



SAP

Sociedad Argentina de Pediatría
Por un niño sano en un mundo mejor.

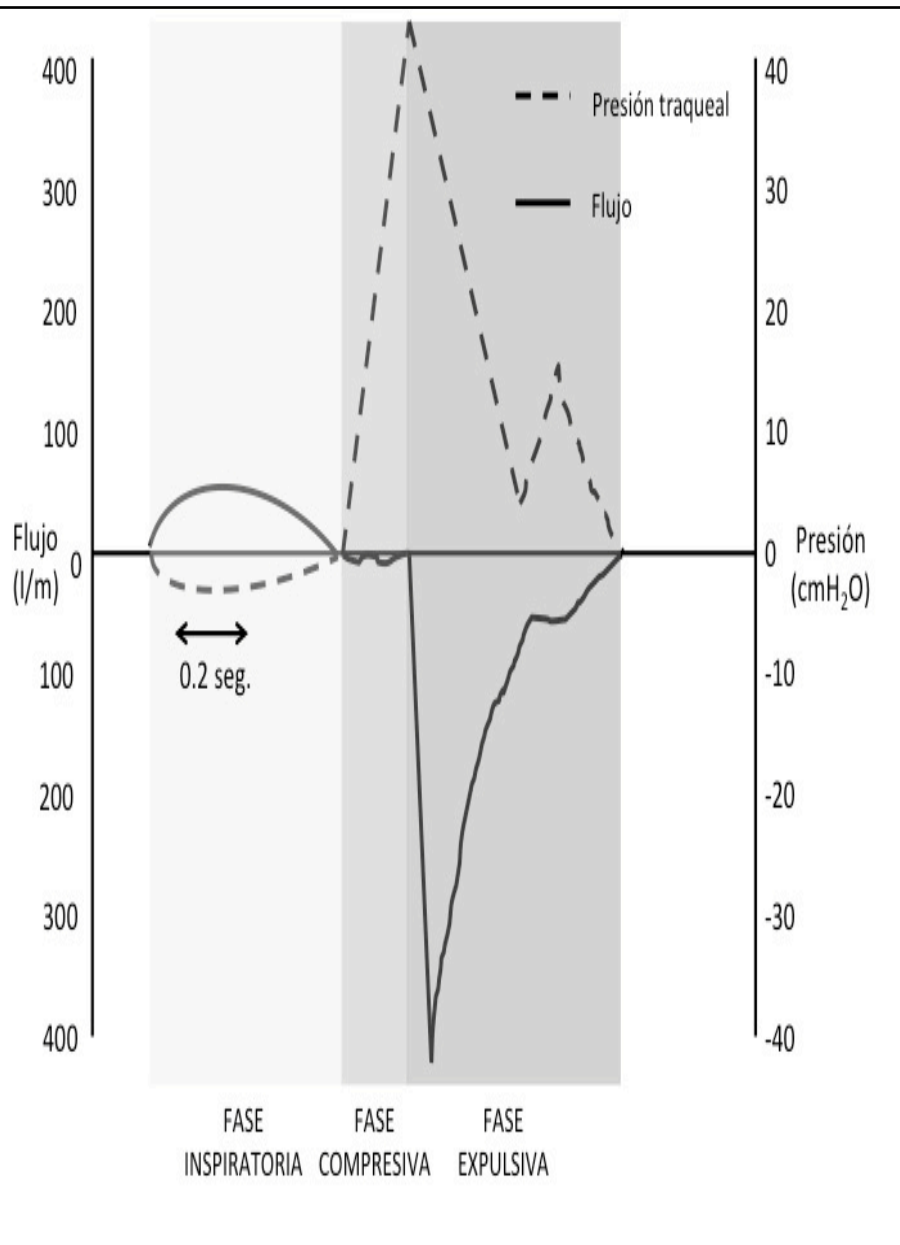
3ra JORNADA DE KINESIOLOGIA
RESPIRATORIA
8vo CONGRESO ARGENTINO DE
NEUMONOLOGIA PEDIATRICA

MANEJO RESPIRATORIO EN NIÑOS CON
DEBILIDAD NEUROMUSCULAR:
HERRAMIENTAS BASICAS
TEORICO Y PRACTICO

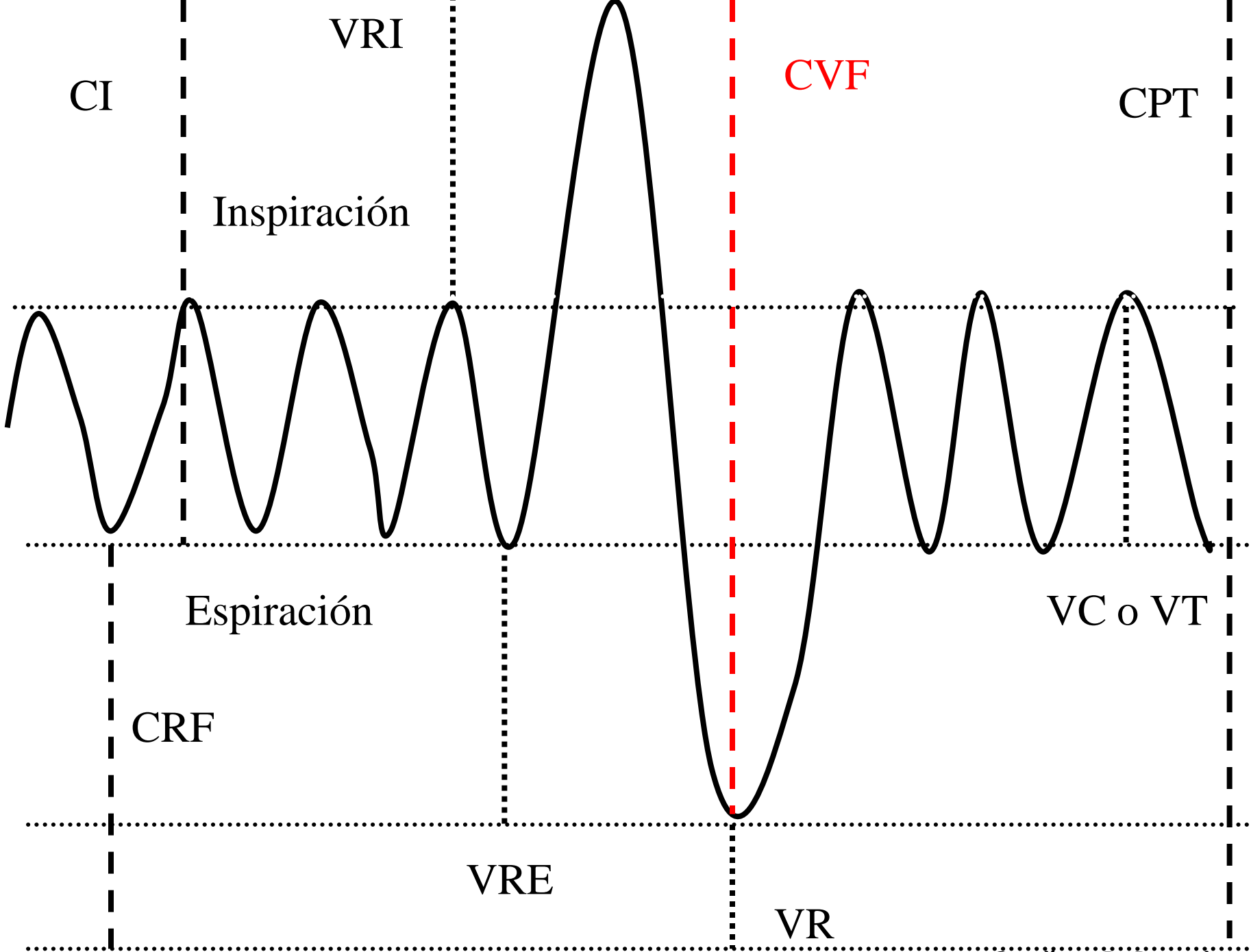
Bruno Fierro
HIAEP "Sor María Ludovica"
La Plata
bjfierro14@gmail.com

Algunas apreciaciones....

- Existen diversas causas de debilidad muscular, entre las cuales encontramos las enfermedades neuromusculares (ENM), las lesiones de la médula espinal, las enfermedades neurológicas primarias y la debilidad muscular adquirida en la unidad de cuidados intensivos.
- Las ENM tienen diverso origen y evolución, pero todas comparten la afección de los músculos respiratorios (inspiratorios, espiratorios y bulbares).
- Las complicaciones respiratorias que pueden desarrollarse debido a estas patologías, son una causa conocida de morbilidad y mortalidad.
- La dificultad para generar una tos efectiva como mecanismo protector en este grupo de pacientes es una de las principales causas de admisión hospitalaria.
- La evaluación de la función pulmonar y de la tos puede ser útil en la selección de la técnica de asistencia más adecuada para el tratamiento y seguimiento de pacientes con ENM.
- El propósito es proveer las herramientas para identificar, seleccionar y aplicar las técnicas para el manejo respiratorio en pacientes con debilidad neuromuscular.



- Los músculos respiratorios cumplen una doble función, de generar gradientes de presión para movilizar volúmenes de aire en el ciclo respiratorio con la finalidad de oxigenación y eliminación de CO₂ producido.
- El mecanismo tusígeno normal requiere de la conservación de la sensibilidad en toda la vía aérea y una secuencia muscular compleja que consta de tres fases.
- Podemos evaluar la tos en forma subjetiva o bien apoyarnos en medidas objetivas en determinar la tos efectiva.
- La evaluación nos servirá para la selección de la mejor técnica de asistencia de la tos.



CI

VRI

CVF

CPT

Inspiración

Espiración

VC o VT

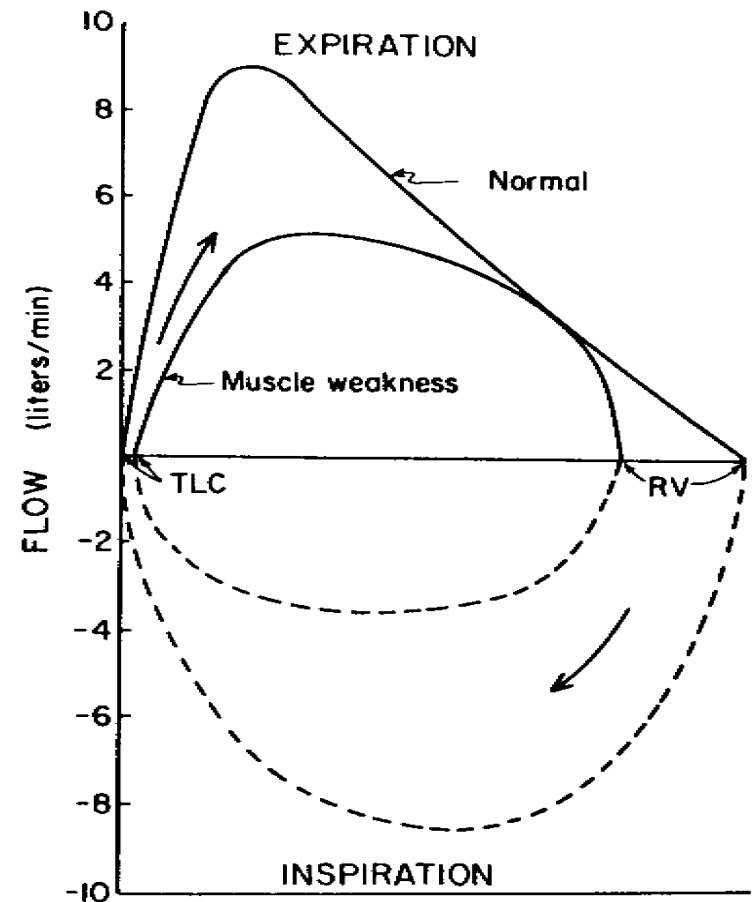
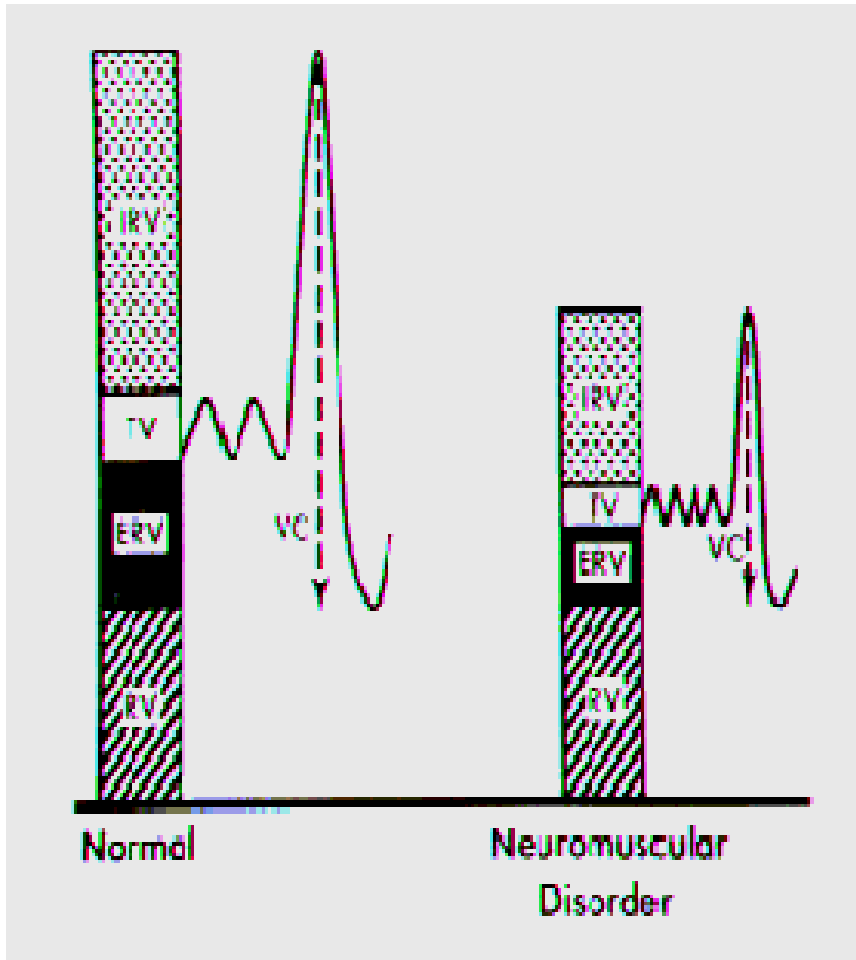
CRF

VRE

VR

Gentileza Dr Renteria

CVF: Hallazgo patológico



Asistencia a la CVF: Capacidad insuflación pulmonar CIPP o CIM

Gráfico de volumen/tiempo

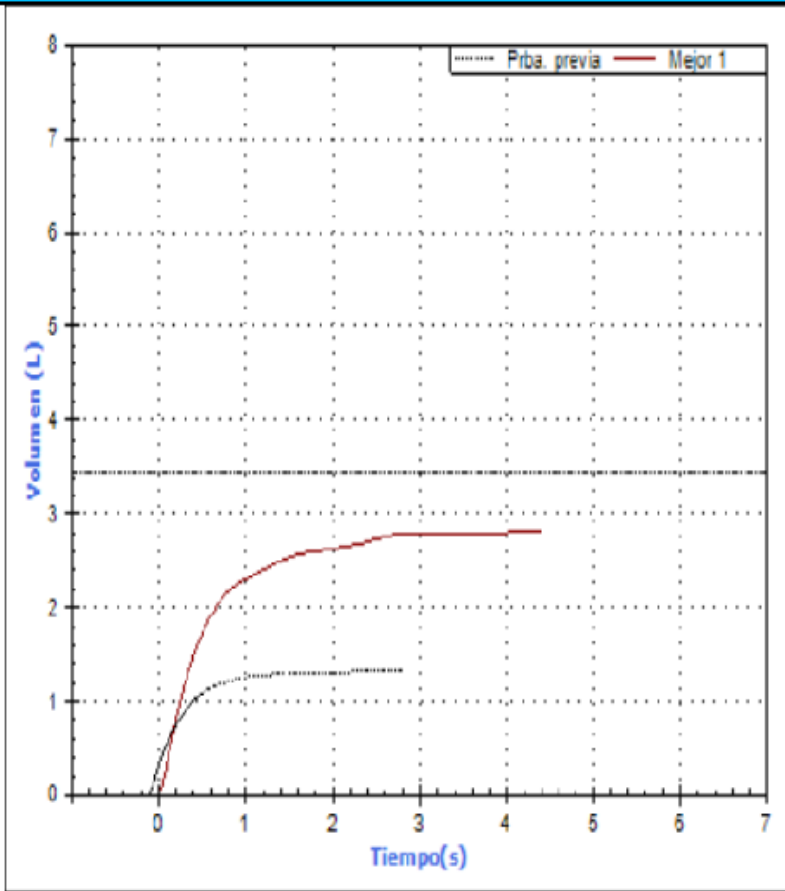
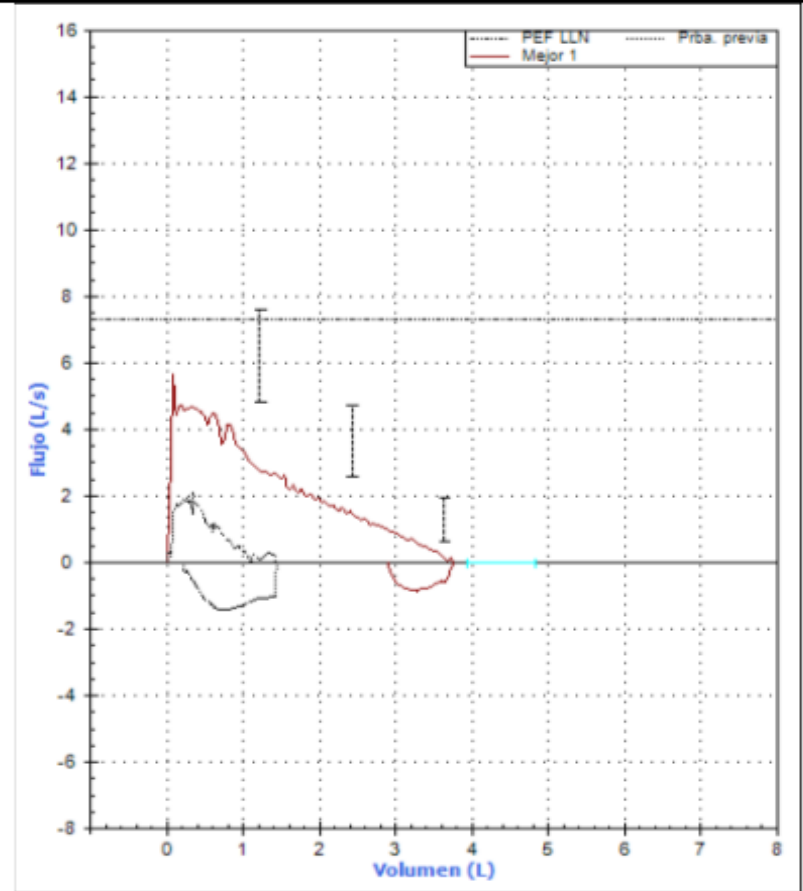


Gráfico de flujo/volumen



Desde el punto de vista Respiratorio las enfermedades neuromusculares se pueden agrupar con ciertos criterios evolutivos fisiopatológicos

Debilidad de los MR



IC- diafragma

abdominales

m. bulbares

Alt. Control Ventilatorio

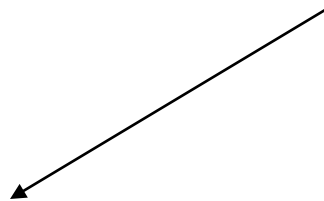


hipoventilación

tos débil

disfagia

anomalías de la caja torácica



noche / día

infecciones

broncoaspiración

desnutrición

Insuficiencia respiratoria aguda y crónica

Guía BTS Manejo respiratorio Pediátrico ENM

BTS guidelines

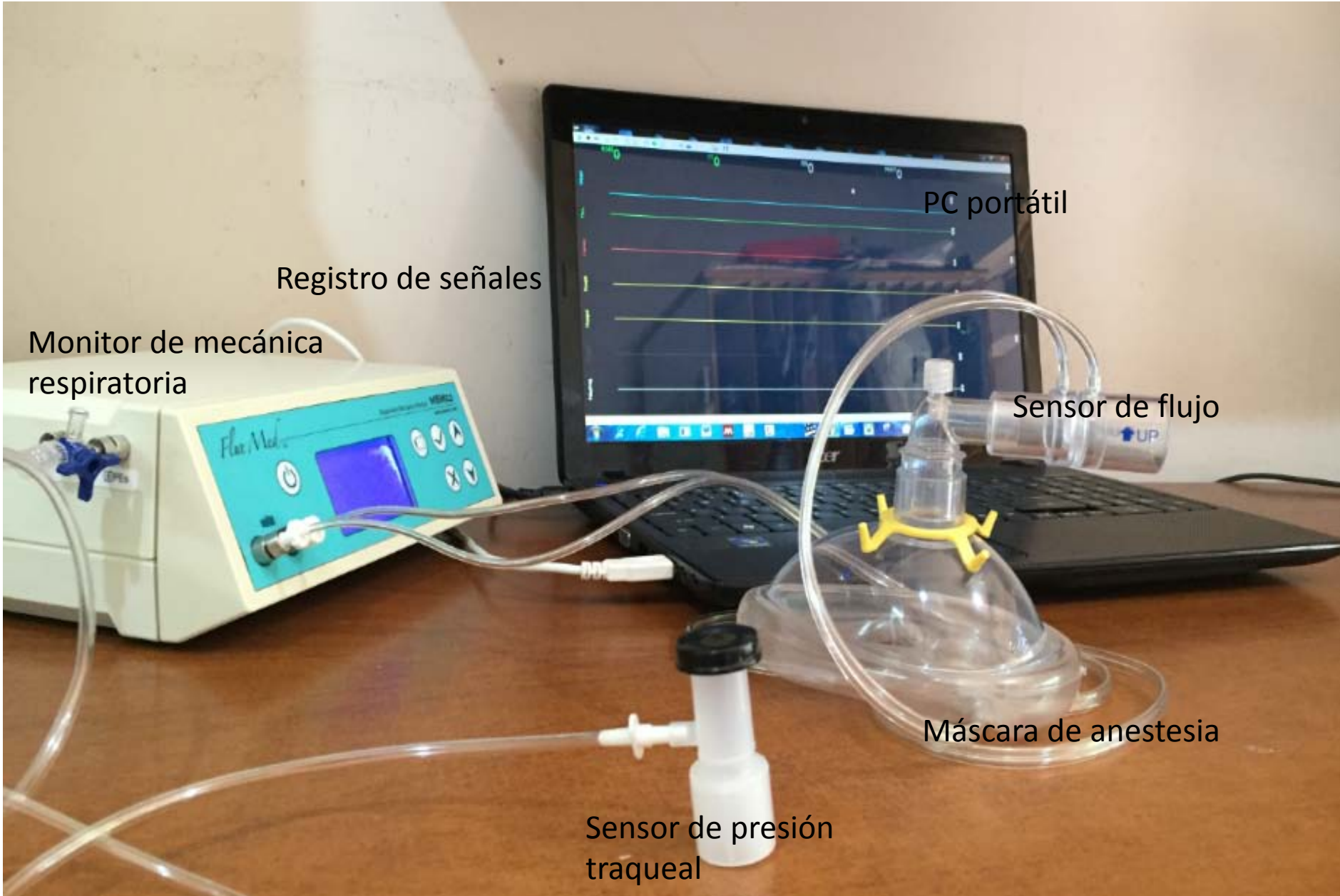
Table 3 Respiratory features of neuromuscular diseases

Condition	Respiratory failure	Secretion clearance difficulty	Recurrent pneumonia	Progression	Disease-specific features
SMA Type 1	All by 2 years	Marked	All	Rapid	All require full-time respiratory support
Type 2	~40% in childhood	Early	~25% in first 5 years	Slow	
Type 3	Rare in childhood	Rare in childhood	Rare in childhood	Slow	
SMA with respiratory distress type 1	All by 6 months	Marked	All	Rapid in first year, then slows.	All require full-time respiratory support
DMD/severe childhood onset limb-girdle muscular dystrophy	After loss of ambulation	After loss of ambulation	Late		Cardiomyopathy usually occurs after respiratory problems but may precede them
Facioscapulohumeral muscular dystrophy	When onset <20 years	With infantile onset	With infantile onset	Slow	Severe infantile onset type is frequently associated with sensorineural deafness
Congenital muscular dystrophy					
All types	Any age depending on severity	Any age depending on severity	Any age depending on severity	Slow	
Ullrich	70% in adolescence	Mild	Infrequent		Proximal contractures with marked distal laxity
Rigid spine muscular dystrophy	Early while ambulation preserved	Mild	Infrequent		Hypoventilation may occur in ambulant children with relatively preserved vital capacity
Congenital myopathy					
Central core	Uncommon except in severe recessive type	Uncommon	Uncommon	Slow	Susceptible to malignant hyperthermia
Minicore	Early while ambulation preserved				
Nemaline	Early in severe neonatal form, mild later onset form may develop early while ambulation preserved	In severe form	In severe form	Slow	
Myotubular	85% in severe X-linked form	In severe form	In severe form	Slow	Ophthalmoplegia, rare coagulopathy and liver haemorrhage
Fibre type disproportion	Depends on genotype	Uncommon	Uncommon		
Myotonic dystrophy					
Myotonic dystrophy 1	Common in severe congenital onset, usually improves	Common in severe congenital onset	Common in severe congenital onset	Initial improvement, later slow deterioration	Prominent learning difficulty, somnolence, central hypoventilation
Myotonic dystrophy 2	Uncommon	Uncommon	Uncommon		
Congenital myasthenic syndromes					
	Often in neonatal period, may occur during inter-current illnesses	Especially during inter-current illnesses	Possible if weakness severe and persistent		Weakness may fluctuate, episodic apnoea in some. Congenital stridor in those with DOK7 mutations
Mitochondrial myopathy	Common	Possible	Possible	Acute deterioration possible	
Charcot—Marie—Tooth	With severe early onset, especially with GDAP1 mutation	With severe early onset	With severe early onset		Stridor, especially with GDAP1 mutation
Pompe	Infantile onset, may be early or later onset while ambulation preserved	Infantile onset	Infantile onset	Infantile rapid, late onset slow	Variable relationship between motor and respiratory progression

Identifico y Selecciono herramientas básicas

- Patrones respiratorios clínicos: Observación, mecánica, frecuencia respiratoria, LLANTO(*fuerza*), auscultación, TOS (*sonido*).
 - Interrogatorio Cuidador: Respiración, Sueño y Alimentación.
 - Oximetría de pulso: Saturación O₂ y Frecuencia cardíaca.
 - Medidores de flujo pico espiratorio para evaluar la TOS.
 - Fuerza de Músculos Respiratorios: PIMAX PEMAX
 - Capacidad Vital Forzada(espirómetro o medidor flujo/volumen)
 - ETCO₂: CO₂ al final de la espiración.
- Gasometría arterial: EAB
 - Estudio de la Deglución : Clínica y Estudios complementarios.
 - Poligrafía o Polisomnografía
 - Oxicapnografía: Análisis de datos guardados.
 - Imagenología
 - Pletismografía
 - Tecnología multiparamétrica : Análisis de datos respiratorios guardados.

Herramientas Avanzadas



Registro de señales

PC portátil

Monitor de mecánica
respiratoria

Sensor de flujo

Máscara de anestesia

Sensor de presión
traqueal

Consenso de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en niños

Consensus statement on respiratory care in pediatric neuromuscular diseases

Comité de Neumonología, Grupo de trabajo de Kinesiología, Grupo de trabajo de Discapacidad, Comité de Gastroenterología, Comité de Nutrición, Sociedad Argentina de Pediatría

La CV < 1,1 l se asoció con mayor riesgo de infecciones respiratorias en pacientes con ENM.

La CVI (capacidad vital inspiratoria) < 40% se ha asociado con la presencia de hipoventilación nocturna.

En pacientes con CV menor del 50% de sus valores de referencia, debe programarse un estudio de sueño.

La disminución de los valores de P_{lmax} por debajo de 25 cm de H₂O se asoció con hipoventilación nocturna en pacientes con ENM.

Valores de P_{emax} < 60 cm H₂O en mayores de 12 años se asociaron con riesgo de una depuración alterada de secreciones respiratorias.

Identifico obiettivamente la Tos

TABLE 2 Percentile values of cough peak flows (liters/min) by gender and age

Females							
Age, yrs	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
4	110	112	124	147	179	202	209
5	125	132	171	185	219	245	273
6	161	161	191	230	242	284	317
7	179	200	228	247	265	302	330
8	200	219	270	299	321	340	351
9	270	270	290	311	347	369	369
10	270	284	299	330	361	380	399
11	296	299	347	380	399	441	478
12	305	340	361	399	412	450	459
13	311	330	361	395	441	508	545
14	361	372	399	428	478	518	561
15	344	384	424	469	508	550	596
16	358	412	428	469	508	550	626
17	369	416	433	469	513	550	633
18	399	420	441	488	513	556	639
Males							
Age, yrs	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
4	130	132	143	162	194	226	230
5	138	153	179	194	226	262	270
6	166	171	204	226	250	279	293
7	200	211	235	270	299	340	351
8	215	247	279	299	321	340	347
9	217	237	293	311	340	372	424
10	250	260	296	321	351	380	428
11	290	299	340	369	399	420	441
12	311	317	334	369	399	450	498
13	321	337	392	450	518	567	578
14	380	395	498	608	672	713	750
15	380	428	534	633	706	788	829
16	493	518	539	652	713	728	871
17	498	545	561	645	846	898	944
18	518	545	602	728	880	898	944



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

Airway Pressures During Crying in Healthy Infants

Felix R. Shardonofsky, MD,¹ Daniel Perez-Chada, MD,² Esteban Carmuega, MD,²
and Joseph Milic-Emili, MD¹

Summary. Maximal inspiratory and expiratory airway pressures (P_I max and P_E max) were measured in 100 healthy infants (51 males, 49 females; age range, 0.06–3.76 years) by occluding the airway with a suitable face mask during a crying effort. Mean values \pm SD for P_I max and P_E max were 118 ± 21 cm H₂O and 125 ± 35 cm H₂O, respectively. Maximal inspiratory pressure was independent of age, sex, and anthropometrics, while maximal expiratory pressure showed a low but statistically significant positive correlation with body weight ($P < 0.001$). *Pediatr Pulmonol* 1989; 6:14–18.



Pediatric Pulmonology 10:172–177 (1991)

Airway Pressures During Crying: An Index of Respiratory Muscle Strength in Infants With Neuromuscular Disease

Felix Roberto Shardonofsky, MD,^{1,2} Daniel Perez-Chada, MD,² and Joseph Milic-Emili, MD¹

Summary. The purpose of this study was to assess the strength of the respiratory muscles in 12 infants with neuromuscular disease (age range: 0.17–2.08 years) by measuring the maximal inspiratory and expiratory airway pressures (P_I max and P_E max) during crying efforts. Infants were divided into two groups according to their respiratory history. Group A included six infants in stable condition without clinical evidence of respiratory abnormalities, and Group B included six infants with severe generalized muscle weakness and previous respiratory failure. The infants in Group B had been weaned from mechanical ventilation 6 to 14 days before being studied. For infants of Group A, P_I max and P_E max values were 77 ± 28 cmH₂O and 62 ± 18 cmH₂O, respectively; for infants of Group B, they were 38 ± 8 cmH₂O and 34 ± 8 cmH₂O, respectively. A positive correlation was found between P_E max and body mass percentile. No infant had hypercapnia at the time of the study, and Pa_{O_2} values in infants of Group B were significantly lower than those of Group A. These results suggest that measurements of airway pressures during crying may provide an index of respiratory muscle strength in infants with generalized muscle weakness. *Pediatr Pulmonol* 1991; 10:172–177.



Fuerza Muscular Respiratoria Niños y Adolescentes

Thorax 1984;39:535-538

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

ABSTRACT Maximal respiratory pressures at the mouth (PE_{max} and PI_{max}) have been measured in 370 normal caucasian children and adults. Age, height, and weight were recorded for all subjects and incorporated in a stepwise multiple regression analysis to determine prediction equations for the maximal respiratory pressures in the children and adults for both sexes. In men PI_{max} and PE_{max} were significantly correlated only with age ($p < 0.001$ and < 0.035 respectively), whereas in women they were correlated with height ($p < 0.035$ and < 0.03). In both boys and girls PI_{max} was related to weight ($p < 0.0001$ and < 0.01 respectively) and PE_{max} to age ($p < 0.001$ for both). The values for PI_{max} and PE_{max} in adults were lower than in previously reported series, but in children the values obtained were similar to those reported for several smaller series.

Table 1 Age distribution of the subjects

Age (y)	Children			Adults			
	7-9	10-14	15-17	18-29	30-39	40-49	≥50
Males (n)	38	75	24	14	18	8	8
Females (n)	22	60	16	30	21	18	18

Table 2 Significance of the sex differences in mean maximum respiratory pressures in adults and in children (values are means with standard deviation in parentheses)

Group (n)	Age (y)	Height (cm)	Weight (kg)	PE_{max} (cm H_2O)	PI_{max} (cm H_2O)
Men (48)	34.7 (14)	179 (6)	74.5 (8.5)	148 (34)	106 (31)
Women (87)	36.8 (13)	163 (7)	61.4 (9)	93 (17)	73 (22)
Significance of <i>t</i>	NS	$p < 0.01$	$p < 0.01$	$p < 0.001$	$p < 0.001$
Boys (137)	11.1 (2.2)	149 (15)	41 (12)	96 (23)	75 (23)
Girls (98)	11.6 (2.5)	147 (16)	40.5 (12)	80 (21)	63 (21)
Significance of <i>t</i>	NS	NS	NS	$p < 0.001$	$p < 0.001$

Table 3 Prediction equations for maximal respiratory pressures in adults (over 18 years) and children (7-17 years)

Group	PI_{max} (cm H_2O)	PE_{max} (cm H_2O)
Men	$142 - (1.03 \times Age^*)$	$180 - (0.91 \times Age^*)$
Women	$-43 + (0.71 \times Ht†)$	$3.5 + (0.55 \times Ht†)$
Boys	$44.5 + (0.75 \times Wt‡)$	$35 + (5.5 \times Age^*)$
Girls	$40 + (0.57 \times Wt‡)$	$24 + (4.8 \times Age^*)$

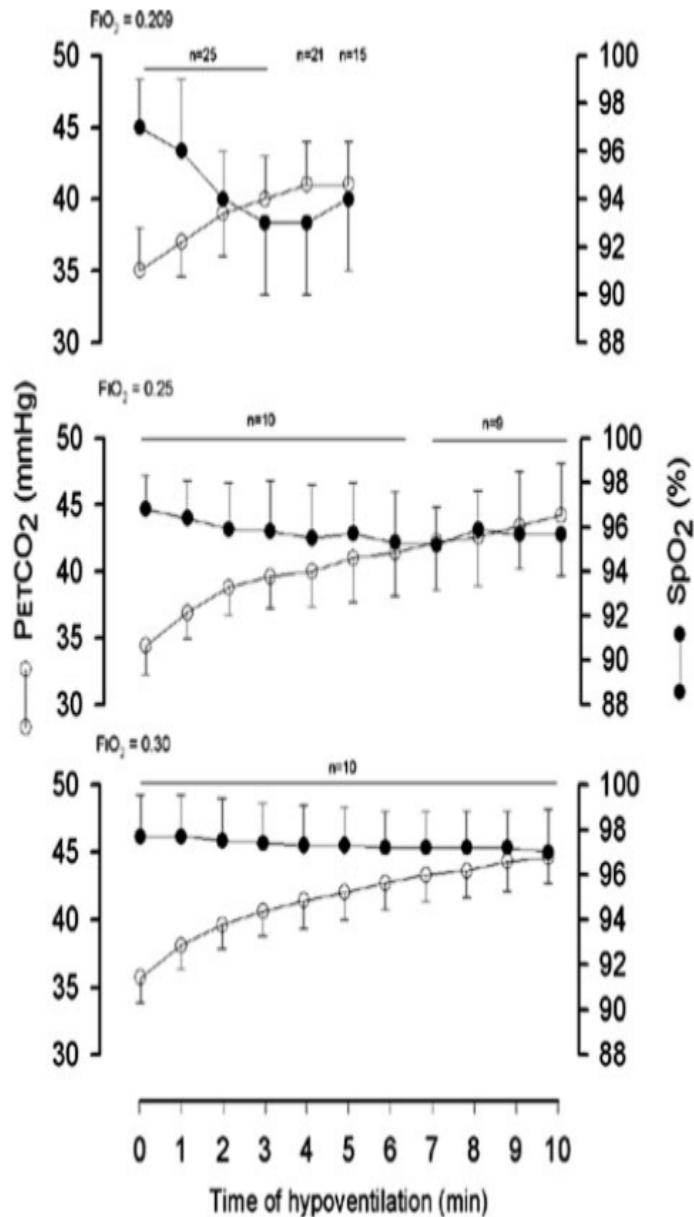
*Age in years.

†Height in centimetres.

‡Weight in kilograms.

ETCO2
O2
SAT02
Hipoventilación

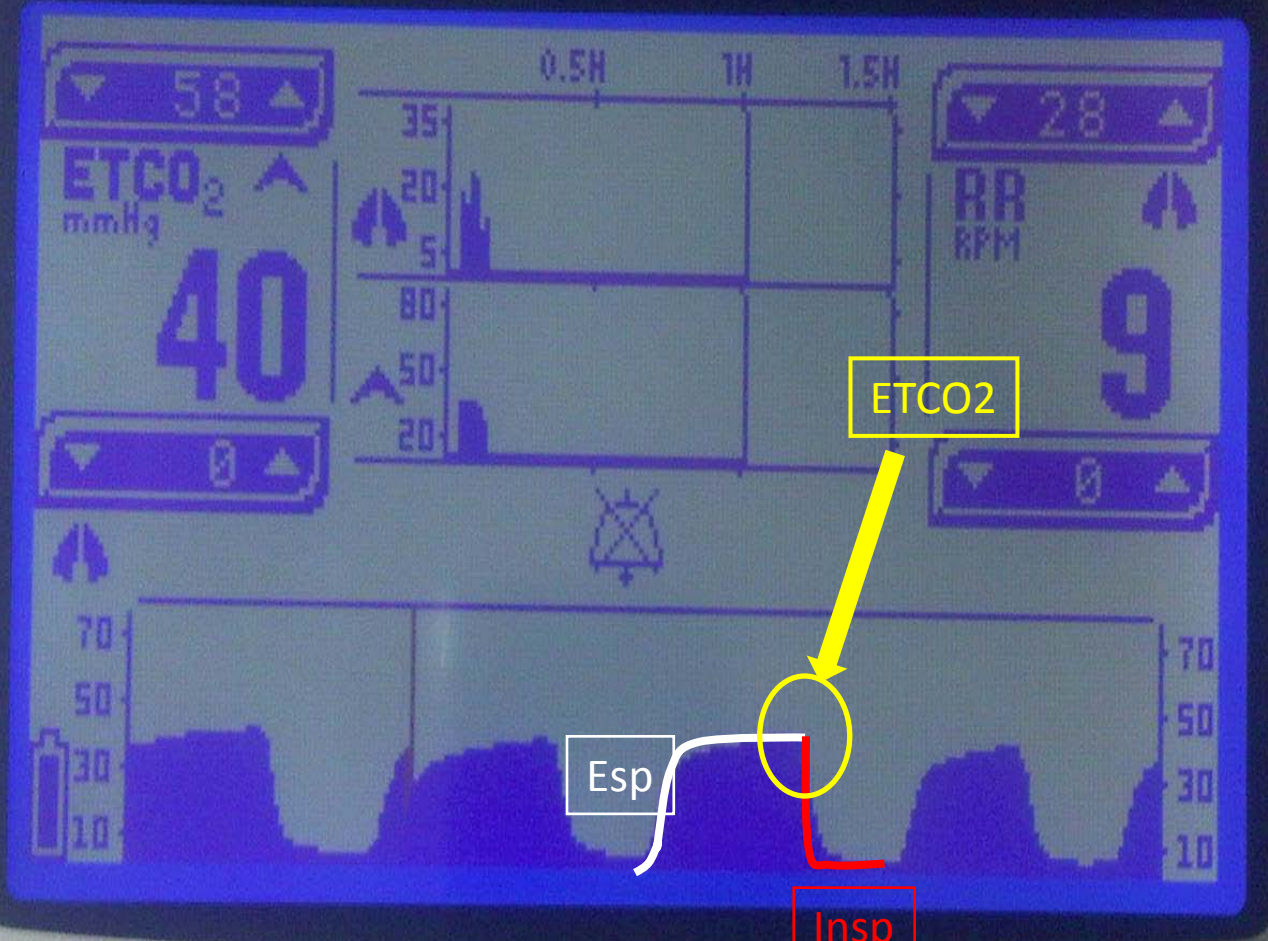
- Método de evaluación de la ventilación.
- Es no invasivo, con una buena relación costo efectividad, al evitar complicaciones clínicas
- Es la medida y visualización de los parámetros básicos de la CO₂, que incluye la CO₂ al final de la espiración (**ETCO2**).
- El **O2** no provee asistencia a los músculos respiratorios débiles.
- La **Hipoventilación** es confundida con un problema en la transferencia de O₂ y la administración de O₂ enmascara el problema.
- El **O2 NO es el tratamiento de la Hipoventilación**, el O₂ mejorará la SAT02 pero no la Hipoventilación.
- En la Hipoventilación el CO₂ aumenta y la SAT02 desciende=Insuficiencia Respiratoria Hipercápnica.
- La ventilación mecánica con aire y sin O₂, disminuye el CO₂ alveolar, **corrige la SatO2** y reposa los Músculos Respiratorios.



- El uso de O₂ suplementario enmascara la hipoventilación.
- Sólo en los pacientes respirando aire Ambiente, la oximetría de pulso puede mostrar el evento

RESPONSE

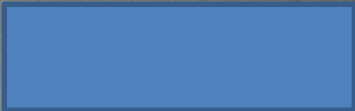
CHARGE



ETCO2

Exp

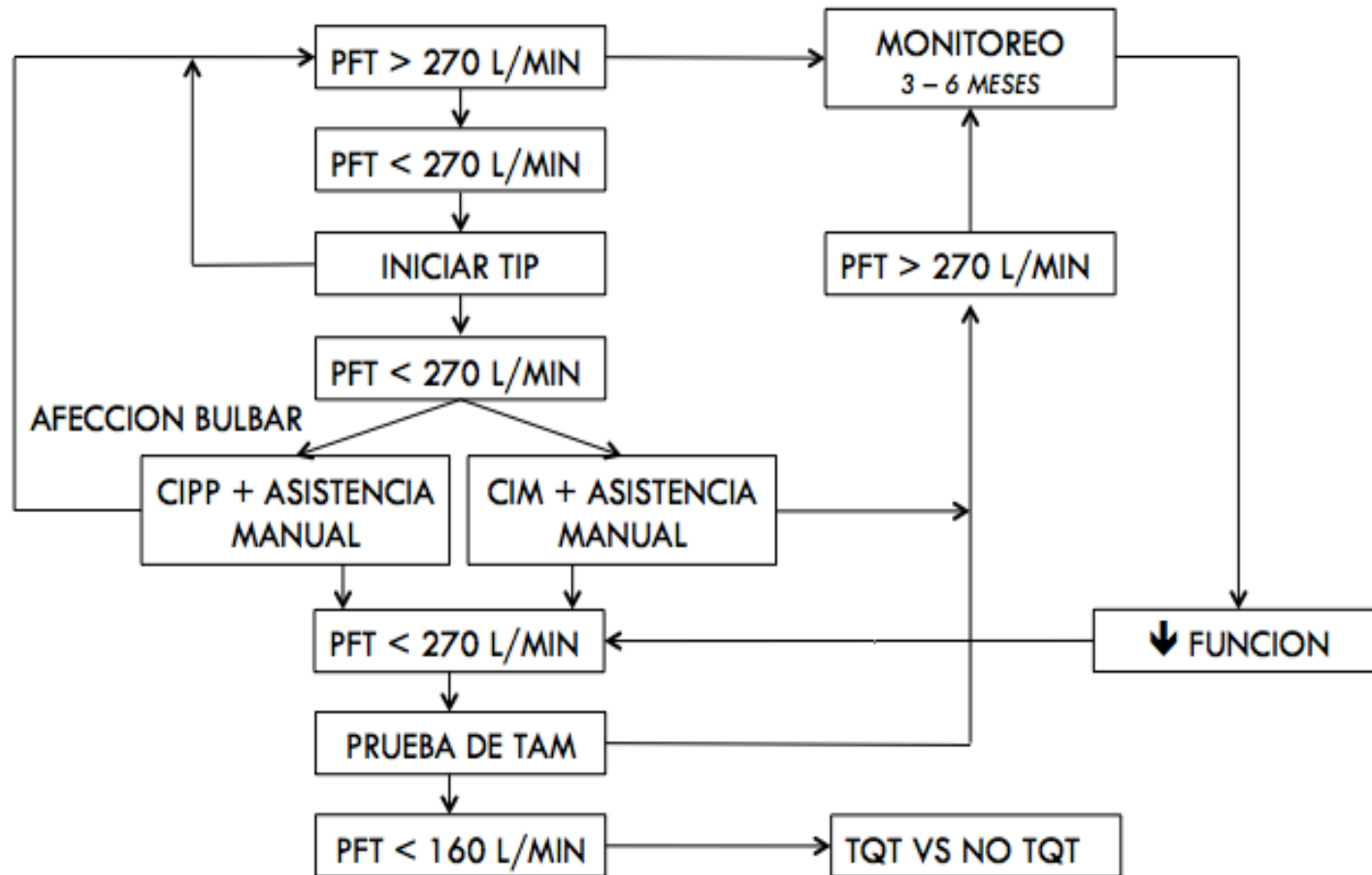
Insp



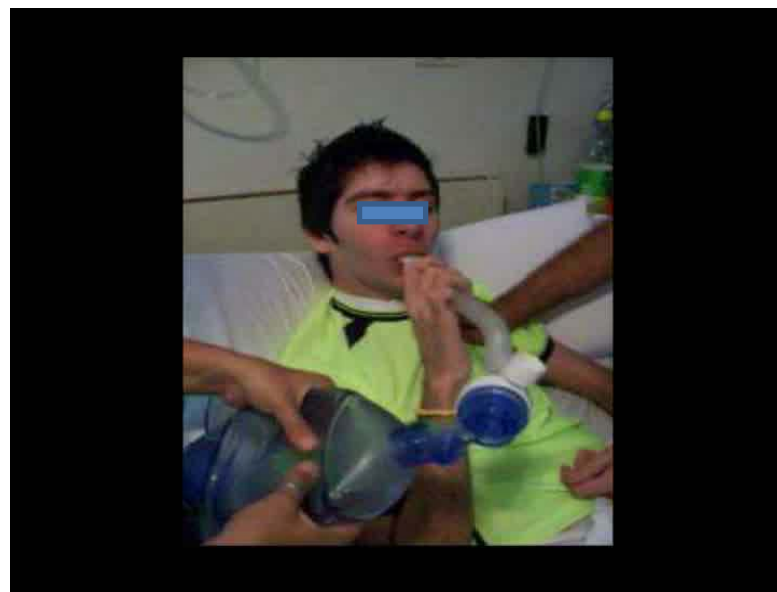
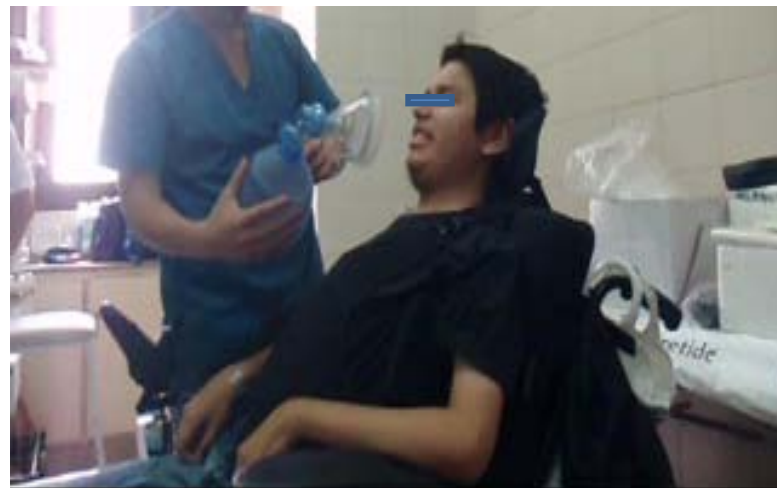
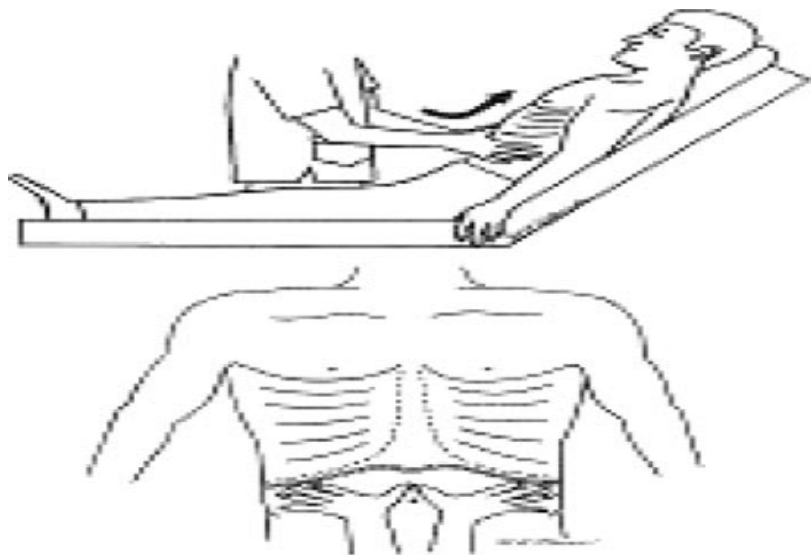
ETC02



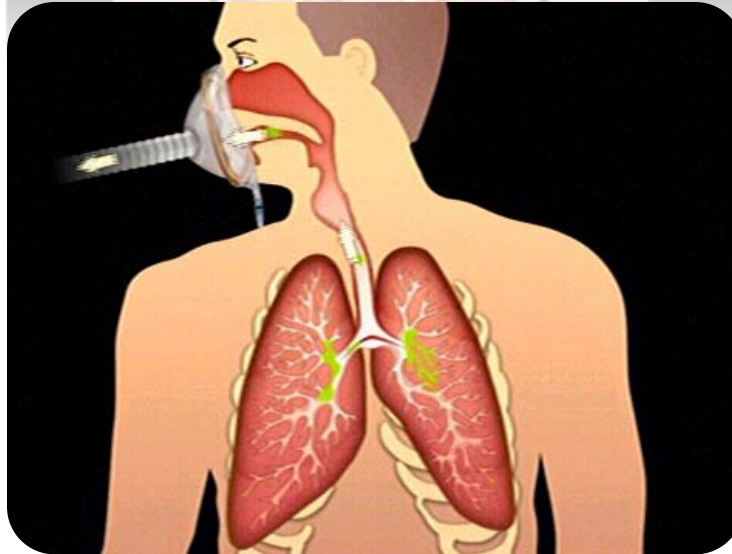
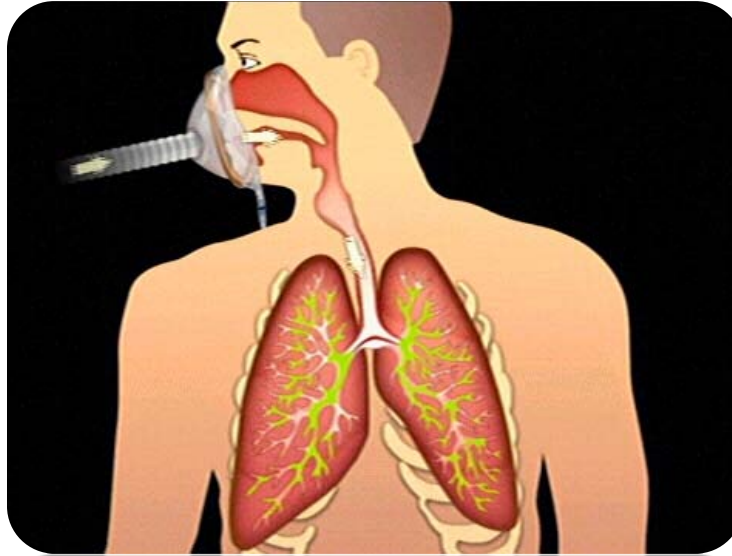
Selección y Aplicación de la tos de acuerdo al PFT Niños > 12 años



ASISTENCIA MANUAL TOS EDUCACION DE LA TECNICA



ASISTENCIA MECANICA TOS EDUCACION DE LA TECNICA





Manual o Automático

P-

P+

Manómetro

T Inspiratorio

P Inspiratoria

T Espiratorio

Swich Manual

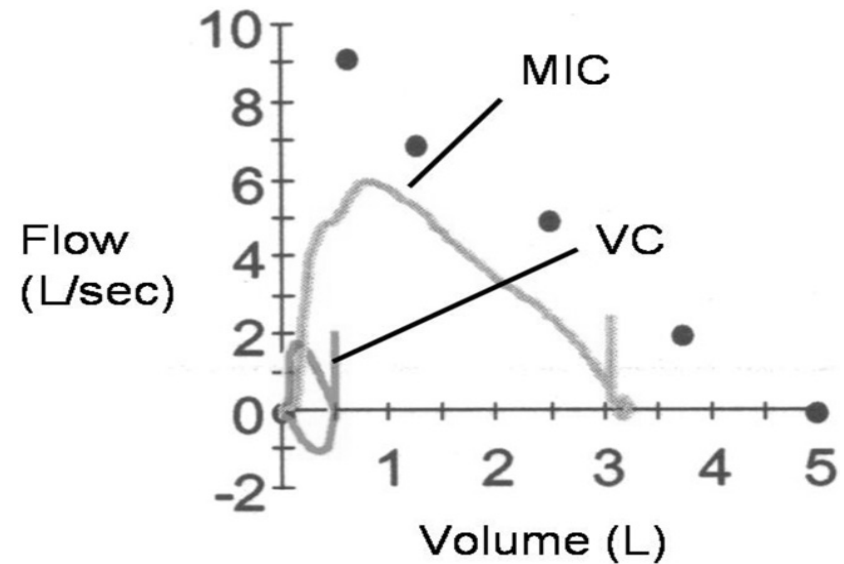
T de Pausa E-I

Encendido

Presión de trabajo

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

- RANGO DE MOVIMIENTO DE CAJA TORÁCICA (contractura anquilosis)
- PROGRAMAS DE INSUFLACIONES PULMONARES DIARIAS
- DISMINUYEN EL DESARROLLO DE ATELECTASIAS Y COLAPSO ALVEOLAR POR VENTILACIÓN A BAJOS VOLÚMENES



Lung Volume Recruitment Slows Pulmonary Function Decline in Duchenne Muscular Dystrophy

Douglas A. McKim, MD, Sherri L. Katz, MDCM, Nicholas Barrowman, PhD, Andy Ni, MSc, Carole LeBlanc, RRT

2012 American Congress of Rehabilitation Medicine

Aplicación Ventilación Mecánica No Invasiva

- 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 PaCO_2 y posiblemente con la reversión de la fatiga de los músculos respiratorios.
- Tiene como objetivo, revertir la hipoventilación alveolar.
- Soporte en sesion de aclaramiento de secreciones ayudando a prevenir fatiga muscular.



The protocol used at the University of Wisconsin is as follows:

- 1. CoughAssist machine, 4 sets of 5 breaths, followed by oral suctioning of secretions
- 2. Secretion mobilization with manual or mechanical chest physiotherapy
- 3. CoughAssist machine, 4 sets of 5 breaths, and oral suctioning
- 4. Postural drainage (Trendelenburg positioning) for 15 to 20 minutes as tolerated
- 5. CoughAssist machine, 4 sets of 5 breaths and oral Suctioning

Mary K. Schroth

Special Considerations in the Respiratory Management of Spinal Muscular Atrophy

Pediatrics 2009

PROGRAMA DE ASISTENCIA DE LA TOS

Un ejemplo: NIÑA 17 MESES, AME I , ANTECEDENTES 4 INTERNACIONES POR INFECCION RESPIRATORIA, SIN CONTROL DE TRONCO SIN CONTROL CEFALICO, LLANTO TOS Y FONACION DEBIL, HIPOTONIA GENERALIZADA CON RESPIRACION PARADOJICA CON COLAPSO TORACICO Y PROTRUSION ABDOMINAL. ALIMENTACION VIA ORAL. . AUSCULTACION REGULAR ENTRADA DE AIRE POR RONCUS. PIMAX 40 CMH2O PEMAX 35 CMH2O SATO2 94% FC 110 FR 30 ETCO2 NO REPRODUCIBLE. EAB: PH 7,35/PCO2 44 mmhg/ PO2 70mmhg/bicarbonato 26mmol/L/ EB 0,5mmol/L / SATO2 94% (AIRE AMBIENTE)

ESTRATEGIA TERAPÉUTICA:

A Unica forma (mecanico o manual)

B COMBINADO

PRESIONES in-ex DE USO IDEAL 40 cmH2O Rango 30/50.

EVALUAR SIEMPRE EFECTIVIDAD CONFORT DESCANSO TOLERANCIA DEGLUCION DE SECRECIONES ASPIRACION?

PROTOCOLO TERAPEUTICO HOSPITALARIO (EDUCACION)

MI-E + CT-A(compresión toraco-abdominal en exfluación) 1 SERIE DE 5 RESPIRACIONES para expulsar secreciones

1. Movilización y Eliminación de secreciones con DP+AFE+CT-A(durante presencia de tos) 10 MINUTOS
2. MI-E 4 SERIES DE 5 RESPIRACIONES
3. Movilización y Eliminación de secreciones con DP+AFE+CT-A 10 MINUTOS
4. MI-E 4 SERIES DE 5 RESPIRACIONES

En ausencia de secreciones terminar con M-I (solo insuflaciones)

En presencia de secreciones evaluar necesidad de ASPIRACION

PROTOCOLO TERAPEUTICO HOGAR (EDUCACION)

CONDICIÓN ESTABLE(3 VECES/DÍA)

1. Movilización y Eliminación de secreciones con DP+AFE+CT-A 10 minutos.
2. Movilización y Eliminación de secreciones con DP+AFE+CT-A con/sin VMNI 10 min.
3. Movilización y Eliminación de secreciones con DP+AFE+CT-A o TOS guiada 10 min.

Evaluar necesidad de ASPIRACION

CONDICIÓN INESTABLE (6VECES/DÍA) Y MANEJO HOSPITALARIO EN CONTEXTO AGUDO



HERRAMIENTAS BASICAS

PRACTICO