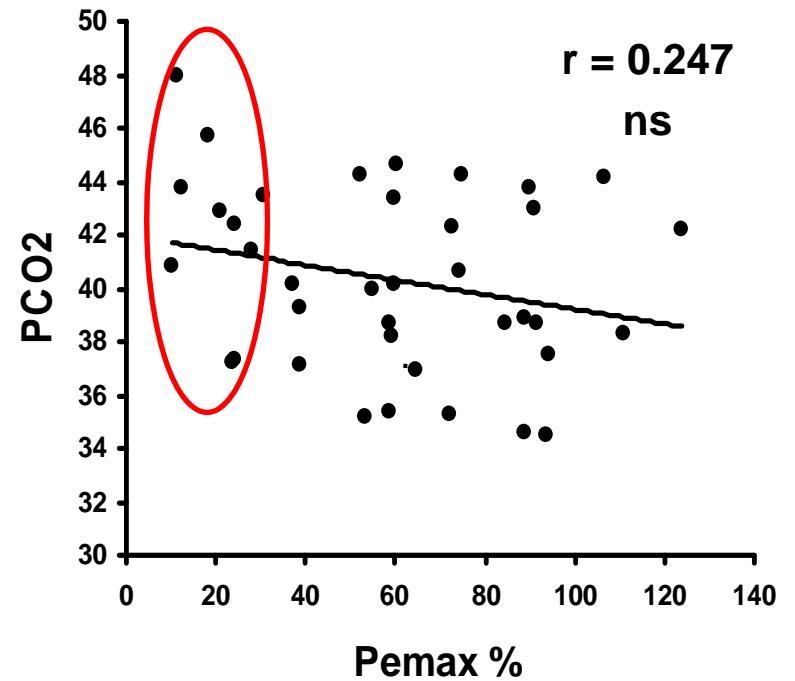
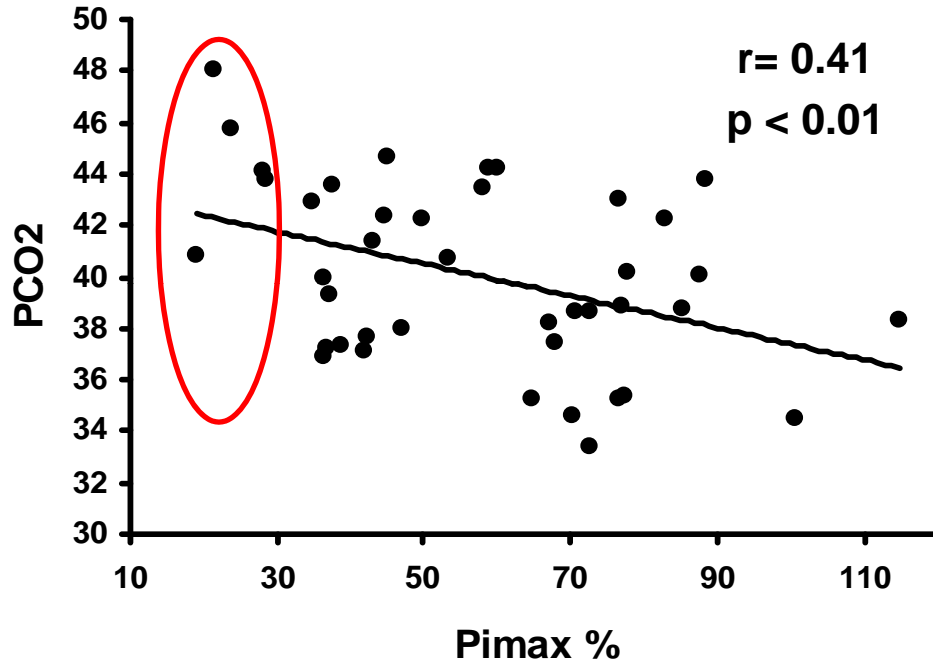






Presiones estáticas y PaCO₂ (DMD)

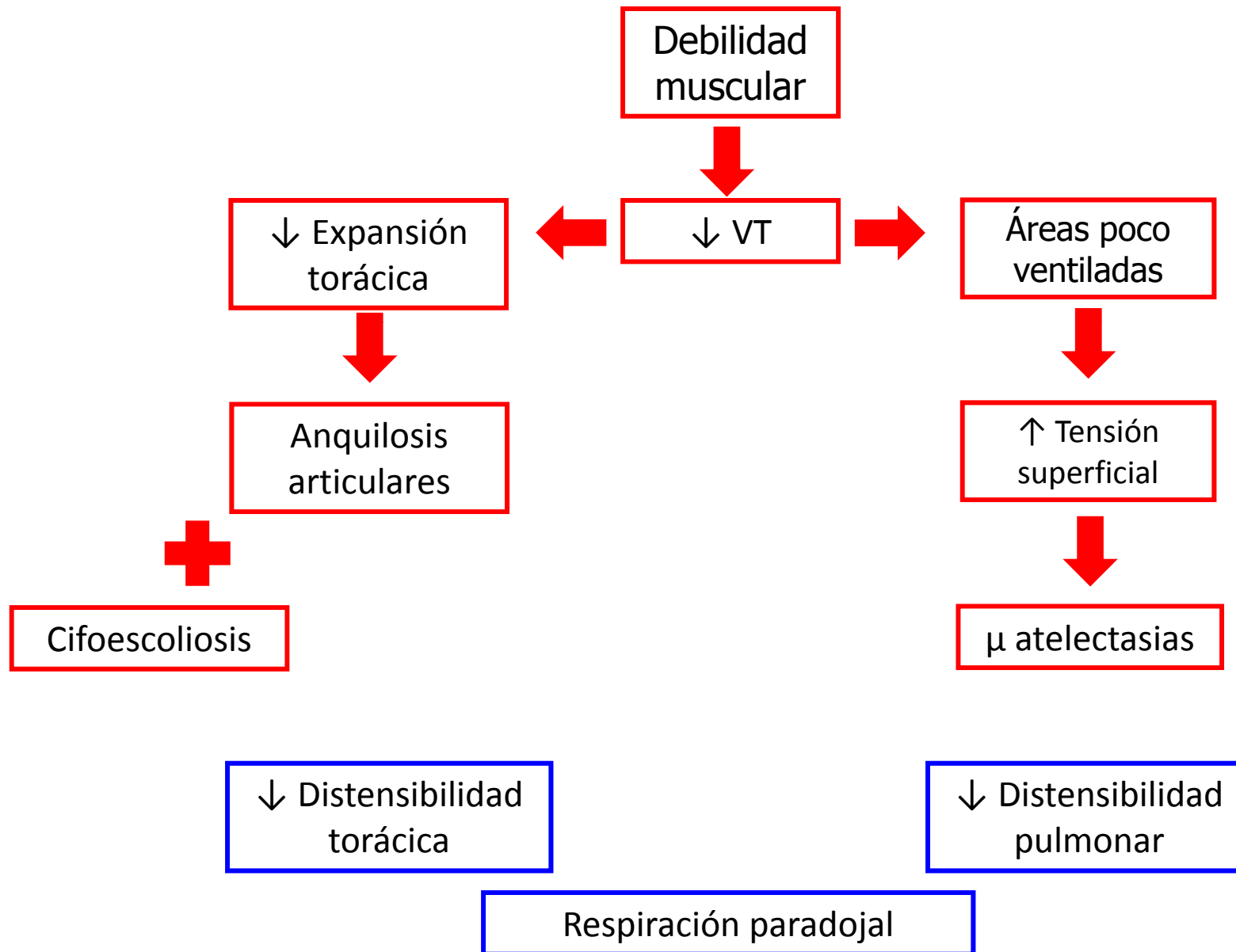
Dr. E. De Vito



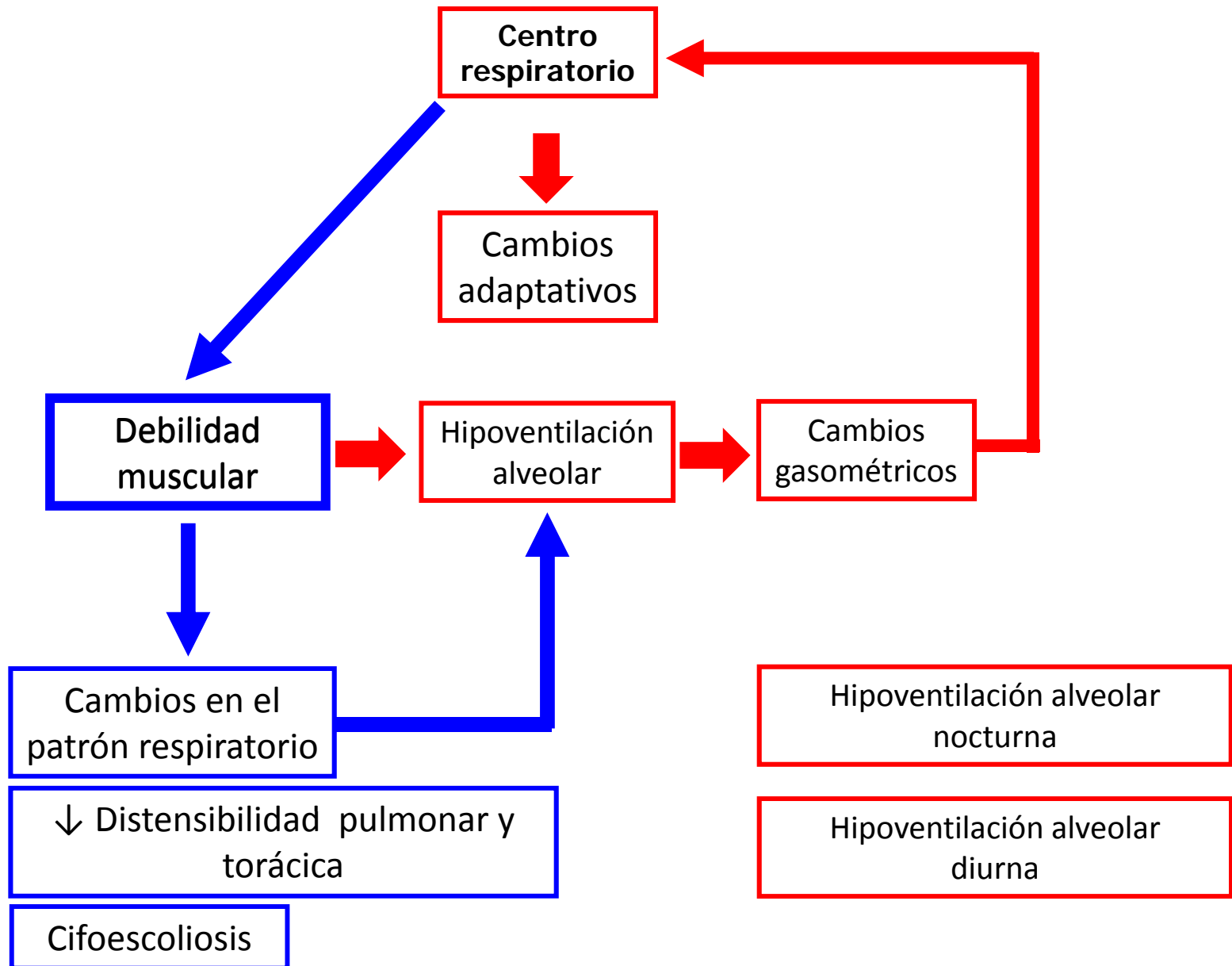
Insuficiencia Respiratoria en las ENM

- las alteraciones de la mecánica pulmonar y de la caja torácica,
- la disfunción del control ventilatorio central,
- los trastornos respiratorios durante el sueño y
- la ineficacia de la tos para el drenaje de secreciones.

Alteraciones de la mecánica del sistema respiratorio



Disfunción del control ventilatorio central



**Querida Doctora Patricia,
simplemente gracias!**