

Complicaciones respiratorias y seguimiento del paciente neuromuscular

Maria Cols Roig⁽¹⁾, Alba Torrent Vernetta⁽²⁾

⁽¹⁾Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona

⁽²⁾Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona

Cols Roig M, Torrent Vernetta A. Complicaciones respiratorias y seguimiento del paciente neuromuscular. *Protoc diagn ter pediatri*. 2017;1:357-367.



1. INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares (ENM) se caracterizan por la pérdida de fuerza muscular secundaria a la afectación, congénita u adquirida, de algún componente de la unidad motora: motoneurona del asta anterior medular (por ejemplo, atrofia medular espinal [AME]), unión neuromuscular (por ejemplo, miastenias), nervio periférico (por ejemplo, neuropatías periféricas) o fibra muscular (por ejemplo, distrofias musculares y miopatías).

A pesar de que en los últimos años ha evolucionado la investigación sobre determinadas entidades, aún no existe ningún tratamiento curativo por lo que un abordaje multidisciplinar precoz de las distintas comorbilidades es básico en el seguimiento del niño con ENM.

La patología respiratoria ha sido clásicamente la principal causa de morbimortalidad del paciente con ENM, pero la instauración oportuna de técnicas de fisioterapia respiratoria y ventilación no invasiva (VNI) ha ocasionado un

cambio evolutivo del paciente, en términos de calidad de vida y de supervivencia.

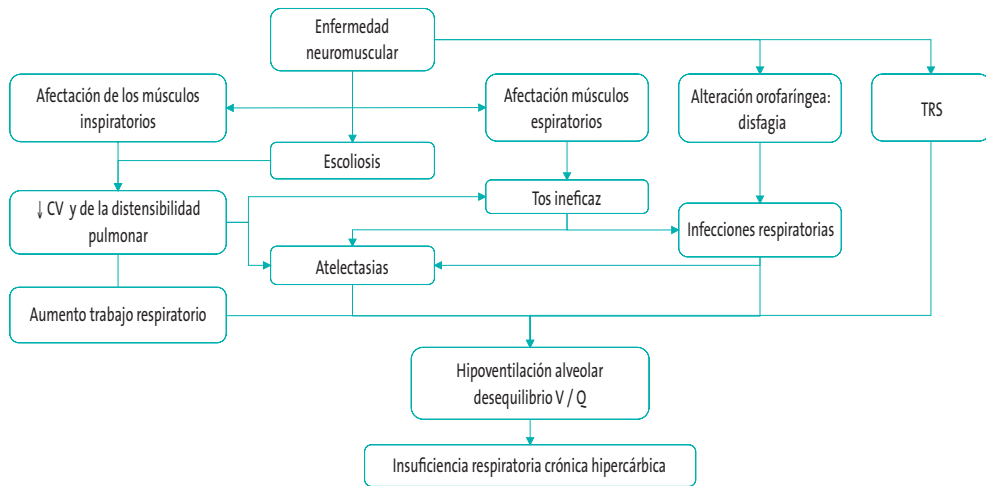
2. FISIOPATOLOGÍA RESPIRATORIA

La instauración y evolución de la disfunción respiratoria en los pacientes con ENM puede variar en función de cada entidad, pero todas comparten una fisiopatología similar que puede progresar, en fases avanzadas, a fracaso respiratorio crónico (**Figura 1**).

El **fallo de la bomba respiratoria** es el problema principal en los pacientes con ENM y puede conllevar hipoventilación nocturna (HN). De no tratarse de forma precoz y adecuada, la HN puede evolucionar a insuficiencia respiratoria crónica hipercárbica. Las causas más frecuentes del fallo de la bomba respiratoria, a parte de la debilidad muscular, son la alteración de la caja torácica y del centro de control respiratorio.

Muchas ENM pueden cursar con **deformidad en la caja torácica**, sobre todo aquellas con

Figura 1. Fisiopatología respiratoria en la enfermedad neuromuscular



mayor afectación de musculatura proximal. La escoliosis es la deformidad más frecuente, ocasionando pérdida del equilibrio en sedestación, acortamiento del tronco, compresión de las estructuras intratorácicas, compromiso de la función respiratoria y, más raramente, dolor. Suele ser progresiva, agravando más aún la mecánica de la pared torácica. También la disminución crónica de la amplitud de la respiración en estos pacientes puede producir anquilosis de las articulaciones costosternales y costovertebrales, que, junto con la fibrosis de los músculos intercostales o de elementos del tejido conectivo, pueden reducir la distensibilidad de la caja torácica. En ENM graves de inicio en el lactante, debido a la gran distensibilidad del tórax en la primera infancia, evolucionan a *pectum excavatum*, tórax en quilla y/o tórax hipoplásicos y acampanados.

Los pacientes con ENM tienen elevada predisposición a padecer **trastornos respiratorios durante el sueño** (TRS). Estos comprenden sín-

drome de apnea-hipoapnea obstructiva del sueño (SAHOS), síndrome de resistencia aumentada de la vía aérea superior, apneas centrales e HN. Diferentes mecanismos están implicados en la aparición de estos trastornos, como la debilidad de los músculos respiratorios (especialmente del diafragma) y de la vía aérea superior, el patrón respiratorio restrictivo y la alteración del control ventilatorio durante el sueño.

En determinadas ENM los pacientes pueden presentar disfagia por alteraciones de la masticación y/o de la deglución y reflujo gastroesofágico, que pueden condicionar episodios de **broncoaspiración**.

También pueden presentar **tos ineficaz** por alteración en una o más partes del circuito tusígeno. Para que el reflejo tusígeno sea eficiente, se requiere una inspiración profunda, buen cierre glótico y una buena coordinación entre la musculatura espiratoria y una rápida aper-

tura glótica. Este circuito genera un elevado flujo aéreo capaz de arrastrar las secreciones respiratorias y así proteger la vía aérea.

El síndrome aspirativo crónico, junto a la alteración del aclaramiento mucociliar por tos ineficaz, puede ocasionar enfermedad parenquimatosa que ocasione o empeore la hipoxemia.

Las **infecciones respiratorias** son la principal causa de insuficiencia respiratoria aguda en los pacientes con ENM, debido a que se produce una disminución de la fuerza respiratoria en pacientes gran fatigabilidad muscular y, debido a que existe una dificultad para eliminar secreciones, se favorece la aparición de atelectasias y neumonías.

Otras causas menos frecuentes de fallo respiratorio agudo son: fallo cardiaco secundario a la cardiomiopatía y/o arritmia, utilización de sedantes, aspiración, neumotórax y embolismo pulmonar.

Otros aspectos a considerar:

- **Estado nutricional:** la evolución del peso de los pacientes con ENM varía en función de la enfermedad de base y del estadio de la misma. Los pacientes con distrofia muscular de Duchenne (DMD) presentan un aumento de peso alrededor de los 13 años, coincidiendo con la pérdida de deambulación, hecho que produce un impacto negativo en la progresiva pérdida de función motora y en el desarrollo de escoliosis. Posteriormente tienden a presentar una pérdida de peso. En general, en las ENM la progresiva pérdida de peso se debe al empeoramiento del esta-

do respiratorio, debido al aumento del gasto calórico por el trabajo respiratorio que conllevan los episodios de infección respiratoria y la HN, y en ocasiones también a las dificultades en la alimentación oral.

- **Cardiopatía:** la afectación cardiaca es frecuente en muchas ENM. Las principales manifestaciones son la miocardiopatía dilatada, la miocardiopatía hipertrófica, y los trastornos del ritmo y de la conducción. En pacientes graves, se debe descartar hipertensión pulmonar secundaria en caso de presentar hipoxemia y/o hipoventilación crónica.

3. EVALUACIÓN RESPIRATORIA DEL PACIENTE NEUROMUSCULAR

La función del neumopediatra en el seguimiento del niño neuromuscular es la de prevenir, diagnosticar y tratar precozmente todas aquellas comorbilidades respiratorias que puedan presentarse a lo largo de la evolución del paciente. Para ello, se requiere un seguimiento precoz y sistemático, clínico y funcional, para establecer de forma individualizada el inicio de las medidas oportunas según se desarrolle la enfermedad.

No existe consenso internacional sobre cuándo debe iniciarse el seguimiento en todas las ENM: en la DMD, la American Thoracic Society (ATS) aconseja una primera evaluación a los 4-6 años y posteriormente reevaluar a los pacientes a los 12 años o antes si precisan sedestación definitiva, se detecta una capacidad vital forzada (CVF) < 80%, presentan signos o síntomas de disfunción respiratoria y/o re-

quieren cirugía. Otras enfermedades más precoces y/o rápidamente evolutivas (AME I y II, miopatías congénitas u otras) van a precisar un abordaje más precoz e incluso al diagnóstico de la enfermedad.

3.1. Anamnesis

Debe interrogarse sobre aquellos datos que permitan establecer la progresión de la enfermedad, las enfermedades intercurrentes, la sintomatología respiratoria en estado basal y la clínica propia de otras comorbilidades que puedan influir en la función respiratoria del paciente.

Es habitual que el paciente neuromuscular estable no exprese problemas respiratorios en la consulta, por lo que es útil realizar una anamnesis sistemática en la búsqueda de aquellos síntomas característicos dada la fisiopatología de la enfermedad: presencia de tos habitual, fuerza y eficiencia del reflejo tusígeno, gravedad y frecuencia de los procesos infecciosos respiratorios, síntomas sugestivos de disfagia, síntomas de reflujo gastroesofágico, clínica sugestiva de TRS (**Tabla 1**) y presencia de complicaciones respiratorias tras intervenciones quirúrgicas.

3.2. Exploración física

Característicamente el paciente neuromuscular con afectación de musculatura respiratoria presenta una respiración superficial. En aquellos pacientes con patrón restrictivo se detecta una taquipnea compensadora, que frecuentemente es el signo más precoz de afectación respiratoria. En casos más graves puede detectarse expansión torácica escasa, nula o respiración paradójica. Es característi-

Tabla 1. Signos y síntomas sugestivos de trastornos respiratorios durante el sueño

Ronquidos
Apneas
Despertares nocturnos
Posturas anómalas durante el sueño
Hipersudoración nocturna
Cefalea o irritabilidad matutina
Excesiva somnolencia diurna
Hiperactividad
Alteraciones en la conducta y/o aprendizaje
Falta de medro/desnutrición
Infecciones respiratorias y/o atelectasias recurrentes
Episodios de cianosis durante el sueño (casos muy graves)
Hipertensión pulmonar ± <i>cor pulmonale</i> (fases avanzadas)

co el escaso o nulo tiraje intercostal aun en situación de aumento del trabajo respiratorio. La configuración de la caja torácica puede ser muy variable según la edad, la enfermedad subyacente y la fase evolutiva, observándose desde tórax normoconfigurados en fases iniciales a tórax acampanados, hipoplásicos y rígidos con cifoescoliosis grave en aquellos casos más avanzados. También es importante considerar el estado nutricional, pues, como se ha expuesto previamente, puede estar alterado por falta o exceso de peso. La auscultación puede ser normal, presentar hipofonesis bilateral secundaria a la escasa movilización de aire en cada ciclo respiratorio, ruidos de secreciones a nivel faríngeo en pacientes con disfagia, *roncus* y/o tos débil en aquellos pacientes con tos ineficaz y/o presentar la propia semiología de complicaciones respiratorias establecidas (atelectasia, neumonía...).

3.3. Exploraciones complementarias

Las exploraciones complementarias más habituales en el seguimiento del paciente neuromuscular son las siguientes:

3.3.1. Medición de la capacidad vital (CV)

La **espirometría** es la principal exploración para la medida de CV del paciente. Habitualmente se utiliza la espirometría forzada, pero en pacientes con ENM la espirometría lenta es otra opción de utilidad. En pacientes de 3 a 5 cinco años y/o en pacientes con retraso cognitivo leve suele ser de utilidad el uso de incentivos. Cada enfermedad neuromuscular tiene su propia evolución espirométrica, por ejemplo, en DMD la CV aumenta hasta los 13-14 años y posteriormente disminuye a razón de $4,1 \pm 4,4\%$ cada año. Aun así, el patrón restrictivo es el característico de las ENM: se define por una capacidad vital forzada (CVF) < 80% del teórico manteniendo la relación entre el volumen espiratorio en el primer segundo (VEF_1)/CVF igual o superior al 80%. Se conoce que en los pacientes con ENM una CVF menor del 60% se relaciona con mayor incidencia de TRS y CVF menor del 40% con mayor incidencia de HN. La CVF inferior a un litro en pacientes adultos con DMD no ventilados se asocia a una supervivencia media de 3,1 años (8% a los 5 años). El valor de declive de la CVF en decúbito respecto al valor medido en sedestación ayuda a evaluar la debilidad diafragmática, siendo significativa cuando la diferencia es > 7-10% y con riesgo de HN cuando es superior al 20%. En adultos con DMD, una CVF inferior al 25% o menor de 680 ml es sugestiva de fracaso respiratorio diurno.

La **pletismografía** es una técnica menos utilizada para el estudio de la función pulmonar en el niño con ENM. Característicamente, el volumen corriente estará disminuido. En estadios iniciales se puede observar un aumento del volumen residual (VR) con preservación de la capacidad pulmonar total (CPT), que disminuye en fases más tardías. Si coexiste deformidad de la caja torácica, el VR también disminuye.

3.3.2. Medición de la fuerza de la musculatura respiratoria

La **presión inspiratoria máxima** (PIM) se utiliza para la medición de la fuerza de la musculatura respiratoria inspiratoria. Se realiza mediante un manómetro conectado a una pieza bucal (tipo buceo) y con pinza nasal. Se pide al paciente que tras vaciar completamente el pulmón realice de forma rápida una inspiración máxima. Se repite la maniobra 3-8 veces, seleccionándose el valor más alto, si es reproducible. La **sniff nasal inspiratory pressure** (SNIP) es otro modo de determinar la fuerza de los músculos inspiratorios. Se realiza mediante un manómetro conectado a una pieza instalada en una fosa nasal y cierre bucal. Se pide al paciente que realice maniobra de olfateo. La **presión espiratoria máxima** (PEM) para la determinación de la fuerza de la musculatura espiratoria se realiza de forma similar a la PIM, pero pidiendo al paciente una espiración máxima partiendo de insuflación pulmonar máxima (**Figura 2**).

Existen fórmulas para el cálculo de los valores de normalidad de PIM, PEM y SNIP, pero se estima que cuando la PIM es inferior a $-80 \text{ cmH}_2\text{O}$ y la PEM es superior a $+80 \text{ cmH}_2\text{O}$, el paciente no presenta una debilidad clínicamente relevante. Una vez afectados, estos parámetros

Figura 2. Manómetro con pieza bucal para determinación de PIM y PEM, y manómetro con pieza nasal para determinación de SNIP



pueden ser indicadores del estadio evolutivo del paciente: una PIM inferior a -30 se asocia a alto riesgo de fracaso respiratorio con paCO_2 elevado en vigilia. El SNIP aumenta hasta los 10,5 años en DMD y posteriormente desciende, siendo el marcador inicial de declive de fuerza respiratoria. Una PEM inferior a +60 cmH_2O sugiere tos ineficaz y cuando es inferior a +45 cmH_2O se correlaciona con tos ausente. Estas maniobras requieren cierto grado de colaboración y entrenamiento del paciente y pueden ser complejas de realizar en determinados niños. Hay estudios que sugieren que la determinación de SNIP es más fácil que la de PIM y que presenta una buena correlación con la CV.

3.3.3. Medición de la fuerza de la tos

Se realiza midiendo el **pico flujo en tos** (*peak cough flow* [PCF]) con un medidor de pico flujo espiratorio con boquilla en boca y pinza nasal

o mediante conexión a mascarilla nasobucal colocada de forma casi hermética en cara, en aquellos pacientes con dificultad de oclusión bucal. Los valores de normalidad en el adulto oscilan entre 360-960 l/min. Un valor de PCF inferior a 160 l/m se asocia a infecciones recurrentes y a un incremento en la mortalidad en adultos afectos de DMD, aconsejándose asistencia de tos de forma diaria. Un PCF entre 160 y 270 l/m se asocia a complicaciones respiratorias por tos ineficaz en el curso de procesos respiratorios intercurrentes, por lo que la asistencia de tos está indicada durante los mismos. En adultos con DMD una CVF inferior a 2,1 l se correlaciona con un PCF inferior a 270 l/m. Se considera que estos valores predictivos de PCF son aplicables para pacientes mayores de 12 años. Existen tablas con valores de normalidad de PCF según edad, sexo y talla para niños pequeños.

3.3.4. Estudio del intercambio de gases

A diferencia de los adultos, la **gasometría** arterial es poco utilizada en la población infantil, ya que al ser dolorosa puede ocasionar llanto o apnea al paciente, disminuyendo o incrementando falsamente los niveles de paCO_2 . Por este motivo suele ser más útil la gasometría capilar e incluso la venosa. Los niveles de CO_2 son menos fiables, pero el valor elevado de los bicarbonatos o exceso de base superior a 4 mmol/l pueden orientar a HN, aun con valores de CO_2 normales en vigilia. La saturación de oxígeno de la hemoglobina puede determinarse con facilidad con el uso de **pulsioximetría** en la consulta y orienta sobre el estado de oxigenación del paciente en vigilia. En casos de disponerse en la consulta, también se puede estimar la CO_2 en vigilia con **capnógrafo**.

3.3.5. Estudio de los TRS

La **polisomnografía** (PSG) es la prueba de oro para determinar la existencia de SAHOS y/o HN, pero es poco accesible. La realización de un **registro pulsioximétrico y capnográfico durante el sueño** es una técnica también válida, más económica, e incluso realizable en domicilio.

4. ABORDAJE TERAPÉUTICO

4.1. Fisioterapia respiratoria

Los objetivos principales de la fisioterapia respiratoria son la preservación de la distensibilidad pulmonar, el mantenimiento de la ventilación alveolar y la optimización del PCF y del manejo de las secreciones. Las distintas técnicas de fisioterapia respiratoria se aplican en función de la edad del paciente y del tipo de enfermedad, y suelen ir dirigidas a drenar las secreciones y a optimizar el trabajo respiratorio para mantener la función ventilatoria. Dentro de las técnicas pasivas para el drenaje de secreciones destacan el drenaje autógeno asistido, la espiración lenta prolongada y la tos asistida manual.

4.2. Asistencia de la tos

Para producir una tos efectiva es necesario alcanzar una PEM igual o superior a + 60 cmH₂O, por lo que muchos pacientes afectados de ENM tienen tos ineficaz para eliminar las secreciones respiratorias. La asistencia de la tos incluye medidas para incrementar el esfuerzo espiratorio y, frecuentemente también, medidas de asistencia en la fase inspiratoria.

De forma manual la fase espiratoria puede asistirse realizando una presión en la parte supe-

rior del abdomen y/o en la pared torácica de forma sincrónica al momento espiratorio de la tos. La asistencia a la fase inspiratoria puede realizarse manualmente mediante una bolsa autoinflable, o bien un dispositivo de presión positiva intermitente o un ventilador mecánico. La asistencia de la tos también puede realizarse con un dispositivo de insuflación y exuflación mecánica (**Figura 3**) que actúa aplicando una presión positiva durante la inspiración seguida de una presión negativa, generando un flujo aéreo que simula la tos.

4.3. Ventilación no invasiva

La ventilación no invasiva (VNI) es un tratamiento con soporte ventilatorio sin invasión de la vía aérea del paciente (**Figura 4**). En los

Figura 3. Asistentes mecánicos de la tos, izquierda Emerson® y derecha E70 Respironics®



Figura 4. Circuito de VNID: ventilador mecánico domiciliario, tubuladura, interfase y cinchas



enfermos neuromusculares esta técnica ha demostrado una disminución de la morbimortalidad y ha cambiado la evolución natural de la enfermedad. Las principales indicaciones de la VNI domiciliaria (VNID) son las siguientes:

- SAHOS no resoluble mediante acto quirúrgico (por ejemplo, adenoamigdalotomía).
- ETCO_2 o $\text{TcCO}_2 > 50$ mmHg durante más del 25% del tiempo total de sueño (TTS).
- Saturación de la hemoglobina inferior al 88% durante más de 5 minutos consecutivos o superior al 10% del TTS.
- Elevación de bicarbonatos o exceso de base superior a 4mmol/l.
- PaCO_2 diurna superior a 45 mmHg.
- CV inferior a 1 l en pacientes adultos con DMD.
- Infecciones y atelectasias recurrentes a pesar de una buena asistencia de la tos.
- Para favorecer el crecimiento costal y el volumen torácico en aquellas enfermedades con grave afectación respiratoria en primera infancia.

En el enfermo con ENM, la VNI también se ha demostrado eficaz como tratamiento de soporte ventilatorio en el transcurso de enfermedades respiratorias agudas, usada de forma preventiva en previsión de cirugía electiva en pacientes de riesgo, como apoyo ventilatorio durante procedimientos invasivos (por ejemplo, fibrobroncoscopia), durante el destete del paciente intubado o tras la decanula-

ción en pacientes previamente traqueostomizados. También se ha utilizado con finalidad paliativa en enfermos terminales.

En situación de estabilidad clínica, habitualmente la VNID se utiliza solo en las horas de sueño. Se aconseja utilizar dos niveles de presión (*bilevel positive airway pressure* [BiPAP]); el uso de presión positiva continua (*continuous positive airway pressure* [CPAP]) está limitado en este colectivo de pacientes, dada la frecuente asociación del SAHOS con HN, fatiga muscular y riesgo de apneas prolongadas.

Si a pesar de un adecuado soporte con VNID nocturna y adecuada asistencia a la tos el paciente presenta hipoxemia, hipercarbica, disnea diurna y/o infecciones de repetición, estará indicado añadir soporte ventilatorio durante el día. En pacientes colaboradores este puede realizarse también de forma no invasiva, inclusive en pacientes que requieren ventilación continuada 24 horas al día.

4.4. Ventilación invasiva

El apoyo ventilatorio invasivo a nivel domiciliario implica la realización de una traqueostomía, un estoma en la cara anterior de la tráquea. Tiene las ventajas de permitir una conexión más segura al ventilador, permitir la administración de presiones más altas y la aspiración directa de las secreciones traqueales. Aun así, a parte de las no infrecuentes complicaciones médicas relacionadas con la traqueostomía, esta ocasiona una alteración de la sociabilización y del estado emocional, tanto en el niño traqueostomizado como de los padres del mismo y se ha descrito una mortalidad directamente relacionada con su uso entre el 0,5-3%. Por todo ello, y ante la mayor

evidencia de que el apoyo no invasivo permite un soporte domiciliario coste-efectivo incluso en pacientes con ENM dependientes de ventilación 24 horas al día, actualmente se restringe su uso a aquellos casos en los que no hay alternativa. La ventilación invasiva en el paciente neuromuscular estaría indicada en las siguientes circunstancias:

- Necesidad continuada de asistencia ventilatoria en pacientes pequeños y/o poco colaboradores, que rechazan la técnica no invasiva continuada o por escasa experiencia del equipo médico.
- Insuficiencia bulbar/incapacidad de drenaje de las propias secreciones con mecanismos no invasivos de asistencia mecánica de la tos.
- Paciente con intubación prolongada que fracasa al destete a VNI a pesar de asistencia adecuada de la tos.
- Pacientes con obstrucción no resoluble de la vía aérea superior.

El paciente ventilado en domicilio debe tener asegurado el seguimiento ambulatorio por un servicio técnico y un equipo médico experto en el manejo de esta enfermedad respiratoria y en ventilación mecánica domiciliaria. El seguimiento del paciente ventilado debe observar el bienestar del paciente, la disminución del trabajo respiratorio y la normalización del intercambio gaseoso. La titulación y supervisión periódica de la efectividad de las presiones mediante polisomnografía o capnografía nocturna es de elección, siempre que se posea este recurso. En caso de requerir 24 horas de ventilación, el paciente debe tener doble equi-

po de ventilación domiciliaria para facilitar un recambio rápido de ventilador en caso de disfunción del equipo habitual.

4.5. Otras medidas terapéuticas

- **Inmunopprofilaxis:** a parte de la inmunización según calendario vacunal de la zona de residencia, para la prevención de infecciones respiratorias es importante la cobertura con vacuna antineumocócica conjugada con antígeno proteico en menores de 2 años, la vacuna antineumocócica 23-valente en mayores de 2 años, y anualmente profilaxis con vacuna anti-influenza en los mayores de 6 meses. En menores de 2 años, el uso de palivizumab se indica en documentos de consenso de expertos, si bien su eficacia en ENM no está demostrada.
- **Tratamiento de las infecciones respiratorias agudas:** las infecciones respiratorias en niños con ENM pueden condicionar dificultad respiratoria, reducción en la capacidad vital e hipercarbia aguda. El tratamiento incluye la fisioterapia respiratoria, asegurar una adecuada hidratación, el manejo adecuado de las secreciones con asistencia manual y/o mecánica de la tos e inicio precoz de antibioterapia. Solo si se asocia obstrucción bronquial pueden utilizarse broncodilatadores de acción corta. Los pacientes que ya dispongan de VNI nocturna en su domicilio pueden incrementar las horas de ventilación durante el día para evitar las atelectasias y mejorar el manejo de las secreciones. Como el problema principal en esta entidad es el fallo de la bomba ventilatoria, el principal tratamiento en caso de insuficiencia respiratoria es el apoyo ventilatorio. Se administrará oxigenoterapia su-

plementaria en función de las necesidades del paciente, solo cuando se asegure una adecuada ventilación en el paciente. La oxigenoterapia aislada en el paciente con ENM no está indicada, pues puede disminuir los *arousals* en el paciente con HN y disminuir el impulso hipoxémico de la ventilación en el paciente hipercápnico crónico, pudiendo incrementar la retención de CO₂, ocasionando un estado comatoso y paro respiratorio.

- **Soporte nutricional:** los pacientes con mayor debilidad muscular y con ENM de inicio en edades más tempranas tienen más riesgo de desnutrición. El objetivo principal es mantener un aporte calórico y de nutrientes adecuado para el paciente por vía oral siempre que sea posible, si es necesario con dieta modificada y adaptada. En ocasiones es necesaria la alimentación por sonda nasogástrica o por gastrostomía. Es importante valorar el riesgo aumentado de osteoporosis debido a la inmovilidad y al uso de algunos tratamientos, como los corticoides en la DMD.
- **Cirugía de la escoliosis:** la cirugía es el tratamiento de elección de la escoliosis en estos pacientes, ya que el tratamiento conservador con ortesis no es efectivo. Con la cirugía se mejora la postura en sedestación, se evita la progresión y se aumenta la calidad de vida del paciente. El principal indicador de cirugía es la progresión de la curvatura. En pacientes con DMD la cirugía se programa al alcanzar un ángulo de Cobb de 30-50°. En pacientes con miopatías congénitas se considera tributaria de cirugía una progresión de la curvatura de más de 50°.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Bach JR, Tran j, Durante S. Cost and physician effort analysis of invasive vs noninvasive respiratory management of Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2015;94(6):474-82.
- Benditt J, Boitano L. Pulmonary issues in patients with chronic neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;187(10):1046-55.
- Benditt JO. Initiating noninvasive management of respiratory insufficiency in neuromuscular disease. *Pediatrics.* 2009;123:S236-8.
- 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.
- Davis GM. Tracheostomy in children. *Paediatr Resp Rev.* 2006;7S:S206-9.
- Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G, Nathan N, Labit A, Clément A, *et al.* Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest.* 2008; 133(1):161-8.
- Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, *et al.* Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004;170:456-65.
- Finder JD. A 2009 perspective on the 2004 American Thoracic Society statement, "respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy". *Pediatrics.* 2009;123:S239-41.
- 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.

- Khirani S, Ramirez A, Aubertin G, Boulé M, Chemouny C, Forin V, *et al.* Respiratory muscle decline in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol.* 2014;49(5):473-81.
- Kravitz RM. Airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics.* 2009 May;123 Suppl 4:S231-5.
- Martínez C, Cols M, Salcedo A, Sardon O, Asensio O, Torrent A. Tratamientos respiratorios en la enfermedad neuromuscular. *An Pediatr (Barc).* 2014;81:259.e1-9.
- Martínez C, Villa JR, Luna MC, Osona FB, Peña JA, Larramona H, *et al.* Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *An Pediatr (Barc).* 2014;81:258.e1-258.e17.
- Mellies U, Ragette R, Schwake C, Bohem H, Voit T, Teschler H. Daytime predictors of sleep disordered breathing in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord.* 2003;13:123-8.
- Nève V, Cuisset JM, Edme JL, Carpentier A, Howsam M, Leclerc O, *et al.* Sniff nasal inspiratory pressure in the longitudinal assessment of young Duchenne muscular dystrophy children. *Eur Respir J.* 2013;42(3):671-80.
- Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:2191-4.
- Sharma D. Pulmonary function testing in neuromuscular disorders. *Pediatrics.* 2009;123:S219-21.
- Villanova M, Brancalion B, Mehta AD. Duchenne muscular dystrophy: life prolongation by noninvasive ventilation support. *Am J Phys Med Rehabil.* 2014;93(7):595-9.
- Wang CH, Dowling JJ, North K, Schroth MK, Sejersen T, Shapiro F, *et al.* Consensus statement on standard of care for congenital myopathies. *J Child Neurol.* 2012;27:363-82.
- Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, *et al.* Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2007;22:1027-49.

