



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

PRINCIPALES ALTERACIONES PULMONARES EN PACIENTES CON
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE EN EL HOSPITAL INFANTIL
DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ DEL PERIODO COMPRENDIDO
ENTRE ENERO 2005 – 2018.

TESIS
PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:
DR. JULIO ANTONIO GONZÁLEZ BLANCO

DIRECTOR DE TESIS:
DRA. LOURDES MARÍA DEL CARMEN JAMAICA BALDERAS

ASESOR METODOLÓGICO:
DRA. MARÍA ALMUDENA CERVANTES CASTILLO



Ciudad de México, Febrero 2019



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

HOJA DE FIRMAS

DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO
DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO



DRA. LOURDES JAMAICA BALDERAS
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUMOLOGÍA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DRA. MARIA ALMUDENA CERVANTES CASTILLO
DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

INDICE

RESUMEN.....	1.
INTRODUCCION.....	2
ANTECEDENTES.....	3
MARCO TEORICO.....	4
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	14
JUSTIFICACION.....	15
OBJETIVOS.....	16
DISEÑO METODOLOGICO.....	18
OPERACIONALIZACION DE VARIABLES.....	19
RESULTADOS.....	20
DISCUSION.....	22
CONCLUSIONES.....	25
LIMITACION DEL ESTUDIO.....	26
CRONOGRAMA.....	27
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	28
ANEXOS.....	31

DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS

Mis infinitas gracias a **Dios** quien guía y moldea cada paso de mi vida. Gracias por amarme incondicionalmente.

A mi Esposa **Gloria Ramírez Castillo**, y a mi hija **Julieth Sarahí González Ramírez** quienes fueron mi motor y razón de mi vida, gracias por apoyarme y brindarme su ayuda cada vez que la necesite, aún en la distancia, mi mejor compañía, gracias por el ánimo y energía que mantienes y que me transmites. Los amo!

Dedico este logro a mis padres, **María Lourdes Blanco Ayala, Reynaldo González Blanco** luchadores incansables, su sola presencia en mi vida es un motivo para continuar. Podría escribir un libro sobre ustedes, por ahora solo puedo decir: Gracias, los amo!

A todos mis maestros, gracias por compartir sus conocimientos y exhortarnos a ser mejores cada día, en especial a mi estimada y apreciada **Dra. Lourdes Jamaica**.

A los niños, mis queridos pacientes que en estos años han sido mis grandes maestros y que sus sonrisas han sido mi energía y entusiasmo en mi carrera.

Al Hospital Infantil Federico Gómez, que permitió que mis habilidades se siguieran desarrollando, para brindar en mi país calidad de conocimiento al momento de mi práctica médica.

A la secretaria de relaciones Exteriores, por haberme becado y de esta forma concluir mi sueño.

RESUMEN

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad neuromuscular causada por mutaciones en el gen de la distrofina y presentan herencia recesiva ligada al cromosoma X. La debilidad muscular afecta a los músculos respiratorios. **Objetivos:** Describir Principales Alteraciones Pulmonares en Pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne del Hospital Infantil Federico Gómez. **Material y Métodos:** Se realizó un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo para conocer las alteraciones pulmonares clínicas y funcionales en los pacientes con distrofia muscular de Duchenne en el periodo comprendido entre enero 2005 – diciembre 2018. Donde se revisaron 38 historias clínicas con diagnóstico por biopsia de distrofia muscular de Duchenne que cumplieron criterios de inclusión, recolectándose información a través de los expedientes de archivo clínico, para posterior procesar la información a través del programa SPSS. **Resultados:** De los 38 pacientes con DMD que se analizaron se encontró con mayor prevalencia en sexo masculino y entre las edades de 8 a 10 años, con respecto a las manifestaciones clínicas pulmonares se encontró predominó la disnea con un 47.37%, También se analizaron pruebas funcionales respiratorias, la espirometría fue el estudio más realizado con un 100%, la alteración pulmonar más frecuente fue el patrón restrictivo Leve, y en una minoría de pacientes se realizaron Pletismografía, Presión inspiratoria máxima (PImax) / Presión espiratoria máxima (PEmax). **Conclusiones:** La espirometría es una herramienta útil en etapas iniciales de la enfermedad. Pero que tienen que complementarse con otras pruebas de volúmenes pulmonares y de fuerza de músculos respiratorios. Con estas pruebas se inicia el abordaje precoz para disminuir el riesgo falla de respiratoria. **Palabras Claves:** Distrofia Muscular de Duchenne, Pruebas Funcionales Respiratorias.

INTRODUCCIÓN

Las Enfermedades Neuromusculares tipo Distrofia muscular de Duchenne (DMD) corresponde a un grupo heterogéneo de patologías neuromusculares de carácter hereditario recesivo ligado al cromosoma X, caracterizado por un defecto bioquímico intrínseco de la fibra muscular. Las DMD puede comprometer al sistema respiratorio condicionando morbilidad respiratoria de intensidad y precocidad variable dependiendo del grado de afección muscular, la característica común es la de un pulmón normal y una pared torácica débil; esta afectación implica tanto a los músculos inspiratorios, como a los espiratorios y a los orofaríngeos. Existe afección de los músculos respiratorios, fundamentalmente del diafragma, y cuando existe fracaso funcional y fatiga, se produce hipoventilación alveolar que es la principal causa de la insuficiencia respiratoria con la consiguiente aparición de complicaciones respiratorias. La incidencia en España es de 1 caso por cada 100,000 habitantes por año y la prevalencia de 3.5 casos por cada 100,000 mil habitantes. En pacientes pediátricos la prevalencia es de 100 por cada 100,000; y en adultos similar, aunque varía desde 1 por cada 5,000 personas en las más comunes, hasta 1 por 100 en las más raras. De acuerdo a reportes en la literatura mundial, la incidencia del padecimiento es de 1 en 3,500 nacimientos, con una prevalencia en la población total de aproximadamente $3 \times 100,000$ habitantes.¹¹ En México no se conoce con exactitud la frecuencia de la misma, sin embargo, en el Instituto Nacional de Rehabilitación Luis Guillermo Ibarra actualmente solicitan atención médica en promedio de 1 caso/mes.

En el curso evolutivo de estas enfermedades son frecuentes las complicaciones neumológicas, hasta el punto de que un 70% de los pacientes fallece exclusivamente por causas respiratorias. Los pacientes con enfermedad de Duchenne presentan inevitablemente debilidad de los músculos respiratorios a lo largo de su enfermedad, lo que conlleva a alteraciones en la función pulmonar.

El presente estudio servirá para dar seguimiento de la función respiratoria de estos paciente y de esta manera dar manejo temprano.

ANTECEDENTES

En un estudio realizado por Eduardo L de vito, y col, en el Instituto de Rehabilitación pulmonar en Argentina en 1996, sobre comportamiento clínico y espirométrico de pacientes con distrofia muscular de Duchenne, en 36 pacientes de 6 a 19 años de edad, encontrando el patrón de tipo restrictivo como principal trastorno espirométrico.

En el año 2012, Galicia Amor y col, en México en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratoria Dr. Ismael Cosío Villegas, se estudiaron 5 niños con diagnóstico de distrofia muscular de Duchenne, con un promedio de edad de 4,4 años, con predominio en varones. La capacidad vital forzada(CVF), volumen espirado durante el primer minuto (FEV_1), flujo espiratorio pico(FEP) volumen residual (VR) fueron normales. La fuerza máxima de los músculos periféricos torácicos fue menor que la de los pélvicos, mientras que la presión inspiratoria máxima, presión espiratoria máxima y el pico flujo de tos se encontraron por debajo del 50% de los valores normales.

Hasta la Fecha en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, no contamos con estudios en pacientes con distrofia de Duchenne que valoren la fuerza muscular respiratoria con pruebas funcionales pulmonar.

MARCO TEORICO

Definición de las Enfermedades Neuromusculares

Las Enfermedades Neuromusculares son un conjunto de más de 150 enfermedades neurológicas, de naturaleza progresiva, en su mayoría determinadas genéticamente y su principal característica es la pérdida de fuerza muscular. Clásicamente corresponden a la afectación de uno de los constituyentes de la unidad motora: la moto neurona periférica, el nervio, la unión neuromuscular o la fibra muscular propiamente dicha.^{1,2} Son enfermedades crónicas que generan gran discapacidad, pérdida de la autonomía personal y cargas psicosociales. Todavía no se dispone de tratamientos efectivos, ni de una curación definitiva.

Historia

La diferenciación de la distrofia muscular de Duchenne de otras enfermedades secundarias a la degeneración de las neuronas fue un logro de la neurología en la mitad del siglo XIX.^{3,4}

En 1843 Little, y posteriormente Meryan, descubrieron casos de una enfermedad que más tarde el neurólogo francés Duchenne describiría como paraplejía hipertrófica de la infancia y que hoy lleva su nombre.⁴

En 1876 Leyden y en 1879 Moebius descubrieron una forma no hipertrófica de enfermedad muscular que empezaba en la cintura pelviana y afectaba a los dos sexos. En 1891 Erb creó el concepto de distrofias musculares debido a la degeneración primaria del músculo.

Las primeras descripciones de la distrofia fascio escapulo humeral fueron publicadas en 1894 por Dejerine Landázuri, en 1980 la miopatía ocular progresiva por Fuchs, la distrofia miotónica por Steiner, Batten y Gibb en 1909. Y por último en 1888 la distrofia distal por Gowers..

Desde 1986, con el desciframiento del gen de la distrofia, la comprensión de estas enfermedades se ha empleado enormemente, donde se acercan posibilidades de terapia genética que puedan alterar la evolución natural de esta enfermedad.

a. Definición de Distrofia Muscular de Duchenne

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una enfermedad neuromuscular pertenece al grupo de las distrofinopatías. Están causadas por mutaciones en el gen de la distrofina y presentan herencia recesiva ligada al cromosoma X, por lo que afectan principalmente al sexo masculino. En la DMD, en concreto, el defecto se localiza en el brazo corto del cromosoma X locus 21 (Xp21). La distrofina es una proteína localizada en la cara citoplasmática de la membrana de las fibras musculares, y su papel es estabilizar las membranas plasmáticas durante la contracción muscular.^{3,5} Cuando la distrofina no está presente la estructura muscular carece de los efectos protectores y organizadores de esta proteína, por lo que la contracción del músculo causa la rotura de las membranas musculares y la consecuente debilidad muscular, que es el síntoma principal de la enfermedad.

Los signos y síntomas inician en la infancia temprana, manifestándose con debilidad muscular entre los 2 y 4 años de edad, la evolución es lentamente progresiva de predominio proximal, la cual se inicia en los músculos de la cintura pélvica (maniobra de Gowers positiva), hiperlordosis, pseudohipertrofia de gemelos y alteraciones en la marcha, dificultad para correr, la debilidad muscular aumenta y ocasiona dificultad para subir escaleras, levantarse de una silla, fatiga, tos, cansancio y cianosis. Posteriormente se afectan las extremidades superiores, lo que se manifiesta con dificultad para levantar objetos y posteriormente para levantar los brazos, etc. Finalmente la movilidad se limita a la permanencia en una silla de ruedas entre los 9 y 12 años⁶. Los pacientes mueren generalmente debido a complicaciones secundarias a afectación cardio-respiratoria.

b. Análisis de la función del sistema respiratorio.

La función principal de la bomba respiratoria es el intercambio del oxígeno por dióxido de carbono, desecho del metabolismo celular, a través de la ventilación, la distribución de aire a los alvéolos, y la difusión del gas por las membranas capilares alveolares.⁷ En este proceso participan la caja torácica, los músculos respiratorios,

el centro respiratorio que controla a los músculos, y las vías neurológicas que transmiten los impulsos desde el centro respiratorio a los músculos participantes.

Los mecanismos respiratorios dependen de las fuerzas de los músculos respiratorios requeridas para superar el retroceso elástico de los pulmones y del tórax, así como la resistencia funcional de las vías aéreas. La contracción activa de los músculos respiratorios suministra la energía necesaria para ventilar los pulmones, produciendo la entrada y la salida de aire.^{8, 9.}

c. Manifestaciones Pulmonares en Pacientes con Distrofia de Duchenne.

Las alteraciones respiratorias relacionadas con la disfunción de los músculos respiratorios son la causa más común de morbilidad y mortalidad en este tipo de paciente. El mantenimiento de una adecuada ventilación alveolar, depende en parte de la función apropiada de los músculos inspiratorios.^{10.} La pérdida de la fuerza de los músculos respiratorios, siendo estos incapaces de generar flujos inspiratorios y espiratorios suficientes para movilizar las secreciones, así como para expectorarlas, conlleva la disminución de la ventilación y una tos ineficaz, lo que conducirá a una limpieza bronquial deteriorada, atelectasias, infecciones respiratorias frecuentes, neumonías frecuentes, insuficiencia respiratoria y finalmente fallo respiratorio, con necesidad de ventilación mecánica urgente, incluso muerte.^{11.}

Para la comprensión adecuada de las manifestaciones pulmonares es necesario comprender de qué manera varían los volúmenes y las capacidades respiratorias en los pacientes con DMD:

1. La Capacidad Pulmonar Total (CPT), se encuentra reducida, por la incapacidad de los músculos inspiratorios para introducir aire en los pulmones.
2. El Volumen Residual (VR), está aumentado. Se debe a la capacidad disminuida de los músculos espiratorios para disminuir el volumen de la caja torácica y facilitar la salida del aire.
3. La Capacidad Vital (CV), se encuentra disminuida, por la disminución de la CPT y el VR, adquiriendo el paciente un patrón restrictivo.

Por lo antes mencionado algunas pacientes tienen un compromiso respiratorio mínimo, mientras que otras manifiestan síntomas respiratorios con una declinación progresiva y grave en los primeros años de vida.^{9,11} Generalmente, la insuficiencia respiratoria crónica se desarrolla en forma lenta, aunque variable.

La insuficiencia respiratoria es la responsable del evento terminal, por lo cual es importante la monitorización periódicamente síntomas respiratorios y pruebas de volúmenes pulmonares y presiones respiratorias que nos permitan evaluar la fuerza de los músculos respiratorios y mantener una función respiratoria adecuada.

Las investigaciones en torno a la insuficiencia respiratoria se han incrementado significativamente durante los últimos diez años. Los síntomas iniciales de la afección respiratoria son la disnea, fatiga y cianosis. Su detección oportuna permite el inicio de la rehabilitación pulmonar y el soporte ventilatorio adecuado. Mejorando la calidad de vida y aumento de la sobrevida en muchos de estos pacientes.

d. Estudios de Pruebas Funcionales en pacientes con distrofia Muscular de Duchenne.

Los diversos consensos internacionales sobre el cuidado de pacientes con ENM, recomiendan evaluar al menos las siguientes pruebas:

Espirometría con curva flujo volumen forzada para valorar los volúmenes pulmonares y la función de las vías aéreas.

Presiones inspiratorias y espiratorias máximas (PIM/PEM) y flujo pico de tos (FPT) para la valoración de la fuerza de los músculos respiratorios.

Espirometría

Es el mejor estudio disponible para evaluar la mecánica de la respiración, es un estudio sencillo, preciso y exacto, ampliamente disponible y fácil de realizar. Además, está sólidamente estandarizado, lo que permite una apropiada interpretación de los resultados. Los parámetros clásicos evaluados en una espirometría [capacidad vital forzada (FVC), volumen espiratorio forzado en el

primer segundo (FEV1), y el cociente FEV1/FVC] son cruciales en el abordaje inicial de los pacientes con enfermedades que afectan al aparato respiratorio, incluyendo aquellas que cursan con deterioro neuromuscular.^{12, 13.} Asimismo, la espirometría permite hacer el seguimiento de la función pulmonar que puede verse modificada por el curso natural de la enfermedad, o bien por las intervenciones terapéuticas realizadas.

La función pulmonar de los niños con DMD presenta típicamente un patrón restrictivo. La debilidad de los músculos inspiratorios provoca una disminución de la capacidad inspiratoria y la debilidad de los músculos espiratorios produce una disminución de la capacidad espiratoria, y la combinación de ambos produce una disminución progresiva de la Capacidad vital con volumen residual normal o elevado. Los cambios en los volúmenes pulmonares en paciente con enfermedad neuromuscular, se aprecia una disminución de la capacidad inspiratoria y espiratoria con disminución progresiva de la capacidad vital con volumen residual normal o elevado.¹⁰ La FVC (Capacidad Vital Forzada) es el máximo volumen de aire que un individuo puede exhalar después de una inspiración máxima; dicha maniobra pone a prueba la fuerza de los músculos inspiratorios y espiratorios, por lo que la reducción de la FVC en DMD tiene implicaciones pronóstica y terapéuticas.

Interpretación de los resultados: El siguiente paso en la interpretación de los valores obtenidos en la espirometría, es determinar si ellos se enmarcan en alguno de los cuatro tipos de patrones espirométricos (Tabla 2) que se describen a continuación: i) Limitación ventilatoria restrictiva: se caracteriza por una disminución de CVF y por un VEF1 disminuido proporcionalmente, por lo que la relación VEF1/CVF está normal o aumentada. ii) Alteración ventilatoria obstructiva con CVF normal: es aquel trastorno en que hay una disminución desproporcionada del VEF1 en relación a la CVF, por lo que la relación VEF1/CVF está baja, es decir, menos del percentil 5 del valor predicho. La CVF obtenida antes o después del broncodilatador debe ser normal para excluir una disminución del volumen pulmonar.^{6,13} La disminución aislada de la relación VEF1/CVF, con valores normales de VEF1 y CVF, probablemente se debe a obstrucción bronquial leve en

un paciente con volúmenes pulmonares grandes pero debe tenerse presente que al aumentar la edad disminuye la relación VEF1/CVF y puede constituir un falso positivo, aunque esto último ha disminuido al utilizar el concepto de percentil 5 como Límite inferior de la normalidad. ¹⁴. Tabla 2. Patrones Espirométricos.

Graduación de la alteración en espirometría: Una vez establecido el tipo de alteración espirométrica, se debe determinar su intensidad. La graduación de las alteraciones es arbitraria, ya que no hay una correlación exacta entre grado de compromiso espirométrico y el deterioro de la capacidad física. Sin embargo, consideramos altamente conveniente que nuestro país cuente con criterios uniformes para informar este aspecto de la espirometría, por lo tanto recomendamos utilizar la graduación de alteraciones espirométricas. ^{15, 16}.

VALORES DE GRAVEDAD DE RESTRICCIÓN PULMONAR

RESTRICCIÓN PULMONAR	NORMAL	LEVE	MODERADO	GRAVE	MUY GRAVE
FVC	> 80%	65 – 80 %	50 – 65 %	35 – 50%	Menor de 35 %

Tabla Realizada por: ALAT.

GRADUACION DE LA GRAVEDAD

FEV ₁ /FVC%		MENOR 70%	
Patrón	FVC	FEV ₁	FEV ₁ /FVC
Normal	> 80%	> 80	> 70 %
Patrón Obstructivo	> 80% Normal	< 80% Disminuido	< 70% Disminuido
Patrón Mixto	< 80% Disminuido	< 80% Disminuido	< 70% Disminuido
Patrón Restrictivo	< 80% Disminuido	<80% Disminuido	> 70%. Normal o Disminuido.

OBSTRUCCION	LEVE	MODERADA	MODERAMENTE GRAVE	GRAVE
FEV ₁	70 – 100 %	60 – 69%	50 – 59%	35 – 49 % Menor 35% MUY GRAVE.

Tablas Realizadas por: ALAT

e. Pletismografía corporal

La medición de volúmenes pulmonares por Pletismografía corporal fue descrita por primera vez por Dubois en 1956, es considerada el estándar de oro. Los parámetros funcionales más importantes que se obtienen en la Pletismografía son la capacidad pulmonar total (TLC), la capacidad residual funcional (FRC) y el volumen residual (RV). La disminución de la TLC, cantidad máxima de aire contenida en los pulmones, es el marcador funcional que indica la presencia de un proceso restrictivo^{16, 17}.

Procedimiento de la maniobra de Pletismografía: Es importante introducir la edad (años), peso (kg), etnia y talla (cm). En caso de dificultad en la bipedestación (deformidades torácicas o neuromusculares), se puede usar la envergadura en vez de la talla. Se instruye al sujeto sobre todos los detalles de la prueba. Se cierra la puerta de la cabina dando un minuto y se indica al paciente que respire por la boquilla, con las manos en las mejillas, a volúmenes pequeños y frecuencia de 20-60 respiraciones por minuto (0,5-1 Hz).

Deben obtenerse unas 10 respiraciones volumen corriente, buscando un nivel de FRC estable (variaciones < 100 ml). Entonces, se ocluye la válvula al final de una espiración (duración oclusión 2-3s), continuando el sujeto con la respiración y sujeción de las mejillas para evitar fugas. Una vez que se abre la válvula de obturación, con el fin de medir otros volúmenes pulmonares, el sujeto debe realizar 2 respiraciones a volumen corriente y seguidamente la maniobra de capacidad vital lenta, iniciada con una inspiración máxima, con lo que se obtiene la capacidad

inspiratoria (IC), seguida de exhalación máxima (midiendo así la capacidad vital lenta).

f. Interpretación de los Resultados de la Pletismografía: Las recomendaciones de la ATS/ERS sobre la interpretación de la exploración funcional respiratoria definen patología restrictiva cuando TLC están por debajo del límite inferior de la normalidad, siendo los valores de referencia. Cuando se usan los valores relativos, se consideran normales TLC, FRC y RV entre 80-120% y patológicos si $TLC < 80\%$: calificándose según el porcentaje de patrón restrictivo en leve (70-80%), moderado (60-69%) o grave ($< 59\%$). Así mismo, se diagnostica un patrón mixto (combinación de obstructivo y restrictivo) cuando la relación FEV1/VC y la TLC están por debajo del Límite inferior de la Normalidad.¹⁸

Causas de patrón restrictivo son: patología neuromuscular, cifoescoliosis, enfermedades intersticiales y neumectomía. Las recomendaciones de la ATS/ERS también clasifican a los pacientes con VC (volumen corriente) reducida, relación FEV1/VC normal y TLC (Capacidad Pulmonar total) normal como obstructivos, aunque este algoritmo ha sido discutido; hiperinsuflación cuando FRC (capacidad residual funcional), RV (volumen residual) y $TLC > 120\%$ y $RV/TLC > 20-35\%$ (con TLC normal sugiere atrapamiento aéreo). Deben interpretarse con cautela parámetros variables en la edad pediátrica, como el cociente RV/TLC (porcentaje de la TLC ocupado por el volumen de aire que no puede ser exhalado, VR)¹⁸.

g. Presiones máximas en boca (PImax y PEmex).

La valoración de la fuerza de los músculos respiratorios es una parte importante de la evaluación funcional de un enfermo neuromuscular. La técnica más empleada es la medida de las presiones estáticas máximas en la boca: presión inspiratoria máxima (PIM) y presión espiratoria máxima (PEM). Esta técnica valora la fuerza global o la presión que los músculos respiratorios pueden generar contra una oclusión en la boca.^{7, 19} La PIM es un índice de la fuerza diafragmática y la PEM mide la fuerza de los músculos abdominales e intercostales. El equipo requerido puede ser un manómetro o un sistema electrónico. Dado que la medida de las

presiones máximas es esfuerzo dependiente, es imprescindible que el técnico sea capaz de motivar al paciente para que realice los máximos esfuerzos posibles. La PEM se mide en capacidad pulmonar total y la PIM en volumen residual.

La técnica es sencilla. El sistema debe ser calibrado apropiadamente según las instrucciones del fabricante. Para medir la PIM se manda al paciente exhalar todo el aire hasta el volumen residual, cerrar bien los labios alrededor de la boquilla y realizar una inhalación con la máxima fuerza posible durante al menos 1s. Se deben obtener al menos 3 esfuerzos, con un máximo de 8, con los 2 más elevados que difieran menos de un 10%.^{9, 20} Se debe permitir al paciente descansar entre 30 y 60s entre los esfuerzos. Para medir la PEM se manda al paciente realizar una inspiración máxima hasta capacidad pulmonar total y posteriormente exhalar con la máxima fuerza posible durante al menos 1segundo. Se deben repetir también varias maniobras y lograr una variación menor del 10% entre las 2 mejores. Es imprescindible observar que no existan escapes de aire durante la maniobra. Los valores de ambas presiones se dan en cmH₂O; la PIM es un valor negativo y la PEM positivo.

Los valores normales en niños mayores de 6 años de edad son bastante similares a los de los adultos (entre 80 y 120cmH₂O) siendo algo mayor en varones. Una PIM menor de -80 o una PEM mayor de +80 excluyen la existencia de debilidad muscular respiratoria significativa.¹⁹ Esta medida depende completamente de la colaboración del paciente, y no siempre tienen una reproductibilidad adecuada. En un paciente bien entrenado puede ser muy útil para valorar la progresión de la enfermedad.

h. Alteración de pruebas Funcionales en distrofia muscular de Duchenne

La FVC es el parámetro espirométrico más importante que debe ser evaluado en pacientes con dicha patología. El patrón espirométrico más frecuente es el sugerente de restricción con FVC menor de 80% del predicho y cociente FEV1/FVC mayor 70%. Dicha Gravedad de restricción se debe evaluar con la medición de volúmenes pulmonares estático (TLC).⁶ Otro parámetro a evaluar es Pimax y

Pemax que generalmente confirma debilidad de los músculos respiratorio. El seguimiento funcional de los pacientes con alteraciones debe hacerse en cada visita de 3 a 6 meses.

Tratamiento: Actualmente no se tiene un tratamiento específico que cure la enfermedad; sin embargo es de gran importancia dar un manejo integral al paciente con DMD, con la finalidad de otorgarles una mejor calidad de vida (Rideau, Duport et al. 1995). Posterior al diagnóstico, se debe establecer un manejo multidisciplinario, involucrando diferentes especialidades como son: rehabilitación, ortopedia, cardiología, neurología, neumología, gastroenterología/nutrición, anestesia (en caso de eventos quirúrgicos y cuidados de emergencia) Psicología, Genética, etc. (Ciafaloni and Moxley 2008).^{14,22} Dicho manejo dependerá de la etapa de evolución en la que se encuentre cada paciente, a reserva de proporcionarle apoyo continuo a través de valoraciones médicas, educación, seguimiento familiar y asesoramiento genético.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los pacientes con enfermedad de distrofia muscular de Duchenne constituyen un grupo de riesgo importante por presentar riesgo de fracaso respiratorio agudo o crónico. Desde que nacen o cuando son diagnosticados y requieren un seguimiento por parte del Neumopediatria para tratar las complicaciones respiratorias, que son su principal causa de fallecimiento. Por lo que considero conocer cuáles son principales alteraciones pulmonares en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne del Hospital Infantil Federico Gómez.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las principales alteraciones pulmonares en pacientes con distrofia muscular de Duchenne del Hospital Infantil Federico Gómez en el periodo comprendido entre Enero 2005 – 2018?

JUSTIFICACIÓN

La dificultad respiratoria de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne es ocasionada de forma indirecta a su enfermedad, y aunque son la principal causa de muerte, son abordadas secundariamente y de manera tardía, cuando sus síntomas son muy evidentes y en una fase avanzada de la enfermedad.

Consideramos que dichas patologías deben ser valoradas por neumólogos al momento del diagnóstico y antes de que aparezcan los primeros síntomas, por lo tanto un abordaje precoz y preventivo puede disminuir y posponer la aparición de las dificultades respiratorias.

Por otra parte el seguimiento a través de pruebas funcionales es de vital importancia. Cabe destacar que las Enfermedades Neuromusculares son “Enfermedades Raras” lo cual no justifica el déficit de estudios que existe en relación con su abordaje pulmonar. Actualmente no hay estudio en nuestro Hospital por lo que es importante realizarlo.

OBJETIVO GENERAL

Describir principales alteraciones pulmonares en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne del Hospital Infantil Federico Gómez en el periodo comprendido entre Enero 2005 – 2018.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- 1) Conocer las características sociodemográficas de los pacientes en estudio.
- 2) Mencionar las manifestaciones clínicas pulmonares más frecuentes en pacientes con diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne.
- 3) Identificar las pruebas funcionales realizadas en los pacientes estudiado.
- 4) Describir las alteraciones de las pruebas funcionales respiratorias en la población de estudio.

DISEÑO METODOLOGICO

AREA DE ESTUDIO

Servicio de neumología del hospital infantil Federico Gómez

TIPO DE ESTUDIO.

Observacional, Descriptivo, Transversal y retrospectivo.

POBLACIÓN DE ESTUDIO

Pacientes pediátricos con distrofia muscular de Duchenne.

TAMAÑO DE LA MUESTRA

Fueron incluidos todos los pacientes con distrofia muscular de Duchenne que cumplan los criterios de inclusión.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Diagnostico confirmado por biopsia de Distrofia Muscular de Duchenne.
- Paciente con edades de 5-18 años que habían realizado pruebas de función pulmonar (espirometría, Pletismografía o Pimax-Pemax
- Pacientes atendidos desde enero de 2005 a enero de 2018 en la consulta externa de neumología pediátrica.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- Historia Clínica Incompleto.

CONSIDERACIONES ÉTICAS Y BIOSEGURIDAD

Debido a que el estudio es retrospectivo no se requirió autorización por parte del comité de biótica y bioseguridad.

PLAN DE ANALISIS ESTADISTICO

Se analizaran los datos en los programas SPSS Statistics 20 a través de medidas de frecuencia, porcentajes, presentando los mismos en tablas y gráficos realizados en Microsoft Excel. Métodos de Recolección de los Datos:

- a. Revisión de expediente clínico
- b. Instrumento de recolección

Recursos Humanos: no se requirió ya que realizo por el autor del estudio.

Recursos Financieros: por tratarse de un estudio retrospectivo no se requirió inversión monetaria para la recopilación de los datos.

Recursos Materiales: se utilizó papelería para la recopilación de los datos.

Limitación del estudio: debido a que el estudio es retrospectivo, cabe esperarse que la historia clínica del paciente se encuentra incompleta por pérdida de la información.

Consideraciones éticas y bioseguridad: Debido a que el estudio es retrospectivo no se requirió autorización por parte del comité de biótica y bioseguridad.

OPERACIONALIZACION DE LAS VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA	TIPO DE VARIABLE	ESCALA
1. Conocer las características sociodemográficas de los pacientes en estudio.					
Edad	Tiempo que una persona ha vivido desde el nacimiento.	Datos obtenidos en el expediente clínico	Continua	Cuantitativa	5 -7 años. 8 – 10 años. 11 – 13 años. 14 – 16 años. 17 – 19 años
Sexo	Clasificación anatómica y cromosómica	Datos obtenidos en el expediente clínico	Nominal	Cualitativa	a. Femenino b. Masculino
Procedencia	Lugar de origen de los pacientes en estudio	Datos obtenidos en el expediente clínico	Nominal	Cualitativa	Estados de origen
2. Manifestaciones clínicas pulmonares más frecuentes en pacientes con diagnóstico de DMD					
Manifestaciones clínicas Pulmonares	Conjunto de signos y síntomas objetivos y subjetivos, percibidos únicamente por el paciente.	Síntomas y signos reportados en el expediente.	Nominal	Cualitativa	Tos Disnea Cianosis Fatiga
3. Identificar y describir las alteraciones de las pruebas funcionales respiratorias.					
Espirometría	Prueba para valorar el estado funcional del aparato respiratorio tanto en personas enfermas como sanas.	Cambios según los valores de los volúmenes pulmonares, determinados por el espirómetro.	Ordinal	Cualitativa	-Normal -Patrón restrictivo -Patrón obstructivo
- Pletismografía	Prueba que se realiza para valorar el estado funcional del aparato respiratorio tanto en personas enfermas como sanas.	Cambios en parámetros normales, determinados por equipo que realizan el estudio.	Ordinal	Cualitativa	-Normal -Restricción -Sobredistension
PI _{max} / PE _{max} .	Evalúa la fuerza de los músculos respiratorios. Consiste en generar la máxima presión inspiratoria y espiratoria contra una vía o equipo ocluido	Cambios en parámetros normales, determinados por equipo que realizan el estudio.	Ordinal	Cualitativa	- Normal - Disminución de la fuerza en los músculos respiratorios

RESULTADOS

Realizamos un estudio en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) sobre, Principales alteraciones pulmonares en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne del Hospital Infantil Federico Gómez en el periodo comprendido entre Enero 2005 – 2018. Se revisaron 38 expedientes, para alcanzar la muestra seleccionada bajo el cumplimiento de los criterios de inclusión.

Datos demográficos: De los pacientes evaluados, el 84.21% (32) eran del sexo masculino mientras que el 15.79% (6) femenino. La mayor población estuvo concentrada en las edades entre 8 a 10 años con 34% (13) seguida de 11 a 13 años en un 23.60% (9) y una minoría estuvo representada por adolescente de 16 a 18 años con un 5.20%(2). Siendo la mayoría de estos paciente procedente de la ciudad de México con 73.68% (28) y la minoría de provincia. **(Ver tabla 1-3).**

Principales Manifestaciones Clínicas Respiratorias: Entre los síntomas que mas prevaleció fue la disnea con 47.37%(18), seguido de tos con 42.11% (16) y una minoría presentaba fatiga con 26.32% (10) **(Ver tabla 4).**

Pruebas Realizadas a pacientes con distrofia de duchennen: El 100% (38) de los pacientes estudiados se le realizo Espirometria, seguido del 15.79% (6) que se realizaron Pletismografía y una minoría del 13.16% (5), realizaron PImax y PEmax. **(Ver Tabla 5).**

Alteraciones encontradas en Espirometría: De los pacientes estudiados el 47.37% (18) presentó Restricción Leve, seguidos del 23.68% (9) con restricción Moderada y de igual forma solamente 23.68% (9) estaba normal, y solo el 5.26% (2) con restricción Grave. **(Ver Grafico 1).**

Alteraciones encontradas en Pletismografía: El 71.43% (5) de los pacientes que se realizaron estudio se encontró restricción Leve, seguida con un 14.29% (1) con restricción grave. **(Ver Grafico 2).**

Alteraciones encontradas en P_{lmax}/P_Emax. El 60.00% (3) de los pacientes estudiados se encontró que presentaban debilidad de los músculos respiratorio, y un 40% (2) se encontró normal, sin alteración. **(Ver Grafico 3)**

DISCUSION

De los pacientes evaluados, el 84.21% (32) eran del sexo masculino, coincidiendo con la literatura internacional como lo reportado por I.D Cruz. Galicia Amor quienes refieren que el sexo masculino es más propenso a desarrollo de dicha patología. El comportamiento de las características demográficas de nuestra muestra fue concordante con lo descrito en la literatura, debido a que todos los pacientes afectados fueron varones.²¹

La mayor parte de los pacientes estudiados se encontraban en edades comprendidas entre los 8 a 10 años con un 34% (13) de los casos, seguido de 11 a 13 años con 23.60% (9) esto se corresponde con la publicación Pamela San Martin P, Fresia Solís F que refiere en Brasil, se registran que la edad mediana de los casos de DMD es de 13.7.¹⁵ En lo planteado por Domínguez M, Luna, quienes refieren Clínicamente se hacen evidentes entre los 3 a 5 años de edad, con dificultad para caminar, correr, subir y bajar escaleras, así como caídas frecuentes. Conforme la debilidad progresa, los pacientes pierden la capacidad para caminar entre los 8 y 12 años de edad, y quedan confinados a una silla de ruedas.⁶ Mueren prematura-mente alrededor de los 20 años por complicaciones cardíacas o respiratorias.

El 73.68% (28) procedente de la ciudad de México y la minoría de provincia Según lo contemplado en el Manual de guía de Duchenne emitido por la Secretaria de Salud, en México no se conoce con exactitud la frecuencia de la misma, ni procedencia, sin embargo este estudio servirá como punto de referencia, para siguientes estudios.¹¹

En cuanto a las manifestaciones clínicas pulmonares, se observó que el 47.37% (18) de nuestros pacientes presentaron disnea, Puppo H. refiere que la disnea se produce generalmente como dificultad para realizar el ejercicio físico, que aísla al paciente de los grupos sociales y las actividades correspondientes a su edad.²² En

lo publicado por Perrin C, Hill NS donde plantea la disnea puede estar ausente, siendo más frecuente la ortopnea, por la debilidad del Diafragma, lo cual difiere en nuestro estudio que el principal síntoma fue la disnea.^{23.}

Entre los estudios realizados el 100% (38) de los pacientes estudiados se le realizó Espirometría, Ambrosio N, Rampulla C, comenta en su revisión los estudios de la función pulmonar mediante la espirometría, determinan las capacidades y los volúmenes pulmonares, lo cual concuerda con pruebas realizadas por nuestro paciente estudiados.²⁴ Sin embargo Zoran D, Schroth MK plantea que se debe incluir pruebas funcionales respiratorias con valoración de volúmenes pulmonares, y Fuerza de los músculos respiratorios, el cual difiere de nuestros pacientes donde una minoría presenta estudios de fuerza muscular PI max/ PEmax y Pletismografía.^{25.}

El 76.31 %(29/38) de los paciente presentaron en espirometría Patrón restrictivo dentro de los cuales en escala de graduación predominó la restricción leve, seguido de la moderada, coincidiendo con lo reportado Domínguez y cols.^{6.} Refieren que el patrón espirométrico más observado en los pacientes con DMD es de tipo restrictivo. En otra revisión por Edmonds JF.et al nos dice que el patrón espirométrico más frecuentes es el restrictivo y explica la importancia de la espirometría radica en que los parámetros funcionales se asocian a morbilidad y mortalidad, se conoce que una FVC (Capacidad Vital Forzada) de 30% tiene alta correlación con complicaciones y mortalidad, es decir con una restricción Grave siendo en nuestro estudio la menor graduación con 2 pacientes.^{26.} En la revisión por Eduardo L de vito, y col encontrándose el principal trastorno espirométrico hallado fue patrón de tipo restrictivo que concuerda con este estudio.^{13.}

El 85.72 (6/38) de los pacientes que se realizaron Pletismografía se encontró que predominó patrón restricción, lo que cita Perrin C, Ambrosio CD, Hill NS, se coinciden resultados a pesar que nuestro estudio muy poco paciente se realizó Pletismografía, que el patrón típico en estos paciente es restrictivo, debido

reducción significativa CPT (Capacidad Pulmonar Total), pues indica una grave afectación de los músculos respiratorios.²³ Estas medidas tienen una sensibilidad baja para evaluar la debilidad de estos músculos, por lo que se apreciará esta disminución en estados avanzados de la enfermedad.

El 60 % (3/5) presenta debilidad de los músculos respiratorio a pesar que fueron poco los pacientes que se realizaron estudio de PImax/PEmax se encontraron los mismo resultados en estudio de Galicia Amor; se encontraron por debajo del 50% los valores normales que indica debilidad de músculos respiratorio.²¹ De igual lo citado por Costa Colomer et al, que los pacientes con DMD se produce una disminución similar en las presiones inspiratorias y espiratorias, debido a debilidad de los músculos respiratorio.

CONCLUSIONES

- En la población estudiada el sexo masculino y las edades de 8 a 10 años fueron los más afectados. De acuerdo a la procedencia de origen la mayoría son de la ciudad de México.
- Entre las manifestaciones pulmonares más frecuente que presentaron los paciente fue la Disnea, seguida de la tos.
- Dentro de las pruebas funcionales que se realizaron los pacientes la que mayormente se practico fue la Espirometría.
- Con respecto a las alteraciones de las pruebas funcionales realizadas se encontró mayormente en espirometría patrón restrictivo leve de igual forma en Pletismografía. En PImax/PEmax se destacó la debilidad de músculos respiratorio.

LIMITACION DE ESTUDIO

El estudio estuvo limitado por falta de realización de otras pruebas funcionales respiratoria, que en algunos casos se enviaron por los médicos tratantes y pacientes no se las realizo. Y otros que no fueron enviadas es decir no se cumplió protocolo de abordaje de estudio para seguimiento de función pulmonar.

En algunos casos con poca información en los expedientes sobre la sintomatología respiratoria que presentaban al momento. También hay pocos estudios en la literatura sobre paciente con distrofia de Duchenne y alteración pulmonares funcionales.

CRONOGRAMA

	AGOSTO - SEPTIEMBRE 2017	OCTUBRE - NOVIEMBRE 2017	DICIEMBRE 2017	ENERO- MARZO 2018	ABRIL 2018	MAYO 2018	JUNIO 2018
BUSQUEDA DE INFORMACION							
ELABORACION DE PROTOCOLO							
PRESENTACION DE PROTOCOLO							
RECOPIACION DE DATOS							
PROCESAMIENTO DE LOS DATOS							
INTERPRETACION DE LOS RESULTADOS							
CORRECCION Y PRESENTACION							

BIBLIOGRAFIA

1. Neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004 Jan; 29(1): 5-27.
2. Federación Española de enfermedades neuromusculares. Barcelona; 1999 (actualizada 5 del 6 de 2012, acceso 5 del 9 de 2013). Disponible en: <http://www.asem-esp.org>.
3. Hoffman E, Brown R, Kunkel L. Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus. *Cell* 1987; 51: 919-28.
4. Cammarata-Scalis F, Camacho N, Alvarado J, Lacruz-Rengel M, Distrofia Muscular de Duchenne, Presentación clínica. *Rev Chil Pediatr.* 2008; 79: 495-501.
5. Pamela San Martín Fresia Solís Distrofia muscular de Duchenne: Incidencia, Prevalencia, Características sociodemográficas y clínicas de pacientes ingresados a teletón Chile desde 1993 a 2013. *Rahabil.integral* 2015;10 (2):83-90.
6. Domínguez M, Luna E, Peñalosa L, Galicia S, Toral S, Baños B, et al. Guía para el diagnóstico y tratamiento de las alteraciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares. *Neumol Cir Tórax.* 2011; 70: 5-66.
7. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, et al. Cough Capacity in Patients with muscular dystrophy. *Chest* 1998; 94:1232.
8. Masdeu M, Ferrer A. Función de los músculos respiratorios en las enfermedades neuromusculares. *Arch Bronconeumol.* 2003; 39: 176.
9. Tangsrud, I.L. Petersen, K.C.L. Carlsen, K.H. Carlsen. Lung function in children with Duchenne's muscular dystrophy *Respir Med*, 95 (2001), pp. 898-903 .
10. D. Gozal Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy *Pediatr Pulmonol*, 29 (2000), pp. 141-150.

11. C. Antelo. Martínez. Barrio Manifestaciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares Tratado de neumología infantil, pp. 883-891.
12. Pérez-Padilla R, Regalado-Pineda J, Rojas M, Catalán M, Mendoza L, Rojas R, et al. Spirometric function in children of Mexico City compared to Mexican-American children. *Pediatr Pulmonol*. 2003; 35: 177-83
13. Eduardo L Vito et al, Comportamiento clínico y espirométrico de pacientes distrofia muscular de Duchenne, Instituto de rehabilitación de Buenos Aires, vol. 56, 1996.
14. M.F. Phillips, R.C. Quinlivan, R.H. Edwards, P.M. Calverley Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy *Am J Respir Crit Care Med*, 164 (2001), pp. 2191-2194
15. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J*. 2005; 26: 319-338.
16. Gibson GJ. *Sipometry: then and now*. *Breathe* 2005;2:270.
17. Griggs RC, Donohoe KM, Utell MJ, et al, Evaluation of pulmonary function in neuromuscular disease. *Ach Neurol* 1981;38:9-12.
18. Finder, J. D., D. Birnkrant, et al. (2004). "Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement." *Am J Respir Crit Care Med* 170(4): 456-465.
19. Moquilon Ventilación no invasiva en pacientes con enfermedades Neuromusculares. Consenso Chileno de ventilación no invasiva. *Rev Chile Enf Respir* 2008;24:192-198.
20. Birnkrant DJ, Panitch HB, Beneditt JO, et al. American College of chest Physicians Consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007; 132:1997-1986.
21. ID Cruz, S Galicia Amor. Descripción de las características de la capacidad Funcional en niños con distrofia de Duchenne. *Bol Pediatr* 2012;52:23-28
22. Puppo H. Rehabilitación respiratoria en pediatría. *Neumol Pediatr* 2007; 2: 21-9.

23. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic.
24. Ambrosino N, Vitacca M, Rampulla C. Standards for rehabilitative strategies in respiratory diseases. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995 Aug; 50(4): 293-318.
25. Zoran D, Schroth MK. Respiratory Management of Pediatric Patients with Neuromuscular. Disease. *Pediatric Annals* 2010 Dec; 39(12): 769-76.
26. Jenkins JG, Bohn D, Edmonds JF, ET al. Evaluation of Pulmonary Function in muscular dystrophy patients requiring spinat surgery. *Crit Care Med* 1982;10:645-649.

ANEXOS

TABLA 1. Edad de los pacientes con enfermedad de Duchenne con alteración de la función respiratoria.

EDAD	FRECUENCIA	PORCENTAJE
5-7 años	7	18.40%
8-10 años	13	34%
11-13 años	9	23.60%
14-15 años	7	18.40%
16-18 años	2	5.20%
TOTAL	38	100%

Fuente: Expediente Clínico.

TABLA 2. Procedencia de los pacientes con Enfermedad de Duchenne con alteraciones en la función respiratoria.

PROCEDENCIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
CIUDAD DE MEXICO	28	73.68%
GUANAHUATO	1	2.63%
GUERRERO	1	2.63%
HIDALGO	1	2.63%
OAXACA	1	2.63%
PUEBLA	2	5.26%
TABASCO	2	5.26%
VERACRUZ	2	5.26%
Total	38	100.00%

Fuente: Expediente Clínico

TABLA 3. Distribución por sexo de los pacientes con enfermedad de Duchenne con alteración de la función pulmonar.

SEXO	FRECUENCIA	PORCENTAJE
FEMENINO	6	15.79%
MASCULINO	32	84.21%
Total	38	100.00%

Fuente: Expediente Clínico.

TABLA 4. Principales manifestaciones clínicas respiratorias de los pacientes con enfermedad de Duchenne con alteración de la función respiratoria.

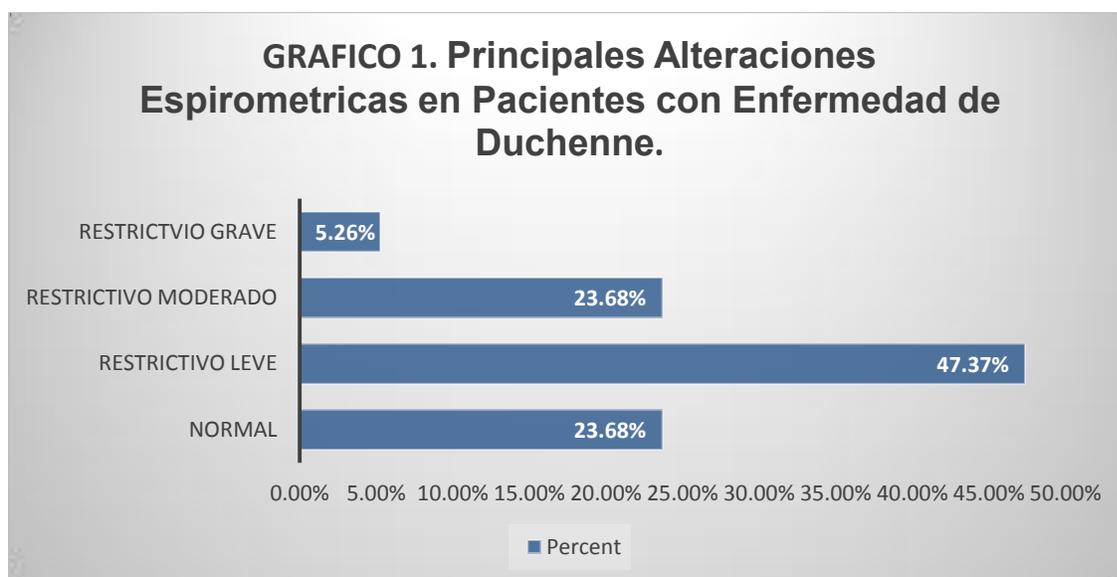
TOS	FRECUENCIA	PORCENTAJE
No	22	57.89%
SI	16	42.11%
Total	38	100.00%
DISNEA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
No	20	52.63%
SI	18	47.37%
Total	38	100.00%
FATIGA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
NO	28	73.68%
SI	10	26.32%
Total	38	100.00%

Fuentes: Expediente Clínico.

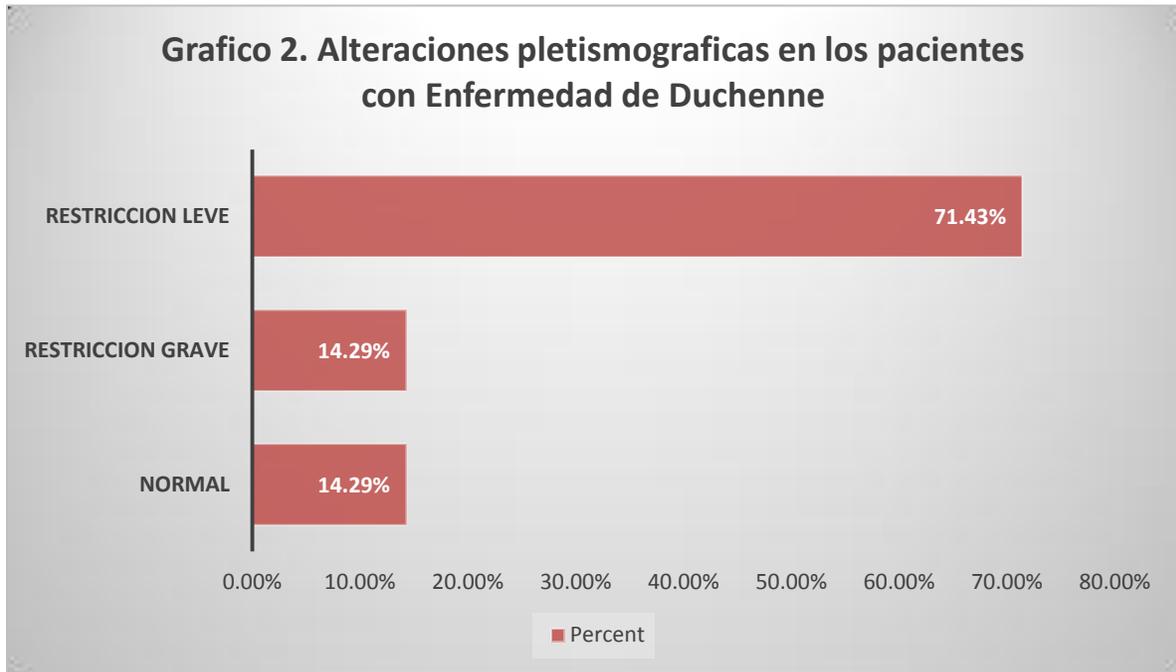
TABLA 5. Pruebas de función respiratorias realizadas a los pacientes con Enfermedad de Duchenne.

ESPIROMETRIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
SI	38	100.00%
PLETISMOGRAFIA	FRECUENCIA	PORCENTAJE
No	32	84.21%
SI	6	15.79%
Total	38	100.00%
PIMAXPEMAX	FRECUENCIA	PORCENTAJE
No	33	86.84%
SI	5	13.16%
Total	38	100.00%

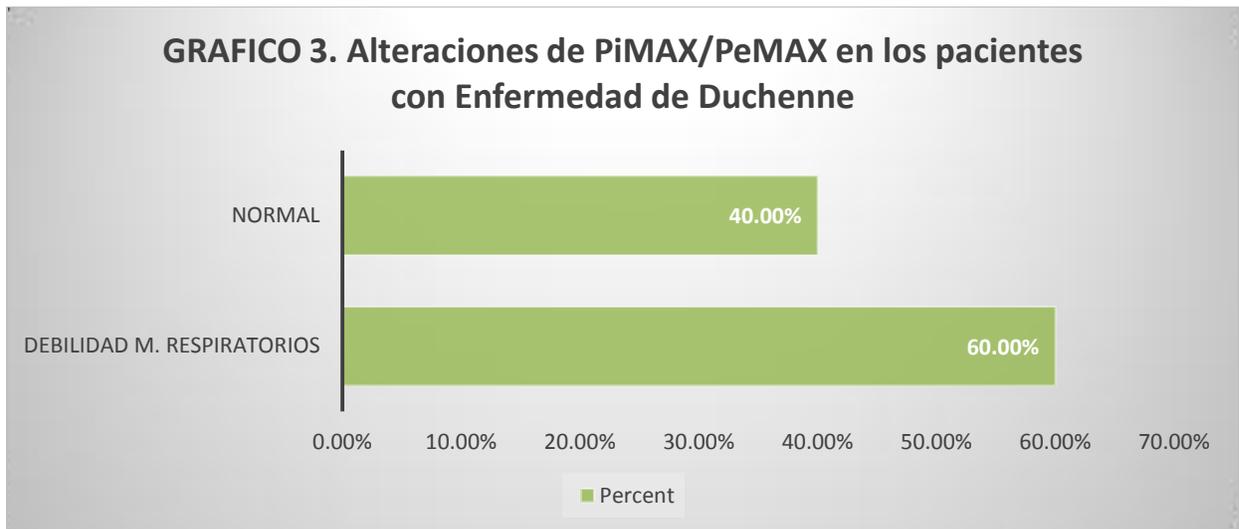
Fuente: Expediente Clínico.



Fuente: Expediente Clínico.



Fuentes expediente clínico.



Fuente Expediente Clínico.

FICHA DE RECOLECCION DE DATOS

FICHA DE RECOLECCION DE DATOS					
1.-DATOS GENERALES					
NUMERO:		REGISTRO:		EDAD:	
SEXO:		PROCEDENCIA:			
2.-MANIFESTACIONES CLINICAS PULMONARES					
	SI	NO			
TOS					
DISNEA					
CIANOSIS					
FATIGA					
3. PRUEBAS DE FUNCION PULMONAR REALIZADA					
	SI	NO			
ESPIROMETRIA					
PLETISMOGRAFIA					
PiMAX/PeMAX					
4.- ALTERACION FUNCIONAL PULMONAR ENCONTRADA					
ESPIROMETRIA		PLETISMOGRAFIA		PiMAX/PeMAX	
RESTRICCION LEVE		SOBREDISTENCION LEVE		DEBIOLIDAD M. RESPIRATORIOS	
RESTRICCION MODERADA		SOBREDISTENCION MODERADA		NORMAL	
RESTRICCION GRAVE		SOBREDISTENCION GRAVE		NO SE REALIZO	
OBSTRUCCION LEVE		RESTRICCION LEVE			
OBSTRUCCION MODERADA		RESTRCCION MODERADA			
OBSTRUCCION SEVERA		RESTRCCION GRAVE			
NORMAL		NORMAL			