



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

“ISMAEL COSÍO VILLEGAS”

SECRETARIA DE SALUD

“DESCRIPCIÓN DE LA FUERZA DE MÚSCULOS RESPIRATORIOS EN LOS
PACIENTES PEDIÁTRICOS MAYORES DE 7 AÑOS DE EDAD CON
PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR”

T E S I S D E P O S G R A D O

PARA OBTENER EL TÍTULO EN LA SUBESPECIALIDAD DE

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

DRA. KARLA GUADALUPE SÁNCHEZ BAUTISTA

ASESOR:

DR. BENJAMÍN OMAR BAÑOS MEJÍA

CO-ASESORES:

DR. JUAN CARLOS VÁZQUEZ GARCÍA

DR. ALEJANDRO ALEJANDRE GARCÍA



INER

MÉXICO, D.F.

AGOSTO 2014



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.

DR. BENJAMÍN OMAR BAÑOS MEJÍA

MÉDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE REHABILITACIÓN PULMONAR

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

DR. JUAN CARLOS VÁZQUEZ GARCÍA

DIRECTOR DE ENSEÑANZA

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

DR. ALEJANDRO ALEJANDRE GARCÍA

JEFE DE SERVICIO NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

INSTITUTO NACIONAL DE ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

**“DESCRIPCIÓN DE LA FUERZA DE MÚSCULOS RESPIRATORIOS EN LOS
PACIENTES PEDIÁTRICOS MAYORES DE 7 AÑOS DE EDAD CON
PATOLOGÍA NEUROMUSCULAR”**

AUTOR

DRA. KARLA GUADALUPE SÁNCHEZ BAUTISTA

Residente de segundo año de Neumología Pediátrica

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

“Ismael Cosío Villegas”

ASESOR

DR. BENJAMÍN OMAR BAÑOS MEJÍA

Médico Adscrito al departamento de Rehabilitación Pulmonar

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

“Ismael Cosío Villegas”

CO – ASESORES:

DR. JUAN CARLOS VÁZQUEZ GARCÍA

Director de Enseñanza

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

“Ismael Cosío Villegas”

DR. ALEJANDRO ALEJANDRE GARCÍA

Jefe de servicio Neumología Pediátrica

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

“Ismael Cosío Villegas”

AGRADECIMIENTOS

A Dios, por ser mi fortaleza y guía. A mis padres, por todo el amor y esfuerzo incondicional. A mis hermanos, por su apoyo y consejos.

Gracias a mis maestros por su paciencia en transmitirme sus conocimientos y experiencias.

INDICE

I	INTRODUCCION	6
II	MARCO TEORICO	8
III	JUSTIFICACION	12
IV	OBJETIVOS	12
	a. Objetivo general	12
	b. Objetivos específicos	12
V	HIPOTESIS	13
VI	METODOLOGIA	13
	a. Diseño del estudio.	13
	b. Unidad de observación.	13
	c. Calculo de la muestra.	13
	d. Definición de variables.	14
	e. Estrategia de trabajo clínico	16
	f. Criterios de inclusión.	17
	g. Criterios de exclusión	17
	h. Métodos de recolección y base de datos	17
	i. Análisis estadístico	18
	j. Consideraciones éticas	18
VII	RESULTADOS	20
VIII	DISCUSIÓN	23
IX	CONCLUSIONES	25
X	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	26
XI	ORGANIZACIÓN	28
XII	EXTENSION	29

I. INTRODUCCION

La evaluación de la fuerza de los músculos respiratorios provee de importante información diagnóstica y pronóstica.¹

La fuerza de los músculos respiratorios es evaluada mediante la medición de las presiones respiratorias máximas estáticas y es reflejada en función de los músculos respiratorios. Este es un recurso excepcional por ser un método rápido, no invasivo y por ser de fácil medición. Consiste en dos distintas mediciones, una para evaluar la fuerza de los músculos inspiratorios a través de la Presión Máxima Inspiratoria (PiMax) y otro para evaluar la fuerza muscular espiratoria a través de la Presión Espiratoria Máxima (PeMax). Ambas presiones son medidas generadas por esfuerzos máximos en la boca a través de una vía respiratoria ocluida. Dependen no solo de la fuerza de los músculos respiratorios, sino también en la capacidad para comprender, los esfuerzos realizados durante las maniobras y el volumen pulmonar en el que las medidas fueron realizadas. La evaluación de las presiones respiratorias es un recurso utilizado frecuentemente para determinar debilidad muscular, para cuantificar la severidad de determinadas enfermedades y por su valor pronóstico. En los niños, ayuda para el manejo y seguimiento de enfermedades neuromusculares, enfermedades pulmonares como asma y fibrosis quística, además de ser utilizado en los programas de rehabilitación, destete y procesos postquirúrgicos. En la práctica clínica, la debilidad de los músculos respiratorios puede estar asociada con hipercapnia, infecciones respiratorias recurrentes y tos ineficiente, predisponiéndolos al desarrollo de atelectasias, falla respiratoria, compromiso de la capacidad ventilatoria y colaborar en el inicio de

comorbilidades más severas. Así, la medición de la fuerza de los músculos respiratorios puede ayudar a evaluar y manejar diferentes condiciones clínicas. Se han realizado varios estudios para generar valores normales de las presiones máximas estáticas respiratorias en niños y adultos, demostrando la influencia de factores como la edad, género, peso y talla. Sin embargo, la manera en la que cada una de estas variables puede influenciar la predicción de valores normales parece variar en distintas poblaciones, justificando la generación de ecuaciones de referencia en distintos lugares. Además, hasta ahora no hay valores de referencia para preescolares, lo cual limita su uso en niños menores de 6 años, debido a la imposibilidad de normalizar los resultados obtenidos.¹⁴

II. MARCO TEORICO

Las mediciones de PiMax y PeMax son pruebas que se realizan fácilmente, son bien toleradas y proporcionan información clínicamente útil ya que evalúan de manera global la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria.²

Permiten estimar la función neuromuscular del diafragma, así como de los músculos abdominales, intercostales y accesorios. En términos generales, la Pimax estima la fuerza de músculos inspiratorios (diafragma) y la Pemax la de los músculos abdominales e intercostales. Las pruebas consisten en que el paciente debe generar las máximas presiones inspiratorias y espiratorias contra una boquilla ocluida. Estas pruebas son de utilidad clínica en enfermedades que afectan la función neuromuscular, tales como la distrofia muscular de Duchenne, distrofia muscular de Becker, atrofia espinal, lesión medular alta, síndrome de Guillain Barré, miastenia gravis, secuelas de poliomielitis o de enfermedad cerebrovascular, polimiositis y esclerosis lateral amiotrófica, entre otras. La Pimax y Pemax también pueden disminuir en cualquier otra enfermedad que afecte la posición normal del diafragma en la curva longitud tensión.³

Hay estudios que sugieren que los pacientes que realizan ejercicio aeróbico regular mantienen altos índices de fuerza de los músculos respiratorios.⁴

PiMax es una prueba no invasiva para evaluar la fuerza de músculos respiratorios y puede identificar sujetos en riesgo de desarrollar fatiga muscular respiratoria en una crisis asmática.¹⁰

La edad, sexo y aptitud física parecen ser los determinantes más importantes de las presiones respiratorias máximas. Sin embargo, otros factores como la

cooperación, entrenamiento en las maniobras y tipo de dispositivos influirán en los resultados. Estos factores deben ser tomados en cuenta con el fin de disminuir la variabilidad de las presiones obtenidas.¹¹

Las mediciones de PiMax y PeMax son útiles en la evaluación de la fuerza muscular respiratoria a pesar de su relativamente gran variabilidad. Ambas se correlacionan con los flujos inspiratorio y espiratorio máximos.¹²

La Presión espiratoria máxima es un potente indicador de fuerza de los músculos respiratorios que refleja la capacidad de una persona de toser eficazmente.¹³

Las enfermedades neuromusculares afectan la unidad motora. Cuando evolucionan, las complicaciones respiratorias son comunes.⁵ Se caracterizan por la pérdida de volumen pulmonar y la debilidad de los músculos respiratorios. La fuerza muscular inspiratoria y espiratoria se disminuye en pacientes con enfermedad neuromuscular.⁶ Las enfermedades neuromusculares comprometen tanto el intercambio de gases y otras funciones del aparato respiratorio. Esto puede tener implicaciones importantes tanto para el crecimiento y desarrollo del sistema respiratorio y en morbilidad y mortalidad. La enfermedad por broncoaspiración es común y lleva a un incremento en restricción pulmonar con el tiempo.⁷

La afección pulmonar es frecuente en pacientes con distrofia muscular y se debe realizar de manera rutinaria la detección de disfunción muscular para un inicio temprano de asistencia respiratoria lo cual ha demostrado incremento en la esperanza de vida.⁸ La debilidad muscular generalizada no se correlaciona con el grado de afectación de los músculos respiratorios.⁹

Los pacientes con estas enfermedades desarrollan enfermedades pulmonares restrictivas, tos inefectiva, atelectasias y neumonía, insuficiencia respiratoria crónica llevando a falla respiratoria. Las estrategias terapéuticas están evolucionando para incrementar la tos y el aclaramiento de la vía aérea, mejorar los volúmenes pulmonares y apoyar al paciente con falla ventilatoria progresiva. Estas técnicas han mejorado la longevidad y la calidad de vida de muchos pacientes con enfermedad neuromuscular. Las enfermedades neuromusculares en la infancia comprenden un grupo heterogéneo de trastornos que involucran de manera primaria cualquiera de las células musculares o la inervación del musculo. Difieren en diversas edades de inicio y tasas de progresión, así como en diferentes patrones de debilidad. Sin embargo, los músculos respiratorios están involucrados hasta cierto punto en todas las enfermedades, y su debilidad puede resultar en varios problemas pulmonares.¹⁶

El estado pulmonar puede estar influenciado por factores adicionales compartidos por muchos de estos trastornos como son escoliosis, desnutrición, aspiración crónica y enfermedad cardíaca crónica. Como resultado de este proceso, la mayoría de los pacientes fallecen de complicaciones pulmonares.

La severidad de la enfermedad pulmonar restrictiva en los pacientes con enfermedad neuromuscular depende del patrón y grado de participación de los músculos respiratorios, el desarrollo de anormalidades de la pared torácica y cambios eventuales en la complianza pulmonar. En la mayoría de las enfermedades neuromusculares de la infancia, la fuerza diafragmática está conservada en relación a la fuerza muscular torácica y abdominal. Así, la presión espiratoria máxima (PeMax), un marcador de la fuerza de músculos espiratorios,

típicamente se deteriora antes que la presión Inspiratoria máxima (PiMax) en los pacientes con distrofia muscular de Duchenne y Distrofia muscular de Becker, distrofia miotónica, distrofia muscular fascioescapulohumeral, atrofia muscular espinal y neuropatías hereditarias motoras y del sensorio. La PeMax está gravemente disminuida en todos los pacientes con distrofia muscular de Duchenne posterior a los 7 años de edad, pero la PiMax está relativamente conservada en la mayoría de los pacientes hasta los 13 años de edad. Como es de esperarse, los descensos en PeMax se correlacionan de manera lineal con el volumen de reserva espiratorio e inversamente con el volumen residual, mientras que los descensos en PiMax se correlacionan con el volumen de reserva inspiratorio y la capacidad Pulmonar total.

III. Justificación

Existe poca información de la fuerza de músculos respiratorios en el niño, tanto en salud como en enfermedad.

La población infantil con enfermedades respiratorias crónicas ha aumentado debido al desarrollo tecnológico de la medicina, los avances en el cuidado intensivo neonatal y pediátrico y la aplicación de esquemas terapéuticos más efectivos, que en su conjunto han aumentado su expectativa de vida.

La prueba a emplear es segura y factible.

IV. OBJETIVOS

a) Objetivo general

Describir la fuerza de los músculos respiratorios en el paciente pediátrico mayor de 7 años con patología neuromuscular que son atendidos en el servicio de rehabilitación Pulmonar y Neumología pediátrica del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

b) Objetivos específicos

Determinar de acuerdo a los resultados de cada paciente, un plan de rehabilitación pulmonar dirigido a evitar el deterioro de su condición.

V. Hipótesis

Las pruebas de fuerza de músculos respiratorios se pueden realizar de manera segura en los pacientes pediátricos. Los datos útiles pueden ser recogidos paralelo a la evolución clínica de la función pulmonar.

Se puede realizar una estimación clínica de la gravedad y predecir la necesidad de asistencia respiratoria de acuerdo a los resultados que se obtengan.

VI. Metodología

a) Diseño del estudio

Estudio transversal, descriptivo y analítico.

b) Unidad de observación

Pacientes pediátricos mayores de 7 años con enfermedad neuromuscular vistos en la clínica de rehabilitación y en el área de neumología pediátrica del INER previo consentimiento informado y firmado a los padres.

c) Cálculo de la muestra

Por las características de la metodología del estudio, se trata de un muestreo no probabilístico.

d) Definición de Variables

Independientes

Variable	Edad
Definición conceptual	Duración de la existencia de un individuo medida en unidades de tiempo a partir de su nacimiento.
Definición operacional	La misma que la definición conceptual. Se calculará con la fecha de nacimiento.
Escala de medición	Cuantitativa continua.
Unidad de medición	Años

Variable	Talla
Definición conceptual	Medición de una persona de pie, desde la tangente superior de la cabeza hasta el plano de sustentación de los pies.
Definición operacional	El valor que resulta de la medición desde la cabeza hasta los pies estando el niño en posición erecta.
Escala de medición	Cuantitativa continua.
Unidad de medición	Centímetros

Variable	Peso
Definición conceptual	Medición de la masa de una persona de pie por medio de la balanza o de otro instrumento equivalente.
Definición operacional	El valor que resulta de la medición de la masa de una persona en una posición de pie.
Escala de medición	Cuantitativa continua.
Unidad de medición	Kilogramos

Dependientes

Variable	Presión Inspiratoria Máxima (PiMax)
Definición conceptual	Presión máxima medida en la boca tras una inspiración forzada y sostenida por al menos 4 segundos.
Definición operacional	Presión máxima registrada al realizar una inspiración forzada útil para valoración de músculos respiratorios inspiratorios.
Escala de medición	Cuantitativa.
Unidad de medición	CmH ₂ O

Variable	Presión Espiratoria Máxima (PeMax)
Definición conceptual	Presión máxima medida en la boca tras una espiración forzada y sostenida por al menos 4 segundos.
Definición operacional	Presión máxima registrada al realizar una exhalación forzada útil para valoración de músculos respiratorios espiratorios.
Escala de medición	Cuantitativa.
Unidad de medición	CmH ₂ O

Variable	Saturación Parcial de Oxígeno (SpO ₂)
Definición conceptual	Saturación porcentual de la hemoglobina con oxígeno ya sea fraccionaria o funcional.
Definición operacional	Valoración que resulta de medir la saturación parcial de oxígeno mediante un pulsioxímetro y visualizada como un porcentaje.
Escala de medición	Cuantitativa.
Unidad de medición	Porcentaje.

e) Estrategia de trabajo

Se miden la saturación de oxígeno por oximetría de pulso, PiMax y PeMax y flujo pico de tos en pacientes pediátricos mayores de 7 años con enfermedad neuromuscular vistos en la clínica de rehabilitación y en el área de neumología pediátrica del INER

Las medidas son realizadas en la visita. Las mediciones antropométricas fueron realizadas midiendo peso y talla.

La espirometría fue realizada utilizando un neumotacógrafo. Los parámetros espirométricos evaluados incluyen FVC (Capacidad Vital Forzada), Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo (FEV_1). Las pruebas de función pulmonar fueron realizadas de acuerdo a guías. Posterior a la instrucción y entrenamiento previo, los niños iniciaron las pruebas.

Los participantes realizan una prueba de PiMax y PeMax y se seleccionaron tres mediciones reproducibles.

Se realiza medición de la presión inspiratoria máxima durante el esfuerzo iniciado en volumen residual y presión espiratoria máxima durante el esfuerzo iniciado en la capacidad pulmonar total contra una vía aérea ocluida sobre un esfuerzo máximo con un forcímetro (spirovis) conectado a una pieza bucal manteniendo las presiones estables durante al menos 1 segundo con el paciente sentado con el tronco lo más erecto posible a 90° de las caderas, con oclusión de fosas nasales por medio de una pinza nasal y en la medida de PeMax los pacientes colocaron

sus manos en las mejillas para prevenir la acumulación de aire en la región lateral de la cavidad oral; previa instrucción y demostración de cómo realizar las maniobras. Primero fue medida PiMax seguida por PeMax con una diferencia de 1 minuto entre ambas. Un mínimo de 3 y máximo 9 mediciones fueron utilizadas para cada prueba. La prueba finalizo cuando se realizaron las maniobras técnicamente adecuadas incluyendo 3 maniobras aceptables (sin escape de aire) y 2 reproducibles (variación de menos de 10% entre las dos mejores). El resultado final fue el valor más alto obtenido.

f) Criterios de inclusión

- Niños con edad mayor a 7 años hasta 18 años con patología neuromuscular diagnosticada previamente por médico especialista o subespecialista.
- Clínicamente estable, sin dificultad respiratoria.

g) Criterios de exclusión

- Compromiso del sensorio, dificultad respiratoria.
- Tabaquismo
- Evidencia clínica de infección pulmonar.
- Enfermedad infecciosa concomitante subyacente.
- Enfermedad grave que requiera maniobras de reanimación.

-Pacientes que no puedan realizar las maniobras adecuadamente aceptables y repetibles.

h) Métodos de recolección y base de datos

Previo consentimiento informado se realiza interrogatorio, historia clínica y evaluación física al paciente. Se registra la saturación de oxígeno y los resultados obtenidos en la prueba PiMax y PeMax con las maniobras previamente explicadas. Se recabaron los datos en la hoja de Base de datos.

i) Análisis Estadístico

Todos los datos fueron inscritos en los expedientes clínicos y vaciados en una hoja de recolección de datos y posteriormente analizados con sistema estadístico.

j) Consideraciones Éticas

Durante el proceso de planeación del estudio, se envió a revisión en su caso aprobación del comité de bioética e investigación del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.

La realización del presente estudio se llevó a cabo con la explicación a los padres de los pacientes a través del consentimiento informado y firmado y se les explicó en qué consistieron las pruebas realizadas. La información obtenida por el estudio se manejó con fines exclusivamente estadísticos y académicos, respetando la confidencialidad de los mismos.

El presente estudio contempló lo dispuesto en las normas éticas, el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud y con las

normas internacionales de la ética para la investigación biomédica de la declaración de Helsinki 2004 así como las normas de la buena práctica médica.

VII. RESULTADOS

Se realizó un estudio transversal y descriptivo. Este trabajo se basó en los datos obtenidos de los pacientes pediátricos con diagnóstico de enfermedad neuromuscular que cumplieron con todos los criterios de inclusión y cuyos padres firmaron consentimiento informado para el uso de los datos.

Se incluyeron a un total de 19 pacientes con diagnóstico de enfermedades neuromusculares confirmadas entre los 7 y 18 años de edad con una edad promedio de 16 años de edad. La edad mínima fue de 7 años y la máxima de 18 años. De acuerdo al grupo etario, el más frecuente fue el de adolescentes y el menor el de los escolares.

El 99% de los pacientes fueron del género masculino. Con 18 pacientes y femenino 1 paciente. El 90% de los pacientes con diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne, en menor proporción Distrofia de Becker, distrofia Miotónica, atrofia espinal, distrofia de cinturas, mielitis transversa, y enfermedad amiotrofica lateral.

Se muestran las correlaciones obtenidas entre los valores obtenidos de PiMax, PeMax y espirometría, caminata de 6 minutos. Como se puede apreciar, la escala funcional tiene una correlación estadísticamente significativa con todos los parámetros evaluados por medio de las mediciones de PiMax, PeMax y espirometría.

La oximetría de pulso no muestra ninguna correlación con ninguna variable.

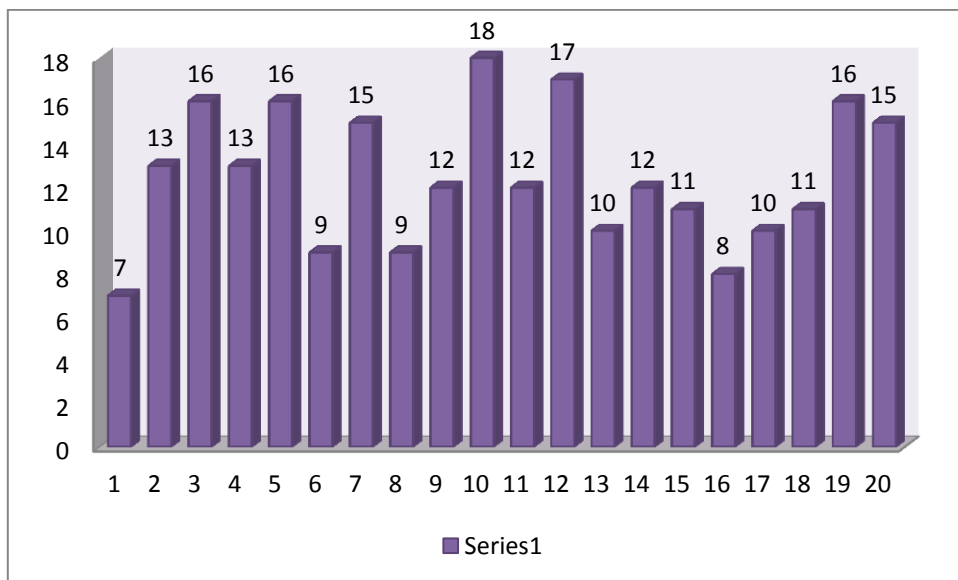
Se observa en la tabla 1 la base de datos general de pacientes utilizada.

De igual manera se analizó el tiempo de evolución de la enfermedad desde el momento de su diagnóstico no encontrando asociación con los valores obtenidos en PiMax o PeMax.

Tabla 1. Datos generales.

No	Edad	Sexo	Diagnóstico	di. (L)	F.E.V.1 (L)	F.E.V. (% Del Predicho)	F.V.C.	FVC (% Del Predicho)	FEV /FVC	PIMAX	PEMAX	Flujometría	ice de Bart	F. C.	F. R.	
1	7	1	2	4	2.57	83.23	3.39	2.72	82.17	58	58	210/140	85	113	25	
2	13	1	Distrofia de Ducl		1.76	75.81	2.03	2.07	86.65	44	36	190	100	72	18	
3	16	1	Distrofia de Ducl		3.34	47.11	4.46	2.34	78.41	67	55	155	85	171	26	
4	13	1	Distrofia de Ducl		3.31	96.91	2.38	2.38	96.92	56	63	190	90	113	15	
5	16	1	Distrofia de Ducl		1.61	96.63	1.66	4.67	94.92	36	39	170	85	145	28	
6	9	1	Distrofia de Ducl		1.74	87.36	1.98	2.11	89.91	56	59	180	85	130	23	
7	15	1	DD/1	6	3.94	94.31	4.99	8.85	79.24	98/68	104/118	370/400	100	82	20	
8	9	1	3	6	1.62	79.01	1.71	1.22	94.41	35/39	35/67	120/225	95	108	22/40	
9	12	1	Distrofia de Ducl		2.48	80.49	2.11	2.13	89.23	35	39	150	90	91	28	
10	18	1	Distrofia de Ducl	15	3.94	45.21	4.52	8.19	87.39	44/120		90	180/300	70	67	20
11	12	2	5	8							64	70	300	80	97	20
12	17	1	Distrofia de Ducl		2.45	79.41	2.39	3.14	71.93	60	68	129	80	99	24	
13	10	1	6	2							92	88	275	100	95	20
15	11	1	2	6	2.56	80.41	2.53	2.94	87.31	67	70	185/275	80	94	20	
16	8	1	Distrofia de	4							20	45	55/125	85/60	98	18
17	10	1	2	4	1.64	65.76	1.91	1.98	86.26	63/64	93/56	160	85%	110	26	
18	11	1	Distrofia de Ducl		2.75	41.99	3.23	3.47	83.39	54	50	375	70	105	24	
19	16	1	Distrofia de Ducl		1.39	69.39	3.11	4.91	79.65	35	61	270	90	112	28	
20	15	1	Distrofia de Ducl		2.77	34.11	4.22	3.78	84.54	22	20	180	85	146	32	

Gráfico 1. Distribución por edades.



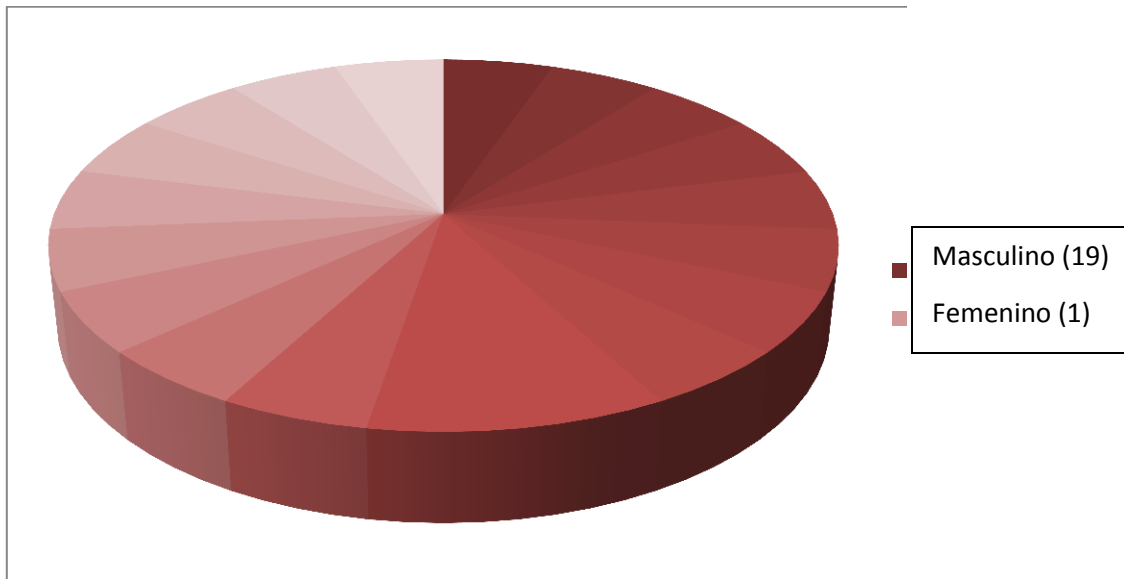


Gráfico 2. Distribución por género.

No	Sat. O ₂	ETCO ₂	ventilacion invasiv
1	98	28	1
2	97	47	0
3	94	31	0
4	93	39	1
5	88	33	0
6	93	44	0
7	97	36	0
8	94	27	0
9	85	35	0
10	95	25	1
11	97		
12	90	29	1
13	96		
15	96	33	0
16	90	39	1
17	94	36	1
18	98	33	0
19	89	27	0
20	95	35	0

Tabla 2. Saturación de O₂, Nivel de CO₂ y uso de ventilación invasiva.

VIII. DISCUSIÓN

La evaluación de la fuerza de los músculos respiratorios provee de importante información diagnóstica y pronóstica. ¹ Se refuerza la afirmación en la toma de decisiones para mejorar las condiciones de nuestros pacientes.

La fuerza de los músculos respiratorios es evaluada mediante la medición de las presiones respiratorias máximas estáticas y es reflejada en función de los músculos respiratorios. Este es un recurso excepcional por ser un método rápido, no invasivo y por ser de fácil medición. No se generan efectos adversos o complicaciones al realizarse.

Consiste en dos distintas mediciones, una para evaluar la fuerza de los músculos inspiratorios a través de la Presión Máxima Inspiratoria (PiMax) y otro para evaluar la fuerza muscular espiratoria a través de la Presión Espiratoria Máxima (PeMax). Ambas presiones son medidas generadas por esfuerzos máximos en la boca a través de una vía respiratoria ocluida. Dependen no solo de la fuerza de los músculos respiratorios, sino también en la capacidad para comprender, los esfuerzos realizados durante las maniobras y el volumen pulmonar en el que las medidas fueron realizadas. Esta última situación observada de manera fácil en los pacientes, probablemente por la edad en la que se presentó la mayoría de los casos.

La evaluación de las presiones respiratorias es un recurso utilizado frecuentemente para determinar debilidad muscular, para cuantificar la severidad

de determinadas enfermedades y por su valor pronóstico. En los niños, ayuda para el manejo y seguimiento de enfermedades neuromusculares. En la práctica clínica, la debilidad de los músculos respiratorios puede estar asociada con hipercapnia, infecciones respiratorias recurrentes y tos ineficiente, predisponiéndolos al desarrollo de atelectasias, falla respiratoria, compromiso de la capacidad ventilatoria y colaborar en el inicio de comorbilidades más severas. Así, la medición de la fuerza de los músculos respiratorios puede ayudar a evaluar y manejar diferentes condiciones clínicas. Se han realizado varios estudios para generar valores normales de las presiones máximas estáticas respiratorias en niños y adultos, demostrando la influencia de factores como la edad, género, peso y talla. Sin embargo, la manera en la que cada una de estas variables puede influenciar la predicción de valores normales parece variar en distintas poblaciones, justificando la generación de ecuaciones de referencia en distintos lugares. Además, hasta ahora no hay valores de referencia para preescolares, lo cual limita su uso en niños menores de 6 años, debido a la imposibilidad de normalizar los resultados obtenidos.¹⁴

Se corrobora el deterioro de la fuerza muscular en las enfermedades con afección neuromuscular la cual es progresiva, sin embargo, con un programa de rehabilitación encaminado, el deterioro puede ser en mayor tiempo dando oportunidad a una mejor calidad de vida.

IX. CONCLUSIONES

Las pruebas de función respiratoria son importantes para evaluar la evolución de la enfermedad en los pacientes neuromusculares y detectar el deterioro temprano de tal manera que podemos ofrecer un programa de rehabilitación temprano para evitar la progresión rápida de la misma, que como ya es conocido, conduce a la muerte de los pacientes por insuficiencia respiratoria o los predispone a procesos infecciosos de repetición.

Las intervenciones tempranas ayudan a mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Es importante que el neumólogo pediatra conozca los valores normales de PiMax y PeMax, y cuente con los recursos para realizar estas sencillas pruebas en la evaluación rutinaria de los pacientes.

De igual manera es importante derivar a los pacientes ante la detección de deterioro para determinar la utilización de ventilación no invasiva de manera correcta y temprana.

X. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kassim Z, Moxham J. Respiratory muscle strength in healthy infants and those with surgically correctable anomalies, *Pediatr Pulmonol*, 2014
2. Finkel R, Weiner D. Respiratory muscle function in infants with spinal muscular atrophy type I, *Pediatr Pulmonol*, 2014
3. Vargas C, Gochicoa L, Vázquez J, Pérez-Padilla R, Torre-Bouscoulet L. Pruebas de función respiratoria, ¿cuál y a quién? *Neumol Cir Torax Vol. 70* - Núm. 2:101-117
4. Dassios T, Katelari A. Aerobic exercise and respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis. *Respir Med*. 2013 May;107(5):684-90
5. Cruz-Anleu ID1, Baños-Mejía BO, Galicia-Amor S. Six-minute walk test in children with neuromuscular disease *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2013;51(6):674-679.
6. Inal-Ince D1, Savci S, Arikan H, Saglam M, Vardar-Yagli N, Bosnak-Guclu M, Dogru D. Effects of scoliosis on respiratory muscle strength in patients with neuromuscular disorders. *Spine J*. 2009 Dec;9(12):981-6
7. Allen J. Pulmonary complications of neuromuscular disease: a respiratory mechanics perspective. *Paediatr Respir Rev*. 2010 Mar;11(1):18-23.
8. Kalra M1, Amin RS. Pulmonary management of the patient with muscular dystrophy. *Pediatr Ann*. 2005 Jul;34(7):539-45.
9. Rochester DF1, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. *Clin Chest Med*. 1994 Dec;15(4):751-63.

10. Sette L1, Ganassini A, Boner AL, Rossi A. Maximal inspiratory pressure and inspiratory muscle endurance time in asthmatic children: reproducibility and relationship with pulmonary function tests. *Pediatr Pulmonol.* 1997 Dec;24(6):385-90.
11. Matecki S1, Prioux J, Amsallem F, Denjean A, Ramonatxo M; Maximal respiratory pressures in children: the methodological challenge. *Rev Mal Respir.* 2004 Dec;21(6 Pt 1):1116-23.
12. Tomalak W1, Pogorzelski A, Prusak J. Normal values for maximal static inspiratory and expiratory pressures in healthy children. *Pediatr Pulmonol.* 2002 Jul;34(1):42-6.
13. Choudhuri D1, Aithal M, Kulkarni VA. Maximal expiratory pressure in residential and non-residential school children. *Indian J Pediatr.* 2002 Mar;69(3):229-32.
14. Heinzmann-Filho JP, Vasconcellos PC, Jones M. Normal Values for respiratory muscle strength in healthy preschoolers and school children. *Respiratory Medicine* 2012. 106. 1639-1646.
15. Dassios T, Katelari A. Aerobic exercise and respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis. *Respiratory Medicine*, 2013, 107, 684-690.
16. Schramm CM. Current concepts of respiratory complications of neuromuscular disease in children. *Curr Opin Pediatr* 2000, 12: 203-207.

XI ORGANIZACIÓN

a) Programa de trabajo

El plan de trabajo se encuentra organizado a partir de 4 tareas básicas que se exponen a continuación con las actividades que incluyen:

1. Diseño y aceptación del protocolo.
2. Introducción al campo-tema y planteamiento del problema
 - Búsqueda y revisión de material bibliográfico.
 - Primer acercamiento al campo.
 - Primer bosquejo de marco teórico.
 - Redacción de la primera versión del proyecto de investigación.
3. Trabajo de campo
 - Establecimiento de vínculo y negociaciones con los participantes.
 - Realización de las actividades propuestas.
 - Registro de datos.
4. Análisis y discusión de resultados
 - Redacción del reporte o narrativa de investigación a partir de los ejes de análisis.
 - Discusión del reporte.
 - Conclusiones.
5. Redacción final y presentación de la tesis.
 - Aceptación y edición de tesis.
 - Presentación.

XII EXTENSIÓN

Con el presente trabajo se contribuye a la producción de conocimiento que reafirma lo que los trabajos previos han publicado respecto al tema con lo que se vincula críticamente el saber académico con el hacer asistencial médico.

De igual manera se tiende a promover el trabajo en equipo y asociado a los familiares de los pacientes con la finalidad de superar un problema que repercute en la salud de los niños.

Se reafirma el compromiso con la sociedad y en la mejor resolución de un problema frecuentemente presentado.

Lo anterior a través de la participación activa del residente así como de los asesores en conjunto y médicos adscritos en las etapas de planificación, ejecución y evaluación generando procesos de comunicación y actuación a partir de abordajes interdisciplinarios para obtener el mejor resultado en beneficio de los pacientes.