

## ARTICULO ORIGINAL

Como referenciar este artículo | How to reference this article:

Giménez GC, Galeano SM, Prado FJ, Müller Thies AM, et al. Evaluación de la función respiratoria en pacientes con patologías neuromusculares. *An. Fac. Cienc. Méd. (Asunción)*, 2021; 54(1): 67-76.

# Evaluación de la función respiratoria en pacientes con patologías neuromusculares

## Evaluation of Respiratory Function in Patients with Neuromuscular Diseases

Giménez, Gloria Concepción<sup>1</sup>; Galeano, Shirley Monserrat<sup>2</sup>; Prado, Francisco Javier<sup>3</sup>; Müller Thies, Andrea Marlene<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Departamento de Rehabilitación Cardiorrespiratoria. San Lorenzo, Paraguay.

<sup>2</sup>Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Departamento y Servicio de Neumología. San Lorenzo, Paraguay.

<sup>3</sup>Hospital Clínico San Borja Arriarán, Servicio de Pediatría, Departamento de Pediatría Campus Centro Universidad de Chile. Santiago, Chile.

## RESUMEN

**Introducción:** Las Enfermedades Neuromusculares se caracterizan por la pérdida progresiva de la fuerza muscular, la morbi-mortalidad aumenta con la exageración de la debilidad muscular determinando mayor riesgo de complicaciones respiratorias. Es de suma importancia evaluar e interpretar adecuadamente la función pulmonar y ventilatoria para poder realizar intervenciones que pueda prevenir dichas complicaciones. **Objetivos:** El objetivo del estudio fue reportar el estado funcional respiratorio de un grupo de pacientes con ENM en control ambulatorio y relacionar estos hallazgos con umbrales clínicamente relevantes de complicaciones respiratorias, reforzando intervenciones basadas en opiniones de expertos. **Materiales y métodos:** Se realizó un estudio Descriptivo-Observacional de corte transversal, donde fueron evaluados en forma ambulatoria, de marzo del 2017 a agosto del 2018, 30 niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares. **Resultados:** El 46% del total de pacientes presenta capacidad vital no funcional con alto riesgo de complicaciones. No obstante, sólo el 10% del total de pacientes fueron aptos para realizar adecuadamente estudios de espirometría. Durante las pruebas espirométricas, sólo el 50% de los pacientes logró mantener 6 segundos la espiración. **Conclusión:** Si bien la espirometría es la principal prueba de función pulmonar y una alta proporción de pacientes presentó alteraciones en su morfología, su realización en estados avanzados de enfermedad fue poco factible. Para detectar umbrales de complicaciones respiratorias graves, la medición del flujo generado durante la tos resultó mejor. **Conclusión:** Si bien la espirometría es la principal prueba de función pulmonar y una alta proporción de pacientes presentó alteraciones en su morfología, su realización en estados avanzados de enfermedad fue poco factible. Para detectar umbrales de complicaciones respiratorias graves, la medición del flujo generado durante la tos resultó mejor.

**Palabras Clave:** capacidad vital; flujo pico tosido; músculos respiratorios; alteraciones respiratorias y umbrales clínicamente relevantes, espirometría.

*Autor correspondiente:* Lic. Gloria Concepción Giménez Ysasi. Departamento de Rehabilitación Cardiorrespiratoria. Carrera de Kinesiología y Fisioterapia. Hospital de Clínicas de San Lorenzo, Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Asunción, Paraguay. E-mail: ggimenezisasi@med.una.py

Fecha de recepción el 14 de Noviembre del 2020; aceptado el 14 de Marzo del 2021.

## ABSTRACT

**Introduction:** Neuromuscular Diseases are characterized by the progressive loss of muscle mass, morbidity and mortality increases with the progress of muscle weakness due to the increased risk of respiratory complications, so it is very important to properly evaluate and interpret the measurements of lung functions and ventilation to be able to carry out a specific treatment that can reduce respiratory complications. **Objectives:** The purpose of this work is to present the results of the measurements of flows, volumes, respiratory capacities and spirometric patterns in outpatients with neuromuscular diseases and to verify their usefulness to detect vital risks. **Materials and methods:** A cross-sectional Descriptive-Observational study was carried out, where 30 children and adolescents with neuromuscular diseases were evaluated on an outpatient basis, from March 2017 to August 2018. **Results:** 46% of all patients presented a non-functional cough with a high risk of complications and only 10% of all patients were eligible for spirometry studies. During the spirometric tests, 50% of the patients managed to maintain expiration for 6 seconds. In 70% of the patients, abnormalities in the Flow-Volume curve could be detected. **Conclusion:** Although spirometry is the main pulmonary function test, its usefulness and efficacy in neuromuscular diseases depends on the findings of specific alterations in the morphology of the flow-volume curve, which in many cases are not possible to distinguish.

**Keywords:** vital capacity; cough peak flow; respiratory muscles; respiratory disorders, spirometry.

## INTRODUCCION

Las Enfermedades Neuromusculares (ENM) afectan en forma primaria o secundaria al músculo esquelético y se caracterizan por la pérdida progresiva de la masa y fuerza muscular, provocando consecuentemente, en muchas de ellas, debilidad de los músculos respiratorios. La debilidad muscular respiratoria puede comprometer a tres grupos fundamentales de músculos: los inspiratorios (diafragma, paraesternales, escalenos y accesorios de la inspiración); los espiratorios (intercostales externos y abdominales), y los que inervan las vías aéreas superiores (palatinos, faríngeos, geniogloso) (1). Es decir, estos pacientes experimentan un deterioro progresivo de la función respiratoria lo que contribuye a una elevada tasa de morbilidad, siendo la insuficiencia respiratoria la responsable del evento terminal (2).

Las ENM progresivas que aparecen en la niñez incluyen diversas distrofias musculares, enfermedad de la motoneurona y miopatías congénitas, con diferentes formas hereditarias. Sin embargo, la severidad de ellas se relaciona fuertemente con la expresión fenotípica, (3) donde el logro de hitos como la capacidad de

sentarse, caminar y mantener por un tiempo la marcha determina curvas funcionales respiratorias similares que permiten agruparlas (4,5).

Es así como el pronóstico vital de los pacientes con estas ENM se puede diferenciar según la expresión fenotípica y el momento en que se alcance la meseta de la capacidad vital (CV), de tal modo que este hecho sucede precozmente en los pacientes con ENM tipo 1 que no logran sentarse, como es la atrofia muscular espinal (AME) tipo 1 y sucesivamente en las ENM tipo 2 (AME tipo 2) y 3, como la distrofia muscular de Duchenne (DMD). Pacientes que se sientan, pero no caminan y logran caminar, manteniendo la marcha por un tiempo respectivamente. Del mismo modo, es frecuente que se afecte primeramente la fuerza para toser y luego la fuerza para respirar, según como empeora la CV (6,7).

Aun cuando las ENM tienen debilidad progresiva de los músculos respiratorios, en la distrofia miotónica (DM) y la miopatía de Pompe de inicio tardío es posible encontrar un compromiso primario del control respiratorio

(7,8). No obstante, en todas las ENM la morbi-mortalidad aumenta con el progreso de la debilidad muscular de la bomba respiratoria debido a mayor riesgo de complicaciones respiratorias, por tos inefectiva (9) y labilidad a desarrollar insuficiencia ventilatoria aguda (6,7), por eso es de suma importancia evaluar e interpretar adecuadamente las mediciones de las funciones pulmonares y ventilatorias para poder realizar un tratamiento específico que pueda disminuir estas complicaciones que causan muertes prematuras evitables. Es así como, la valoración funcional respiratoria permite cuantificar los volúmenes y capacidades pulmonares, la función de los músculos, la funcionalidad de la tos y la efectividad de la ventilación (7).

En la evaluación de las enfermedades respiratorias, una de las exploraciones más utilizadas es la espirometría simple con determinación de la capacidad vital forzada (CVF). Se trata de una exploración no invasiva, sencilla, repetible y de fácil disponibilidad. Sin embargo, la espirometría tiene el inconveniente de ser una exploración voluntaria, dependiente de la colaboración y del esfuerzo del paciente, por lo que los resultados podrían infravalorarse con un esfuerzo sub máximo en el contexto de debilidad muscular generalizada en pacientes con ENM (10).

La medición seriada de la CV ha permitido identificar umbrales clínicamente significativos, como es el caso de pacientes con distrofia muscular de Duchenne (5,6,7,11,12).

El uso de un espirómetro o ventilómetro permite medir la capacidad vital con el paciente sentado y acostado y la capacidad máxima de insuflación (MIC) luego de apilamiento de aire de manera espontánea (air stacking), con bolsa de resucitación manual (13). Es importante tener en cuenta que en la evolución natural de la función pulmonar después de los 20 años de edad la CV disminuye 1% a 1,2% por año, en sujetos sanos (7). En los pacientes con DMD, el punto máximo de la CV alcanzado (CV Plateau o meseta) tiene lugar entre los 9 y 16 años. A los 19 años la CV es menor del 30 % del valor predicho, 10 ml por kilo o 1000 ml, necesitando soporte ventilatorio no invasivo (SVNI) nocturno

y luego de los 22 años con menor de 500 ML de CV, SVNI continuo nocturno y diurno (14). Por lo tanto, después de alcanzar la CV plateau, los pacientes con DMD y otras ENM tipo 3 pierden del 5 – 10 % de su CV cada año y es la CV un indicador muy preciso de riesgo vital y momento de intervenir con rehabilitación respiratoria, air stacking, tos asistida y SVNI, secuencialmente (6,15).

Estos protocolos específicos de evaluación clínica y funcional, como del subsecuente manejo respiratorio por categorías y evolución en las ENM, han sido publicados previamente en el idioma español (16,17).

Una exploración que tiene impacto en el abordaje clínico del paciente es la valoración de la eficacia de la tos mediante el pico de flujo de la tos (PFT), que puede medirse durante la tos mediante un medidor de pico de flujo espiratorio (flujómetro) conectado a una máscara facial. Esta maniobra es muy sencilla y tiene gran relevancia clínica ya que de ella pueden derivarse opciones terapéuticas con las que prevenir episodios de retención de secreciones e infección pulmonar (10).

El objetivo del estudio fue reportar el estudio funcional respiratorio de un grupo de pacientes con ENM en control ambulatorio y relacionar estos hallazgos con umbrales clínicamente relevantes de complicaciones respiratorias, reforzando intervenciones basadas en opiniones de expertos.

## **MATERIALES Y METODOS**

Tipo de Estudio: Descriptivo-Observacional de corte transversal, con componentes analíticos donde fueron evaluados en forma ambulatoria, de marzo del 2017 a agosto del 2018, 30 niños y adolescentes, de ambos sexos con diagnóstico de patologías neuromusculares, que acudieron a consulta en el Departamento de Rehabilitación Cardiopulmonar y en el Departamento de Función Respiratoria de la Cátedra de Neumología del Hospital de Clínicas de la Universidad Nacional de Asunción. Fueron excluidos de la muestra pacientes con otras patologías neurológicas y pacientes adultos

con enfermedades neuromusculares. Fueron considerados los siguientes parámetros: Diagnóstico médico, edad, peso, saturación arterial de oxígeno (SaO<sub>2</sub>), dióxido de carbono final espirado (CO<sub>2</sub> ET), capacidad vital (CV), Flujo Pico Tosido (FPT), dependencia continua o parcial a la asistencia respiratoria mecánica (ARM), traqueostomía, falla respiratoria aguda, respiración paradójal.

Las mediciones de flujo pico tosido (FPT) fueron realizadas a través de un flujómetro espiratorio (Mini Wright) a través de piezas bucales descartables para cada paciente, la capacidad vital (CV) fue evaluada a través de un ventilómetro marca Wright Ferraris Ltd., incluyendo la CV durante el llanto en lactantes y niños pequeños. Fue registrada la máxima medición alcanzada en 3 intentos, las pruebas espirométricas se realizaron a través de un neumotacógrafo marca Well Allyn con el programa Cardio Control HG y se realizaron según los estándares publicados por la American Thoracic Society (ATS).

Para la medición de las presiones máximas obtenidas en boca durante la inspiración (Pimax) y espiración (Pemax) se utilizó un monitor de manometría, para las mediciones de CO<sub>2</sub> espirado al final de la espiración (ETpCO<sub>2</sub>) y registro de la saturación de oxígeno (SpO<sub>2</sub>) a través de oximetría de pulso se utilizaron un capnógrafo RespSense y oxímetro de pulso marca NONIN Medical, Inc®.

En cuanto al análisis estadístico, los datos recogidos fueron analizados y procesados utilizando el programa informático Microsoft Excel. Los resultados se presentan en tablas y gráficos. Control de calidad: Los métodos estadísticos utilizados fueron: el promedio o media aritmética para resumir los datos en escala cuantitativa; para los datos en escala cualitativa se utilizó el porcentaje. Pruebas previas y control de calidad.

Una vez diseñado el protocolo del estudio, el mismo fue objeto de una exploración previa al inicio de la investigación, utilizando cinco historias clínicas con la patología en estudio,

para examinar los aspectos principales sobre el contenido y factibilidad. Luego se tomaron 10 historias clínicas del total seleccionadas para esta investigación, con el objeto de poner a prueba los métodos de reclutamiento; mejorar la claridad y la eficiencia de los instrumentos y probar las distribuciones de respuestas. Para evaluar la exactitud, la validez y la fiabilidad de los instrumentos, se utilizaron 20 historias clínicas entre las seleccionadas en el mismo estudio, para producir las estadísticas propuestas en esta investigación.

En relación al control de calidad del estudio, se diseñó y analizó el protocolo para evitar los datos ausentes e inexactos, conjuntamente con la revisión de las historias clínicas previas al estudio, con definiciones operacionales de los procedimientos de reclutamiento y medición de las variables necesarias. Durante el estudio se realizó una revisión regular de las técnicas del llenado de los datos.

## **Asuntos Éticos**

Durante la elaboración del presente trabajo se respetaron los principios de bioética y declaración de Helsinki. La participación del estudio fue libre y voluntaria. Se garantizó a los participantes la confidencialidad de los datos proporcionados aplicando el principio de respeto y privacidad resguardando la identidad de los mismos. Todos los padres/tutores de pacientes menores de edad, autorizaron el ingreso voluntario al Proyecto de evaluación, tratamiento y seguimiento de pacientes con Enfermedades Neuromusculares, el cual fue aprobado por el Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de Asunción.

## **RESULTADOS**

Entre la fecha 2017 y 2018 se tomó un total de 30 muestras de pacientes que acudieron al Departamento de Rehabilitación Cardiorrespiratoria y al Departamento de Función Pulmonar de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de Asunción. (Tabla 1) El 70% de los pacientes

evaluados correspondió al sexo masculino con un promedio de edad de  $10 \pm 4.7$  años. Los pacientes tenían diferentes tipos de enfermedades neuromusculares, las mismas eran, en un 25 % Distrofia Muscular de

Duchenne, el 23 % Atrofia Espinal Tipo II, el 10 % Distrofia Muscular de Becker, el 8% Distrofia Escapulo Humeral, 4% Enfermedad de Pompe, 10 % AME Tipo I y el 20% con diagnóstico a determinar.

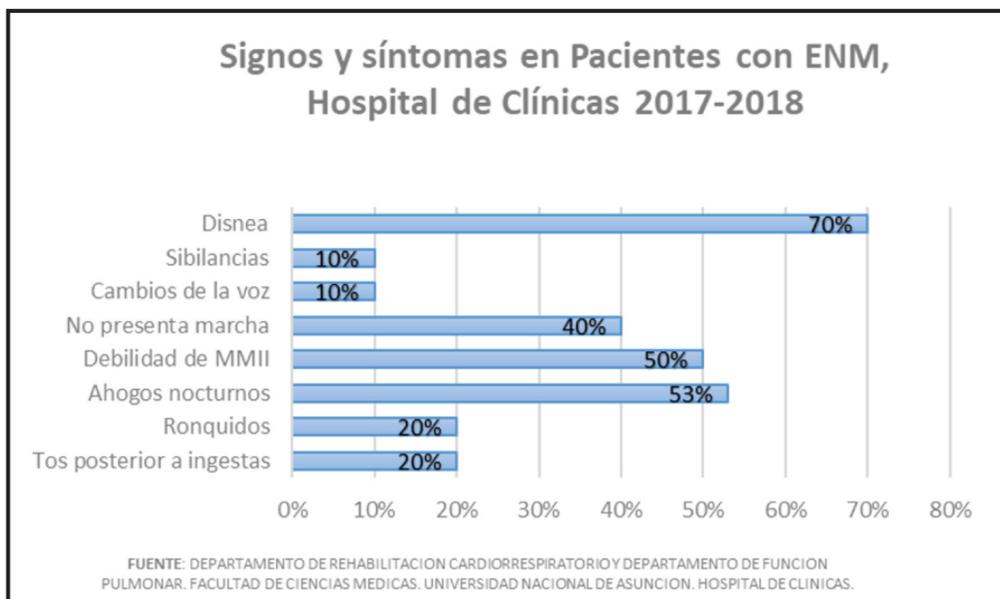
Características Generales		
Pacientes (n)		30
Sexo masculino		21
Sexo femenino		9
Edad (años)*		$10 \pm 4.7$
Diagnóstico	n	30
Distrofia Muscular de Duchenne	25%	8
Artrofia Espinal Tipo II	23%	7
Distrofia Muscular de Becker	10%	3
Distrofia Escapulo-Humeral	8%	2
Enfermedad de Pompe	4%	1
AME Tipo I	10%	3
Diagnóstico a determinar	20%	6

Fuente: Departamento de Rehabilitación Cardiorrespiratorio y Departamento de Función Pulmonar. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Asunción.

**Tabla 1.** Carácterística Generales de la muestra estudiada.

En cuanto a los signos y síntomas que presentaron los pacientes como principal síntoma con el 70% fue la disnea, en 53% los

familiares constataron ahogos nocturnos y 40% no presentaron marcha (Gráfico 1).



**Gráfico 1.** Signos y Síntomas presentados en los pacientes estudiados.

El 46% del total de pacientes presentaron tos no funcional, es decir valores de menos de 160 LPM de flujo pico tosido y a medida que

descienden los valores de capacidad vital también descienden los valores de flujo pico tosido (Gráfico 2).

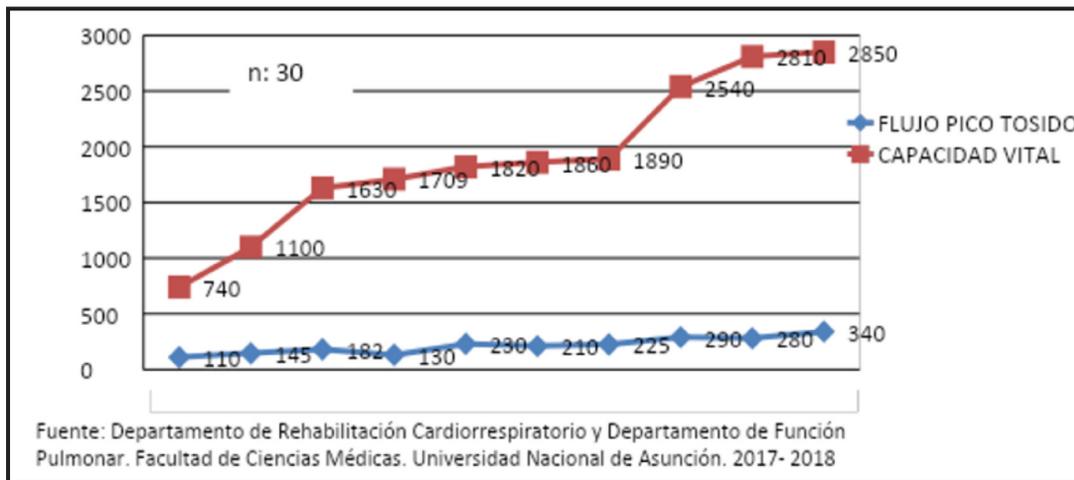


Gráfico 2.

Se utilizó las ecuaciones de predicción para presiones respiratorias en adultos y niños de Black y Hyatt, 100% presento valores disminuidos de Pemax, es decir menor al 80%

del predicho; 40% con valores no funcionales de Pemax, es decir menor al 40% del predicho y 67% con valores disminuidos de Pimax (Gráfico 3).

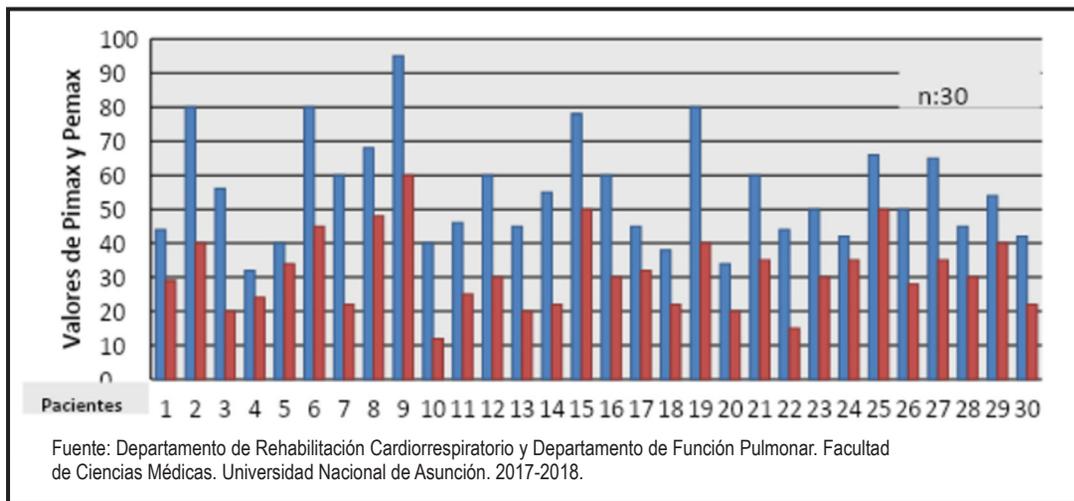


Gráfico 3. PIMAX y PEMAX. Pacientes con ENM. Hospital de Clínicas 2017-2018

La medición de CO<sub>2</sub> espirado con un capnógrafo informa que el 33% de los pacientes tienen valores alterados de CO<sub>2</sub> espirado, considerando el rango normal de 35 a 45 mmHg.

aptos para realizar estudios de espirometría de los cuales ocho presentaron un patrón sugerente de restricción, tres presentaron un patrón obstructivo moderado a grave, uno de los cuales tuvo respuesta significativa al broncodilatador, uno con patrón normal y en cuatro de los casos el patrón no pudo ser

El 100% de los pacientes presentaron SpO<sub>2</sub> mayor a 95%. Del total de pacientes, 53% fueron

definido, 15 pacientes presentaron capacidad vital forzada (FVC) disminuida en relación a los valores de referencia NHANES III.

Durante las pruebas espirométricas, nueve de 16 pacientes lograron mantener seis segundos la espiración, cuatro pudieron sólo por un segundo y tres entre cuatro y cinco segundos. En catorce pacientes se pudieron detectar anomalías en la curva Flujo-Volumen.

## DISCUSION

Este reporte analiza pacientes con ENM con características clínicas de estados evolutivos avanzados, una proporción importante de ellos sin deambular, momento en que estos pacientes llegan a la meseta de la CV y exageran la cifoescoliosis, requiriendo air stacking para preservar la CV. (15) y luego tos asistida más SVN, inicialmente nocturno. La mayoría de los pacientes estudiados reportó disnea durante la noche o incluso en vigilia, más que trastornos atribuibles a trastornos respiratorios del sueño o hipoventilación nocturna como es la somnolencia diurna. (6) (7) Sin embargo, la oximetría en vigilia fue normal en todos ellos y solo una pequeña proporción demostró registro de EtpCO<sub>2</sub> compatible con insuficiencia ventilatoria diurna. Esto ha sido demostrado en una serie de pacientes, con ENM y distintos grupos etarios, donde la desaturación, en pacientes con evaluados EtpCO<sub>2</sub>, es menos sensible a la hipoventilación especialmente en la edad en que la amplia mayoría de los pacientes de nuestro estudio se distribuyó. (18).

En relación al momento evolutivo de estos pacientes, 40% y 50% tuvieron, respectivamente, valores significativamente disminuidos de la fuerza de los músculos respiratorios evaluables de forma no invasiva con medición de las presiones máximas en la boca generada durante la inspiración y la espiración. Como también su capacidad tusígena, constante funcional que depende directamente de CV y de la fuerza de músculos, fundamentalmente los espiratorios. (6) (7). Aun cuando existen umbrales que se relacionan con la insuficiencia tusígena crítica en adultos, se han establecido valores de referencia para

niños y adolescentes. (19).

Tan sólo en la mitad de los pacientes pudo evaluarse, a través de espirometría, la CV. Indicador que predice con apropiada sensibilidad y especificidad la hipoventilación nocturna. (20) (21).

Siendo también el índice funcional que mejor permite planificar consecuentemente el SVNI, en sus diferentes modalidades para prevenir traqueostomizar y evitar muertes prematuras en los pacientes con ENM. (6), (7), (12).

En el 44% de los pacientes en los que se pudo realizar espirometría, la maniobra de espiración forzada tuvo una duración corta, que dificultó la interpretación de los trastornos ventilatorios observados, muy parecido a lo descrito en la evaluación funcional de pacientes con DMD. (22).

No obstante, prácticamente la totalidad de los pacientes presentó CV disminuidas que tuvieron un comportamiento similar con la disminución de los valores de FPT. Disminuyendo en forma paralela hasta llegar a valores de riesgo vital, CV < 2000 ml y FPT < 250 LPM. (6) (7) (21).

Se identificó en una proporción menor de los pacientes un trastorno ventilatorio obstructivo y solo en uno de ellos reversible con broncodilatadores. En los ENM es poco probable, más aún en niños y adolescentes, que exista compromiso de las vías respiratorias bajas secundarias a tabaquismo. Estos pacientes no tenían historia de asma y no estaban cursando una infección viral o una agudización respiratoria. Sin embargo, en DMD, y otros pacientes con ENM es posible tener trastornos obstructivos más aún en aquellos con rotación importante del eje de la columna en cifoescoliosis avanzadas que generan distorsión fundamentalmente del bronquio fuente izquierdo (21).

Todos los pacientes con bajos valores de FPT presentaron CV disminuida, incluso en algunos que mantenían la marcha, con valores por debajo de lo considerable como funcional (< 30 ml por kilo), coincidiendo de esta manera con los resultados de Bach y colaboradores, quienes encontraron que la hipoventilación nocturna se podía predecir con una CV inferior al 40% del

valor predicho. Constituyendo un umbral con alta sensibilidad y especificidad que permitiría ayudar la identificación de pacientes en mayor riesgo de complicaciones respiratorias. (23) (24).

Loos y colaboradores publicaron un estudio retrospectivo con 68 pacientes con atrofia muscular espinal (AME) infantil (25). En aquellos en quienes se pudo medir la CV encontraron una declinación lineal de la función pulmonar a lo largo del tiempo, requiriendo la mayoría ventilación mecánica al alcanzar una CV cercana al 30% del valor predicho. Los autores encontraron hipoventilación nocturna en 10 pacientes e insuficiencia respiratoria diurna en otros cinco. En un estudio de Bach et al, se ha demostrado que los pacientes con AME tipo 1 alcanzan su CV meseta antes del año, salvo aquellas variantes fenotípicas menos severas, que les permite mantener la autonomía ventilatoria parcial por más tiempos con CV mayores a 200 ml. Claramente en estos pacientes es imposible la realización de registros espirométricos pero si de mediciones a través de un ventilometro conectado a una mascarilla nasobucal, que en los lactantes incluso permite durante el llanto medir la CV (26) (27).

En los pacientes con AME tipo 2 y en particular en aquellos, con respiración paradójala CV de meseta se alcanza cerca de los 12 años y es de 1500 a 2000 ml. Nuevamente, en los preescolares, escolares y adolescentes e incluso adultos muy debilitados para realizar una espirometría formal, la obtención de medición de la CV con un ventilometro es posible. Además, se puede incluir mediciones adicionales como la capacidad máxima de insuflación, que permite evaluar la reserva de reclutamiento de capacidad inspiratoria, mientras más tiempo se mantenga esta medición con una mayor diferencia entre el valor conseguido luego de la insuflación activa o air stacking del valor de CV, mayor será el bienestar del paciente y mayor la susceptibilidad del paciente a la efectividad de los protocolos de rehabilitación respiratoria. (6) (7) (12), (15).

Una de las principales limitaciones al ser un estudio observacional y transversal, es que no es posible mostrar la evolución de estos

pacientes e identificar con claridad el momento y valor de su CV meseta. Como tampoco no haber hecho seguimiento de FPT y la capacidad máxima de insuflación.

Tampoco se contó con evaluaciones funcionales durante el sueño, hecho que es trascendente en atención que, en la evolución de las ENM, las primeras etapas de la hipoventilación por insuficiencia de los músculos de la bomba respiratoria suceden durante la noche durmiendo. (21).

Para aquello, más que estudios de alto costo de medicina del sueño, como son los estudios polisomnograficos y/o ambulatorios como la poligrafía, es el seguimiento de oxicapnografía o combinación de SpO2 a través de oximetría de pulso y simultáneamente registro la PCO2 transcutánea. (6) (7) (18) (28).

No obstante, como se presenta en esta comunicación, los valores funcionales obtenidos en muchos de los pacientes estudiados, están dentro de valores umbrales críticos, vinculados a riesgo vital. Por lo tanto, la alta frecuencia esperable de complicaciones respiratorias resalta la importancia de la evaluación respiratoria regular en estos sujetos. (22) (29) (30).

Estos valores críticos de CV y la PCF, independiente a tener parámetros diurnos de registro oxicapnográficos normales alertan a que estos pacientes requerirán soporte ventilatorio no invasivo y tos asistida prontamente (6) (7) (12) (15) (19).

## CONCLUSION

Si bien la espirometría es la principal prueba de función pulmonar, y resulta imprescindible para la evaluación y el seguimiento de las enfermedades respiratorias, su utilidad, incluyendo efectividad y factibilidad, en las enfermedades neuromusculares depende de registros y hallazgos de alteraciones específicas en la morfología de la curva flujo volumen, como también de consideraciones para la realización de maniobras apropiadas y reproducibles. (22)

Que en muchos casos no son posibles de obtener y distinguir. Además, muchos pacientes con

enfermedades neuromusculares no son aptos para cumplir los requerimientos establecidos para las evaluaciones espirométricas, ya sea por la avanzada debilidad muscular o falta de colaboración en el caso de pacientes pediátricos. Debido a esto la evaluación de pacientes susceptibles de insuficiencia ventilatoria, requiere de dispositivos simples y específicos tales como un ventilómetro o respirómetro para evaluar la capacidad vital y un flujómetro para evaluar el flujo pico tosido y espirado. Midiendo así parámetros funcionales respiratorios vinculados a umbrales conocidos de complicaciones respiratorias graves y a partir de estas evaluaciones diagnósticas, aplicar las intervenciones terapéuticas adecuadas para la prevención de dichas complicaciones.

De esta experiencia es posible concluir que, si bien la espirometría es la principal prueba de función pulmonar, su realización en estados avanzados de enfermedad o en niños no colaboradores, resulta poco factible. La medición del flujo generado durante la tos resultó de mayor utilidad. En los pacientes con enfermedades neuromusculares es importante expandir el laboratorio funcional respiratorio a las mediciones con un ventilómetro de la capacidad vital en reposo y luego del apilamiento de aire, para la correcta valoración del estado funcional de estos pacientes.

#### **Conflictos de interés y fuente de financiación:**

Los autores declaran no poseer conflictos de interés.

**Fuente de financiación:** ninguna.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Bach J, Alba A, Pilkington LA, Lee M. Long-term rehabilitation in advanced stage of childhood onset, rapidly progressive muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1981; 62(7):328-31.
2. Bach JR, Bianchi C, Aufiero E. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest.* 2004; 126(5):1502-7.
3. Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest.* 2010; 137(5):1033-9.
4. Bach JR, Saporito LR, Shah HR, Sinqee D. Decanulation of patients with severe respiratory muscle insufficiency: efficacy of mechanical insufflation-exsufflation. *J Rehabil Med.* 2014; ;46(10):1037-41.
5. Bach JR, Tuccio MC, Khan U, Saporito LR. Vital capacity in spinal muscular atrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2012; 91(6):487-93 .
6. Bauman K, Kurili A, Schmidt S, Rodriguez G, Chiodo A, Sitrin R. Home-based overnight transcutaneous capnography/pulse oximetry for diagnosing nocturnal hypoventilation associated with neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil [Internet],* 2013; 94(1):4 .
7. Bianchi C, Baiardi P. Cough peak flows: standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87(6), n° 461–7 .
8. Chiou M, Bach JR, Jethani L, Gallagher MF. Active lung volume recruitment to preserve vital capacity in Duchenne muscular dystrophy. *J. Rehabil. Med* 2017; 49(1), n° 49-53 .
9. Deenen JC, Horlings CG, Verschuuren JJ, Verbeek AL, van Engelen BG. The Epidemiology of Neuromuscular Disorders: A Comprehensive Overview of the Literature. *J Neuromuscul Dis.* 2015; 2(1):73-85.
10. Farrero E, Prats E, Escarrabill J. Serie. Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Arch Bronconeumol.* 2003 ;39(5):226-32.
11. Giménez GC, Prado-Atlagic FJ. Clasificación de sub-tipos de atrofia muscular epinal tipo 1 y 2 según capacidad vital y evaluaciones respiratorias específicas. 2019 *Med Clín Soc* 3(3):73-81.
12. Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: Prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002; n° 81(6):411-5.
13. Panitch HB, Respiratory Implications of Pediatric Neuromuscular Disease. *Respir Care.* 2017; 62(6):826-848. doi: 10.4187/respcare.05250. PMID: 28546380.
14. IOOS C, LECLAIR-RICHARD D, MRAD S, BAROIS A, ESTOURNET-MATHIAUD. Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular atrophy. *Chest.* 2004; 126:831-7.
15. Bach J. Management of Patients with Neuromuscular Disease. Hanley y B. Management of Patients with Neuromuscular Disease. Philadelphia. 2003; n° 1–414 p.

16. Heffner, J E Timing of tracheotomy in mechanically ventilated patients. *Am Rev Respir Dis.* 1993; n° 147(3):768-71.
17. John R. Bach, Damian Pronello. Oxyhemoglobin desaturation as a function of age and hypercapnia from ventilatory pump failure (VPF). *Journal of Neurorestoratology.* 2020; 8(2):114-121.
18. John R. Bach, Lara Bravo Quiroga. Soporte respiratorio muscular para evitar el fallo respiratorio y la traqueotomía: ventilación no invasiva y técnicas de tos asistida. *Revista Americana de Medicina Respiratoria.* 2013 Vol 13, n° N° 2.
19. JR, Bach. Conventional approaches to managing neuromuscular ventilatory failure. Ed. *Pulmonary rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions.* Philadelphia, PA: Hanley & Belfus. 1996; n° 285–301.
20. Martínez C, Villa, JR. *Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico* Madrid, España. 2014
21. Mayer, O.H. Clinical Pulmonary Function Testing in Duchenne Muscular Dystrophy. *Paediatric Respiratory Reviews* 2018; doi: <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2018.08.004> .
22. 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. 2003; *Neuromuscul Disord* ;13(2):123-128.
23. Paschoal I A, Villalba W D, Pereira M C. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. *J bras pneumol.* 2007; n° 33(1):81-92.
24. Pinchak C, Salinas P, Prado F, Herrero M, Giménez G, García C et al. Actualización en el manejo respiratorio de pacientes con enfermedades neuromusculares. *rch. Pediatr. Urug.* [Internet]. 2020; n° 89( 1 ): 40-51.
25. Rideau Y, Jankowski LW, Grellet J. Respiratory function in the muscular dystrophies. *Muscle Nerve.* 1981; n° 4(2):155-64.
26. Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. *Clin Chest Med.* 1994; n° ;15(4):751-63.
27. Salinas P, Prado F, Giménez G, Bach J R, Herrero V. Cuidados respiratorios en pacientes neuromusculares. 2017; *Neumología Pediátrica Cl. Chile,* n° 103 – 113.
28. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest.* 2000; n° 118(5):1390-6.
29. Vázquez J, Pérez-Padilla R. Manual ALAT de espirometría .2007
30. Vega-Briceño, Luis. Contreras, Ilse. Prado, Francisco. Evaluación respiratoria de la enfermedad neuromuscular en niños. *Neumología Pediátrica.* 2007; Volumen 2 , n° Número 1 Pág 3-67.