



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DEL NIÑO
“DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA
E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD EN EL ESTADO**

**TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO DE:**

**MÉDICO ESPECIALISTA
EN
PEDIATRÍA**

**TÍTULO:
“CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD
NEUROMUSCULAR CON VENTILACION NO INVASIVA EN EL
HOSPITAL RAEN DR. RODOLFO NIETO PADRÓN 2016-2021”.**

**ALUMNO:
DR. SERGIO ALEJANDRO ORTIZ MONFORTE**

**DIRECTOR (ES):
DRA. KARLA GUADALUPE SANCHEZ BAUTISTA
DR. MANUEL EDUARDO BORBOLLA SALA**

Villahermosa, Tabasco. Agosto de 2021





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.



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DEL NIÑO
“DR. RODOLFO NIETO PADRÓN”
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA
E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD EN EL ESTADO**

**TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO DE:**

**MÉDICO ESPECIALISTA
EN
PEDIATRÍA**

**TÍTULO:
“CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD
NEUROMUSCULAR CON VENTILACION NO INVASIVA EN EL
HOSPITAL RAEN DR. RODOLFO NIETO PADRÓN 2016-2021”.**

**ALUMNO:
DR. SERGIO ALEJANDRO ORTIZ MONFORTE**

**DIRECTOR (ES):
DRA. KARLA GUADALUPE SANCHEZ BAUTISTA
DR. MANUEL EDUARDO BORBOLLA SALA**

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo recepcional.
NOMBRE: SERGIO ALEJANDRO ORTIZ MONFORTE
FECHA: AGOSTO DE 2021



Villahermosa, Tabasco. Agosto de 2021

INDICE

I	RESUMEN	5
II	ANTECEDENTES	6
III	MARCO TEORICO	8
IV	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	18
V	JUSTIFICACION	19
VI	OBJETIVOS	20
	a. Objetivo general	20
	b. Objetivos específicos	20
VII	HIPOTESIS	21
VIII	METODOLOGIA	22
	a. Diseño del estudio.	23
	b. Unidad de observación.	23
	c. Universo de Trabajo.	23
	d. Calculo de la muestra y sistema de muestreo.	23
	e. Definición de variables y operacionalización de las variables.	24
	f. Estrategia de trabajo clínico	25
	g. Criterios de inclusión.	25
	h. Criterios de exclusión	25
	i. Criterios de eliminación	25
	j. Métodos de recolección y base de datos	26
	k. Análisis estadístico	26
	l. Consideraciones éticas	26
IX	RESULTADOS	27
X	DISCUSIÓN	34
XI	CONCLUSIONES	36
XII	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	37
XIII	ORGANIZACIÓN	41
XIV	EXTENSION	42
XV	CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	43
	ANEXOS	44
	Dedicatoria	

AGRADECIMIENTOS

Quiero expresar mi gratitud a Dios, quien con su bendición llena siempre mi vida y a toda mi familia por estar siempre presentes.

A MI MADRE: *Mi más grande gratitud por sus horas de desvelo, cansancio, fatiga, esfuerzo, por todas sus enseñanzas y dedicación.*

A MI HERMANO: *Por ser una excelente persona, por apoyarme y ser mi brazo izquierdo en este sueño llamado especialidad.*

A MIS MAESTROS: *Por su apoyo, llamadas de atención, consejos, comentarios constructivos y destructivos cuando era necesario, por su ejemplo y su entrega con los niños de tabasco.*

A LOS NIÑOS: *Por hacerme sentir más humano, fuerte y frágil a la vez, por hacerme ver que la vida es mas corta de lo que parece, por esfuerzo, sus abrazos y sus risas.*

Mi profundo agradecimiento a todas las autoridades y personal que hacen la Unidad Educativa, por abrirme las puertas y permitirme realizar todo el proceso investigativo dentro de su establecimiento educativo.

De igual manera mis agradecimientos al Hospital regional de alta especialida del niño "DR. RODOLFO NIETO PADRÓN" quienes con la enseñanza de sus valiosos conocimientos hicieron que pueda crecer día a día como profesional, gracias a cada una de ustedes por su paciencia, dedicación, apoyo incondicional y amistad.

Finalmente quiero expresar mi más grande y sincero agradecimiento a la Doctora Karla Bautista Sanchez y al Dr. Eduardo Borbolla Salas, principales colaboradores durante todo este proceso, quien con su dirección, conocimiento, enseñanza y colaboración permitió el desarrollo de este trabajo.

I. RESUMEN

Introducción: La insuficiencia respiratoria es un grave problema presente en la salud pública, ésta puede ser desencadenada por factores que implican la vía aérea, el sistema nervioso central y periférico, el sistema musculoesquelético, por lo cual, representa una alta tasa de ingresos hospitalarios al existir una incapacidad para realizar la ventilación pulmonar y oxigenar el organismo, comprometiendo la vida del paciente si no es tratada a tiempo. Puede ser diagnosticada rápidamente al presentarse disnea, hipoxia con o sin hipercapnia, cianosis, taquipnea y uso de la musculatura accesoria, pero el tratamiento a seguir no siempre es claro y beneficioso.

Objetivo: Describir los factores asociados a la ventilación mecánica no invasiva: BI-PAP en pacientes con enfermedad neuromuscular en el Hospital Rodolfo Nieto Padrón 2016-2021.

Material y métodos: Se revisó el archivo clínico para obtener el listado de los pacientes con Ventilación Mecánica No Invasiva del tipo Bi-PAP, en el periodo comprendido de enero 2016 a marzo 2021 y se analizaron expedientes y reportes adicionales del Servicio de Inhaloterapia (libreta) para recabar datos clínicos y paraclínicos, los datos se vaciaron en la hoja de recolección, posteriormente se tabularan dichos datos y se realizará el análisis estadístico con estadística descriptiva e inferencial.

Resultados: se observó una calidad de vida baja en el 48% de los pacientes con enfermedad neuromuscular, siendo en el 57% en paciente con ventilación mecánica no invasiva, y la dimensión más afectada la de recursos familiares con 93% de calidad humana

Conclusiones: La calidad de vida de los pacientes que padecen enfermedad neuromuscular es mala no solo en el funcionamiento físico sino que es un problema socio cultural y educacional; así como los factores asociados propuesta en el estudio condicionan a una baja calidad de vida de manera global.

Palabras Clave: *enfermedad neuromuscular, PedsQiTM, Calidad de vida, Bi-PAP*

II. ANTECEDENTES

La mayoría de enfermedades neuromusculares se encuentran dentro del grupo de las denominadas enfermedades raras, hasta el punto de que el 20 por ciento de las personas que se diagnostican cada año como afectadas por una enfermedad rara, padece algún tipo de enfermedad neuromuscular. Se trata de un conjunto de más de 200 enfermedades neurológicas.¹

Las enfermedades neuromusculares se caracterizan por la disminución progresiva de la fuerza muscular y se clasifican de acuerdo con el órgano comprometido (motoneurona, nervio periférico, unión neuromuscular o músculo). Sus manifestaciones clínicas son hipotonía al nacimiento, retraso del desarrollo motor, alteraciones de la marcha, caídas frecuentes, falta de fuerza y trastornos del lenguaje, de la deglución y respiratorios.^{2,3}

Su incidencia varía en cada país, se registraron una incidencia en Chile de uno por cada 3500 recién nacidos vivos varones con distrofia muscular de Duchenne y de uno por cada 6000 nacidos vivos con atrofia muscular espinal. En España se estima una incidencia de uno por cada 100 000 habitantes por año. Aunque en México se desconoce la incidencia, Domínguez *et al*,⁴ en un periodo de 10 años (de 2004 a 2009), documentaron 79 casos de pacientes con diversas enfermedades neuromusculares, atendidos en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias de la Ciudad de México.

En un consenso realizado en abril de 2010 los médicos de 20 centros hospitalarios de 14 países informaron la existencia de más de 1 500 pacientes con ENM (atrofia muscular espinal tipo 1, Distrofia muscular de Duchenne, Esclerosis lateral amiotrófica y esclerosis múltiple), quienes sobrevivieron, debido al apoyo ventilatorio continuo sin traqueostomía.⁵

La primera indicación de ventilación mecánica no invasiva (VMNI) es la insuficiencia respiratoria asociada a este tipo de enfermedades, datan de la década de 1950, cuando la epidemia de polio- mielitis afectó a la población de EUA y varios países de Europa. Los pacientes fueron tratados con una variedad de ventilador mecánico, denominado “pulmón de hierro”, o con ventiladores de tanque. Posteriormente se usaron otros dispositivos, tales como camas oscilantes o ventiladores de chaleco, que utilizaron la presión negativa extratorácica; sin embargo, fueron retirados del mercado por presentar grandes inconvenientes.⁶

En 1984 Delaubier y Rideau introdujeron la ventilación a presión positiva intermitente nasal para el tratamiento de los pacientes con distrofias musculares. Desde entonces se ha

utilizado para el tratamiento de la falla respiratoria aguda y la crónica, así como en el tratamiento del síndrome de apnea e hipopnea del sueño mediante presión positiva continua en la vía respiratoria.⁷

Hace más de 15 años la VMNI con presión negativa fue sustituida por la VMNI con presión positiva aplicada con mascarilla nasal (VMNI nasal) nocturnas fue eficaz para mejorar el intercambio gaseoso y los síntomas y cómoda de utilizar.⁶

Desde entonces se convirtió en la modalidad preferida para la ventilación a largo plazo en pacientes con insuficiencia respiratoria por ENM, debido a la facilidad de su utilización y la disminución de la morbilidad, en comparación con la ventilación invasiva.

La mayoría de los estudios son realizados en adultos describen resultados favorables con este tipo de tratamiento. Existen algunas investigaciones realizadas en niños que demostraron su utilidad en la etapa neonatal. Sritippayawan y colaboradores publicaron los beneficios, así como la utilidad real que tiene este método de ventilación, en comparación con el método habitual de ventilación mecánica asistida (VMA) en niños con insuficiencia respiratoria aguda que ingresan en las unidades de cuidados intensivos respiratorios.⁸

III. MARCO TEORICO

Se considera ventilación no invasiva (VNI) al tratamiento ventilatorio que no invade la vía aérea del paciente. Esta opción puede aplicarse como tratamiento del paciente con distrés respiratorio agudo, para favorecer el éxito en el destete del paciente intubado por fracaso respiratorio, así como en el manejo del paciente con patología ventilatoria crónica.^{9,10}

La VMNI mejoran el intercambio gaseoso en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda, excepto en casos severos. La VMNI no sólo ofrece ventajas sobre el tratamiento convencional, sino que disminuye el tiempo de estancia hospitalaria y evita la sedación y el estrés en el paciente, así como complicaciones propias de la ventilación invasiva.⁷⁻¹¹

Se puede realizar a través de diferentes tipos de interfases. Se entiende por interfase, el dispositivo que conecta el paciente al respirador, siendo de diversos tipos: las mascarillas nasales de diferentes tamaños (Respironics), la máscara oronasal con junta de silicona (ResMed), las almohadillas nasales (ADAMR Circuito, Puritan Bennett, Inc.) y las boquillas orales. Dentro de la VNI existen varias modalidades^{12,13}:

MODALIDAD VENTILATORIA NO INVASIVA	
CPAP (continuous positive airway pressure)	paciente recibe una presión positiva continua, aunque realiza todas las inspiraciones sin apoyo ni frecuencia programada.
BiPAP (Sistema de bipresión positiva)	La presión Positiva de Vía Aérea de dos niveles. El propósito de la BIPAP es proveer presión, por consiguiente dando apoyo para que el paciente respire. Cada vez que el paciente inspira, la máquina BIPAP aplica presión positiva para favorecer la apertura alveolar y durante la espiración mantiene un presión para mantener dicha abertura alveolar

Los pacientes que reciben VNI deben estar despiertos y cooperativos, tener una vía aérea permeable, y presentar respiración espontánea. VNI se ha utilizado para tratar a los niños con insuficiencia respiratoria tanto aguda como crónica, incluyendo trastornos neuromusculares, la fibrosis quística, la bronquiolitis y el estado asmático.

La ventilación se realiza mediante máscara facial completa, permitiendo de esta manera una exhalación más completa; con lo cual reduce el trabajo inspiratorio de la respiración al aplicar de presión positiva, disminuyendo aún más el esfuerzo de los músculos de la respiración.¹⁴ A pesar de que la ventilación invasiva garantiza una ventilación más eficaz, la realización de una traqueotomía aumenta la complejidad del manejo del paciente, dificulta

la comunicación, disminuye con ello la calidad de vida y no está exenta de complicaciones potencialmente graves.¹⁵

La ventilación no invasiva tiene como limitaciones debido a que requiere la cooperación del paciente, así como reduce la capacidad para eliminar las secreciones de las vías respiratorias, así como entregar medicamentos para las vías respiratorias. No proporciona el control definitivo de la vía aérea, puede causar distensión gástrica con mayor riesgo de aspiración.¹³ Las ventajas del tratamiento con Ventilación no invasiva están expuestos en la Tabla 2.¹⁶

TABLA 2. VENTAJAS DEL USO DE LA VNI	
1.	Mejora la permeabilidad de la vía aérea superior
2.	Mejora la ventilación alveolar
3.	Restablece la sensibilidad de los quimiorreceptores centrales
4.	Disminuye el trabajo de los músculos respiratorios
5.	Previene la formación de atelectasias
6.	Mejora la calidad del sueño
7.	Produce la desaparición de la hipercarbia e hipoxemia nocturnas
8.	Mejora el intercambio gaseoso diurno
9.	Revierte los síntomas debidos a hipoventilación y a trastornos respiratorios durante el sueño
10.	Mejora la complianza pulmonar, enlenteciendo el deterioro de la función pulmonar y de la deformidad torácica
11.	Mejora la calidad de vida
12.	Disminuye la morbimortalidad

Las patologías susceptibles de requerir tratamiento con VNI se exponen en la Tabla 3. En el paciente crónico, las dos grandes indicaciones para el inicio de VNI suelen ser la insuficiencia respiratoria crónica (IRC) hipercápnica y los trastornos respiratorios durante el sueño.^{17,18,19}

TABLA 3. ENFERMEDADES RESPIRATORIAS CRÓNICAS SUSCEPTIBLES DE SER TRATADAS CON VNI
Indicaciones comunes
Enfermedades con patrón restrictivo
Enfermedades neuromusculares y otras patologías neurológicas
Deformidad grave de la caja torácica
Obesidad
Síndrome de apnea hipoapnea del sueño (SAHS) Residual tras la intervención adenoamigdalares
Puente a la espera de solución quirúrgica
Obesidad
Malformaciones craneofaciales con retrognatía, micrognatía, macroglosia, hipoplasia medifacial y/u otras alteraciones
Enfermedades neuromusculares y otras patologías neurológicas
Enfermedades de depósito
Indicaciones posibles
Por fallo del estímulo ventilatorio
Síndrome de Ondine
Hipoventilación alveolar central secundaria
Enfermedades obstructivas de la vía aérea
Fibrosis quística
Displasia broncopulmonar
Laringotraqueomalacia

VENTILACION MECÁNICA NO INVASIVA MODALIDAD BIPAP

En los pacientes con insuficiencia respiratoria hipercápnica habitualmente se utiliza la VNI con 2 niveles de presión (BiPAP) (presión positiva inspiratoria o IPAP y presión positiva espiratoria o EPAP) con modalidad spontaneous/timed (S/T) y, en menor frecuencia, modalidad presión soporte (PS). Una IPAP de inicio suele ser de 8 cmH₂O, aumentando progresivamente hasta lograr una respuesta positiva, clínica y gasométrica. Una IPAP entre 10-16 suele ser suficientes en la mayoría de niños. IPAP superiores a 20 cmH₂O suele ser molestas en el paciente sin sedación y debe tenerse en cuenta que el paciente neuromuscular puede presentar distensión gástrica con presiones por encima de 18 cmH₂O. La EPAP inicial suele ser de 4, elevándose progresivamente hasta ofrecer una adecuada capacidad residual funcional y buena permeabilidad en la vía aérea superior. Habitualmente se utiliza EPAP entre 4-7 cmH₂O. Es importante respetar una diferencia entre ambos niveles de presión (IPAP y EPAP) de mínimo 4 cmH₂O.¹⁹

El aparataje necesario para efectuar VNI comprende el ventilador, la tubuladura, los filtros, la interfase y los sistemas de sujeción. A diferencia de los aparatos de Ventilación mecánica convencional, los dispositivos específicos de VNI utilizan una única tubuladura, la salida de gases espiratorios se realiza a través de un agujero con fuga aérea controlada (intercalado al circuito entre la tubuladura y la interfase) o bien a través de la propia interfase (si es tipo “vented”). La conexión de oxígeno, en caso de ser necesario, se realiza en “Y” en el extremo distal de la tubuladura (para evitar turbulencias que ocasionen molestias o autociclado) o a través de la propia conexión al dispositivo, si el modelo dispone de ella. Debe tenerse en consideración que la FiO₂ máxima que puede ofrecerse suele ser inferior al 50 %, a excepción de los modelos que integran un mezclador interno, raramente de uso domiciliario. La interfase es la pieza del circuito que conecta de forma casi hermética la tubuladura con el paciente. Suelen dividirse en “vented” (si incorporan agujeros espiratorios) y “non-vented”. Aunque existen diversos tipos, las interfases más utilizadas en pediatría son la nasal y la buconasal. En el paciente crónico, la interfase nasal suele ser la de elección, aunque puede necesitarse la buconasal en caso de que el paciente realice respiración bucal nocturna, aun con los inconvenientes de aumentar el riesgo de aspiración en caso de vómito

y de aumentar el espacio muerto. En caso de optar por una interfase buconasal, ésta debe tener una válvula antiasfixia para permitir la ventilación espontánea si el circuito pierde presión o se apaga el aparato. La banda mentoniana y el chupete (en el lactante), son otras soluciones para el control de la fuga bucal. Las interfases se sujetan al paciente mediante fijadores elásticos en forma de ligas o gorros.²⁰

COMPLICACIONES Y EFECTOS ADVERSOS DE LA VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA

Las complicaciones, son relativamente escasas, más comunes están relacionadas con la interfaz, el flujo de aire o la presión, o un ventilador en particular. Incluyen congestión nasal u oral, sequedad de las mucosas, úlceras en la piel sobre el puente de la nariz, dolor de oídos o sinusitis, irritación de los ojos debido a las fugas de aire por debajo de la máscara e insuflación gástrica. Estos problemas se tratan con medidas locales, incluida la reposición de las máscaras, el uso de interfaces alternativas y el ajuste de presiones o volúmenes entregados. Para minimizar el riesgo de ulceración de la piel el ajuste de la máscara adecuada es esencial. El problema se trata mediante la reducción de tensión de la correa, la colocación de materiales de protección, como piel artificial en la zona ulcerada, o el cambio a interfaces alternativas, tales como almohadillas nasales.¹¹

Las enfermedades neuromusculares son un grupo ampliamente definido de trastornos que involucran lesiones o disfunción de nervios periféricos o músculos. El sitio de la lesión puede estar en los cuerpos celulares (esclerosis lateral amiotrófica [ELA] o ganglionopatías sensoriales), axones (neuropatías periféricas axonales o plexopatías braquiales), células de Schwann (polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica), unión neuromuscular (miastenia grave o síndrome miasténico de Lambert-Eaton), músculo (miopatía inflamatoria o distrofia muscular) o cualquier combinación de estos sitios. Algunas enfermedades neuromusculares también están asociadas con enfermedades del sistema nervioso central, como la ELA, pero la mayoría están restringidas al sistema nervioso periférico. La multitud de posibles sitios de lesión puede hacer que las enfermedades neuromusculares sean difíciles de diagnosticar.

En la mayoría de los pacientes con enfermedades neuromusculares (ENM) existe cierto grado de debilidad muscular que incluye los músculos respiratorios. Las condiciones neurológicas comprometen la eficacia del sistema respiratorio y generalmente se asocian a

síndromes de hipoventilación. El curso de muchas de ellas se dirige inexorablemente hacia la insuficiencia respiratoria y la muerte; sin embargo, su evolución dependerá de diversos factores.^{1,2,3}

Dichas variaciones están dadas fundamentalmente porque no siempre todos los músculos se comprometen con la misma magnitud. El compromiso puede ser temprano o tardío, por lo que la enfermedad puede evolucionar de forma aguda o lentamente progresiva, y ser reversible o recidivante.²¹

La debilidad muscular puede comprometer tres grupos musculares:

- I. Inspiratorios: (diafragma, paraesternales, escalenos y accesorios de la respiración).
- II. Espiratorios: (intercostales externos y abdominales)
- III. De las vías respiratorias superiores (palatinos, faríngeos y geniogloso).

Generalmente estas enfermedades se asocian a síndromes de hipoventilación, de preferencia nocturnos, que presentan un parénquima pulmonar inicialmente normal.

La falla respiratoria secundaria a la hipoventilación alveolar es la principal complicación que condiciona la aparición de algún evento terminal, como la neumonía, que es la primera causa de mortalidad, por lo que es fundamental retrasar la aparición de insuficiencia respiratoria. Su etiología es multifactorial y cursa con fatiga muscular, dificultad para la movilización de secreciones, formación de atelectasias, aumento del trabajo respiratorio, escasa reserva ventilatoria.²²⁻²³

Las alteraciones fisiopatológicas respiratorias son múltiples y obedecen a diversas causas, entre las que se incluyen la presencia de un patrón ventilatorio restrictivo y las alteraciones en la relación ventilación-perfusión (V/Q) y en el control de la ventilación durante el sueño.

La alteración ventilatoria restrictiva se caracteriza por disminución de la capacidad vital (CV), de la capacidad pulmonar total (CPT), de la capacidad vital forzada (CVF) y de la capacidad residual funcional (CRF). En los pacientes que también padecen alteraciones de la caja torácica, existe una estrecha relación entre el ángulo de la escoliosis, la restricción ventilatoria registrada y la gravedad del cuadro clínico, pues la deformidad de la caja torácica condiciona un tórax rígido y reduce la complianza pulmonar.²³

Las alteraciones del patrón ventilatorio en estos pacientes se caracterizan por un incremento de la frecuencia respiratoria, disminución del volumen corriente y respiración rápida y superficial. A medida que el volumen corriente se reduce la proporción entre este y el espacio muerto aumenta, provocando hipoventilación alveolar. La respuesta ventilatoria al

CO₂ está disminuida, local es proporcional al grado de afectación de la caja torácica. Las alteraciones de la V/Q están relacionadas con la presencia de microatelectasias o de fenómenos de shunt.

Los pacientes con ENM se caracterizan por una disminución del tiempo total de sueño, con predominio de la fase superficial, y presencia de múltiples despertares, en fase de movimientos oculares rápidos, que se acompañan de saturación basal de oxígeno disminuida y presencia de desaturación a consecuencia de la hipotonía muscular en esta fase de sueño.⁶

En pacientes neuromusculares, está indicado iniciar soporte ventilatorio nocturno en los pacientes que tengan clínica de síndrome de apneas-hipopneas del sueño (SAHS) no solventable con cirugía adenoamigdalor o hipoventilación, y/o uno o más de los siguientes criterios:

- PaCO₂ > 45 mmHg y/o elevación de bicarbonato
- SatHb ≤ 88 % durante 5 min o > 10 % del tiempo total de sueño.
- Presión inspiratoria máxima < -60 cmH₂O.
- FVC < 50 % del predicho.

Tanto la hipoventilación nocturna como el SAHS ocasionan un aumento de morbilidad y mortalidad en estos pacientes, cambios de comportamiento, alteraciones del crecimiento somático y desarrollo neurológico, así como disminución de la calidad de vida. A largo plazo pueden desencadenar síndrome metabólico, hipertensión arterial sistémica, hipertensión pulmonar e incluso cor pulmonale. Todas estas complicaciones pueden prevenirse y la mayoría de ellas revertirse, con tratamiento ventilatorio.^{24,25}

La debilidad respiratoria se puede manifestar de forma aguda, como ocurre en el síndrome de Guillain-Barré; de forma crónica recidivante, como en la miastenia gravis o en la esclerosis múltiple, o de manera progresiva, como en la esclerosis lateral amiotrófica. Algunas de estas enfermedades tienen tratamientos específicos que solucionan el problema respiratorio, pero en otros casos es preciso iniciar el tratamiento de apoyo ventilatorio, el cual ha demostrado ser eficaz en cuanto al alivio de los síntomas respiratorios, la mejoría en la calidad de vida y el aumento de la sobrevida.^{22,7.}

Las ENM susceptibles de VMNI son numerosas, pero por su incidencia la DMD, la distrofia miotónica de Steinert, la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), la miastenia gravis y las polineuropatías son las más frecuentes.

Pocas investigaciones han comparado los métodos ventilatorios y sus resultados, así que la selección de la combinación interfaz/ventilador dependerá en gran medida de las necesidades del paciente. Sheehan realizó un estudio con distrofia muscular de Duchenne (DMD) e insuficiencia respiratoria crónica, y demostró que la mascarilla nasal fue mejor tolerada que la oronasal, pero esta última resultó más eficaz en la reducción de tensión de CO₂. La evidencia disponible sobre el uso de VMNI en la insuficiencia respiratoria aguda demuestra que, a pesar de que los ventiladores con modalidad volumen y presión limitada tienen una eficacia similar, la tolerancia del paciente es mejor con el modo de presión limitada.²⁶

La mayoría de las ENM cursan con debilidad de los músculos inspiratorios y espiratorios. Los enfoques de asistencia ventilatoria sirven principalmente como ayuda para la inspiración; sin embargo, la debilidad de los músculos espiratorios produce deterioro de la tos en combinación con una marcada reducción de la capacidad vital. La incapacidad para toser de manera efectiva es tolerable para los pacientes que tienen el mecanismo de deglución intacto y escasas secreciones en las vías respiratorias. La asistencia para toser es un aspecto muy importante en la gestión de los pacientes con ENM. Se basa en el principio de incrementar el reclutamiento alveolar mediante una insuflación de aire en los pulmones después de una inspiración máxima.^{13,14}

CONTRAINDICACIONES PARA LA VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA EN PACIENTES CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

La VMNI está contraindicada en aquellos con abundantes secreciones o severa disfunción para tragar. En ellos se debe incentivar la tos para ayudar a expulsar las secreciones a pesar de la severa debilidad de los músculos, sobre todo en quienes presentan disfunción para tragar. Otros prefieren la VMNI para evitar las molestias e inconvenientes de la ventilación convencional y de la traqueotomía, a pesar del riesgo de retención de secreciones, sepsis e incremento de la mortalidad.²⁶ Otras contraindicaciones para la VMNI incluyen la incapacidad para cooperar con las condiciones que requieren una máscara o un dispositivo no invasivo alternativo.⁵

VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA A DOMICILIO

Los pacientes con ENM e insuficiencia respiratoria crónica representan una gran parte de la población enferma que requiere VMNI domiciliaria.^{27,28,29}

Normalmente la adaptación del niño a la VNI suele ser en ámbito hospitalario; dado que dicha adaptación del niño a VNI en domicilio puede ser realmente complejo. Es importante explicar al paciente y a su familia el equipo que se utilizará, el motivo de su indicación y los beneficios de uso. En el niño mayor el inicio suele ser con aplicación diurna intermitente, inicialmente con presiones bajas para aumentar progresivamente a niveles más eficientes y pasar a su uso exclusivamente nocturno. Para que la VNI nocturna sea eficaz, debe emplearse un mínimo de 4 h seguidas. En ocasiones puede ser beneficioso ofrecer un tiempo de familiarización del paciente con la interfase, antes de iniciar la adaptación al apoyo ventilatorio, en un entorno cómodo para el niño (domicilio). En el lactante se suele iniciar la aplicación de la interfase durante el sueño, si es necesario en brazos de la madre.^{7,28}

La mayoría de los niños con ENM han iniciado la ventilación mecánica domiciliaria de manera pronta, luego de sufrir insuficiencia respiratoria por neumonía intrahospitalaria.⁹ Las infecciones respiratorias se pueden desarrollar en cualquier momento debido a la hipoventilación alveolar y pueden tener una gran influencia en la evolución de insuficiencia respiratoria aguda y sus consecuencias.^{30,31,32,28}

La monitorización de la respuesta a la VNI debe ir encaminada a objetivar el confort del paciente, la disminución del trabajo respiratorio y la normalización gasométrica. A partir de una estrecha supervisión clínica se aprecia como el paciente se adapta a la VNI, la sincronía entre la respiración del niño y el ventilador, y la ausencia de complicaciones. Habitualmente, cuando la asistencia ventilatoria es eficaz, se produce disminución de la frecuencia y trabajo respiratorio, de la frecuencia cardíaca y mejoría de la saturación de la hemoglobina. La disminución de la hipercapnia puede objetivarse con controles gasométricos o capnografía transcutánea, si se dispone de ella. En caso de ser asequible, el control poligráfico o polisomnográfico del paciente ventilado aporta la máxima información.^{33,34}

En el momento del alta domiciliaria el paciente debe estar estable clínicamente, la ventilación resultar eficiente y bien aceptada, debe disponerse de todo el aparataje necesario, y el paciente y sus cuidadores deben estar motivados y formados en su uso.¹¹

CALIDAD DE VIDA EN PACIENTE CON PADECIMIENTOS CRONICOS

La Calidad de vida, como objeto de estudio de la psicología y de las ciencias del comportamiento, es un componente central del bienestar humano y se relaciona con aspectos tales como la salud y la funcionalidad de las habilidades de interacción interpersonales o sociales en la familia, la escuela, el trabajo y la comunidad. La calidad de vida es un constructo que involucra aspectos subjetivos y objetivos y puede entenderse como el bienestar del paciente dentro de su contexto de enfermedad, accidente o tratamiento.

El concepto “calidad de vida relacionado con la salud” (CVRS) Se refiere al impacto que una enfermedad tiene sobre la apreciación del paciente de su propio bienestar, considerando la percepción individual de sus limitaciones físicas y psicosociales. se introdujo al campo de la salud debido a que el bienestar de los pacientes es un importante punto a tomarse en cuenta en su tratamiento y en todo el proceso de salud y enfermedad.

Desde una perspectiva integral, la evaluación de niños con condiciones crónicas incluye el uso de instrumentos genéricos y específicos que valoren la CVRS. Se cuenta con numerosos instrumentos para evaluar calidad de vida. En el año de 1999 Varni *et al* crearon en inglés, el primer cuestionario denominado Inventario de Calidad de Vida Pediátrico (PedsQL) de calidad de vida para niños ³⁶. A partir de dicho cuestionario se evolucionó hacia otros cuestionarios PedsQL de calidad de vida para niños en diferentes afectaciones patológicas. Se creó el módulo neuromuscular de la PedsQL para valorar la calidad de vida de niños con enfermedades neuromusculares en edades comprendidas entre 2 y 18 años. Cuenta con cuatro versiones para el niño o adolescente de acuerdo con su edad: niños pequeños de 2-4 años, niños de 5-7 años, niños de 8-12 años y adolescentes de 13-18 años. Este instrumento, además de ser breve y de fácil aplicación, cuenta con excelentes propiedades psicométricas y ha sido utilizado en un gran número de investigaciones para evaluar la calidad de vida de personas sanas y de personas con diferentes padecimientos.

Existe además el instrumento PedsQL™ Módulo neuromuscular versión 3.0 (PedsQLTM NM 3.0), para evaluar específicamente a niños con esas patologías. En diversos trabajos este cuestionario demostró ser confiable para medir CVRS en pacientes neuromusculares entre 2 y 18 años.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

El aumento de la supervivencia de pacientes complejos, el cambio de las expectativas frente a la calidad de vida en enfermedades crónicas invalidantes, los avances médicos y tecnológicos de los últimos tiempos, han ocasionado un aumento del número de pacientes pediátricos candidatos a recibir apoyo ventilatorio domiciliario.

En México aproximadamente cerca de seis millones de personas presentan algún tipo de discapacidad, siendo las enfermedades neuromusculares (ENM) una de las causas más frecuentes de invalidez y muerte. Las enfermedades neuromusculares (ENM) suponen un importante reto para el neumólogo pediatra. La aplicación de la ventilación no invasiva (VNI) como forma de tratamiento para la insuficiencia respiratoria, tanto aguda como crónica ha supuesto una mejora fundamental en la calidad de vida y en el pronóstico vital de enfermedades neuromusculares. Dentro del seguimiento multidisciplinar que precisan estos pacientes, el neumólogo pediátrico desempeña un papel fundamental cuando la pérdida de la fuerza muscular afecta la musculatura respiratoria y a la vía aérea superior. Una evaluación y seguimiento neumológicos se deben realizar desde el nacimiento o primeros meses de vida, así como desde la confirmación diagnóstica de cualquier ENM que cause una pérdida progresiva de la función respiratoria. El grado de afectación respiratoria no solo va a depender de la enfermedad de base, sino de la aparición de otras complicaciones que puedan conducir con mayor o menor celeridad al fracaso respiratorio crónico, causa más frecuente de morbimortalidad en los pacientes con ENM. Estas complicaciones pueden ser, exacerbaciones respiratorias debido a infección, apneas del sueño (síndrome de apneas/hipopneas obstructivas del sueño (SAOS), enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), neumonías aspirativas, enfermedad restrictiva pulmonar. El conocer los factores de riesgo proveerán la posibilidad de proponer medidas preventivas que agraven la necesidad de mejorar la ventilación y no se comprometan a los pacientes, evitando que lleguen a la ventilación invasiva. En este estudio se desarrollará el papel de la VNI pediátrica como opción de tratamiento en el paciente respiratorio crónico. Los datos actualmente son insuficientes en estos pacientes y no se cuenta con un seguimiento puntal que nos permita vislumbrar la evolución a mediano plazo.

¿Cuál es la calidad de Vida y los factores asociados en pacientes con enfermedad neuromuscular y ventilación mecánica no invasiva BI-PAP en el Hospital Rodolfo Nieto Padrón 2016-2021?

V.- JUSTIFICACIÓN.

En el Hospital del niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón se reciben en el servicio de neumología aproximadamente 27 pacientes con enfermedades neuromusculares secundario a diferentes patologías de base , a los cuales, un gran porcentaje ha cumplido indicacion de ventilación mecánica no invasiva modalidad BI-PAP.

Identificar las características de cada uno de los pacientes vistos en las consultas de seguimiento en el servicio de neumología que requirieron BI-PAP, e investigar la evolución a través del tiempo y cuál ha sido el beneficio en el uso prolongado del equipo, así como comentar el papel de rehabilitación en su readaptación familiar, social y el impacto en la calidad de vida.

El manejo ventilatorio en los pacientes con ENM se resalta la importancia de evaluar en cada consulta médica la salud respiratoria, y detectar la progresión insidiosa hacia la insuficiencia respiratoria crónica. Posteriormente a conocer los factores asociados, se interferirá para mejorar las situaciones que precipitan sus internamientos frecuentes y mejorar su condición de vida.

Para la gran mayoría de las enfermedades neuromusculares no existe un tratamiento curativo, existen tratamientos sintomáticos para las complicaciones derivadas de la enfermedad, consiguiendo mejorar o aliviar algunos síntomas y reduciendo y previniendo complicaciones. Por lo que la objetivizar la calidad de vida de los pacientes es una pesquisa importante para un manejo multidisciplinario y así incidir de manera positiva en el seguimiento de dichos pacientes.

VI.- OBJETIVOS

a. Objetivo General

Conocer la calidad de vida de los pacientes con enfermedad neuromuscular con uso de ventilación mecánica no invasiva BI-PAP en el Hospital RAEN “Dr. Rodolfo Nieto Padrón” 2016-2021.

b. Objetivos Específicos.

1.- Identificar cuáles son los factores asociados (Falla respiratoria, hipercapnia, postración, infecciones respiratorias superiores crónicas, enfermedad por reflujo gastroesofágico, Síndrome de apnea obstructiva del sueño, pérdida del reflejo tusígeno, además los que han tenido Guillain Barre o Miastenia Gravis, ¿entre otras) que condicionan al uso del BI-PAP en menores 14 años en el Hospital RAEN “Dr. Rodolfo Nieto Padrón” 2016-2021.

2.- Describir la calidad de vida de los pacientes que utilizan BI-PAP a través del instrumento de calidad de vida del niño de PEDSQT 3.0 Módulo de enfermedad neuromuscular (Calidad de vida pediátrica).

VII. HIPÓTESIS

H₀₁: Los pacientes con enfermedad neuromuscular con ventilación mecánica no invasiva tipo BI-PAP no condiciona una menor calidad de vida con el instrumento PEDSQUI 3.0™ con respecto a los que no cuentan con ventilación mecánica no invasiva en menores de 14 años del Hospital RAEN DR. Rodolfo Nieto Padrón 2016-2021”.

H_{i1}: Los pacientes con enfermedad neuromuscular con ventilación mecánica no invasiva tipo BI-PAP condiciona una menor calidad de vida con el instrumento PEDSQUI 3.0™ con respecto a los que no cuentan con ventilación mecánica no invasiva en menores de 14 años del Hospital RAEN DR. Rodolfo Nieto Padrón 2016-2021”.

VIII. MATERIALES Y MÉTODOS.

a. **Diseño.** Tipo de estudio: Tipo: c) correlacional

b. Observacional, Retrospectivo, Transversal y Analítico

c. **Unidad De Observación**

Se trata de 27 pacientes con enfermedad neuromuscular que se encuentran en control en la consulta de neumología y neurología, que acuden a control en forma regular durante el periodo comprendido de junio 2016-2021.

d. **Universo de trabajo**

Se revisaron un total 27 expedientes de pacientes con enfermedad neuromuscular en el periodo comprendido del 2016-2021. En el Hospital Regional de Alta Especialidad del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón.

e. **Calculo de la muestra y sistema de muestreo**

Se realizó un estudio selectivo de casos y a conveniencia del investigador.

encontrándose un total de 27 ingresos con enfermedad neuromuscular, de los cuales 15 son portador de ventilación mecánica no invasiva tipo BI-PAP durante 2016 a mayo de 2021, se incluyó el total del universo de 27 pacientes.

CUADRO DE OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES						
Variable en estudio	Tipo de variable (cuantitativa o cualitativa)	Escala de Medición (cualitativa nominal u ordinal; Cuantitativa de intervalo o de razón)	Definición conceptual (Definición de la variable de acuerdo a la literatura existente, guías o diccionarios referenciada)	Definición operacional (Para fines del estudio como se manejará la variable)	Indicadores (Como se medirá la variable: Nominales (si o no), Ordinales (grados), cuantitativas (números, codificación, con sus respectivas unidades de medición))	Fuente (Documento o lugar donde se extrajo la información)
Factores asociados (hipoxemia, hipercapnia, postración, infecciones respiratorias superiores crónicas, ERGE, SAOS, pérdida del reflejo tusígeno, además los que han tenido Guillain Barre o Miastenia Gravis, ¿entre otras) al uso del BI-PAP en menores 14 años	Cualitativos y cuantitativos	Cualitativo nominal y cuantitativo de intervalo	Características clínicas y funcionales vitales que pueden condicionar a la falla en la ventilación en forma parcial o total, que provocan el uso de soporte ventilatorio con presión positiva	Para el calculo de hipoxemia e hipercapnia se usa, para el resto tiene o no lo tiene. Y si requiere uso continuo de Bi-PAP	Cuantitativa de intervalo: gasometría PO2 y PCO2 de una muestra arterial dará los valores para hipercapnia e hipoxemia. El resto cualitativo nominal tiene no tiene	EXPEDIENTE CLÍNICO
Describir la calidad de vida de los pacientes que utilizan BI-PAP	Cuantitativa	Cuantitativa de intervalo	Escala de calidad de vida PEDSQL	Factores puntaje de las escalas PEDSQI™	Resultado de la escala de calidad de vida en regular calidad de 10 a 17 puntos. Y muy mala 18-36 puntos.	EXPEDIENTE CLINICO Y ESCALA PEDSQSI™

f. Definición y operacionalización de variables.

Variables Independientes:

- Edad: Tiempo que una persona ha vivido desde su nacimiento. El indicador son los días de vida extrauterina.
- Sexo: el indicador masculino y femenino.
- Rigidez de músculos de cuello, brazos y piernas: Tensión muscular involuntaria o aumento del tono muscular con reflejos tendinosos profundos y exagerados que interfieren en la actividad normal de los músculos.
- Traqueostomía: procedimiento quirúrgico mediante el cual se hace una incisión en la tráquea.
- Reflujo gástrico: describe el paso del contenido del estómago hacia el esófago.
- Estreñimiento: la dificultad para evacuar las heces.
- Mal manejo de secreciones bronquiales: incapacidad de movilizar secreciones bronquiales.
- Reflujo tusígeno: El reflejo de la tos tiene tanto sensorial principalmente a través del nervio vago y componentes motores.
- Convulsiones: Movimientos súbitos, descontrolados del cuerpo y cambios en el comportamiento que se presentan por una actividad eléctrica anormal en el cerebro. Los síntomas incluyen pérdida de conciencia, cambios emocionales, pérdida de control muscular y temblores.

a) Variables dependientes:

- Calidad de vida
- Neumonía por broncoaspiración
- Alteraciones motoras.
- Alteraciones del lenguaje.
- Retraso mental.

- f. **Estrategia de trabajo clínico:** Se tomaron en cuenta los pacientes con diagnóstico de enfermedad neuromuscular durante el 2016-2021. se solicitó los expedientes clínicos al servicio de archivo clínico.

Se utilizó el cuestionario pediátrico de calidad de vida "*Pediatric Quality of Life Inventory*" módulo neuromuscular versión 3.0 en español validado y se recabó la información en la base de datos que consta de múltiples variables entre estas, edad,

sexo, diagnóstico de enfermedad neuromuscular, las cuales fueron depositadas en el programa Access del sistema Microsoft.

H. Criterios de inclusión:

-Expediente clínico de niños con diagnóstico de enfermedad neuromuscular, que cuente con:

- Historia clínica de pacientes con rigidez de los músculos apendiculares
- Historia clínica de pacientes portador o no de Traqueostomía
- Historia clínica de pacientes de reflujo gástrico y estreñimiento.
- Historia clínica de pacientes de mal manejo de secreciones bronquiales
- Historia clínica de pacientes de alteraciones en el reflejo tusígeno
- Historia clínica de pacientes con reingresos hospitalarios por padecimiento ventilatorio
- Historia clínica de niños atendidos en el servicio de Neumología y que cuente con sistema de ventilación no invasiva del tipo BI-PAP del Hospital del Niño “Rodolfo Nieto Padrón”, durante el periodo junio 2016-2021

I. Criterios de exclusión y eliminación:

- No contar con expediente clínico en la institución.
- Historia clínica de pacientes con diagnóstico previo de patología respiratoria
- Historia clínica de pacientes sin hipercapnia por gasometría arterial
- Historia clínica de pacientes sin hipoxemia por gasometría arterial

F. tipo de muestreo: no probabilístico por utilizarse el 100% de la muestra. Que equivale al universo.

J. Métodos de recolección y base de datos.

Cuestionario tipo resumen de la ficha de identificación e Historia clínica y de la nota de evolución de expediente clínico, que contenga las variables estipuladas. Se recolectarán todos los expedientes de los pacientes, se vaciarán en la base de datos. A través de una encuesta personalizada a los niños entre 2 y 18 años que hayan presentado diagnóstico de enfermedad neuromuscular, y a sus padres o familiares al cuidado de los pacientes, que fueron capaces de colaborar a través del instrumento de encuesta PEDS-QI™.

K.- Análisis estadístico:

El procesamiento de los datos se realizó e interpreto por los investigadores. Los datos fueron introducidos inicialmente en una base de Acces y, luego de su depuración fueron incorporados en la base de datos de Excel.

Para el análisis de datos se utilizó estadística descriptiva (medidas de tendencia central, resumen y dispersión); análisis bivariado (estimación de porcentajes con sus respectivos intervalos de confianza [IC] 95%; pruebas paramétricas: Chi- cuadrado).

L. Descripción del instrumento

El Peds-QI™, es un instrumento genérico de evaluación de calidad de vida pediátrica que cuenta con módulos específicos para varias enfermedades crónicas y situaciones clínicas tales como asma, artritis, dolor. Está dirigido tanto a niños portadores de enfermedades crónicas como a niños sanos, se puede realizar por vía telefónica, con el respaldo de varios estudios clínicos realizados y mediante la autorización por parte de su autor James W. Varni, que respalda la realización de este test por vía telefónica.

El módulo neuromuscular PEDS-QI 3.0 se componen de 25 elementos e investiga cuatro áreas o dimensiones de la calidad de vida (cv) del niño: sobre mi enfermedad neuromuscular, comunicación y acerca de los recursos familiares.

El informe de padres para edades de 2 a 18 incluye las 3 dimensiones y los 25 elementos

DESCRIPCIÓN DEL MÓDULO NEUROMUSCULAR:

Dimensión	Numero de ítems
Sobre mi enfermedad neuromuscular	17
Comunicación	3
Acerca de los recursos familiares	5

El Peds-QI™ utiliza una escala tipo Likert de 5 opciones de respuestas, puntuadas de 0 a 4, para los grupos de 8 a 12 años y sus padres (0 = nunca es un problema, 1 = casi nunca, 2 = a veces, 3 = a menudo, 4 = siempre) (Varni J, Burwinkle T, 2003). Los valores obtenidos de los 25 ítems son revertidos y linealmente transformados a una escala de 0-100 (0 = 100, 1 =75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0), de manera de que mientras más alto es el resultado obtenido, mejor es la CV (Varni J, Burwinkle T, 2003).

Para crear los puntajes de la escala, los resultados son computados como la suma de los ítems dividido por el número de ítems respondidos, con el fin de tener presente la pérdida de información. Si más del 50% de los ítems de la escala se pierden, el puntaje de la escala

no se computa. Cuando la pérdida es menor al 50%, se ingresa el promedio de los ítems completados, obteniéndose información fidedigna. Para hacer esto, se cuenta el número de datos perdidos en la escala y se suman los scores de los ítems y se dividen por el número de ítems en la escala restándole los puntajes perdidos.

Validez y confiabilidad

La obtención de la información, fue confiable, aplicada personalmente, ya que se la hizo directamente a los padres junto con los niños que colaboraron al responder las preguntas del Peds - QI™. Al tratarse de un test rápido, no provoco molestia o cansancio al dar la información y fue de muy fácil comprensión. El test se pudo realizar por vía telefónica, con el respaldo de varios estudios clínicos realizados en Estados Unidos y mediante la autorización por parte de su autor James W. Varni, que respalda la realización de este test por vía telefónica con absoluta validez y confiabilidad en la obtención de la información.

L.- Consideraciones éticas.

Se guardó discreción y confidencialidad sobre los datos proporcionados por los sujetos en estudio. La encuesta fue de carácter anónima.

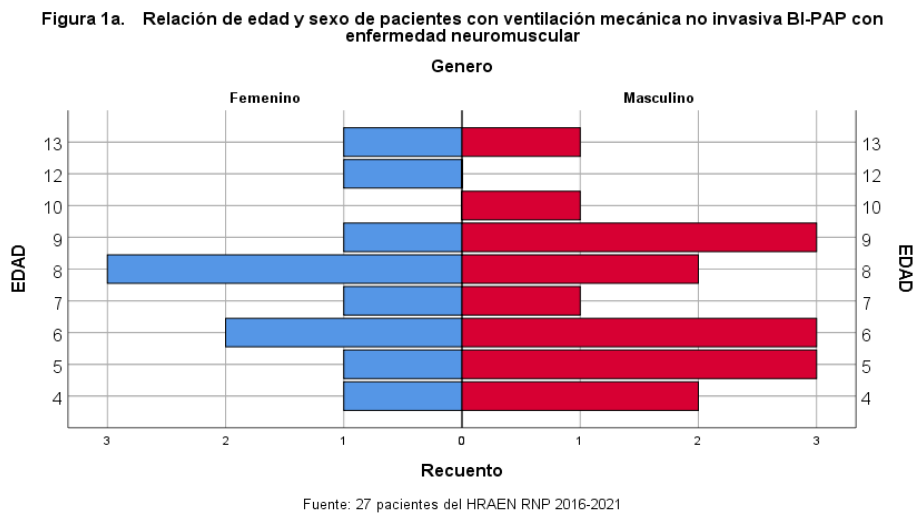
La realización del presente estudio se llevó a cabo con datos obtenidos del expediente clínico; con fines académicos y por ningún motivo se manejaron nombres o casos particulares. En todo momento la información fue confidencial.

El protocolo fue autorizado por en Comité de ética e investigación local del Hospital Regional de Alta Especialidad del Niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón”. Número: CEI-045-19-3-2020.

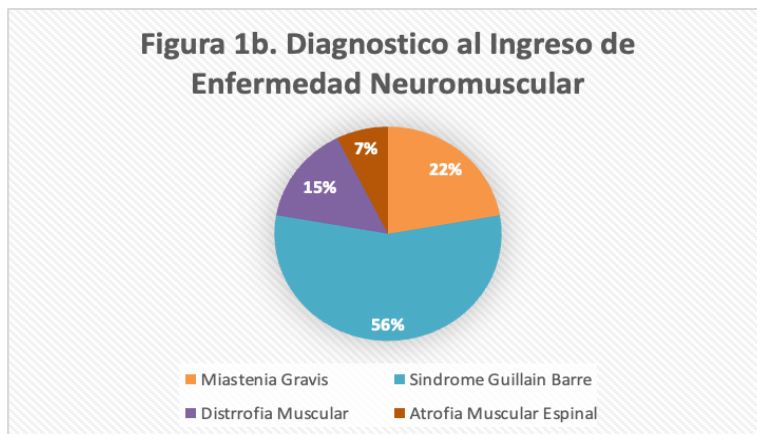
Fueron contemplados todos los lineamientos que se señalan en el código de Núremberg para la investigación humana. Además, en el presente trabajo se respetaron las normas éticas y de seguridad del paciente como se encuentra dispuesto en La Ley General de Salud 2013. Las normas bioéticas internacionales de investigación y de la declaración de Helsinki 2013.

IX RESULTADOS

Durante el periodo comprendido entre enero de 2016 y mayo de 2021 se diagnosticaron en el Hospital de alta especialidad del niño “Rodolfo Nieto Padron”, 27 pacientes de edades de 4 a 13 años con enfermedad neuromuscular, de manera general se observó un ligero predominio del sexo masculino con 59% contra 41% del sexo femenino (Figura 1a).



Entre las etiologías documentadas de enfermedades neuromusculares en el periodo de mayo 2016 a mayo del 2021, se observó que en primer lugar con un 56% presentaron secuelas del síndrome de Guillain Barre, en segundo lugar miastenia gravis con un 22%, así como en tercer lugar distrofia muscular con un 15%, como podemos observar en la Figura 1b.



Fuente: 27 pacientes del HRAEN RNP 2016-2021

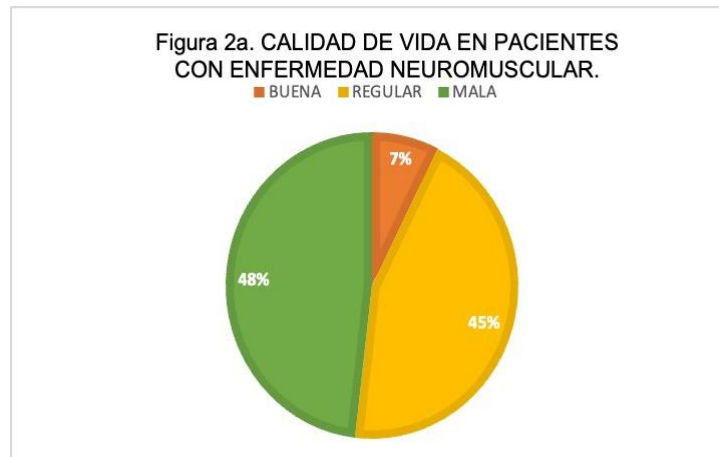
Los factores asociados al uso de ventilación mecánica no invasiva en pacientes con enfermedad neuromusculares se observó que el 30% de los pacientes cuenta con traqueostomía, que el 63% presenta reflujo gastroesofágico. El 33.3% presenta síndrome de apnea obstructiva del sueño y disminución del reflejo tusígeno, encontrando 74% con cierto grado de mal manejo de secreciones. en el aparato con respecto al estado neurológico, se observa que el 100% presenta afección en el sistema nervioso periférico con parestias, parestesias y parálisis, siendo realizado velocidad de conducción neuromuscular al 92.6% de los pacientes, esto se correlaciona con un 63% de postramiento y un 55% de cierta rigidez a nivel cervical en la población estudiada. Con respecto los reingresos hospitalarios observamos en un 74%, reportando como causas de estos, neumonía adquiridas en la comunidad, así como por broncoaspiración, infecciones de vías urinarias, fallo del equipo de ventilación mecánica no invasiva (Tabla 1).

TABLA 4.FACTORES ASOCIADOS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR CON VENTILACION NO INVASIVA.

FACTORES ASOCIADOS			%
Traqueostomia	No	19	70.38%
	Si	8	29.62%
Velocidad de Conducción Neuromuscular	No	2	7.40%
	Si	25	92.60%
Reflujo Gastroesofágico	No	12	37.00%
	Si	17	63.00%
Sind de Apnea Obstructiva del sueño	No	18	66.70%
	Si	9	33.30%
Reflejo tusígeno	No	9	33.30%
	Si	18	66.70%
Postramiento	No	10	37.00%
	Si	17	63.00%
Mal Manejo de Secreciones Bronquiales	No	7	26.00%
	Si	20	74.00%
Retraso Mental	No	25	92.60%
	Si	2	7.40%
Alteraciones Motoras	No	0	0.00%
	Si	27	100.00%
Rigidez de Cuello	No	12	44.40%
	Si	15	55.60%
Reingreso Hospitalarios	No	7	25.90%
	Si	20	74.10%

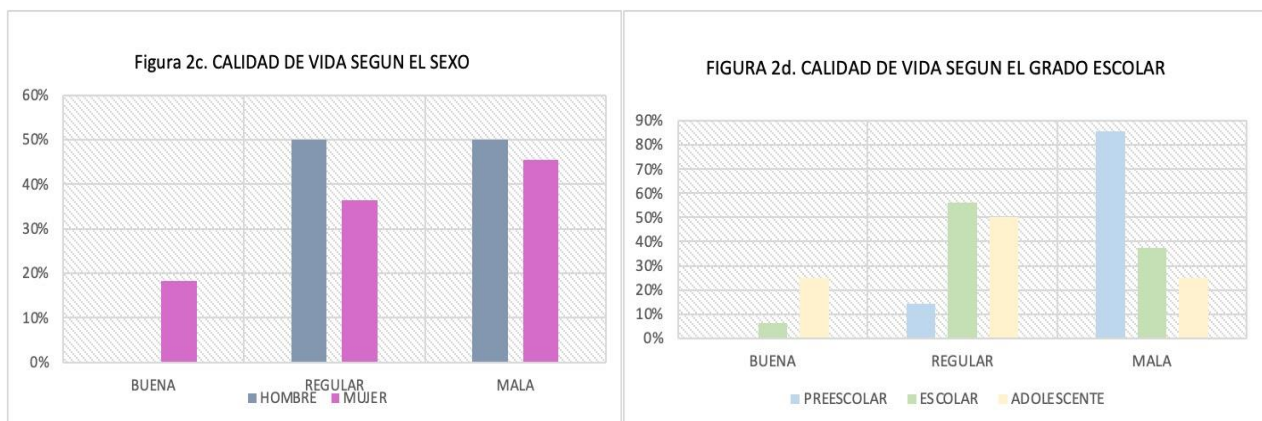
Fuente: 27 pacientes del HRAEN RNP 2016-2021

Se aplicó el Test PEDS-Qi™. a un total de 27 participantes de los cuales 48% (n= 13) tienen una mala calidad de vida, el 45% (n= 12), tienen una calidad de vida regular y solo 7% (n=2) tienen una buena calidad de vida (Figura 2a).



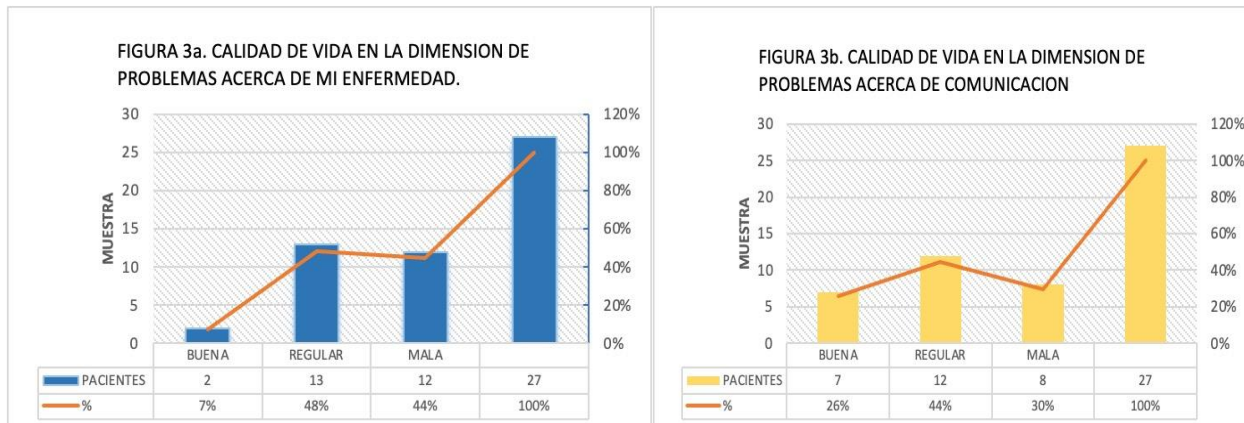
Fuente: 27 pacientes del HRAEN RNP 2016-2021

Se observó con respecto al sexo, el 18% del sexo femenino presentó una buena calidad de vida, el 36% y 45% presentaron una calidad de vida regular y mala respectivamente. El sexo masculino presentó por igual una calidad de vida regular y mala (figura 2c). Según el grado escolar reportó que los preescolares el 86% presentaron una mala calidad de vida, observando una mejoría en la calidad de vida en los adolescentes con solo el 25% informaron una mala calidad de vida (figura 2d).



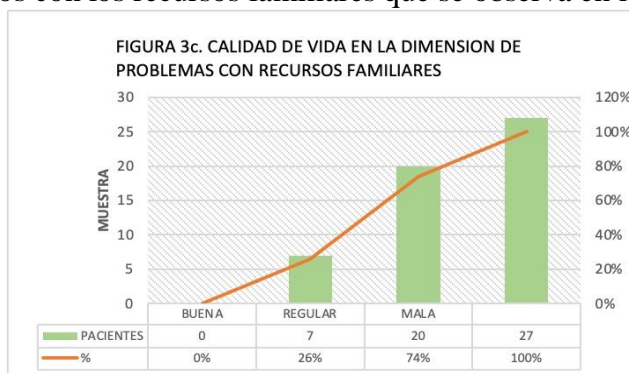
Fuente: 27 pacientes del HRAEN RNP 2016-2021

En lo referente a cada dimensión en particular, se apreció que la calidad de vida relacionada con los problemas acerca de la enfermedad neuromuscular, el 48% mostró una calidad de vida regular y 44% una mala calidad de vida (figura 3a). En relación con la calidad de vida relacionada con problemas de comunicación se percibió una calidad de vida regular en el 44% de los participantes (figura 3b).



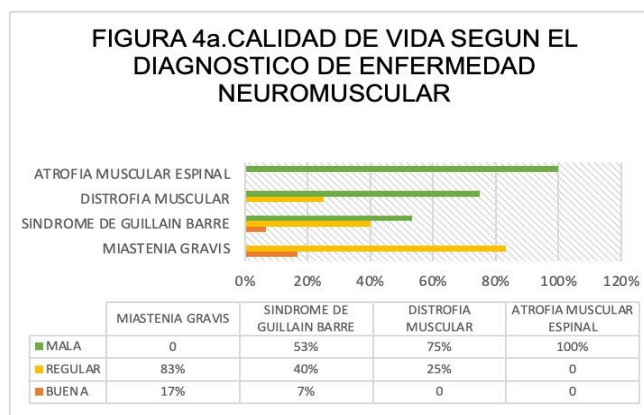
Fuente: 27 pacientes del HRAEN RNP 2016-2021

Se aprecia en el 74% de los participantes, una mala calidad de vida relacionada con la dimensión de los problemas relacionados con los recursos familiares que se observa en la figura 3c.



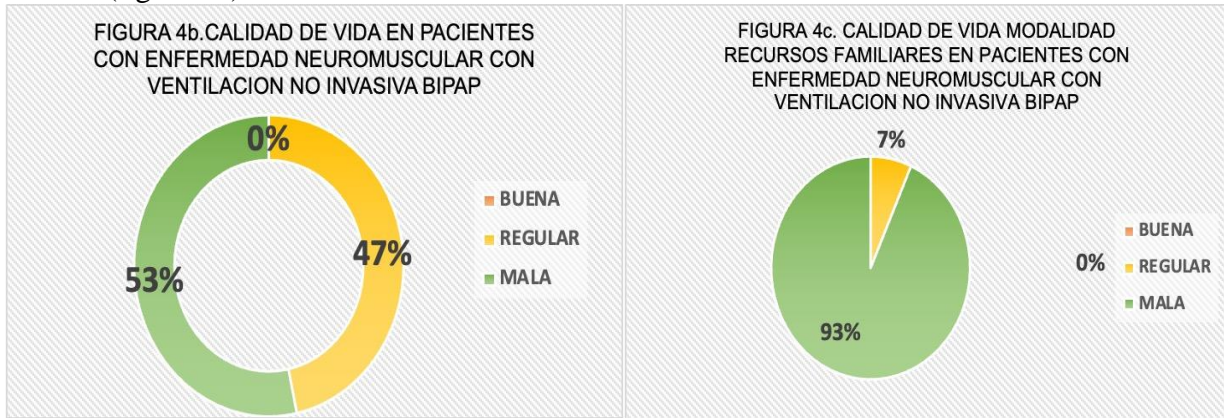
Fuente: 27 pacientes del HRAEN RNP 2016-2021

La calidad de vida según el diagnóstico de enfermedad neuromuscular, se observó una mala calidad de vida en el total de pacientes con atrofia muscular espinal, en el 75% de los pacientes con distrofia muscular y en el 53% de los pacientes con secuelas por síndrome de Guillain Barre, se observa una calidad de vida regular en el 83% y 40% de los pacientes con miastenia gravis y secuelas de Guillain Barre respectivamente. Se aprecia un bajo porcentaje de buena calidad en la totalidad de los pacientes participantes con enfermedad neuromuscular con solo un 17% en los pacientes con miastenia gravis y solo el 7% en los pacientes con secuelas por síndrome de Guillain Barre, como se observa en la figura 4^a.



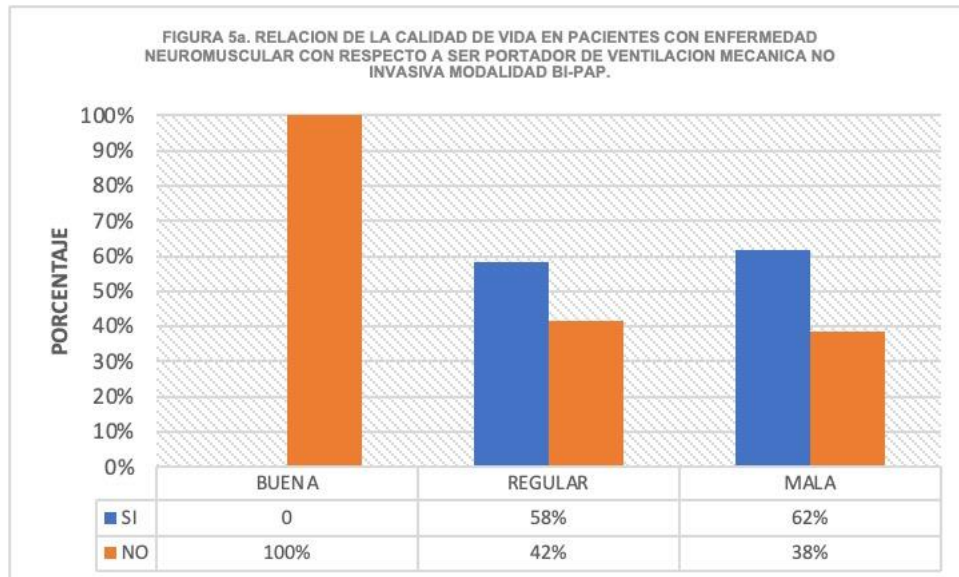
Fuente: 27 pacientes del HRAEN RNP 2016-2021

La Calidad se ve menguada en los pacientes con enfermedad neuromuscular con ventilación no invasiva modalidad BI-PAP, observando mala calidad de vida en el 53% (figura 4b). Así mismo se observo que estos pacientes en la modalidad de recursos familiares que el 93% refirió una mala calidad de vida (figura 4c).



Fuente: 27 pacientes del HRAEN RNP 2016-2021

Del total de 27 pacientes con enfermedad neuromuscular, el 56% (n=13) son portadores de ventilacion mecanica no invasiva modalidad Bi-PAP; de los cuales tienen una probabilidad del 62% presentar una mala calidad de vida con respecto a los no portadores de ventilacion mecanica no invasiva (Figura 5a).



Fuente: 27 pacientes del HRAEN RNP 2016-2021

Se obtuvo una Chi cuadrado de Pearson de X^2 : 2.73 con una α de 0.05% con 2 grados de libertad, se obtiene que no existe asociación estadísticamente significativa con de los pacientes con enfermedad neuromuscular con ventilación mecánica no invasiva tipo BI-PAP con una menor calidad de vida con el instrumento PEDSQL 3.0™ con respecto a los que no cuentan con ventilación mecánica no invasiva en menores de 14 años.

X. DISCUSION.

La calidad de vida empieza por el ejercicio pleno de los derechos del buen vivir: agua, alimentación, salud, educación y vivienda, como prerrequisito para lograr las condiciones y el fortalecimiento de capacidades y potencialidades individuales y sociales (Senplades, 2013).

De manera global se observo una mala calidad de vida en el 48% de los pacientes, en segundo lugar una regular calidad de vida en el 45% y solo un 7% reportaron una buena calidad de vida, se observo un predominio de mala calidad en los pacientes masculinos y preescolares, la cual está en relación con estudios anteriores donde se demuestra que la calidad de vida puede estar comprometida muchos años después del inicio de la enfermedad; entre el 25 y 85% de los pacientes continúan con signos residuales de neuropatía (Rudolph, 2008), esto también se ha observado en estudio previos ya que aproximadamente 20% de los supervivientes de enfermedades neuromusculares tienen secuelas de discapacidad grave y permanente (Meythaler 1997), consideramos que este resultado depende de varios factores como el diagnóstico y tratamiento tardío que recibieron los pacientes, esto se explica las enfermedades neuromusculares son enfermedades de baja incidencia, que muchas de la veces se puede confundir con otras patologías, además existe una formación limitada con conocimientos insuficientes por parte del personal médico sobre su diagnóstico y su tratamientos.

Sin embargo la evolución de muchos de estos enfermos no sólo depende del tiempo de la instauración de la terapia específicas; sino también de la intervención temprana de rehabilitación, atención de aspecto psicológico y manejo de las complicaciones (Fernández y cols, en el 2010).

Vega y Cols, 2020 en su población de estudio de pacientes con atrofia muscular espinal, la calidad de vida fue regular a buena en la mayoría. El área más baja fue la de Comunicación, con mayor puntaje en aquellos con mayor capacidad motora funcional.

En la modalidad acerca sobre su enfermedad neuromuscular el 44% presenta una calidad de vida regular y 48% una calidad de vida regular. Esto se puede explicar debido a que la mayoría de los participantes en el estudio pertenecían a alguna de difícil acceso, lo cual dificulta su fácil acceso para recibir una adecuada y oportuna rehabilitación física, y no se realiza un adecuado seguimiento de estos pacientes. Existirían algunos fenómenos que justificarían este problema, como falta de recursos económicos para movilización, carencia de personal médico calificado (Neumólogo, Neurólogo Pediatra, Rehabilitador), para seguimiento de dichas patologías.

En la Figura 4b y 4c llama la atención que la Calidad de Vida de manera general, en la diferentes patologías neuromusculares es mala, debido a que no existe un adecuado apoyo emocional y psicológico por parte de los padres, familiares, y compañeros de los pacientes. En el México no existen programas de inclusión social y grupos de ayuda mutua a pacientes con enfermedad neuromuscular, solo llevandose cursos de actualización por parte del insitutito nacional de rehabilitacion, siendo estos impartidos por la Directora medica del instituto nacial de Rehabilitacion, la Dra. Maria de los Ángeles Barbosa Vivanco.

En la dimensión de recursos familiares se observa una mala calidad en el 74% de los pacientes con la preocupación sobre los equipos y aditamentos que requieren los pacientes y a la mayoría de los padres de los niños afectados, dado que tienen que trabajar para conseguir un sustento diario que garantice la estabilidad física de sus hijos, lo cual provoca que la mayoría de ellos no tengan tiempo suficiente para apoyar psicológica y emocionalmente a sus hijos para asegurar en área de mejora.

XI. CONCLUSIONES

1. No existe asociación estadísticamente significativa de los pacientes con enfermedad neuromuscular con ventilación mecánica no invasiva tipo BI-PAP con una menor calidad de vida con el instrumento PEDSQL 3.0TM con respecto a los que no cuentan con ventilación mecánica no invasiva en menores de 14 años. Pero de manera general la calidad de vida de los pacientes que padecen enfermedad neuromuscular se ve comprometida por su padecimiento de base, siendo esta menguada en los pacientes portadores de ventilación mecánica no invasiva modalidad BI-PAP afectando a más del 50% de los pacientes de manera general. Así como 62% de probabilidad de presentar una mala calidad de vida con respecto a los no portadores de ventilación no invasiva. Observando una afectación casi en la totalidad en la dimensión de problemas relacionados con los recursos familiares, siendo esta la percepción de no contar con los equipos necesarios y su repercusión en los ingresos monetarios de la familia.
2. Entre los factores observados un tercio de la población portador de traqueostomía, dos tercios de la población con reflujogastroesofágico. De igual manera la etiología neuromuscular más prevalente fue las secuelas del síndrome de Guillain Barré. Se observó una prevalencia importante en más de la mitad de la población ser portador de ventilación mecánica no invasiva modalidad BI-PAP, en los pacientes con insuficiencia respiratoria hipercapnica, con afectación del reflejo tusígeno o Síndrome de apneas-hipopneas del sueño, mal manejo de secreciones traqueobronquiales, observando reingresos hospitalarios por neumonía adquirida en la comunidad. Observando que los factores asociados propuestos en el estudio repercuten una baja calidad de vida de manera global.
3. Siendo las Enfermedades Neuromusculares un problema socio cultural y educacional; Lo cual denota que personal médico no tiene suficientes conocimientos acerca del diagnóstico precoz, el pronóstico y el seguimiento de las enfermedades neuromusculares per se y sus secuelas, evidenciando que existe una deficiencia en la activación de sistemas de referencia y contrareferencia, retardando el tratamiento oportuno. Lo que se suma a este problema la falta de especialistas en neurología pediátrica en México y el seguimiento preventivo por parte de neumología pediátrica, lo cual provoca un impacto en la economía familiar, institucional y presupuesto de salud nacional. No existen centros especializados para terapia física, rehabilitación y seguimiento en pacientes con enfermedad neuromuscular. Tampoco existen programas de inclusión social como grupos de apoyo psicológico para pacientes que sufren estas patologías.

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Morrison BM. Neuromuscular Diseases. *Semin Neurol*. 2016 Oct;36(5):409-418.
2. Kleinsteuber K, Avaria MA. Enfermedades neuromusculares en pediatría. *Rev Pediatr Elec*. 2005;2 (1):52- 61.
3. Mary P, Servais L, Vialle R. Neuromuscular diseases: Diagnosis and management. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2018 Feb;104(1S):S89-S95.
4. 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 Torax*. 2011;70(1):5 - 66.
5. Maquilón OC, Castillo S, Montiel FRGN, Toledo A, Siroti C: Ventilación no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Rev Chil Enf Respir* 2008;24(3):15-25.
6. Jareño EJJ, Arias AAM, Granda OJI, Alcorta MA: Ventilación mecánica no invasiva en las enfermedades neuromusculares y deformidades de la caja torácica. En: Lucas RP, Jareño EJJ (eds.): Ventilación mecánica no invasiva. Monografías NeumoMadrid 2007;11: 99-115.
7. Lule MMS, de la Rosa RAL, Robledo PJC, Narváez PO, Niebla ÁBA: Eficiencia de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes pediátricos con insuficiencia respiratoria aguda. *Rev Inst Nal Enf Resp Méx* 2004;17(3):181-191.
8. Sritipayawan S, Kun SS, Keens TG, Davidson WSL: Niños con enfermedades neuromusculares. *J Pediatr* 2003;142(5):481-485.
9. Fauroux B, Cutrera R. Editorial: Pediatric Long-Term Non-invasive Ventilation. *Front Pediatr*. 2021 Feb 22;9:654578.
10. Castro-Codesal ML, Dehaan K, Featherstone R, Bedi PK, Martinez Carrasco C, Katz SL, et al. . Terapias de ventilación no invasivas a largo plazo en niños: una revisión del alcance. *Sleep Med Rev*. (2018) 37: 148–58.
11. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M: Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J* 2009;34(2):444-451.
12. Inoue A, Chiba S, Matsuura K, Osafune H, Capasso R, Wada K. Nasal function and CPAP compliance. *Auris Nasus Larynx*. 2019 Aug;46(4):548-558.

13. Perrem L, Mehta K, Syed F, Baker A, Amin R. How to use noninvasive positive airway pressure device data reports to guide clinical care. *Pediatr Pulmonol.* 2020 Jan;55(1):58-67
14. Castro-Codesal ML, Olmstead DL, MacLean JE. Mask interfaces for home non-invasive ventilation in infants and children. *Paediatr Respir Rev.* 2019 Nov;32:66-72.
15. Bach J, Mehta A. Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: a new patient management paradigm. *J Neurorestoratol* 2014; 2:25-35
16. Amaddeo A, Khirani S, Griffon L, Teng T, Lanzeray A, Fauroux B. Non-invasive Ventilation and CPAP Failure in Children and Indications for Invasive Ventilation. *Front Pediatr.* 2020 Oct 26;8:544921.
17. Kampelmacher MJ, Gaytant MA, Westermann EJA: Inicio de ventilación mecánica en pacientes con enfermedades neuromusculares. *INESME*, 2009:39-45.
18. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, *et al.* British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax.* 2012;67:i1-40.
19. Crossley B. *Troubleshoot It*: CPAP and BiPAP Machines: Similar Devices with Key Differences in Functionality. *Biomed Instrum Technol.* 2020 Jan./Feb.;54(1):76-77.
20. Khirani S, Amaddeo A, Griffon L, Lanzeray A, Teng T, Fauroux B. Follow-Up and Monitoring of Children Needing Long Term Home Ventilation. *Front Pediatr.* 2020 Jun 22;8:330.
21. Chen TH, Hsu JH. Noninvasive Ventilation and Mechanical Insufflator-Exsufflator for Acute Respiratory Failure in Children With Neuromuscular Disorders. *Front Pediatr.* 2020 Oct 30;8:593282.
22. Burakgazi AZ, Höke A: Respiratory muscle weakness in peripheral neuropathies. *J Peri-pher Nerv Syst* 2010;15(4):307-313.
23. Ishikawa Y, Bach JR: Physical medicine respiratory muscle aids to avert respiratory complications of pediatric chest wall and vertebral deformity and muscle dysfunction. *Eur J Phys Rehab Med* 2010;46(4):581-597.
24. Arens R, Muzumdar H. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Paediatr Respir Rev.* 2010;11:24-30.

25. Won Y, Choi W, Lee J, Bach J, Park J, Kang S. Sleep transcutaneous vs. end-tidal CO₂ monitoring for patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2016; 95(2):91-5.
26. Sheehan DW, Birnkrant DJ, Benditt JO, Eagle M, Finder JD, Kissel J, Kravitz RM, Sawnani H, Shell R, Sussman MD, Wolfe LF. Respiratory Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2018 Oct;142(Suppl 2):S62-S71.
27. Simonds AK, Elliot MW: Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995;50:604-609.
28. Jiménez A: Las terapias domiciliarias en la prevención de riesgos para la salud. En: Honorable J, Ancochea J, Chiner E, Jiménez A et al.: Terapias respiratorias domiciliarias: ¿gasto o inversión en salud? *INESME*, 2009:27-33.
29. Geiseler J, Karg O, Börger S, Becker K, Zimolong A: Invasive home mechanical ventilation, mainly focused on neuromuscular disorders. *GMS Health Technol Assess* 2010;14:6- 8.
30. Vega BL, Prado F, Bertrand P, Sánchez I: Soporte ventilatorio no invasivo en enfermedades neuromusculares. <http://www.neumologia-pediatrica.cl>.
31. Kampelmacher MJ, Gaytant MA, Westermann EJA: Inicio de ventilación mecánica en pacientes con enfermedades neuromusculares. *INESME*, 2009:39-45.
32. Laub M, Berg S, Midgren B: Los síntomas, los hallazgos clínicos y fisiológicos de la motivación para la ventilación mecánica domiciliaria en pacientes con enfermedades neuromusculares. *J Rehab Med* 2006;38(4):250-254.
33. Spada C, Gandhi R, Patel SR, Nuccio P, Weinhouse GL, Lee PS. Oxygen saturation/fraction of inspired oxygen ratio is a simple predictor of noninvasive positive pressure ventilation failure in critically ill patients. *J Crit Care*. 2011; 26:510-516.
34. Bersanini C, Khirani S, Ramirez A, Lofaso F, Aubertin G, Beydon N, et al. Nocturnal hypoxaemia and hypercapnia in children with neuromuscular disorders. *Eur Respir J*. 2012;39:1206-12.
35. Cols M, del Campo E. Manejo de las complicaciones respiratorias. En: Febrer A (ed.). *Rehabilitación de las enfermedades neuromusculares en la infancia*. Madrid: Panamericana; 2015. p. 99-110.
36. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care* 1999; 37: 126-39.

37. Girabent-Farres M, Fagoaga J, Amor-Barbosa M, Bagur-Calafat C. Spanish translation and validation of the Neuromuscular Module of the Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL): evaluation of the quality of life perceived by 8-18 years old children with neuromuscular diseases and by their parents. *Rev Neurol*. 2018 Dec 1;67(11):425-435.
38. Dany A, Rapin A, Réveillère C, Calmus A, Tiffreau V, Morrone I, Novella JL, Jolly D, Boyer FC. Exploring quality of life in people with slowly-progressive neuromuscular disease. *Disabil Rehabil*. 2017 Jun;39(13):1262-1270.

XIII. ORGANIZACIÓN

RECURSOS HUMANOS

a) Responsable del estudio:

Sergio Alejandro Ortiz Monforte

Medico residente del tercer año de Pediatría.

b) Directores de la tesis:

Dra. Karla Guadalupe Sánchez Bautista

Jefa del servicio de Nefrología Pediátrica del Hospital Regional de Alta Especialidad del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón.

Dr. Manuel Eduardo Borbolla Sala

Jefe del departamento de investigación del Hospital Regional de Alta Especialidad del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón.

RECURSOS MATERIALES

a) Físicos

I. Expedientes clínicos

II. Base de datos

III. línea telefonica

IV. Cuestionario Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) Modulo 3.0

V. Computadora

VI. Internet

b) Financieros

Los propios de la unidad y del investigador

XIV. EXTENSION

Se autoriza a la Biblioteca de la UNAM la publicación parcial o total del presente trabajo recepcional de tesis, ya sea por medios escritos o electrónicos.

XV. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

"CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR CON VENTILACION NO INVASIVA DE VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA EN EL HOSPITAL RAEN DR. RODOLFO NIETO PADRÓN 2016-2021".										
ACTIVIDADES	15/12/2020	15/01/2021	15/02/2021	15/03/2021	11/05/2021	25/05/2021	12/06/2021	19/07/2021	26/07/2021	01/08/2021
DISEÑO DEL PROTOCOLO	■									
ACEPTACION DEL PROTOCOLO		■								
CAPTACION DE DATOS		■	■	■	■					
ANALISIS DE DATOS						■	■			
CONCLUSIONES							■	■		
PROYECTO DE TESIS								■	■	
ACEPTACION DE TESIS ARCHIVO ELECTRONICO									■	
EDICION DE TESIS									■	■
ELABORACION DE ARTICULO										■
ENVIO A CONSEJO EDITORIAL DE REVISTA										■

ANEXOS

Anexo 1.

VENTILACION MECANICA NO INVASIVA ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR		
EXPEDIENTE <input type="text" value="0"/>	RIGIDEZ DE CUELLO <input type="checkbox"/>	8 Mis manos están débiles <input type="text"/>
NOMBRE <input type="text"/>	REINGRESO HOSPITALARIOS <input type="checkbox"/>	9 Es difícil usar el baño <input type="text"/>
SEXO <input type="text"/>	NUMERO DE INTERNAMIENTOS <input type="text" value="0"/>	10 Es difícil ganar o perder peso cuando quiero <input type="text"/>
FECHA DE DIAGNOSTICO <input type="text"/>	CAUSAS DE INTERNAMIENTOS <input type="text"/>	11 Es difícil usar mis manos <input type="text"/>
DX DE INGRESO <input type="text"/>	TIPO DE VENTILACION NO INVASIVA 113 <input type="text"/>	12 Es difícil tragar la comida <input type="text"/>
TRAQUEOSTOMIA <input type="checkbox"/>	GASTROSTOMIA <input type="checkbox"/>	13 Me toma mucho tiempo bañarme <input type="text"/>
VEL CONDUCCION NEUROMUSC <input type="checkbox"/>	SONDA VESICAL <input type="checkbox"/>	14 Me lastimo accidentalmente <input type="text"/>
REFLUJO GASTROESOFAGICO <input type="checkbox"/>	ESTREÑIMIENTO <input type="checkbox"/>	15 Tardo mucho en comer <input type="text"/>
SIND APNEA OBSTRUCTIVA SUEÑO <input type="checkbox"/>	ENCOPRESIS <input type="checkbox"/>	16 Es difícil girarme durante la noche <input type="text"/>
PRESENTA REFLEJO TUSIGENO <input type="checkbox"/>	ENURESIS <input type="checkbox"/>	17 Me cuesta ir a lugares con mi equipo <input type="text"/>
PASTRAMIENTO <input type="checkbox"/>	VIGA NEUROGENICA <input type="checkbox"/>	C1 Es difícil para mí decirles cómo me siento med y enf <input type="text"/>
SILLA DE RUEDAS <input type="checkbox"/>	NUM HORAS OXIGENO EN CASA <input type="text" value="0"/>	C2 Me resulta difícil hacer preguntas a médicos y enfermeras <input type="text"/>
USO MULETAS/BASTON <input type="checkbox"/>	1 Es difícil respirar <input type="text"/>	C3 Me resulta difícil explicar mi enfermedad a otras personas <input type="text"/>
MAL MANEJO SECRESIONES BRONQUIALES <input type="checkbox"/>	2 Me enfermo fácilmente <input type="text"/>	RF1 Es difícil para mi familia planificar vacaciones <input type="text"/>
RETRAZO MENTAL <input type="checkbox"/>	3 Me salen llagas y / o erupciones <input type="text"/>	RF2 Es difícil para mi familia descansar lo suficiente <input type="text"/>
ALTERACIONES MOTORAS <input type="checkbox"/>	4 Me duelen las piernas <input type="text"/>	RF3 Creo que el dinero es un problema en nuestra familia <input type="text"/>
ALTERACIONES DEL LENGUAJE <input type="checkbox"/>	5 Me siento cansado <input type="text"/>	RF4 Creo que mi familia tiene muchos problemas <input type="text"/>
ARTRITIS <input type="checkbox"/>	6 MI espalda se siente rígida <input type="text"/>	RF5 No tengo el equipo que necesito <input type="text"/>
	7 Me despierto cansado <input type="text"/>	

CALIDAD DE VIDA EN VENTILACION MECANICA NO INVASIVA, ENCUESTA PADRES

EXPEDIENTE <input type="text"/>	11Es difícil para mi hijo usar las manos <input type="text"/>
NOMBRE <input type="text"/>	12A mi hijo le cuesta tragar la comida <input type="text"/>
SEXO <input type="text"/>	13A mi hijo le toma mucho tiempo bañarse <input type="text"/>
1A mi hijo le cuesta respirar <input type="text"/>	14Mi hijo se lastima accidentalmente <input type="text"/>
2Mi hijo se enferma fácilmente <input type="text"/>	15Mi hijo tarda mucho en comer <input type="text"/>
3A mi hijo le salen úlceras y / o escaras <input type="text"/>	16Es difícil para mi hijo darse la vuelta durante la noche <input type="text"/>
4A mi hijo le duelen las piernas <input type="text"/>	17Es difícil para mi hijo ir a lugares con su equipo <input type="text"/>
5Mi hijo se siente cansado <input type="text"/>	C11 Es difícil para mí hijo decirles cómo se siente a med y enf <input type="text"/>
6La espalda de mi hijo se siente rígida <input type="text"/>	C22 es difícil hacer preguntas a médicos y enfermeras <input type="text"/>
7Mi hijo se despierta cansado <input type="text"/>	C33 Es difícil p mi hijo explicar mi enfermedad a otras personas <input type="text"/>
8Las manos de mi hijo están débiles <input type="text"/>	RF11 Es difícil para nuestra familia planificar vacaciones <input type="text"/>
9Es difícil para mi hijo usar el baño <input type="text"/>	RF22 Es difícil para nuestra familia descansar lo suficiente <input type="text"/>
10Es difícil para mi hijo ganar o perder peso cuando quiere <input type="text"/>	RF33 Creo que el dinero es un problema en nuestra familia <input type="text"/>
	RF44 Creo que mi familia tiene muchos problemas <input type="text"/>
	RF55 No tengo el equipo que necesito <input type="text"/>

Anexo 2.

INFORMES DE PADRES E HIJOS DEL MÓDULO NEUROMUSCULAR PEDSQL 3.0

- Niños (de 8 a 12 años),
- Y adolescentes (de 13 a 18 años)

Se componen de 25 elementos que comprenden 3 dimensiones.

- El Informe del niño pequeño (de 5 a 7 años) solo consta del artículo de 17 elementos Acerca de mi enfermedad neuromuscular

Escala, informe de padres para edades de 2 a 18 incluye las 3 dimensiones y los 25 elementos

DESCRIPCIÓN DEL MÓDULO NEUROMUSCULAR:

Dimension	Numero de ítems	Grupo de ítems	Puntuacion inversa	Direccion de dimensiones
Sobre mi enfermedad neuromuscular	17	1-17	1-17	Las puntuaciones más altas indican problemas más bajos
Comunicación	3	1-3	1-3	
Acerca de los recursos familiares	5	1-5	1-5	

PUNTUACIÓN DE LAS DIMENSIONES:

Escala del ítem	5 puntos escala Likert de 0 (Nunca) a 4 (siempre)
Ponderación de ítems	No
Ampliación de la escala de puntuación	Las puntuaciones se transforman en una escala de 0 a 100.
Procedimiento de puntuación	<p>Paso 1: Transformar la puntuación Los elementos se puntúan de forma inversa y se transforman linealmente a una escala de 0 a 100 de la siguiente manera: 0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0.</p> <p>Paso 2: Calcular puntuaciones por dimensiones</p> <p>-Si faltan más del 50% de los ítems en la escala, las puntuaciones de la escala no deben computarse,</p> <p>-Puntuación media = Suma de los ítems sobre el número de ítems respondidos.</p> <p>Puntaje total: Suma de todos los ítems sobre el número de ítems respondidos en todas las escalas.</p>
Interpretación y análisis de datos faltantes	<p>Si faltan más del 50% de los elementos de la escala, no se deben calcular las puntuaciones de la escala.</p> <p>Si se completan el 50% o más de los elementos: impute la media de los elementos completados en una escala.</p>

PedsQL™

Neuromuscular Module

Version 3.0

Instructivo

Los niños con trastornos neuromusculares a veces tienen problemas especiales. Por favor, díganos cuánto ha sido un problema cada uno para usted durante el último mes con un círculo:

- 0** Si **nunca** es un problema
- 1** Si **casi nunca** es un problema
- 2** Si **a veces** es un problema
- 3** Si **a menudo** un problema
- 4** Si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas o incorrectas.
Si no entiende una pregunta, solicite ayuda.

*En el último mes, ¿cuánto **problema** ha sido esto para usted?...*

ACERCA DE MI ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Casi siempre
1. Es difícil respirar	0	1	2	3	4
2. Me enfermo fácilmente	0	1	2	3	4
3. Me salen llagas y / o erupciones	0	1	2	3	4
4. Me duelen las piernas	0	1	2	3	4
5. Me siento cansado	0	1	2	3	4
6. Mi espalda se siente rígida	0	1	2	3	4
7. Me despierto cansado	0	1	2	3	4
8. Mis manos están débiles	0	1	2	3	4
9. Es difícil usar el baño	0	1	2	3	4
10. Es difícil ganar o perder peso cuando quiero	0	1	2	3	4

11. Es difícil usar mis manos	0	1	2	3	4
12. Es difícil tragar la comida.	0	1	2	3	4
13. Me toma mucho tiempo bañarme o ducharme	0	1	2	3	4
14. Me lastimo accidentalmente	0	1	2	3	4
15. Tardo mucho en comer	0	1	2	3	4
16. Es difícil girarme durante la noche.	0	1	2	3	4
17. Me cuesta ir a lugares con mi equipo	0	1	2	3	4

COMUNICACIÓN (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Casi siempre
1. Es difícil para mí decirles a los médicos y enfermeras cómo me siento	0	1	2	3	4
2. Me resulta difícil hacer preguntas a los médicos y enfermeras	0	1	2	3	4
3. Me resulta difícil explicar mi enfermedad a otras personas.	0	1	2	3	4

ACERCA DE NUESTROS RECURSOS FAMILIARES (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Casi siempre
1. Es difícil para mi familia planificar actividades como vacaciones	0	1	2	3	
2. Es difícil para mi familia descansar lo suficiente	0	1	2	3	
3. Creo que el dinero es un problema en nuestra familia.	0	1	2	3	
4. Creo que mi familia tiene muchos problemas	0	1	2	3	
5. No tengo el equipo que necesito	0	1	2	3	

PedsQL™

Neuromuscular Module

Version 3.0

INFORME DE LOS PADRES PARA NIÑO

En el último mes, ¿cuánto problema ha sido esto para su hijo?...

ACERCA DE LA ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR DE MI HIJO (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Casi siempre
1. A mi hijo le cuesta respirar	0	1	2	3	4
2. Mi hijo se enferma fácilmente	0	1	2	3	4
3. A mi hijo le salen llagas y / o erupciones	0	1	2	3	4
4. A mi hijo le duelen las piernas	0	1	2	3	4
5. Mi hijo se siente cansado	0	1	2	3	4
6. La espalda de mi hijo se siente rígida	0	1	2	3	4
7. Mi hijo se despierta cansado	0	1	2	3	4
8. Las manos de mi hijo están débiles	0	1	2	3	4
9. Es difícil para mi hijo usar el baño.	0	1	2	3	4
10. Es difícil para mi hijo ganar o perder peso cuando quiere	0	1	2	3	4
11. Es difícil para mi hijo usar las manos.	0	1	2	3	4
12. A mi hijo le cuesta tragar la	0	1	2	3	4

comida.					
13. A mi hijo le toma mucho tiempo bañarse o ducharse	0	1	2	3	4
14. Mi hijo se lastima accidentalmente	0	1	2	3	4
15. Mi hijo tarda mucho en comer	0	1	2	3	4
16. Es difícil para mi hijo darse la vuelta durante la noche.	0	1	2	3	4
17. Es difícil para mi hijo ir a lugares con su equipo.	0	1	2	3	4

COMUNICACIÓN (problemas con...)	Nunca	Casi Nunca	A veces	A menudo	Casi siempre
1. Es difícil para mi hijo decirle a los médicos y enfermeras cómo se siente	0	1	2	3	4
2. Es difícil para mi hijo hacer preguntas a los médicos y enfermeras.	0	1	2	3	4
3. Es difícil para mi hijo explicar su enfermedad a otras personas.	0	1	2	3	4

ACERCA DE NUESTROS RECURSOS FAMILIARES (problemas con...)	Nunca	Casi Nunca	A veces	A menudo	Casi siempre
1. Es difícil para nuestra familia planificar actividades como vacaciones	0	1	2	3	4
2. Es difícil para nuestra familia descansar lo suficiente	0	1	2	3	4
3. Creo que el dinero es un problema en nuestra familia.	0	1	2	3	4
4. Creo que nuestra familia tiene muchos problemas	0	1	2	3	4
5. Mi hijo no tiene el equipo que necesita.	0	1	2	3	4

