

11222
51



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

SISTEMA NACIONAL PARA EL DESARROLLO INTEGRAL DE LA FAMILIA
CENTRO DE REHABILITACION ZAPATA "GABY BRIMMER"

EVALUACION DE LA FUNCION RESPIRATORIA Y DE LA FUERZA DE LOS MUSCULOS RESPIRATORIOS EN PACIENTES CON MIELOMENINGOCELE

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN:

MEDICINA DE REHABILITACION

P R E S E N T A :

DRA. BLANCA ESTELA VALDOVINOS LOPEZ

DIF

MEXICO, D.F.

autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de UNAM a difundir en formato electrónico e imprimir el contenido de mi trabajo referenciado
NOMBRE: Blanca Estela Valdivinos Lopez
FECHA: 13/03/03
FIRMA: [Signature]

2003



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INVESTIGADOR

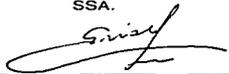
DRA. BLANCA ESTELA VALDOVINOS LOPEZ
Médico residente de la especialidad en Medicina
de Rehabilitación.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ASESORES



DRA. MARCELA PATRICIA NAJERA CRUZ
Médico subespecialista en Rehabilitación Pulmonar
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratoria
SSA.



DRA. GRISEL LUPERICIO MORALES
Médico Especialista en Medicina de Rehabilitación
Coordinador Técnico de Enseñanza e Investigación
Centro de Rehabilitación Zapata "Gaby Brimmer"



SNDIF

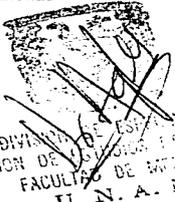
DRA. MA. VIRGINIA RICO MARTINEZ
Médico Especialista en Medicina de Rehabilitación
Directora del Centro de Rehabilitación Zapata "Gaby Brimmer"
SNDIF



DRA. MA EUGENIA DOMÍNGUEZ FLORES
Médico Especialista en Medicina de Rehabilitación
Jefe del Departamento de Rehabilitación Respiratoria
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias
SSA.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

SUBDIVISION DE INVESTIGACION
DIVISION DE INVESTIGACIONES POSGRADUADAS
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.



AGRADECIMIENTOS

A MIS PADRES, HERMANOS Y
SOBRINOS CON CARIÑO Y
RESPECTO.

TESIS CON
FALSO DE ORIGEN

DEDICATORIA

A TODOS Y CADA UNA DE LAS PERSONAS QUE DE ALGUNA U OTRA FORMA, HAN CONTRIBUIDO EN MI PREPARACIÓN, VAYA A ELLOS MI AGRADECIMIENTO.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INDICE

INTRODUCCIÓN	7
ANTECEDENTES	9
JUSTIFICACIÓN	22
OBJETIVOS	24
MATERIAL Y METODOS	25
RESULTADOS	28
TABLAS Y GRAFICAS	31
DISCUSION	39
CONCLUSIONES	43
REFERENCIAS	44

**EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN RESPIRATORIA Y DE
LA FUERZA DE LOS MÚSCULOS RESPIRATORIOS
EN PACIENTES CON MIELOMENINGOCELE**

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INTRODUCCION

La espina bífida abierta es la malformación más frecuente del sistema nervioso central, y la forma más común es el mielomeningocele, el cual está presente en el 90% de las lesiones. El mielomeningocele es diferenciado de las otras variedades de espina bífida abierta por involucrar el cordón espinal. Por lo que se define como una masa tumoral formada por meninges, médula o raíces medulares, con soldadura incompleta de los arcos vertebrales, localizado en cualquier sitio del dorso del tronco, a lo largo de la columna vertebral.

Hace 20 años, el 90% de los niños con mielomeningocele fallecían de meningitis, hidrocefalia, complicaciones por paraplejía o del aparato urinario. Posteriormente se ha realizado un cambio espectacular gracias a los avances en todos los órdenes y sobre todo a la invención de la válvula de derivación para los casos de hidrocefalia así como en la actualidad, la reparación quirúrgica precoz del mielomeningocele (dentro de las 24-36 horas después del nacimiento). Siendo la sobre vida actual para estos niños del 70% para el primer año y de 50 a 60 % para los 5 años. Lo que implica un alto costo para la familia y la sociedad el tratamiento integral de estos pacientes.

La sintomatología deriva del nivel de lesión, de la hidrocefalia y de otras posibles complicaciones. Siendo los trastornos más frecuentes, diversos tipos de parálisis (flácida, espástica o una combinación de ambas), arreflexia y alteraciones de la sensibilidad por debajo de la lesión; cuando la lesión se encuentra situada por encima de L₂ existe pérdida de la marcha, también presentan trastornos de los esfínteres (disfunción vesical e incontinencia fecal) siendo uno de los problemas más comunes las infecciones recurrentes del tracto urinario, osteoporosis que puede condicionar fracturas, deformidades ortopédicas (pies zambos, subluxación de las caderas, cifosis, escoliosis) y disnea que puede llegar a una insuficiencia respiratoria. En la mayoría de los casos las manifestaciones clínicas de las alteraciones respiratorias son debidas a desarrollo de cifoescoliosis, no determinándose con

precisión si existen o no alteraciones funcionales respiratorias en pacientes con compromiso muscular cuando el defecto de cierre de tubo neural se localiza a nivel torácico. Aunque se ha reportado disfunción de las extremidades superiores en 46% a 90% de los casos de mielomeningocele asociado a hidrocefalia, desarrollo general anormal y nivel de lesión alto, que evidencia una disfunción muscular, ningún estudio previo ha demostrado alteraciones de la función respiratoria por disminución en la fuerza de los músculos respiratorios en pacientes con secuelas mielomeningocele.

De acuerdo a lo anterior la función respiratoria en los pacientes con secuelas de mielomeningocele se verá alterada cuanto más alto sea el nivel de lesión, ocasionando problemas de tipo restrictivo principalmente, derivados de alteraciones musculares así como de alteraciones de la pared torácica. Por lo que es necesario realizar pruebas de función pulmonar y valorar la fuerza de los músculos respiratorios, para comprobar lo anterior y tener parámetros cuantificables que permitan dar seguimiento a la evolución de dicha alteración.

El presente estudio pretende detectar y evaluar las alteraciones de la función respiratoria y de la fuerza de los músculos respiratorios en los niños con secuelas de mielomeningocele por medio de estudios radiológicos y pruebas de función pulmonar como la espirometría, que valora la capacidad vital forzada, el volumen espiratorio forzado en el primer segundo y la relación entre las dos, así como la oximetría de pulso que muestra el nivel de saturación de oxígeno y la forcimetría para determinar la fuerza de los músculos respiratorios. Ya que se pueden presentar alteraciones en la función respiratoria aun sin manifestaciones clínicas evidentes, y dado que estas al igual que las neurológicas, urológicas y ortopédicas repercuten en la calidad de vida del paciente con secuelas de mielomeningocele, es necesario realizar un diagnóstico temprano y con ello un manejo oportuno e integral para evitar complicaciones que pudieran comprometer la vida el paciente.

ANTECEDENTES

MIELOMENINGOCELE

Para definir a la patología congénita más frecuente del SNC es necesario recordar que la médula espinal tiene su origen en la hojilla externa o ectodérmica, de las tres que forman el embrión primitivo. La proliferación y crecimiento celular de esta hojilla da lugar a la placa neural, la cual posteriormente se pliega formando un surco neural, este surco se profundiza y los pliegues engrosados se fusionan dorsalmente, originando el tubo neural, fusión que comienza en el centro en el día 16 de iniciada la gestación y avanza en dirección cefálica y caudal, simultáneamente el polo cefálico se fusiona aproximadamente el día 25 y el caudal el día 29.¹ Así mismo la condensación, que tiene lugar, sincrónicamente, es la del mesodermo y la constitución ulterior de las somitas, dando origen a las futuras vértebras. Sin embargo el desarrollo normal del tubo neural, ya descrito, no se realiza en el mielomeningocele. Por razones que aún se desconocen, hay ausencia del adosamiento posterior de la placa neural, persistiendo una solución en el tubo neural. Igualmente, el desarrollo de las somitas y el cierre del arco vertebral posterior no se produce. Dando lugar a una espina bífida oculta o espina bífida abierta donde en esta última protruyen raíces nerviosas, meninges y médula dando como resultado el mielomeningocele en el cual existe mielodisplasia de la médula espinal o de la cola de caballo con manifestación de signos y síntomas neurológicos acompañantes.

La causa del mielomeningocele se desconoce, pero como en todos los defectos del tubo neural existe una predisposición genética; el riesgo de recurrencia después de tener un hijo afectado asciende al 3-4% y llega al 10% con dos. Los factores nutricionales y ambientales desempeñan, sin duda, un papel en la etiología del mielomeningocele. De hecho, se ha observado aumento en la incidencia en tiempos de guerra, hambruna o desastres económicos.² También algunos fármacos como el ácido valproico pueden aumentar el riesgo de producir defectos del tubo neural en

TESIS CON
FALLA DE CALIFICACIÓN

aproximadamente el 1-2% de los embarazos, si se ha tomado durante la gestación. Algunos estudios han demostrado que el uso de suplementos de ácido fólico, en el periodo periconcepcional, reduce significativamente el riesgo de presentar defectos del tubo neural en embarazos con riesgo.³

La incidencia del mielomeningocele en los países desarrollados como los Estados Unidos es de 1 por cada 1,000 nacidos vivos,⁴ en México es de 1.2 por cada 1,000 nacidos vivos.⁵

El defecto de cierre puede localizarse en cualquier punto a lo largo del neuroeje, pero en el 75% de los casos lo hace en la región lumbosacra. De acuerdo con un estudio retrospectivo realizado en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre 1982 a 1999, se reporta que de 181 pacientes con diagnóstico de mielomeningocele la lesión se localizó con mayor frecuencia a nivel dorsolumbar con un 43.5%, en la región lumbar con un 19.3% y dorsal con 4.9%. La extensión y grado de déficit neurológico depende de la localización del mielomeningocele, el cual representa la forma más grave de los disrafismos de la columna vertebral.⁵

La sintomatología del mielomeningocele deriva del nivel de lesión, de la hidrocefalia y de otras posibles complicaciones (meningitis post-natal, por ejemplo), como lo demostrado por Jansen J y col y Jacobs RA y col. En donde existe disfunción de las extremidades superiores hasta en un 46 a 90% de los casos y está asociado con niveles altos de lesión, hidrocefalia y anomalías en general del desarrollo,^{6,7} siendo los trastornos más frecuentes: diversos tipos de parálisis (flácida, espástica o una combinación de ambas), arreflexia y alteraciones de la sensibilidad por debajo de la lesión (cuando la lesión se encuentra situada por encima de L2 existe pérdida de la marcha), también presentan trastornos de los esfínteres (disfunción vesical e incontinencia fecal) siendo uno de los problemas más comunes las infecciones recurrentes del tracto urinario, osteoporosis que puede condicionar fracturas, las deformidades ortopédicas (pies zambos, subluxación de las caderas, geno varo o

valgo, cifosis, escoliosis), así también trastornos respiratorios que pueden generar hasta una insuficiencia respiratoria.

Los efectos del mielomeningocele sobre la función respiratoria han recibido poca atención, ésto debido a que los estudios en su mayoría se centran en los efectos que causa sobre el sistema nervioso central, y el genitourinario. Sin embargo, la función respiratoria en estos pacientes se ve comprometida por la predisposición que tienen de desarrollar:

A) Deformidades de la caja torácica, dentro de éstas se encuentra: la cifosis y la escoliosis severas o, más frecuentemente, una combinación de ambas que, pueden producir insuficiencia respiratoria. Aunque la cifosis coexistente puede agravar las consecuencias fisiológicas de la escoliosis, como regla, la deformidad escoliótica ejerce los efectos predominantes. Los ángulos de 70° no suelen ser significativos desde el punto de vista cardiorrespiratorio; a medida que el ángulo de la curvatura se aproxima a 100° aparece disnea que empeora al aumentar el ángulo con el paso de los años. Los ángulos mayores de 120° se asocian comúnmente a insuficiencia respiratoria franca, es decir, hipoventilación alveolar, hipertensión pulmonar y cor pulmonale (presentando un patrón restrictivo).^{8,9}

La escoliosis presenta un significativo problema en el 70% de los niños con una parálisis por arriba de L_2 , en un 40% de los niños con parálisis en los niveles $L_{3,4}$ o 5, y es rara en los niños con parálisis por debajo de $S_{1,10}$

B) Paresias, dentro de éstas los músculos de la respiración que se pueden afectar de acuerdo a su inervación son: el diafragma, músculos de la pared torácica y músculos abdominales. Clínicamente, la debilidad del diafragma y otros músculos respiratorios se manifiesta por la disminución de la capacidad vital (VC) y la capacidad pulmonar total (TLC), una reducción en la presión de la inspiración máxima (Pimax), y por paradoja abdominal. Los músculos abdominales no son usados durante exhalación silenciosa para una capacidad residual funcional (FRC), cuando es alcanzado retrocede pasivamente los pulmones. Sin embargo ellos son requeridos durante una

TESIS CON
FALLA DE CUBRIR

exhalación forzada que permite la retracción de los pulmones para el volumen residual (VR). La debilidad de los músculos espiratorios es clínicamente evidente por la reducción de la presión espiratoria máxima (P_{emax}) y una inhabilidad para exhalar fuertemente o para toser.¹¹

C) Patologías pulmonares como bronquitis, atelectasia etc.

D) Una postura en sedestación prolongada secundaria al uso frecuente o constante de la silla de ruedas da una disminución de la expansión torácica, descenso del diafragma, y pérdida de la forma de cúpula, con un predominio de la respiración costal superior y una hipoventilación de los lóbulos posteriores e inferiores.

Para poder comprender el por qué se ve comprometida la función pulmonar ante estas entidades, es necesario recordar la anatomía y función del sistema respiratorio.

Este sistema esta formado por: la orofaringe o nasofaringe, laringe, tráquea la cual a nivel de la carina se divide en dos bronquios principales derecho e izquierdo, los cuales subsecuentemente se dividen en bronquios lobares (tres derechos y dos izquierdos), bronquios segmentarios y un sistema extenso de bronquios subsegmentarios, bronquiólos terminales, bronquiólos respiratorios, conductos alveolares y finalmente los alveolos. De éstas se consideran como vías respiratorias de conducción al segmento comprendido entre la tráquea y los bronquiólos terminales siendo su función exclusivamente de transporte, a partir de los bronquiólos respiratorios, se considera como zona respiratoria del pulmón donde se efectúa el intercambio gaseoso que permite la entrada hacia la sangre del O₂ y la salida del CO₂.¹² Así el sistema respiratorio acoplado con el musculo-esquelético, se encarga de realizar el intercambio de aire entre los pulmones y el medio ambiente, es decir la ventilación propiamente dicha. Por lo que las pleuras, la pared torácica y los músculos que elevan y descienden las costillas durante la inspiración y la espiración son estructuras accesorias, necesarias para el funcionamiento de este sistema.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

A los músculos que participan en la respiración se les divide en 4 grupos:

- 1) Músculos principales de la inspiración; incluyen al diafragma que es el principal músculo de la inspiración. Esta innervado por neurona motora inferior a través del nervio periférico que se origina a nivel de la médula espinal de C₃ a C₅, los intercostales externos T₁-T₁₂ y los intercostales paraesternales T₁-T₁₂.
- 2) Músculos accesorios de la inspiración; incluyen al esternocleidomastoideo XI, C₁-C₂, los escalénos C₄-C₆, Trapecios XI, C₂-C₃, pectoral mayor C₅-C₇, pectoral menor C₈-T₁ y serrato postero superior T₁-T₁₂.
- 3) Músculos principales de la espiración; incluye a los músculos intercostales internos T₁-T₁₂.
- 4) Músculos accesorios de la espiración; incluyen al recto y transversos del abdomen, el oblicuo interno y externo. Estos músculos son innervados por los niveles T₇-L₁, los cuales tienen un beneficio en el mecanismo de elevación del diafragma.^{11,13} Durante la respiración normal, los músculos más importantes a parte del diafragma son los paraesternales intercostales y los escalénos.

Crucial para este proceso es el sistema nervioso central, del cual se generan las señales que se dirigen a los diversos músculos respiratorios a través de la médula espinal. El diafragma responde a estas señales contrayéndose e iniciando la inspiración durante la cual el diafragma desciende, la pared torácica se expande y el aire fluye de la boca hacia el árbol traqueobronquial hasta alcanzar los espacios alveolares. En la espiración, la relajación de la musculatura inspiratoria provoca una presión mayor que la atmosférica, haciendo que el aire salga al exterior. Los músculos accesorios no son normalmente usados durante la respiración tranquila, pero se contraen vigorosamente durante los periodos de esfuerzo inspiratorio, esto ocurre durante un ejercicio extremo.¹⁴

Existen padecimientos pulmonares que pueden producir alteraciones en la función pulmonar traduciéndose en la espirometría como en un patrón obstructivo, restrictivo o mixto característico dependiendo del caso.¹⁵



En el patrón restrictivo la expansión del pulmón está restringida por alteraciones del parénquima pulmonar o por enfermedades de la pleura, de la pared torácica o del aparato neuromuscular. Se caracteriza por reducción de la capacidad vital y pequeño volumen pulmonar en reposo, pero la resistencia de las vías aéreas (en relación con el volumen pulmonar) no está aumentada.¹⁶ En los niños con secuelas de mielomeningocele se presenta este tipo de patrón principalmente, derivado de las alteraciones tanto de la pared torácica como musculares. Para poder hacer un diagnóstico de disfunción del aparato respiratorio es necesario realizar estudios de gabinete como la tele de tórax, que nos permite detectar alteraciones a nivel del parénquima pulmonar así como del mediastino y de los elementos cardiovasculares. En forma complementaria el tórax óseo permite determinar el grado de escoliosis a través de la medición de Cobb, lo que pudiera comprometer la función respiratoria. Así mismo son de fundamental importancia las pruebas de función respiratoria (espirometría), la forcimetría y la oximetría de pulso.

PRUEBAS DE FUNCION RESPIRATORIA

Entre las pruebas de la función respiratoria se pueden mencionar desde la simple espirometría hasta los estudios fisiológicos más sofisticados como la pletismografía. La información que se obtiene a partir de los 7 años de edad, en estas pruebas es equivalente a las de un individuo adulto. En los pacientes menores de 7 años de edad el principal problema a resolver es la colaboración del paciente. A continuación se describe la espirometría.

ESPIROMETRIA.

La palabra espirometría deriva del Latín "spiro" soplar ó respirar y del Griego "metron" medida. Es la más antigua de las maniobras exploratorias de la función respiratoria. Ya que la primera medición de un volumen de aire inspirado se atribuye al fisiólogo y matemático Borelli, en 1681. Desde entonces numerosos equipos se

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

han usado y perfeccionado cada vez más hasta el año 1846, cuando Hutchinsoni describió un espirómetro de características similares a las usadas hoy en día. Sin embargo transcurrieron 100 años para que la espirometría fuera utilizada en el diagnóstico de la obstrucción bronquial, cuando Tiffeneau y Gaensler, introdujeron en 1947 el concepto de capacidad vital forzada medida en tiempo.

Los criterios de la American Thoracic Society (ATS) para que una espirometría sea válida son:

- Realización de tres maniobras espiratorias forzadas aceptables.
- Evitar un, falso inicio, terminación temprana de la espiración (fin de la prueba), esfuerzo inconsciente.
- Variedad excesiva (lo normal es que la variación sea menor del 5% entre las tres mejores pruebas).¹⁷

El espirómetro registra el cambio de volumen en el tiempo, permitiendo calcular:

FEV1: Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo.

FVC : Capacidad Vital Forzada.

La relación FVC/FEV1

El volumen espirado máximo en el primer segundo de la espiración forzada es el volumen de aire que se expulsa durante el primer segundo de la espiración forzada. Aunque se expresa como volumen (en ml), dado que se relaciona con el tiempo supone en la práctica una medida de flujo. Se considera normal si es mayor del 80% de su valor teórico.

La capacidad vital forzada es el máximo volumen de aire espirado, con el máximo esfuerzo posible, partiendo de una inspiración máxima. Se expresa como volumen (en ml) y se considera normal cuando es mayor del 80% de su valor teórico.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

La relación de FVE1/FVC expresada en porcentaje, indica la proporción de la FVC que se expulsa durante el primer segundo de la maniobra de espiración forzada, en condiciones normales debe ser mayor del 75%.¹⁸

Las principales indicaciones de su uso son:

- Detección de alteración funcional, en donde se pueden distinguir tres tipos de patrones (obstructivo, restrictivo y mixto).
- Seguimiento del curso de una enfermedad.
- Monitoría de la respuesta al tratamiento.
- Evaluación preoperatoria.
- Evaluación de deterioro funcional

El patrón obstructivo, indica una reducción del flujo aéreo y es producido por un aumento de la resistencia de las vías aéreas como es el caso en el asma, bronquiectasia, EPOC etc., o por la disminución de la retracción elástica del parénquima en el enfisema.

El patrón restrictivo se caracteriza por la reducción de la capacidad pulmonar total, la cual puede estar dada por alteraciones del parénquima como por ejemplo, en la fibrosis pulmonar, o por alteraciones del tórax como es la cifoescoliosis o de los músculos respiratorios y/o de su inervación como en el caso de las enfermedades neuromusculares (distrofias, lesión medular).

El patrón mixto combina las características de los dos anteriores. Ver cuadro N° 1.

Cuadro N° 1 Patrones espirométricos

	OBSTRUCTIVO	RESTRICTIVO	MIXTO
FVC	Normal	Disminuido	Disminuido
FEV1	Disminuido	Disminuido	Disminuido
FEV1/FVC	Disminuido	Normal	Disminuido

Otros de los estudios que se realizan para valorar el sistema respiratorio son la forcimetría y la oximetría que se describen a continuación.

FORCIMETRIA

La fuerza de los músculos respiratorios se puede evaluar de dos formas. Por medio de las maniobras dinámicas que son aquellas que se acompañan de flujo aéreo por tanto la vía aérea debe estar permeable y la medida puede realizarse a diferentes volúmenes pulmonares, o por las maniobras estáticas que son aquellas en las que no hay flujo aéreo lo cual implica que la contracción muscular es de tipo isométrico y se realiza a isovolumen pulmonar.

Siendo la medición de las presiones estáticas máximas en la vía aérea, inspiratoria (Pimax) y espiratoria (Pemax), el método más sensible para explorar la fuerza máxima que pueden desarrollar en forma integrada los músculos inspiratorios y espiratorios.¹⁹ La Pimax y la Pemax se miden por la boca, con la vía aérea ocluida, a partir del volumen residual y de la capacidad pulmonar total respectivamente, durante un esfuerzo inspiratorio o espiratorio máximo. Para efectuar estas mediciones se ocluye la nariz y se utiliza una boquilla rígida que se encuentra conectada a un transductor de presión.

El registro de la presión máxima en boca durante las maniobras de Müller o de valsalva, respectivamente, permite evaluar la fuerza máxima de los músculos inspiratorios (PImax) y espiratorios (PEmax) como grupo. Las maniobras están basadas en la descripción por Black y Hyatt ²⁰ y consisten en medir la presión que se genera en la boca tras un esfuerzo inspiratorio o espiratorio máximo, voluntario o no, ante un circuito cerrado. Deben realizarse un mínimo de 5 a 8 maniobras y reproducibles, con un breve descanso de intervalo. La diferencia entre las tres mejores maniobras no debe ser mayor al 5%. Para minimizar la participación de los músculos de la boca (especialmente los buccinadores) se debe conectar el paciente a una boquilla fenestrada con un agujero de 2 mm de diámetro. Algunas de las desventajas que presenta estas maniobras incluyen: variabilidad de los resultados con relación al volumen pulmonar, dependencia al esfuerzo y motivación del paciente, evaluación global de la musculatura inspiratoria sin discriminación de cada músculo participante, y la influencia de la acción muscular facial en algunos casos.

La fuerza de los músculos respiratorios dependen de la edad, el sexo, el estado nutricional, la fuerza global de los músculos esqueléticos, el volumen pulmonar, la geometría tóraco-abdominal y la compresión y expansión del gas dentro del tórax. En niños y adultos, los valores máximos de Pimax y Pemax se alcanzan al 33 y 77% de la capacidad pulmonar total, respectivamente.¹⁹

En el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias SSA en el año de 1999, se llevó a cabo por la TF Yuridia Ruiz Y la Dra. Domínguez un estudio para la estandarización de la presión inspiratoria máxima (Pimax) a volumen residual (VR) y a capacidad funcional residual (CFR), así como para la presión espiratoria máxima (Pemax) en niños sanos mexicanos, el cual aún no ha sido publicado. En dicho estudio se contó con una muestra de 235 niños sanos de 9 a 14 años de edad, (104 femeninos y 131 masculinos) a quienes se les realizaron pruebas de espirometría y forcimetría. Dentro de los resultados se obtuvo que el promedio en talla fue de 146± 6 cm para niñas y 144± 8 para niños, para el peso el promedio fue de 41± 9 Kg. para las niñas y de 40± 11 para niños, mientras que los promedios obtenidos para la espirometría y la forcimetría (medición de la fuerza de los músculos respiratorios) en niños y niñas se muestran en el cuadro 2.

Cuadro 2 Valores estandarizados por el INER para la Pimax y Pemax en niños y niñas de 9 a 14 años de edad,

GÉNERO	FVC	FEV1	FEV1/FVC %	PIMAX	PEMAX
	litros	litros		CmH ₂ O	CmH ₂ O
Mujeres	2.53±0.47	2.24±0.41	89%	-63±11	59±13
Hombres	2.65±0.57	2.32±0.48	89%	-65±9	67±15

OXIMETRIA DE PULSO

La palabra oxímetro, oxí-oxígeno y del Griego Metron, medida, es un método no invasivo que permite medir la saturación de oxígeno (SpO₂), en sangre, a través del

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

lecho ungueal y del lóbulo de la oreja, dependiendo del sensor, aprovechando la pulsatilidad del flujo arterial en esa zona.

El oxímetro está basado en la comparación de la transmisión (reflexión) de la radiación luminosa de dos longitudes de onda diferentes en tejidos vascularizados. Los sistemas comerciales usan como emisores diodos electro-luminiscentes (LED) en el rojo (630-660 nm) y en el infrarrojo (800-940) para así obtener un mayor contraste entre la oxihemoglobina y la hemoglobina reducida. El oxímetro emite una luz, la cual se trasmite a través de los tejidos del paciente. Una porción de esta luz roja e infrarroja es absorbida por la sangre y por cada uno de los componentes de los tejidos, y el sensor del aparato, mide el paso de ésta, pero la que no fue absorbida por los tejidos. La hemoglobina oxigenada difiere de la hemoglobina desoxigenada en sus cantidades relativas de luces roja e infrarroja absorbidas. El oxímetro de pulso mide la absorción durante cada pulsación en el lecho vascular arterial, pero no es capaz de diferenciar entre hemoglobina A, carboxihemoglobina y hemoglobina fetal. Se recomienda cubrir el sensor con un material opaco (microporo), para evitar el exceso de luz ambiental y debe vigilarse que la frecuencia del pulso que marca el oxímetro no difiera en más de cinco latidos con el monitor de frecuencia cardiaca, para asegurar que la medición del oxímetro sea lo más exacta posible. Como fuentes de error en la lectura de la saturación están un sensor mal colocado, un exceso de movimiento del paciente, hipotensión arterial grave (menos de 20 mmHg) e hipoperfusión local, así como hipotermia.

El valor obtenido por el oxímetro no es tan preciso como el obtenido por la prueba de gases arteriales y es más bien utilizado como una guía. Los valores normales fluctúan de 90 a 100 por ciento, siendo de gran utilidad en pacientes que tienen patologías respiratorias o cardiovasculares que comprometan la oxigenación y que necesitan un monitoreo frecuente de los niveles de oxígeno en sangre.

Como ya se mencionó anteriormente, la función respiratoria en pacientes con mielomeningocele, puede estar afectada cuanto más alto sea el nivel de lesión

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

neurológico. Encontrándose que en la mayoría de los casos las manifestaciones clínicas de las alteraciones respiratorias son debidas a desarrollo de cifoescoliosis, no determinándose con prioridad si existen o no alteraciones funcionales respiratorias en pacientes con compromiso muscular. A pesar de que algunos de los músculos de la respiración se encuentran inervados por L1. En algunos estudios previos con relación a la función respiratoria en los niños con diagnóstico de mielomeningocele como el realizado por Michael S y colaboradores (1997) en el que se valoró la función pulmonar por espirometría, la capacidad de ejercicio a través de la prueba de esfuerzo cardiopulmonar y la medición de la fuerza de los músculos respiratorios por medio de un forcímetro en 12 niños con mielomeningocele, encontraron que el 92% de los pacientes presentó una capacidad vital forzada disminuida el 58% presentaron alteración restrictiva evidenciada por disminución de la capacidad pulmonar total, con una relación del volumen espirado en el primer segundo y capacidad vital forzada normal o aumentada. El 75% de los pacientes presentó debilidad de los músculos respiratorios, evidenciado por la reducción de la presión inspiratoria y espiratoria máxima. La capacidad de ejercicio en estos pacientes se encontró también disminuida presentando un consumo máximo de oxígeno en niveles bajos. Es importante mencionar también que durante la realización del ejercicio un solo paciente manifestó sintomatología respiratoria, a pesar de que el grupo en estudio presentaba pruebas de función respiratoria alteradas, así como debilidad de los músculos respiratorios.²¹

En un estudio realizado por Peter T P Bye y colaboradores quienes incluyeron a 14 pacientes con desórdenes neuromusculares encontraron una fuerte correlación entre la capacidad vital disminuida y la hipoxemia durante el sueño.²² Así mismo el mielomeningocele puede conllevar a alteraciones neuromusculares y dentro de las enfermedades neuromusculares, los músculos respiratorios, fundamentalmente el diafragma, se afecta en la mayoría de estas enfermedades comprometiendo así una función vital como es la respiración. El resultado final de la afección de los músculos respiratorios, ya sea por lesión de las vías nerviosas o por lesión intrínseca de los propios músculos, es la insuficiencia respiratoria. Esta puede ser de aparición aguda

o crónica. Dado que la presión arterial de anhídrido carbónico (PaCO_2) es inversamente proporcional a la ventilación alveolar, la insuficiencia respiratoria en las enfermedades neuromusculares se caracteriza por la presencia de hipoxemia e hipercapnia.²³

A pesar de la publicación de estos estudios sobre pacientes con mielomeningocele en la literatura mundial, no encontramos en México estudios en niños con esta patología que reporten alteraciones respiratorias independientes del desarrollo de cifoescoliosis.

Como se ha comentado anteriormente, la función respiratoria en pacientes con mielomeningocele se encuentra alterada. En la mayoría de los casos las manifestaciones clínicas de estas alteraciones respiratorias son debidas a desarrollo de cifoescoliosis, no determinándose con certeza si existen o no alteraciones funcionales respiratorias en pacientes con compromiso muscular cuando el defecto de cierre de tubo neural se localiza a nivel torácico. Por lo que es necesario realizar pruebas de función pulmonar y medición de la fuerza de los músculos respiratorios que nos permitan evaluar el grado y tipo de disfunción del aparato respiratorio. Lo cual ayudará al medico tratante a contar con mayor información que le permita un mejor manejo integral de su paciente.

TESIS CON
FALLA DE CUBRILLO

JUSTIFICACIÓN

El mielomeningocele es una masa tumoral formada por meninges, médula o raíces medulares con soldadura incompleta de los arcos vertebrales, que se localizan en cualquier sitio del dorso del tronco, a lo largo de la columna vertebral. Siendo la localización más frecuente lumbosacro en un 75% y el torácico en un 4.9%, el género de mayor afección es el femenino.

En los países desarrollados como los Estados Unidos, la incidencia de mielomeningocele reportada es de 1 por cada 1,000 nacidos vivos, y en México es de 1.2 por cada 1,000 nacidos vivos. Estos pacientes presentan múltiples complicaciones a nivel urológico, intestinal, cardíaco, respiratorio y ortopédico, lo que condiciona que sea una patología devastadora en el ámbito económico, social, laboral, psicológico y familiar.

La función respiratoria en pacientes con mielomeningocele, puede estar afectada cuanto más alto sea el nivel de lesión neurológico. Esta función respiratoria se verá comprometida por las paresias en los músculos de la respiración ya que algunos de estos se encuentran inervados por L1.

Los efectos del mielomeningocele sobre la función pulmonar han recibido poca atención, en parte porque las alteraciones que se dan sobre el sistema esquelético, sistema nervioso central y sistema genitourinario tienen una presentación más temprana que ésta. Sin embargo cuando la lesión del defecto de cierre neural se presenta en un nivel alto (cervical o torácico), pueden presentarse alteraciones en la función respiratoria aún sin manifestaciones clínicas. Lo que ocasiona que no se de un tratamiento oportuno, generándose en estadios avanzados alteraciones de la función cardíaca, debido a una situación crónica de hipoxia, hipercapnia y acidosis respiratoria que origina un cor pulmonale, lo que puede provocar la muerte del paciente. Por lo anterior consideramos que es importante la realización de estudios

TESIS CON
FALLA

en forma temprana y oportuna para valorar la función respiratoria de los pacientes con este diagnóstico, ya que de acuerdo con la información recabada no encontramos estudios realizados en población mexicana que reporten alteraciones respiratorias independientes del desarrollo de la cifoescoliosis. Esto además ayudará al médico tratante a contar con mayor información que le permita un mejor manejo integral de su paciente.

El presente estudio se llevó a cabo en pacientes con secuelas de mielomeningocele tratados en diferentes instituciones gubernamentales, en donde se les otorga un manejo integral, con mayor énfasis hacia el sistema músculo-esquelético, neurológico y genitourinario. Pasando inadvertido la mayor parte de las veces la valoración del sistema respiratorio, el cual es de llamar la atención solo cuando el paciente manifiesta clínicamente un compromiso pulmonar evidente.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

OBJETIVO GENERAL

Detección y evaluación de las alteraciones de la función respiratoria y de la fuerza de los músculos respiratorios, en los pacientes con secuelas de mielomeningocele.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Detectar el grado de escoliosis y el nivel de lesión.
2. Realizar la medición de la capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1), la relación FEV1/FVC, a través de la espirometría.
3. Conocer la presión espiratoria máxima (Pemax) y la presión inspiratoria máxima (Pimax); por medio del forcímetro.
4. Cuantificar la saturación de oxígeno (SaO₂) mediante la oximetría de pulso.
5. Obtener el Pimax a VR y a CFR, así como la Pemax en un grupo de niños sanos, con el fin de analizar la asertividad del método.

MATERIAL Y METODOS

El diseño del presente estudio es descriptivo, observacional y transversal. Se realizó en el servicio de Rehabilitación Respiratoria del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER), en el periodo comprendido del 1° de mayo al 19 de agosto del 2002. El universo de trabajo estuvo integrado por todos aquellos pacientes con secuelas de mielomeningocele captados y referidos por instituciones gubernamentales. Para la valoración del grupo de niños sanos se tomaron sujetos con las mismas características de la población en estudio (edad, sexo y nacionalidad). Los criterios de inclusión fueron: pacientes de 7 a 18 años de edad, con diagnóstico de secuelas de mielomeningocele con un nivel motor, sensitivo u óseo torácico (por arriba de T₁₂), que aceptaron participar en el estudio, acompañados por un familiar, los cuales fueran capaces de realizar las pruebas. Excluyendo del estudio a los pacientes que presentaron cifoescoliosis mayor de 70°, pacientes con evidencia de infección de vías respiratorias altas o bajas, así como a los que no fueron capaces de entender o realizar las pruebas.

Durante los meses de mayo y junio del 2002, se les solicitó apoyo a diferentes instituciones gubernamentales para que refirieran al INER a los pacientes con secuelas de mielomeningocele de acuerdo con los criterios de inclusión. Acudieron pacientes del Centro de Rehabilitación Zapata "Gaby Brimmer" DIF, del Instituto Nacional de Pediatría y de la Asociación del Programa de Mielomeningocele (PROMI). Para corroborar si los 27 pacientes referidos cumplían con los criterios de inclusión, se tomó del expediente un resumen clínico, así como placas de Rx (tele de tórax y tórax óseo), las cuales para los pacientes del Centro de Rehabilitación Zapata "Gaby Brimmer" DIF se las financió la misma institución y en las otras instituciones fueron absorbidas por los pacientes. La tele de tórax sirvió para descartar alteraciones pulmonares a nivel del parénquima pulmonar o de la zona del mediastino, y el tórax óseo para determinar si existía o no un grado de desviación importante de la columna a través del ángulo de Cobb, que pudiera comprometer la

función respiratoria; de los cuales solo 14 cumplieron con los criterios de inclusión. Antes de realizar el estudio se le informó al padre o tutor del paciente el objetivo y procedimiento de éste, para lo cual firmaron una carta de consentimiento informado.

El procedimiento para la realización del estudio consistió en que a cada uno de los niños tanto con secuelas de mielomeningocele como a los sanos se les destinaron 40 minutos para llevar a cabo el estudio, con previa toma de peso y talla. Las mediciones realizadas para ambos fueron las siguientes:

A) Capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1), y la relación entre las dos (FEV1/FVC). Se utilizó un espirómetro marca Medical International Research, modelo Spirolab. Para la obtención de los valores predichos fue necesario ingresar en el espirómetro datos como edad, sexo, raza, talla, y peso del paciente. La técnica realizada se llevó a cabo de acuerdo con las normas de la Sociedad Americana de Tórax, la cual nos marca la realización de un máximo de 7 pruebas en cada paciente, bajo el siguiente procedimiento.

1. Al paciente en posición sedente se le colocó unas pinzas en las narinas para evitar fuga de aire al momento de la prueba, así como una boquilla la cual se encontraba conectada al espirómetro.
2. Se le indicó que realizara una inspiración profunda seguida de una espiración profunda, rápida y sostenida por lo menos durante 6 segundos.

Obteniendo un registro de los resultados y una grafica de acuerdo al predicho.

B) Saturación de oxígeno (SaO₂): Fue valorado a través de un oxímetro de pulso marca BCI modelo Capnocheck II, el cual consta de un dedal que se le colocó al paciente en el dedo índice para obtener la cifra de saturación de oxígeno así como la frecuencia cardiaca.

C) Fuerza de los músculos respiratorios: Se realizó a través de un forcímetro marca Cosmed Srl, modelo Spirovis, por medio del cual se valoró la presión inspiratoria

máxima (Pimax) a volumen residual y a capacidad funcional residual así como la presión espiratoria máxima (Pe: max).

La presión inspiratoria máxima (Pimax) a volumen residual se realizó bajo el siguiente procedimiento:

1. Se le indicó al paciente que realizara una inspiración profunda, seguida de una espiración igualmente profunda.
2. Posteriormente se le colocó la pinza en las narinas y la boquilla la cual se encontraba conectada al forcímetro.
3. Ya colocada la boquilla se le indicó al paciente que realizara nuevamente una inspiración profunda.

La presión inspiratoria máxima (Pimax) a capacidad funcional residual se realizó bajo el siguiente procedimiento:

1. Se le pidió al paciente que realizara una inspiración y espiración normales.
2. Se le colocó la pinza en las narinas y la boquilla la cual se encontraba conectada al forcímetro.
3. Posteriormente se le pidió al paciente que realizara una inspiración profunda.

La presión espiratoria máxima (Pemax) se realizó bajo el siguiente procedimiento:

1. Se le pidió al paciente que realizara una inspiración máxima sostenida.
2. Se le colocó la boquilla que se encontraba conectada al forcímetro y las pinzas en las narinas.
3. Efectuando posteriormente una espiración forzada.

En cada una de las pruebas se realizaron de 3 a 4 intentos obteniendo como válido el resultado más alto entre estos, con un máximo de diferencia de 5 cmH₂O.

Los resultados obtenidos se ingresaron al programa de excel, utilizando estadística descriptiva para su análisis.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

RESULTADOS

La población registrada fue de 14 sujetos con secuelas de mielomeningocele, de los cuales se muestran sus características generales en la tabla 1. La edad de los pacientes varió entre 7 a 18 años, no presentándose diferencia de género (7 masculinos y 7 femeninos); en tanto el nivel de lesión se encontró entre T_8 a T_{12} y los grados de escoliosis dorsal varió de 16° a 65° . En la tele de tórax no se encontraron alteraciones en ninguno de los sujetos en estudio.

Los parámetros a medir dentro de la espirometría fueron: El volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1), la capacidad vital forzada (FVC) en litros y en porcentaje; así como la relación entre ambos. El promedio obtenido en los pacientes con secuelas de mielomeningocele para el FEV1 en litros fue de 1.79 y en porcentaje de 104.21, para la CVF fue de 2.08 (L) y 109.57% y para la relación entre ambos de 94.43%. En relación a los resultados obtenidos se observó que solo tres pacientes presentaron alteraciones en torno a los parámetros normales, los cuales se describen a continuación: El paciente femenino número 1 de 8 años de edad, con un nivel de lesión T_{10} y 65° de escoliosis dorsal, presentó un FEV1 de 0.36(L) con un 56%, una FVC de 0.46(L) con un 78% y una relación entre ambos de 82%. El paciente masculino número 6 de 18 años de edad, con un nivel de lesión T_8 y 35° de escoliosis, con un FEV1 de 1.51(L) con un 63%, una FVC de 1.71(L) con un 70%, la relación entre ambos de 105% y el paciente masculino número 7 de 18 años de edad, con un nivel de lesión T_{10} , con 65° de escoliosis quien obtuvo un FEV1 de 0.67(L) con un 26%, una CVF de 0.77 con un 29% y una relación entre ambos de 104% (tabla 2). De acuerdo con los resultados obtenidos los tres pacientes se pueden englobar dentro de un patrón de tipo mixto con predominio restrictivo. El resto de la población en estudio se encontró dentro de los parámetros normales, según el predicho obtenido por el espirómetro. El grupo de sujetos sanos se encontró dentro de los parámetros normales de acuerdo al predicho, cuyo valor promedio para el FEV1, FVC y la relación entre ambos se observa en la (tabla 4).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

A través de la forcimetría en los pacientes con secuelas de mielomeningocele se valoró la presión inspiratoria máxima (Pimax) a volumen residual (VR) y a capacidad funcional residual (CFR), así mismo la presión espiratoria máxima (Pemax) en cmH_2O . Para obtener el valor en porcentaje, se tomaron como referencia los valores estandarizados para niños y niñas, de acuerdo al estudio realizado en el INER en el año de 1999, tomándose en cuenta los valores de la desviación estándar. En nuestro estudio el promedio para la el Pimax a VR fue de 43.29 cmH_2O equivalente a un 67.67 %, a CFR 43.79 cmH_2O equivalente a un 67.32% y para la Pemax de 53.21 cmH_2O equivalente a un 83.99%. A continuación se describen los datos obtenidos de los 14 sujetos en estudio: donde se encontró que un paciente masculino de 18 años de edad, quien registró el nivel de lesión mas alto T8 con una escoliosis de 35° dorsal, presentó valores por debajo de lo normal tanto en la Pimax a VR y a CFR como en la Pemax. Por otro lado 5 pacientes (2 masculinos y 3 femeninos) entre 7 a 18 años de edad, presentaron un nivel de lesión T10, de los cuales 3 de ellos (2 masculinos y un femenino), con escoliosis de 38°, 65° y 65° respectivamente, presentaron valores por debajo de lo normal en el Pimax a VR y a CFR así como en el Pemax sin embargo los otros 2 pacientes femeninos con grados de escoliosis de 40° y 16° no presentaron alteraciones en el Pimax a VR y a CFR ni en el Pemax de acuerdo con los valores establecidos. Por otra parte 2 pacientes masculinos de 7 y 9 años de edad, con una lesión a nivel de T11 y con escoliosis de 17° y 47° respectivamente, solo presentaron alteraciones en el Pimax a VR y a CFR. En los 6 pacientes restantes 2 masculinos y 4 femeninos entre 13 a 17 años de edad, con un nivel de lesión T12 se observó que en solo 4 de ellos (uno con 0° de desviación de la columna dorsal y los otros con 24°, 28° y 63° de escoliosis) mostraron valores por debajo de lo normal en el Pimax a VR y a CFR, en tanto en los otros 2 pacientes (45° y 56°) los valores alterados fueron en el Pimax a VR y a CFR así como en el Pemax (tabla 3).

Por la variabilidad (edad) que existe en los parámetros estandarizados y en el grupo en estudio se tomó un segundo grupo, este fue de niños sanos quienes tenían las mismas características (edad, sexo, nacionalidad y número de integrantes), con el fin

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

de obtener un estándar de acuerdo a algunas características del grupo en estudio
Tabla 1. La obtención del porcentaje para la fuerza de los músculos respiratorios en
el grupo de niños sanos, fue también en base a los estándares del estudio del INER.

Los valores de saturación de oxígeno, obtenidos por un oxímetro de pulso se
encontraron dentro de los parámetros normales en los 14 sujetos en estudio, con un
promedio de 95.57%. Así mismo el grupo de niños sanos también presentaron
valores dentro de los parámetros normales. (tabla 4)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

**TABLAS
Y
GRAFICAS**

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tabla 1 Promedio (P) y desviación estándar (DE) de las características de los niños sanos y de los pacientes con secuelas de mielomeningocele.

	SANOS P±DE	PACIENTES CON MMC P±DE
SEXO (M/F)	7/7	7/7
EDAD (años)	11.75±3.96	12.21±3.91
TALLA (cm)	147.64±14.26	126±13.17
PESO (Kg)	49.79±17.32	37.21±12.76

FUENTE: SABANA DE DATOS

Tabla 2 Resultados del volumen espiratorio forzado (FEV1) en el primer segundo, la capacidad vital forzada (FVC) y la relación entre FEV1/FVC, obtenidos a través de la espirometría, en niños con secuelas mielomeningocele, así como el promedio (P) y desviación estándar (DE).

GENERO	PACIENTES CON MMC	FEV1		FVC		RELA CION
		LITROS	%	LITROS	%	
MASCULINO	1	1.06	101	1.38	118	84
	2	1.56	122	1.82	126	96
	3	1.22	161	1.37	94	98
	4	2.79	95	3.03	148	103
	5	3.39	121	4.21	128	91
	6	1.51*	63*	1.71*	70*	105
	7	0.67*	26*	0.77*	29*	104
P±DE		1.7±0.9	98.4±43	2.0±1	101.8±40	97.2±7
FEMENINO	1	0.36*	56*	0.46*	78*	82
	2	1.18	98	1.38	104	92
	3	2.16	126	2.64	134	90
	4	1.57	113	1.82	121	90
	5	2.34	129	2.62	131	96
	6	2.52	131	2.7	128	100
	7	2.65	117	3.16	125	91
P±DE		1.8±0.8	110±26	2.11±0.9	117.2±19	91.5±5
P±DE GLOBAL		1.7±0.8	104±35	2.0±1	109.5±31	94.4±7

(*) Resultados por debajo del valor predicho.
FUENTE: SABANA DE DATOS

Tabla 3 Resultados de la presión inspiratoria máxima (Pimax) a volumen residual (VR) y a capacidad funcional residual (CFR), así como de la presión espiratoria máxima (Pemax), obtenido por un forcímetro en niños con secuelas de mielomeningocele, así como el promedio (P) y desviación estándar (DE).

GENERO	PACIENTES CON MMC	PIMAX				PEMAX	
		VR		CFR		CmH ₂ O	%
		CmH ₂ O	%	CmH ₂ O	%		
MASCULINO	1	-36*	55.3	-36*	55.3	61	91.0
	2	-42*	64.6	-42*	67.6	48*	71.6
	3	-43*	66.1	-43*	69.2	53	79.1
	4	-47*	72.3	-47*	73.8	57	85.0
	5	-44*	67.6	-44*	61.5	72	107.4
	6	-39*	60.0	-39*	60.0	48*	71.6
	7	-34*	52.3	-34*	55.3	45*	67.1
P±DE		-40.7±4	62.6±7	-41.1±4	63.2±7	54.8±9	81.8±14
FEMENINO	1	-38*	60.3	-38*	60.3	37*	62.7
	2	-56	88.8	-56	73.0	56	94.0
	3	-34*	53.9	-34*	60.3	38*	56.7
	4	-38*	60.3	-38*	61.9	45*	76.2
	5	-77	122.2	-77	117.4	78	132.2
	6	-40*	63.4	-40*	66.6	55	93.2
	7	-38*	60.3	-38*	60.3	52	88.1
P±DE		-45.8±15	72.7±24	-45.0±13	71.4±20	51.5±13	86.1±25
P±DE		-43.2±11	67.6±18	-43.7±9	67.3±15	53.2±11	83.9±19

(*) Resultados por debajo del valor estándar. FUENTE: SABANA DE DATOS

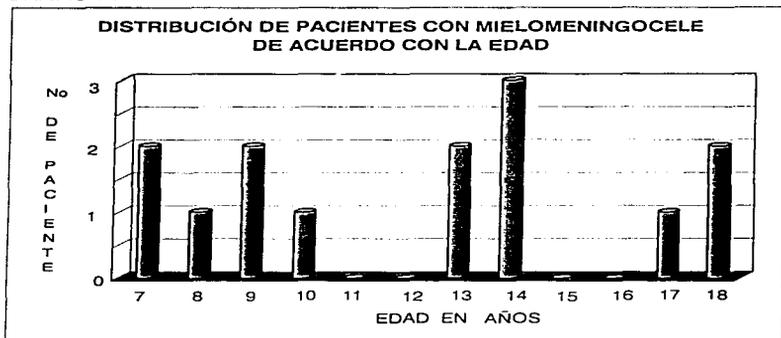
Tabla 4 Promedio (P) y desviación estándar (DE) de los resultados obtenidos por espirometría, forcímetría y oximetría de pulso en niños sanos y en pacientes con secuelas de mielomeningocele.

	SANOS P±DE	PACIENTES CON MMC P±DE
FEV1 (L)	2.6±0.8	1.7±0.9
FEV1 (%)	107.3±13.8	98.4±43.7
FVC (L)	3.09±1.0	2.0±1.0
FVC (%)	108.5±14.5	109.5±31.9
REL. FEV1/FVC (%)	98.0±5.4	94.4±7.11
PIMAX A VR (cmH ₂ O)	-55.7±10.7	-43.2±11.2
PIMAX (%)	87.1±17.2	67.6±18.1
PIMAX A CFR (cmH ₂ O)	-57.5±8.5	-43.7±9.4
PIMAX A CFR (%)	89.9±13.2	67.3±15.5
PEMAX (cmH ₂ O)	62.5±12.4	53.2±11.5
PEMAX (%)	99.1±18.6	83.9±19.6
SAT. DE O ₂ (%)	96.21±1.1	95.57±1.2

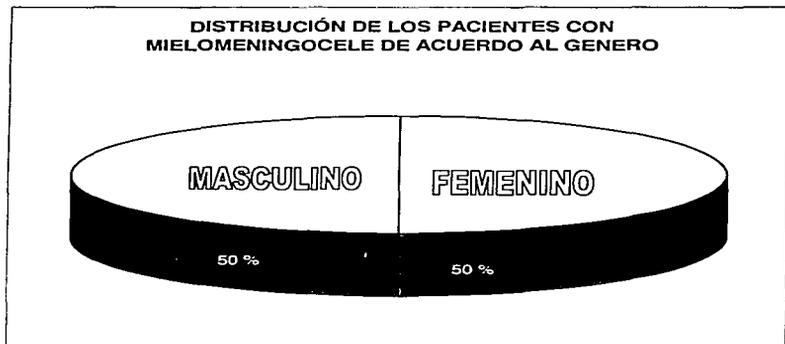
FUENTE: SABANA DE DATOS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 1

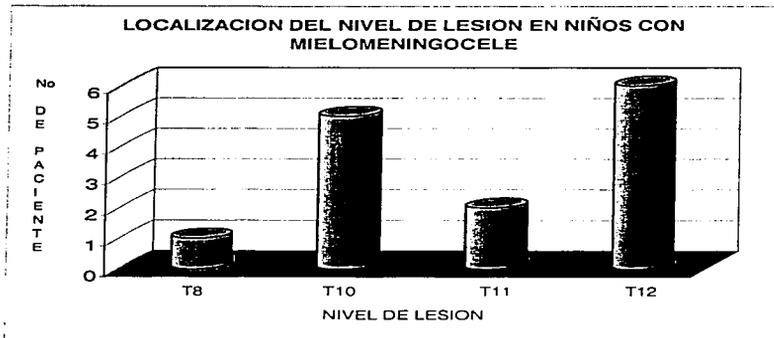


GRAFICA 2



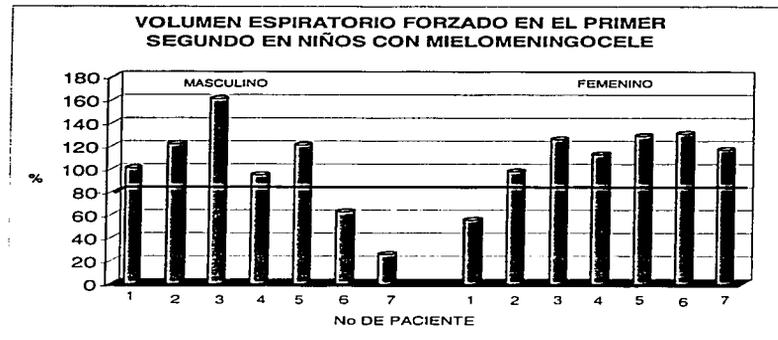
INSTITUTO VENEZOLANO
DE INVESTIGACIONES
CIENTÍFICAS Y DEPENDENCIA

GRAFICA 3



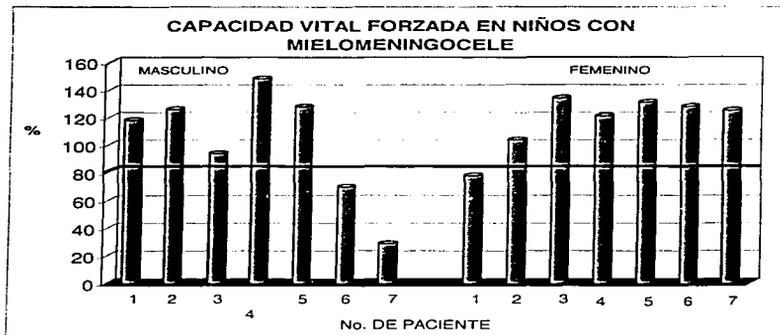
T = TORACICO

GRAFICA 4

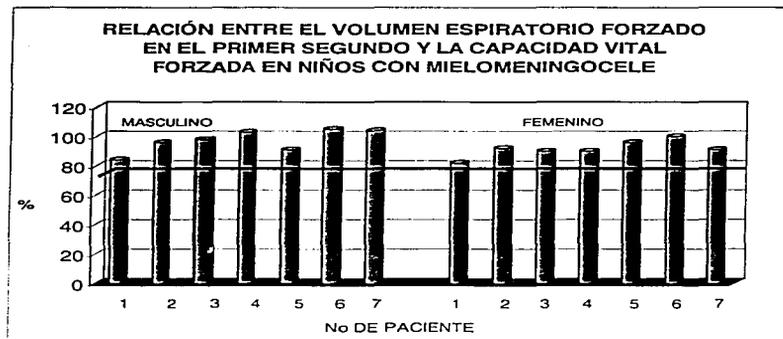


NIÑOS CON
FALLA DE ORIGEN

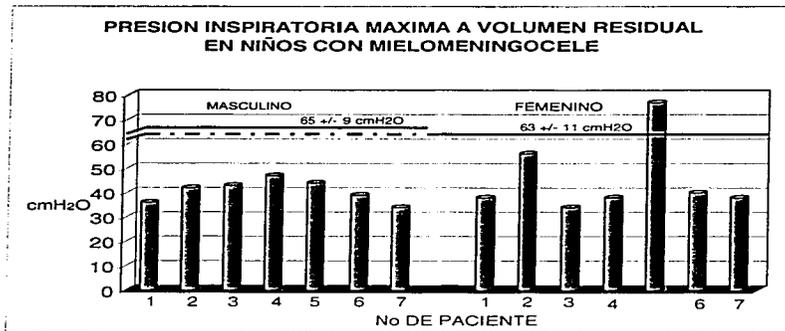
GRAFICA 5



GRAFICA 6

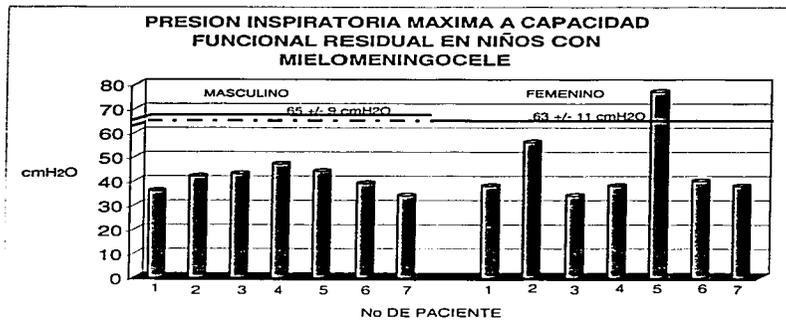


GRAFICA 7



63 y 65 cmH₂O-valores estándar en niños sanos (INER)

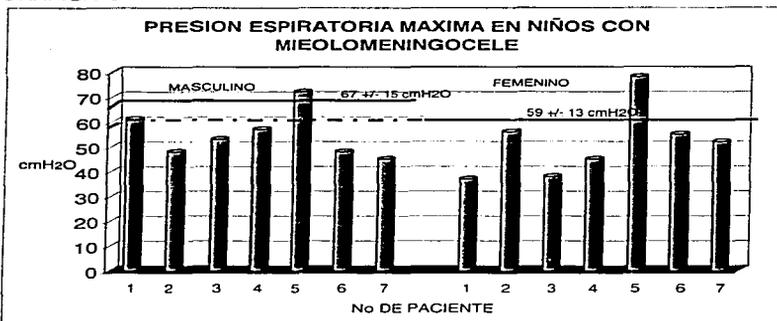
GRAFICA 8



63 y 65 cmH₂O-valores estándar en niños sanos (INER)

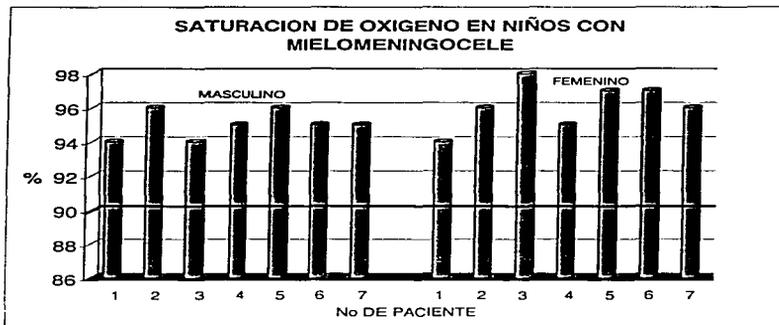
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 9



59 Y 67 cmH₂O: valores estandar en niños sanos (INER)

GRAFICA 10



DISCUSIÓN

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

En nuestro estudio la población de pacientes con secuelas de mielomeningocele, con nivel de lesión por arriba de T12 fue reducida debido a que dicho nivel de lesión es poco frecuente. Esto corrobora con lo citado en la literatura en función de que el defecto del cierre del tubo neural se localiza en la región lumbosacra hasta en un 75%.²⁴ Situación demostrada también en nuestro país en un estudio realizado en el INP en donde se reporta que el nivel de lesión para la región lumbar fue de 43.5% y para la región dorsal 4.9% de un total de 181 pacientes.⁵ En este estudio ningún paciente presentó sintomatología respiratoria, lo que corrobora que ésta solo se manifiesta en pacientes que muestran un nivel de lesión que involucra los músculos principales de la respiración y/o que presentan escoliosis mayor a los 100°.

Existen padecimientos pulmonares que pueden producir alteraciones en la función pulmonar traducándose en la espirometría como un patrón obstructivo, restrictivo o mixto característico dependiendo del caso.¹⁵ En los niños con secuelas de mielomeningocele (MMC) se presenta un patrón restrictivo principalmente debido a las alteraciones de la pared torácica (escoliosis) y de los músculos respiratorios. En el presente estudio se corrobora lo anterior de acuerdo a los resultados obtenidos en base al predicho en la espirometría, ya que 3 de 14 pacientes con secuelas de MMC, presentaron alteraciones en esta prueba englobándose dentro de un patrón tipo mixto con predominio restrictivo. Observándose una correlación entre el nivel de lesión y los grados de escoliosis dorsal en función de los resultados de la espirometría, ya que uno de estos pacientes presentó un nivel de lesión T8 con 35° y los otros dos un nivel de lesión T10 con 65° de escoliosis dorsal.

En cuanto a la medición de la fuerza de los músculos respiratorios, se reportan valores estándar en población adulta americana realizados por Black y Hyatt. En México existen estudios de estandarización realizados por la Dra. Domínguez y

Col. tanto en población adulta como infantil. De esta última se realizaron las comparaciones con nuestro estudio. Sin embargo el grupo de edad comprendido entre los 15 y 19 años de edad no está considerado, por lo que fue necesario tener como referencia un grupo de niños sanos, encontrándose así que los valores registrados tanto para el Pimax a VR y a CFR como para el Pemax en nuestros sujetos sanos se encuentran dentro de los parámetros estandarizados para la población infantil en la Ciudad de México.

En la valoración de la fuerza de los músculos respiratorios, 12 pacientes con secuelas de mielomeningocele reflejaron una mayor alteración de los músculos inspiratorios, sin tener correlación aparente con el nivel de lesión o grado de escoliosis dorsal, sin embargo en la literatura se menciona que si hay una relación, ya que el descenso de la Pimax fue evidente en nuestros pacientes con niveles de lesión T₈ a T₁₂ sin importar el grado de escoliosis presentado (16° – 65°) y aun en ausencia del mismo. De acuerdo al nivel de lesión de nuestros pacientes, los músculos inspiratorios susceptibles de estar alterados serían los intercostales externos y los paraesternales,¹¹ evidentemente el principal músculo inspiratorio primario, el diafragma, se encuentra respetado debido a su inervación C₃-C₅. Sin embargo en la literatura se menciona que los pacientes con secuelas de MMC presentan disminución del descenso del diafragma y pérdida de la anatomía de la cúpula lo que hace incompetente a éste músculo, lo anterior debido a la sedestación prolongada secundaria al uso constante o frecuente de silla de ruedas y por la misma deformidad de la caja torácica, lo que pudo haber condicionado mayor repercusión en los músculos inspiratorios. Así mismo se obtuvieron alteraciones en la fuerza de los músculos espiratorios (a través del Pemax), en 6 pacientes con MMC, las cuales tampoco tuvieron correlación con el nivel de lesión ni con los grados de escoliosis dorsal ya que se encontraron afectados desde T₈ a T₁₂ y desde 35° a 65° de escoliosis dorsal. De acuerdo con este nivel de lesión los músculos que se podrían encontrar alterados son: los intercostales internos, el oblicuo interno y externo, el transverso y el recto del abdomen.¹¹ Refiriéndose en la literatura que las lesiones medulares a nivel de T₈ afectan de forma primaria a los

músculos abdominales y causan una disminución de la fuerza de contracción de los músculos espiratorios.

En cuanto a la deformidad escoliótica se menciona que a un ángulo menor de 70°, los pacientes se muestran asintomáticos, sin embargo pueden mostrar alteraciones en la ventilación, perfusión, desarrollando hipercapnea y/o hipoxemia; a ángulos mayores de 70° se ocasionan alteraciones cardiopulmonares, y aquellas que rebasan los 100° condicionan manifestaciones clínicas como la disnea en ejercicio, y los superiores a los 120° dan manifestaciones de hipoventilación alveolar y cor pulmonale, por lo anterior, se justifica que en nuestra población en estudio los niveles de saturación de oxígeno por oximetría se encontraran dentro de los parámetros normales, ya que el grado mayor de escoliosis registrado para nuestra población en estudio fue de 65°. Sin embargo es importante mencionar que nuestros pacientes permanecen la mayor parte del tiempo inactivos, no refiriendo disnea ni presencia de desaturación durante las valoraciones ya que éstas se realizaron en reposo. Por otro lado en nuestro estudio no se realizó la medición del CO₂ susceptible de medir mediante una gasometría y capnografía, así como por medio de cuestionarios que indaguen respecto a síntomas relacionados con hipercapnea (terrores nocturnos, despertares con sensación de falta de aire, insomnio, somnolencia durante en día, cefalea, etc.). Lo cual en futuros estudios es de considerarse, debido a que en estos pacientes con tendencia a desarrollar cifoescoliosis y debilidad muscular, es sabido que la hipoxemia es inversamente proporcional al aumento de la angulación de la curvatura y por lo contrario la hipercapnia aumenta a la par de los grados de angulación.

Siendo de gran importancia que ante un paciente con un nivel de lesión por arriba de T₁₂ con tendencia al desarrollo de cifoescoliosis, se le valore la función respiratoria y la fuerza de los músculos respiratorios y se indague respecto a síntomas respiratorios en forma temprana, y de esta manera establecer medidas

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

preventivas o bien proporcionar un manejo oportuno, como lo es la alineación temprana de la columna para mejorar su calidad de vida.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CONCLUSIONES

En todo paciente con diagnóstico de secuelas de mielomeningocele es importante la valoración temprana de la función respiratoria y de la fuerza de los músculos respiratorios, ya que aun sin presentar sintomatología respiratoria se pueden alterar los volúmenes y capacidades pulmonares, dando como resultado en estos pacientes una alteración de tipo restrictivo principalmente, la cual depende del nivel de lesión y/o grados de escoliosis. Así mismo también se ve alterada la fuerza de los músculos respiratorios, con mayor énfasis a los músculos inspiratorios, esto independientemente del nivel de lesión y/o grados de escoliosis.

Sin embargo aunque los valores de saturación de oxígeno quedan comprendidos en los parámetros normales, es importante su medición, al igual que la del CO_2 así como la búsqueda de síntomas de hipercapnea.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

REFERENCIAS

1. Peterson VO, Gutiérrez MB. Tesis "Atención del niño con mielomeningocele". Instituto Nacional de Pediatría. 1990.
2. Lorber J, Ward AM. Spina Bífida a vanishing nightmare. Arch Dis Child 1985;60:1086-91.
3. Berry RJ, Zhu L, Erickson D, Song L, et al. Prevention of Neural Tube Defects with Folic Acid in China. N Engl J Med 1999; 341(20):1485-1490.
4. Khoury MJ, Erickson JD, James LM. Etiologic heterogeneity of neural tube defects: clues for epidemiology. Am J Epidemiology 1982;115:538-48.
5. Medina SA, Coutiño LB, Alvarado JG, Ramírez RJ. Epidemiología del mielomeningocele en niños menores de un año en el Instituto Nacional de Pediatría. Rev Mex Med Fis y Rehab 2001;13:50-54.
6. Jacobs RA, Wolfe G, Rasmussen M. Upper extremity dysfunction in children with myelomeningocele. Zeitschrift für Kinderchirurgie 1988;43(S2):1921.
7. Jansen J, Taudorf K, Pedersen H, Jensen K, Seitzberg A, Smith T. Upper extremity function in spine bifida. Child's Nerv Syst 1991;7(2):67-71.
8. Fishman A. Tratado de Neumología. 2nd. ed., Ediciones Doyma, edit. Mc Graw-Hill. Barcelona 1991.
9. Domínguez FM, Mejía A R. Alteraciones cardiopulmonares en la xifoescoliosis. Rev Inst Nat Enf Resp Méx 1994; 7 (1):77-80.
10. Wolraich M L, Hesz N. Meningomyelocele. Pediatrician 1988; 15:21-28.
11. Brian JK, John ML. The Diagnosis and Management of Neuromuscular Diseases Causing Respiratory Failure. Chest 1991;99(6): 1485-1494.
12. Weinberger S. Neumología, 2nd. ed., McGraw-Hill. pp. 1-365, México D.F. 1992.
13. Epstein SK. An Overview of Respiratory Muscle Function. Clin Chest Med 1994;15 (4); pp 619-635.
14. Haas F, Axen K. Pulmonary Therapy and Rehabilitation principles and practice, 2 nd. ed., Williams- Wilkins. pp. 1-395, New York 1991.

TESTS CON
FALLA DE ORIGEN

15. Ramos GB, Ortega CM, Espínola RG, Sienra MJ. Pruebas de función pulmonar en pediatría. Rev Mex Pediatr 1996; 63(6):292-295.
16. West JB. Fisiopatología pulmonar, 4ª ed. Panamericana, pp. 1-207, Buenos Aires 1997.
17. Gardner RM, Baker C, Broenne AM, et al. ATS statement: Snowbird Workshop on standardization of spirometry. Am Rev Respir Dis 1979;119:831-838.
18. American Thoracic Society (ATS). Standardization of spirometry (1994 update). Am J Respir Crit Care Med 1995;152:1107-1136.
19. Ringqvist T. The ventilatory capacity in healthy subjects. Scand J Clin Lab Invest 1966;18(s 88):19-113.
20. Black L F, Hyatt R E. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. Am Rev Respir Dis 1969;99:696-702.
21. Sherman MS, Kaplan JM, Effen S, Campbell D, Dold F. Pulmonary dysfunction and reduced exercise capacity in patients with myelomeningocele. J Pediatr 1997; 131 (3):413-418.
22. Bye PT, Ellis ER, Issa FG, Donnelly PM, Sullivan CE. Respiratory failure and sleep on neuromuscular disease. Thorax 1990;45:241-7.
23. Díaz LS, Ruiz CA, García RF, Villamor LJ. Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria de origen neuromuscular. Rev Neurol 2001;32(1):91-95.
24. Ramos MA, Enguñados M. Mielomeningocele lumbosacro. Revista Pediátrica de Atención Primaria julio/septiembre 2001;111(11):51-57.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN