



Universidad Abierta Interamericana

Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud

Lic. En Kinesiología y Fisiatría

*Rehabilitación respiratoria en niños con Atrofia Muscular
Espinal*

Autor: Pallero Jazmín.

Asesor metodológico: Cappelletti Andrés.

Tutor: Dra. Lombardi Francina.

Modalidad del trabajo final: Revisión Bibliográfica.

Título a obtener: Lic. en Kinesiología y Fisiatría.

Resumen

Introducción: La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad congénita que se caracteriza por debilidad y atrofia muscular generalizada y constituye la primera causa genética de mortalidad en lactantes debido a sus complicaciones respiratorias.

Objetivo: El objetivo de esta tesis es analizar los efectos de la relación entre la kinesiólogía respiratoria y la atrofia muscular espinal infantil.

Materiales y métodos: Se llevo a cabo un estudio no experimental, de tipo descriptivo en donde se realizó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Scielo, Elsevier, Pubmed, Dialnet. En total se utilizaron 10 artículos científicos que cumplieran con los criterios de inclusión y exclusión de nuestro trabajo, realizados en los últimos 12 años.

Resultado: Se encontraron varios estudios que hablan sobre los procedimientos terapéuticos para tratar las complicaciones respiratorias en niños con AME. Las opciones más recomendadas son la asistencia manual de la tos, la asistencia mecánica de la tos y la ventilación mecánica no invasiva. Se encontraron diversos artículos que destacan el uso de Ventilación Mecánica No Invasiva, siendo la técnica más utilizada en estos casos, ya que es un método no invasivo y bien tolerado por niños en edad pediátrica. El entrenamiento de los músculos respiratorios es un tema que genera controversias.

Conclusión: El manejo precoz de un tratamiento respiratorio es vital para que estos niños tengan una mejor calidad de vida, independientemente del tipo de AME que se trate. El desarrollo de la VNI y los protocolos de tos asistida han permitido mejorar la historia natural de casi la totalidad de las enfermedades neuromusculares, especialmente de la atrofia muscular espinal (AME). Un programa de rehabilitación respiratoria mejora la calidad de vida y disminuye el riesgo de complicaciones.

Palabras claves: enfermedades neuromusculares, atrofia muscular espinal, respiración artificial, rehabilitación.

Índice

Problema	5
Justificación.....	6
□ General	6
□ Personal	6
Objetivo general:	7
Objetivos específicos:	7
Marco Teórico.....	8
Enfermedades neuromusculares.....	8
□ Clasificación.....	8
□ Epidemiología	9
Atrofia Muscular espinal.....	9
□ Definición.....	9
□ Clasificación.....	9
□ Etiología	10
□ Epidemiología	11
□ Fisiopatología respiratoria.....	11
□ Diagnóstico	13
□ Estudios complementarios	13
□ Clínica	14
□ Complicaciones	14
□ Evaluación de la función pulmonar.....	15
□ Tipos de evaluaciones:	17
Rehabilitación respiratoria	18
□ Tratamiento	19
□ Asistencia manual de la tos	21

□ Asistencia mecánica de la tos.....	22
□ Utilizacion de Ventilacion mecanica no invasiva	24
□ Utilización de ventilación mecánica invasiva. Traqueostomía.	25
□ Técnicas de limpieza de la vía aérea	26
□ Entrenamiento de los músculos respiratorios.....	28
Metodología	30
Resultados	31
Conclusión	40
Bibliografía	41

Problema

La atrofia muscular espinal (AME) constituye la primera causa genética de mortalidad en lactantes debido a complicaciones respiratorias. La historia natural de la enfermedad en estos niños determina que fallecen antes de los 24 meses de edad por insuficiencia respiratoria, a menos que reciban cuidados clínicos preventivos. El eje de este trabajo de investigación se encuentra centrado en revisar la literatura existente a través de bases de datos, buscando antecedentes de estudios, investigaciones o artículos que indaguen sobre la relación, favorable o no, que podría tener la kinesiólogía respiratoria en el tratamiento de personas con atrofia muscular espinal. Queremos tratar de construir una base sólida de ésta revisión bibliográfica y que las conclusiones y resultados obtenidos permitan generar conocimiento que resulte de gran valor a las personas interesadas en el tema, pudiendo ser profesionales de la salud o familiares/cuidadores. Estamos siendo testigos de un cambio de paradigma en el cuidado de los pacientes con AME. La reciente actualización de los cuidados en AME se orienta al manejo respiratorio, nutricional, ortopédico, el uso de suplementos nutricionales, manejo de condiciones agudas y quirúrgicas.

Se ha encontrado un estudio, denominado Atrofia muscular espinal: manejo respiratorio en la perspectiva de los recientes avances terapéuticos, Palomino, M. A. (2017), en donde comenta en su investigación que la complicación más seria en AME es la insuficiencia respiratoria cuyo enfoque debiera ser preventivo, mediante el manejo intensivo de la tos, evitando la deformación de la caja torácica y permitiendo el desarrollo pulmonar, tratando la hipoventilación y manejando oportunamente las infecciones respiratorias. Remarca que los avances en el conocimiento de la historia natural de la AME, sumadas a nuevas estrategias terapéuticas y al manejo en equipo multidisciplinario podría mejorar la calidad y expectativa de vida de estos pacientes, tratando de evitar situaciones difíciles para las familias, a la espera de las terapias curativas.

Otro de los estudios del autor Barros, G. M. (2018), denominado Tratamiento rehabilitación y manejo global de las enfermedades neuromusculares, contempla que la sobrevivencia de pacientes con AME ha mejorado gracias a los cuidados respiratorios, ya sea con traqueostomía, ventilación mecánica invasiva (VMI), ventilación mecánica no invasiva (VNI), uso de asistente mecánico de la tos y alimentación suplementaria.

Refiere que los avances terapéuticos exigen la intervención de múltiples disciplinas médicas y de un equipo interdisciplinario en rehabilitación coordinado por médico fisiatra, conformado por licenciados en trabajo social, psicología, kinesiología, terapia ocupacional, fonoaudiología, enfermería y pedagogía.

Llegando a una conclusión, el propósito de este trabajo será analizar cuáles son los efectos de la relación entre la kinesioterapia respiratoria y la atrofia muscular espinal infantil.

Justificación

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neurodegenerativa que constituye la primera causa genética de mortalidad en lactantes debido a complicaciones respiratorias. Su incidencia es de 1/10.000 nacimientos y su prevalencia es de 1-2/100.000 personas. Estos niños fallecen antes de los 24 meses de edad por insuficiencia respiratoria, a menos que reciban cuidados clínicos preventivos. El pronóstico de vida de estas personas se ha modificado significativamente con la incorporación de apoyos nutricionales y respiratorios. La Fisioterapia Respiratoria supone la mejoría o el mantenimiento de la función respiratoria de los niños con AME. El abordaje de las dificultades respiratorias mediante un protocolo de Fisioterapia Respiratoria disminuye el número de infecciones y de visitas a urgencias e ingresos hospitalarios.

Personal: Consideramos importante investigar sobre la atrofia muscular espinal ya que es una enfermedad poco estudiada por ser considerada “rara” debido a su baja incidencia. Actualmente en argentina se conocen más de 300 casos, entre ellos bebés de 6 a 18 meses, de los cuales solo 40 solo reciben un buen tratamiento. Pensamos que es esencial que estas personas reciban una rehabilitación completa, con un equipo de trabajo multidisciplinario. Comprendemos que es de gran ayuda el papel que tiene el kinesiólogo respiratorio sobre esta patología, ya que contribuye a la prevención de complicaciones respiratorias, que son la principal causa de muerte de estas personas y además contribuye a mantener sus capacidades físicas tanto a nivel respiratorio como motor. La intervención de un kinesiólogo especializado en el área respiratoria en atrofia muscular espinal es esencial para mejorar la calidad de vida tanto del niño como de su familia y el pronóstico de su enfermedad.

Objetivo general:

- Analizar los efectos de la relación entre la kinesiólogía respiratoria y la atrofia muscular espinal infantil.

Objetivos específicos:

- Examinar las diferentes prestaciones terapéuticas que se ofrecen en los distintos tratamientos de pacientes con AME.
- Estudiar los efectos que se consiguen de acuerdo a los distintos tratamientos respiratorios que existen en la actualidad respecto a la AME.
- Valorar los tiempos de evaluación de los diferentes tratamientos.
- Hallar evidencia científica publicada en los últimos años.

Marco Teórico

Enfermedades neuromusculares

Las enfermedades neuromusculares (ENM) son todas aquellas que afectan alguno de los componentes de la unidad motora, es decir, las células del asta anterior de la médula espinal, el nervio periférico, la unión neuromuscular o el músculo. Son trastornos complejos que se pueden presentar desde la infancia hasta la edad adulta, muchas veces progresivos y multisistémicos, en su mayoría son de origen genético, pero también pueden ser adquiridos por causas tóxicas, inflamatorias, inmunomediadas, metabólicas. Se caracterizan por la pérdida progresiva de la masa muscular y por la debilidad muscular. La debilidad muscular puede comprometer a tres grupos fundamentales de músculos: los inspiratorios (diafragma, parasternales, escalenos y accesorios de la inspiración); los espiratorios (intercostales externos y abdominales), y los que inervan las vías aéreas superiores (palatinos, faríngeos, geniogloso). (Ysasi, 2017, pág 12)

➤ Clasificación

Las ENM con compromiso respiratorio se agrupan según nivel anatómico que afectan, ya sea la localización en la motoneurona (medula, tronco cerebral y ocasionalmente corteza), unión neuromuscular y músculo.

- 1- Enfermedad de la motoneurona: AME tipo 1 o Werdnig-Hoffmann, AME con dificultad respiratoria, AME tipo 3 o Kugelberg-Welander, AME tipo 4, Esclerosis lateral amiotrófica (sólo en adultos).
- 2- Neuropatías (Unión neuromuscular): Síndrome de Guillain Barré, polineuropatías congénitas.
- 3- Enfermedad muscular: Distrofia muscular de Duchenne (DMD), distrofia muscular de Becker, distrofia muscular congénita, distrofia miotónica congénita. Miopatías congénitas. Miopatías metabólicas: Mitocondrial, Pompe, MELAS. Miopatías Inflamatorias: Dermatomiositis. Miopatías Secundarias: Desnutrición, corticoidal, trastornos metabólicos agudos.

4- Enfermedades de la unión neuromuscular: Síndromes miasténicos congénitos. (Prado, 2010, pág 18)

➤ Epidemiología

Las ENM son consideradas enfermedades raras por su prevalencia e incidencia ya que afectan a de 1 cada 2000 personas. Aunque si bien son infrecuentes en forma individual, en su conjunto, con más de 150 entidades distintas, representan un porcentaje significativo y cada vez mayor de las enfermedades crónicas que afectan al ser humano. Las ENM más comunes en la edad pediátrica son la distrofia muscular Duchenne (DMD), con una incidencia de entre 1 en 3500 y 1 en 5000 varones recién nacidos, la distrofia miotónica (DM1) con una prevalencia de entre 0.5 y 18.1 en 100000 habitantes y la atrofia muscular espinal (AME) que tiene una incidencia de 1 en 10000 nacidos vivos. (Barros, 2018, pág 32)

En la mayoría de los casos la morbi-mortalidad de las enfermedades neuromusculares es causada por debilidad muscular. (Ysasi, 2017, pág 30)

Atrofia Muscular espinal

➤ Definición

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad congénita, neurodegenerativa, de herencia autosómica recesiva que afecta a las motoneuronas del asta dorsal de la médula espinal ocasionando la muerte progresiva. Clínicamente se caracteriza por debilidad y atrofia muscular generalizada de predominio proximal, que comienza en extremidades inferiores, extendiéndose a tronco y extremidades superiores en grado variable según el tipo clínico. La capacidad cognitiva de estos pacientes está siempre preservada.

➤ Clasificación

Se clasifica en 5 tipos según la edad de inicio y la evolución clínica.

- AME tipo 0, prenatal o congénita: Inicio prenatal con ausencia o disminución de movimientos fetales, debilidad severa al nacimiento con hipotonía profunda y arreflexia. Fallo respiratorio precoz con expectativa de vida inferior a los 6 meses sin soporte ventilatorio.

- AME tipo I o enfermedad de Werding-Hoffman: Inicio clínico entre el nacimiento y los 6 meses de vida. Presentan debilidad muscular, arreflexia e hipotonía generalizada. Son característicos el llanto débil, la tos escasa, la disfagia y mal manejo de las secreciones orales. La afectación de la musculatura intercostal, pero con el diafragma conservado, le atribuye al tórax un aspecto campaniforme además de causar un tipo de respiración paradójica característica, con abdomen globuloso.
- AME tipo II: Los síntomas aparecen entre los 6 y 18 meses. Estos niños nunca llegan a andar. Presentan debilidad proximal de predominio inferior, hipotonía y arreflexia. Desarrollan una escoliosis progresiva que, asociada a la debilidad de la musculatura intercostal, causa la afectación pulmonar restrictiva.
- AME tipo III o enfermedad de Kugelberg-Welander: Los síntomas se observan a partir de los 18 meses. La afectación respiratoria y la escoliosis son menos graves y pueden no necesitar soporte ventilatorio. Su expectativa de vida es similar a la población general.
- AME tipo IV: Aparece en la segunda o tercera década de la vida, con una afectación clínica en general leve o moderada. (Carrasco, 2014, pág 8)

➤ Etiología

Es causada por la alteración (ausencia o mutación) en el gen Survival Motor Neuron 1 (SMN1), ubicado en el brazo largo del cromosoma cinco. El locus AME está duplicado y en la parte más centromérica de este locus existe un gen homólogo conocido como Survival Motor Neuron 2 (SMN2). Mientras el gen SMN1 está siempre alterado en los pacientes y es considerado el determinante de la enfermedad, el gen SMN2 está siempre presente en número de 1 a 5 copias en los afectados. Cuantas más copias de SMN2 haya, en general será más benigno el fenotipo, por lo que se considera al gen SMN2 como un modificador fenotípico. La deficiencia de SMN conlleva a una alteración en la maduración muscular que produce atrofia y determina la pérdida neuronal. (Tizzano, 2011, pág 5)

➤ Epidemiología

Es la enfermedad neuromuscular con mayor índice de mortalidad en lactantes debido a las complicaciones respiratorias. Es la segunda enfermedad neuromuscular más frecuente después de la Distrofia muscular de Duchenne (DMD). Su incidencia es de 1/10.000 nacimientos y su prevalencia es de 1-2/100.000 personas. La frecuencia de portadores es de 1 cada 40 o 50 individuos de la población general. La mayoría de los casos presenta una genética típica con predominio de varones. Los pacientes con AME tipo 1 o enfermedad de Werdnig Hoffmann representan el 50% de todos los tipos de AME. La historia natural de la enfermedad en estos niños determina que fallecen antes de los 24 meses de edad por insuficiencia respiratoria, a menos que reciban cuidados clínicos preventivos. El pronóstico de vida de estos pacientes se ha modificado significativamente con la incorporación de apoyos nutricionales y respiratorios consensuados por grupos de expertos en el mundo, creando consensos de estándar de manejo en pacientes con AME. Un porcentaje creciente de estos niños vive más allá de los 2 años. (Palomino, 2018, pág 39)

➤ Fisiopatología respiratoria

El compromiso respiratorio en la AME es de causa multifactorial. Los músculos respiratorios están comprometidos de forma variable, dependiendo del tipo de AME y del estado de la enfermedad. Teniendo en cuenta que el cerebro y los pulmones funcionan adecuadamente en este tipo de enfermedad, el fracaso respiratorio no suele ocurrir hasta que la musculatura respiratoria haya perdido hasta un 70-75% de su fuerza. La afectación de la musculatura respiratoria también puede verse enmascarada en estos niños por la disminución de su actividad física, como consecuencia de la debilidad de la musculatura de los miembros. No es infrecuente, por lo tanto, que la debilidad muscular respiratoria pase desapercibida hasta que un episodio agudo, como una infección o una aspiración, provoquen un fracaso respiratorio. Inicialmente, esta disminución en la fuerza de la musculatura respiratoria se manifiesta con tos ineficaz y problemas para el manejo de las secreciones de la vía aérea, lo que predispone a que estos pacientes presenten atelectasias de repetición e infecciones respiratorias. Además, existe un desbalance entre la contractilidad diafragmática y la distensibilidad de la caja torácica que favorece el desarrollo del tórax acampanado y la depresión esternal o pectus excavatum, especialmente en AME 1 y 2. En AME 1 la insuficiencia respiratoria es

inevitable, en AME 2 es frecuente y AME 3 es infrecuente (TABLA 1). La debilidad de los músculos inspiratorios favorece el desarrollo de atelectasias, la disminución de la distensibilidad torácica y por lo tanto de la capacidad vital (CV). Aparece rigidez y fibrosis de tendones, ligamentos y articulaciones costales, con acortamiento de las fibras musculares. La respiración es de tipo diafragmático, se hace paradójal, rápida, superficial y sin suspiros, lo que aumenta el trabajo respiratorio y la fatiga, el tiempo inspiratorio y la ventilación de espacio muerto. Los músculos abdominales e intercostales se encuentran débiles y reducen el reflejo de la tos. La actividad diafragmática se hace insuficiente en posición supina, ocurriendo inicialmente durante el sueño. En AME 1 existe además compromiso bulbar. Esto causa alteración de la deglución de saliva y alimentos, alteraciones respiratorias del sueño, que son de origen central, obstructivas o mixtas. En inspiración aparecen eventos obstructivos por la presión negativa que se ejerce sobre una faringe y laringe débil, produciendo el colapso de la vía aérea superior. La escoliosis es una complicación frecuente en estos pacientes a causa de la debilidad de la musculatura de tronco, abdominal, paravertebral y respiratoria. Aparece frecuentemente en los pacientes con AME tipo 2, contribuyendo a la limitación respiratoria restrictiva y al desarrollo de atelectasias. (Palomino M. A., 2017, pág 52)

AME	Insuficiencia Respiratoria	Máxima función adquirida	Neumonías	Pronóstico	Clasificación	Soporte ventilatorio
1	Todos antes de los 2 años	No se sientan	Todos	<2 años	1a inicio neonatal 1b inicio posterior, nunca controlan cabeza 1c controlan cabeza	Todos
2	40% antes de los 2 años	Se sientan, pero nunca	25% en la niñez	Sobreviven hasta la	Depende del nivel de	Variable

AME	Insuficiencia Respiratoria	Máxima función adquirida	Neumonías	Pronóstico	Clasificación	Soporte ventilatorio
		se paran		adultez	función	
3	> 18 meses	Se paran y caminan	Raro en la niñez	Lenta, sobreviven hasta la adultez	3a inicio de debilidad antes de los 3 años 3b después de los 3 años	Variable, en la adolescencia
4	10-30 años	Se paran y caminan	Raro	Sobreviven hasta la adultez		No

Tabla 1- Clasificación de la atrofia muscular espinal y pronóstico respiratorio.

➤ Diagnóstico

El diagnóstico prenatal del afectado de AME se realiza evidenciando en la muestra de ADN fetal la existencia de la delección homocigota u otra mutación del gen SMN1. El diagnóstico se establece sobre la base de: la clínica, la electromiografía que muestra actividad de denervación (fibrilaciones, fasciculaciones, y potenciales gigantes) y el estudio genético molecular que ha reemplazado a la biopsia muscular en el diagnóstico de certeza de estos cuadros, aunque no permite diferenciar entre los distintos tipos de AME. El estudio de los portadores pertenecientes a familias con afectados se realiza, habitualmente, utilizando una estrategia indirecta y es necesario disponer de una muestra de ADN del afectado a fin de identificar los haplotipos de riesgo que segregan con la enfermedad. La detección de una delección homocigota del gen SMN1 confirma el diagnóstico de AME. (Tizzano, 2011, pág 26)

➤ Estudios complementarios

Bioquímica: La enzima creatincinasa (CK) puede estar ligera o moderadamente aumentada. En las formas crónicas tipo III, un 25% de los pacientes puede tener CK

aumentadas a niveles que podrían hacer confundir el diagnóstico con las distrofias musculares de cinturas.

Electromiograma: Muestra signos de denervación, como potenciales de fibrilación espontánea y ondas positivas, así como potenciales de unidad motora de gran amplitud. La velocidad de conducción de los nervios sensitivos y motores es normal.

Estudio genético: El análisis del ADN por amplificación selectiva (PCR) de los exones 7 y 8 del gen SMN1 mostrará la ausencia (deleción homocigota) de dicho gen y la presencia del gen SMN2. Dicho resultado confirma el diagnóstico de AME por afectación del gen SMN1 en un 95% de los casos. Los casos restantes pueden deberse a mutaciones puntuales en uno de los alelos y una deleción en el otro.

Biopsia muscular: Con la disponibilidad del estudio genético, que confirma la mayoría de los casos, la biopsia muscular ha dejado de ser un estudio de primera línea diagnóstica y se emplea para cuando no es posible confirmar un caso desde el punto de vista genético. La biopsia muestra un patrón neuropático característico, con fibras hipertrofiadas que normalmente muestran propiedades histoquímicas de fibras tipo I (lentas) y fibras pequeñas de forma redondeada. (Ferrari, 2010, pág 5)

➤ Clínica

La manifestación clínica característica de los pacientes con AME son las fasciculaciones linguales (pequeñas e involuntarias contracciones musculares). Esto se debe al daño de las astas anteriores de las motoneuronas. Las fasciculaciones musculares se encuentran principalmente en los pacientes con AME tipo III. El retraso psicomotor y la hipotonía es la principal sospecha clínica en los pacientes con AME tipo I y tipo II. (Alatorre Jiménez, M. A, 2017, pág 7).

➤ Complicaciones

Las complicaciones propias de la evolución de la enfermedad que se pueden presentar se podrían englobar en dos áreas: las físicas y las psicológicas. Estas últimas afectan la conducta e integridad emocional del paciente lo que conlleva a un deterioro más rápido de la calidad de vida. Dentro de las complicaciones físicas podemos mencionar la pérdida de deambulación, escoliosis, alteraciones respiratorias (tos ineficaz,

hipoventilación, deformidad de la caja torácica, infecciones recurrentes), cardiomiopatía dilatada, disfagia, reflujo y desnutrición. (Morales, 2010, pág 27)

➤ Evaluación de la función pulmonar

En lactantes o niños muy débiles la evaluación de la función respiratoria es inicialmente clínica. Se debe vigilar la efectividad de la tos, la frecuencia respiratoria, la respiración paradojal y el intercambio gaseoso. Las evaluaciones deben ser periódicas en AME 1 y cada 3 a 6 meses en pacientes con AME 2 y 3 con el fin de diagnosticar los problemas en forma precoz. A partir del momento en que el paciente pueda colaborar, alrededor de los 4-6 años, se recomienda realizar estudios de función pulmonar como espirometría, P_Imax, P_Emax y FPT todos los años hasta que se encuentre alguna alteración de las mismas. Si el paciente tiene una caída de la CV por debajo del 60% o de la P_Imax y P_Emax por debajo de los 60 mmHg las pruebas se realizarán cada trimestre. Se debe realizar también un registro de SatO₂ cada 6 meses y una polisomnografía cada año según diversos autores. La evaluación respiratoria habitual incluye:

- 1) Historia clínica completa: datos personales, motivo de consulta, enfermedad actual, antecedentes personales, antecedentes familiares.
- 2) Examen físico: que consta de la inspección, auscultación y medición de la función pulmonar.
- 3) Estudios complementarios como la polisomnografía.

Inspección: La inspección de la caja torácica puede indicar un movimiento descoordinado, combinando patrones respiratorios alternados. El examen del tórax puede dividirse en dos: una valoración estática y una valoración dinámica. Durante el examen estático del tórax se evalúa la configuración de la caja torácica, pudiendo encontrar dos tipos:

- Tórax largo y cilíndrico: su eje longitudinal es más largo que el transversal y con mayor inclinación costal.
- Tórax corto y ancho: cuyo eje longitudinal es más corto y con menor inclinación costal.

Durante este examen se valora la presencia de aspectos patológicos de la caja torácica, como el tórax en quilla, en tonel, hundido o asimétrico, y la presencia de alteraciones de

la columna vertebral, como la hipercifosis, la escoliosis o la hiperlordosis. También se evalúan aspectos físicos como: la coloración de la piel, la presencia de cirugía previa, la situación nutricional y los signos de retención hídrica. En la valoración dinámica del tórax se determinará el tipo de respiración, la frecuencia respiratoria y el ritmo respiratorio. Se pueden encontrar tres tipos de respiración: costal superior, diafragmática o abdominal y costo-diafragmática. Al realizar el paciente una inspiración profunda se puede observar si existe participación de la musculatura accesorio inspiratoria, ventilación paradójica (contracción abdominal asociada a expansión torácica) o alteraciones de la expansión torácica. También se valora la existencia de ritmos respiratorios anormales.

Auscultación: Mediante la auscultación de los pulmones se puede identificar fácilmente las vías aéreas obstruidas. También la disminución o ausencia de sonidos respiratorios pueden indicar atelectasias, que a veces se acompañan de obstrucción de las vías aéreas por exceso de secreciones.

Medición de la función pulmonar: Con distintos tipos de evaluaciones podemos medir la fuerza de los músculos de la respiración, los volúmenes y capacidades pulmonares y el flujo de la tos.

Polisomnografía: prueba de múltiples parámetros (actividad cerebral, ritmo cardíaco, respiración, actividad muscular) utilizada en el estudio del sueño. (González Zapata, 2016, pág 69)

Como Kinesiólogos debemos realizar o ser capaces de comprender, dos tipos de exploración:

- Evaluación clínica habitual: debe incluir espirometría en todos aquellos que colaboran, e introducir su uso a los niños desde muy pequeños (desde los 2 años en adelante).
- Evaluaciones específicas: primero, aquellas pruebas que tienen por objetivo informarnos de la función pulmonar del individuo y su evolución (como son la espirometría, estudios de volúmenes pulmonares, resistencia de la vía aérea, test de provocación bronquial). Segundo, pruebas que impliquen medir la capacidad

de tolerancia al ejercicio y la disnea, así como las condiciones de fuerza y resistencia que presente la musculatura respiratoria.(Prado, 2010, pág 15)

➤ Tipos de evaluaciones:

Tos: En pacientes con AME la tos se afecta precozmente, por lo que en lactantes y niños pequeños debe ser evaluada clínicamente y en niños mayores de 12 años se realiza a través del pico flujo de tos (PFT) con un flujómetro portátil que mide la velocidad del flujo de aire espirado en litros por minuto (L/min.) o con el neumotacómetro utilizado para la realización de la espirometría, con una boquilla o interfase nasal en caso de debilidad de los músculos bucales. Se le coloca la mascarilla unida al Peak-Flow al paciente y se le solicitará que inspire y tosa a la máxima capacidad posible, se realizan 3 maniobras, de la cual se selecciona la mejor. Se considera que la tos es ineficaz cuando el PFT es menor de 160 L/min.

Espirometría: La espirometría es la prueba más accesible y reproducible para evaluar la mecánica de la respiración y los volúmenes pulmonares. En estos pacientes se utiliza a partir de los 4 años. Mide la cantidad de aire que es capaz de desplazar (inhalar o exhalar) de manera forzada en función del tiempo, lo que depende del calibre de los bronquios, de las propiedades elásticas del tórax y de los pulmones, así como de la integridad de los músculos respiratorios. En pacientes con AME la afectación de los músculos inspiratorios produce un patrón restrictivo, con disminución de la CV, la CPT y la CRF, con una relación FEV1/CVF relativamente normal. (Carrasco & Asensi, 2014, pág 74).

Función pulmonar: La CV (capacidad vital) es un buen indicador de avance de la enfermedad y de necesidad de ventilación no invasiva (VNI). Se mide en posición erguida y en decúbito supino desde los 4-6 años. Una reducción significativa de la CV indica una grave afectación de los músculos respiratorios. Estas medidas tienen una sensibilidad baja para evaluar la debilidad de estos músculos, por lo que se apreciará esta disminución en estados avanzados de la enfermedad.

Fuerza de músculos respiratorios: Su evaluación se realiza a través del Pimax y Pemax. El paciente realiza un esfuerzo inspiratorio máximo a partir de una espiración completa y un esfuerzo espiratorio máximo después de una inspiración completa. La maniobra de PIMax se realiza desde el volumen residual, mientras que la de Pemax desde capacidad

pulmonar total. Una Pimax disminuida refleja debilidad de los músculos inspiratorios, principalmente del diafragma y la Pemax de los músculos espiratorios, incluidos los abdominales. La Pimax es una maniobra simple, sin embargo, requiere de coordinación entre el profesional y el paciente y requiere de aprendizaje. Una técnica complementaria a la Pimax es la medición de la presión inspiratoria nasal máxima (SNIP o *sniff nasal inspira tory pressure*), que es la medición de la presión generada en la nariz al realizar una inhalación forzada desde capacidad residual funcional. No requiere de coordinación, no participa la musculatura facial y no se altera frente a problemas de la vía aérea superior. (Palomino M. A., 2017, pág 45)

Gasometría arterial: Es una técnica de monitorización respiratoria invasiva que permite, en una muestra de sangre arterial, determinar el pH, las presiones arteriales de oxígeno y dióxido de carbono y la concentración de bicarbonato. El valor normal de PaO₂ es de 50-60 mmHg y/o saturación oxígeno del 93-97%. Se recomienda la realización anual de esta prueba a partir de la edad en que se espera compromiso respiratorio según la patología de base del paciente.

Al evaluar la función pulmonar, se debe prestar especial atención a: una reducción significativa de la CV (Capacidad Vital) o del CPT (Capacidad Pulmonar Total), ya que indica una grave afectación de los músculos respiratorios. Un aumento del Volumen Residual (VR), sugiere debilidad de los músculos espiratorios, que no son capaces de expulsar todo el aire que hay en los pulmones, puede ser el primer indicador de debilidad muscular respiratoria. Las presiones inspiratorias (P_Imax) y espiratorias máximas (P_Emax), son los mejores indicadores de la fuerza de los músculos respiratorios, una disminución de los valores normales apunta a una afectación de estos grupos musculares. Un volumen espiratorio forzado en el primer segundo menor al 40% de lo previsto o una presión arterial mayor a 45mm Hg, son factores que indican el desarrollo de un desorden respiratorio durante el sueño. Si hay una caída del 25% en la CV, o más, entre la posición vertical y el decúbito supino, puede ser un indicador de la debilidad el Diafragma. (Carrasco C. M., 2014, pág 115)

Rehabilitación respiratoria

La rehabilitación respiratoria está indicada en aquellos pacientes con deficiencias respiratorias crónicas que, a pesar del tratamiento médico, padecen una disnea

persistente, tienen una capacidad de tolerancia al ejercicio reducida y una restricción en las actividades cotidianas. No existe un criterio específico de función pulmonar que indique la necesidad de rehabilitación respiratoria, por lo tanto, son los síntomas, las discapacidades y minusvalías las que determinan la inclusión en un programa. La rehabilitación respiratoria se basa en el manejo integral del paciente, teniendo en cuenta la educación, la evaluación y el tratamiento. El kinesiólogo es parte de este grupo multidisciplinario junto con médicos neumólogos, terapeutas físicos, enfermeros, nutricionistas, psicólogos, terapeutas ocupacionales y trabajadores sociales. (Sivori, 2008, pág 2)

➤ Tratamiento

El profesional de kinesiología respiratoria está capacitado para desarrollar las siguientes actividades:

- Kinesioterapia respiratoria tradicional: (Permeabilizar vía aérea, mejoría en la distribución de la ventilación y la perfusión, reexpansión de zonas atelectasias, etc.).
- Supervisión y aplicación de aerosolterapia.
- Supervisión y aplicación de oxígeno terapia.
- Supervisión y aplicación de la ventilación mecánica no invasiva.
- Entrenamiento de la capacidad física general.
- Entrenamiento específico de las extremidades superiores.
- Entrenamiento específico de las extremidades inferiores.
- Entrenamiento específico de los músculos respiratorios. (Puppo Gallardo, 2007, pág 79)

La *fisioterapia o kinesioterapia respiratoria* tiene un papel fundamental en el tratamiento de niños con AME ya que consiste en ayudar a la expulsión de secreciones del árbol respiratorio con el fin de evitar la obstrucción bronquial con la consecuente infección secundaria, disminuir la resistencia de la vía aérea, incrementar el intercambio gaseoso y reducir el trabajo respiratorio. La kinesiología respiratoria sigue una metodología de tratamiento en la cual la participación del paciente y de su familia es indispensable, teniendo en cuenta que su base principal es la educación de éstos para la continuación del tratamiento en el domicilio. Podemos trabajar desde la kinesiología de

dos maneras diferentes: de forma preventiva, para mantener la compliance torácica y pulmonar y evitar la aparición de microatelectasias o de forma activa para mantener un drenaje adecuado de las secreciones respiratorias.

El enfoque del manejo respiratorio en AME es principalmente preventivo. Las claves en los cuidados respiratorios incluyen:

- Mejorar el manejo de la tos y favorecer la eliminación de secreciones respiratorias.
- Evitar la deformación de la caja torácica, la respiración paradójica y el tórax en campana con el fin de permitir el desarrollo pulmonar adecuado.
- Tratar la hipoventilación durante el sueño y manejar oportunamente las infecciones respiratorias recurrentes que aumentarán aún más la debilidad muscular.
- Permitir el desarrollo pulmonar adecuado.
- Es necesario diagnosticar y tratar la alteración de la deglución y el reflujo gastroesofágico, ya que la aspiración pulmonar se verá agravada por la tos inefectiva. (Palomino M. A., 2017, pág 80)

La debilidad de los músculos espiratorios e inspiratorios, provoca que estos niños tengan dificultad al momento de toser y como consecuencia tengan un mal manejo de las secreciones, lo que hace que se debilite el “Clarence mucociliar” ante infecciones inofensivas del tracto respiratorio superior y se altere la Ventilación/Perfusión, lo que conduce a que exista retención de secreciones, aspiraciones recurridas, neumonías y atelectasias de repetición. Por estos motivos los tratamientos respiratorios se deben basar en el manejo de la debilidad muscular y el manejo de secreciones aplicando técnicas como lo son: Tos asistida Manual, Tos asistida Mecánica, la Ventilación Mecánica no Invasiva y técnicas de limpieza bronquial, considerando que así se evita llegar a un procedimiento invasivo, como la intubación endotraqueal o traqueotomía, lo cual aporta múltiples beneficios entre los cuales está impedir un fallo respiratorio y evitar la hospitalización, ayudando a los pacientes a mejorar su pronóstico, mantener una mejor calidad de vida y alargar la esperanza de vida. (Pinchak, Salinas, & Francisco, 2018, pág 30)

➤ Asistencia manual de la tos

La asistencia manual de la tos incluye medidas apoyadas y recomendadas por la ATS, la British Thoracic Society y la Asociación Americana de Pediatría (AAP). Se basa en la asistencia inspiratoria seguida de un incremento del esfuerzo espiratorio. La tos asistida manualmente consiste en realizar “air stacking” en pacientes con CV (Capacidad Vital) menor de 1500 mL seguido de una compresión abdominal simultánea a la apertura de la glotis, para así aumentar la presión de la tos. Esta técnica se puede realizar a partir de los 4 o 5 años, la cual consiste en atrapar la máxima cantidad de aire posible sin espirar entre las sucesivas inhalaciones, reteniendo el aire atrapado con glotis cerrada durante 5 segundos. Luego puede realizarse una espiración forzada con glotis abierta o tos asistida con compresión abdominal. Se realizan 10 repeticiones con una bolsa de reanimación y máscara o pipeta según la edad y colaboración del paciente. Se debe entrenar a los padres o cuidadores para que realicen las técnicas de asistencia inspiratoria 2 o 3 veces al día, lo que aumenta la frecuencia diaria si el paciente presenta incremento de secreciones o durante las interurrencias respiratorias. Si el niño presenta un patrón respiratorio abdominal, las técnicas pueden realizarse con una faja abdominal, similar a la que se usa en posoperatorios de cirugía abdominal, para facilitar la expansión torácica. La hiperinsuflación manual está indicada para incrementar la oxigenación pre y postsucción, la movilización de secreciones bronquiales y reinsuflar áreas pulmonares colapsadas. (Bach, 2013)

El aumento de la capacidad inspiratoria también puede lograrse mediante la respiración glosofaríngea. Es una técnica que involucra la lengua, los músculos laríngeos y la glotis para bombear aire a los pulmones sin utilizar los músculos respiratorios. Consiste en usar la glotis para añadir un esfuerzo inspiratorio mediante la deglución de bolos de aire en los pulmones. Se ha demostrado que esta técnica en pacientes con ENM y función bulbar intacta aumenta la capacidad vital, mejora los flujos espiratorios y auxilia a los músculos respiratorios. (ME, 2011, pág 37)

También podemos asistir el esfuerzo espiratorio del paciente mediante Maniobras de compresión abdominal o abdominotorácica. Consiste en realizar compresión abdominal o abdominotorácica durante el esfuerzo de la tos del paciente, lo que aumenta la presión intraabdominal y disminuye la respiración paradójal. Los beneficios de esta técnica

pueden verse limitados en casos de obesidad, escoliosis grave, disfunción glótica o en postoperatorios abdominales. (S, Leske, 2014, pág 13).

Las maniobras de tos dirigida y tos asistida, tanto manualmente, como mecánica o combinada, permiten al paciente producir una tos efectiva que consiga eliminar las secreciones bronquiales acumuladas. Es necesario que exista una perfecta sincronización entre el kinesiólogo, o familiar que le asiste, y el paciente, porque existe riesgo de obstrucción de la vía aérea si las secreciones se movilizan y se alojan en la tráquea. (González Zapata, 2016, pág 55).

➤ Asistencia mecánica de la tos

La tos es el principal mecanismo responsable para el aclaramiento de las vías aéreas centrales. Una tos normal requiere una previa inspiración de 60 a 90% de la capacidad funcional pulmonar, seguida de cierre glótico, y una contracción simultánea de los músculos espiratorios suficiente para generar una presión intratorácica adecuada y un flujo espiratorio alto transitorio. Una tos ineficaz impide la correcta expulsión de secreciones. Cuando el paciente no tiene la suficiente fuerza en los músculos para realizar una inspiración profunda, es necesario incorporar técnicas que ayuden a aumentar el volumen inspiratorio previo a la tos y así lograr esa presión de retroceso elástico para eliminar las secreciones. La retención de secreciones incrementa la resistencia de las vías aéreas y altera la mecánica respiratoria, condicionando atelectasias, infecciones de vías respiratorias inferiores, neumonía e insuficiencia respiratoria. La asistencia de la tos debe comenzar en forma paralela al inicio del apoyo ventilatorio no invasivo. La tos asistida mecánicamente (TAM) consiste en utilizar un dispositivo de insuflación-exuflación, de forma combinada, con una compresión abdominal durante la espiración. La asistencia mecánica de la tos puede ser utilizada a través de una interfase oronasal desde lactantes, ya sea en forma rutinaria, para la expansión pulmonar y su adecuado desarrollo y especialmente durante las infecciones respiratorias, aumentándola si la saturación de oxígeno cae por debajo del 95%. La cooperación se obtiene desde los 2 años, sin embargo, en menores de 12 meses es necesario ajustarlo a los esfuerzos inspiratorios y espiratorios. En algunos pacientes será necesaria la aspiración, especialmente en AME 1, donde la alteración del reflejo de deglución favorece la acumulación de saliva. La asistencia mecánica de la tos mediante el Cough-Assist consiste en la simulación de la tos que se consigue aplicando una

presión positiva durante la inspiración (insuflación profunda) seguida de una presión negativa que produce una depresión de la vía aérea y genera un flujo espiratorio pasivo significativo (hasta 400 l/min), creando finalmente un PCF (exuflación profunda). El manejo del Cough-Assist puede ser manual o automático. El modo manual facilita la coordinación durante la inspiración y espiración con la insuflación y la exuflación. Se debe tener en cuenta que en este tipo de aplicación se necesitan más de dos manos para realizar la compresión abdominal, sostener la interfase y realizar el ciclado manual. El manejo automático es más práctico, pero requiere de la cooperación del enfermo. (Bach, 2013, pág 28)

La Insuflación y exuflación mecánica (IEM) ha sido recomendada por la British Thoracic Society (Sociedad Torácica Británica) y la Asociación Americana de Pediatría (AAP) debido a que se puede notar instantáneamente el mejoramiento del paciente, mediante la auscultación o el aumento de la SatO₂ y también ayuda a reducir las complicaciones por acumulaciones de secreciones o de succión continua de estas en el paciente. Las interfases utilizadas para la inspiración incluyen mascarillas faciales, pieza bucal o tubo de traqueotomía. Se recomienda realizar entre 3 y 5 ciclos consecutivos de insuflación-exuflación con descansos de unos 20-30 segundos entre los ciclos. Se realizarán en general entre 4 y 6 repeticiones o más en el caso de ser necesarias para eliminar las secreciones del paciente. La presión de inspiración, la presión de espiración, el tiempo para la inspiración y espiración, así como el tiempo de pausa, deben pautarse en función de las características de cada paciente y pueden realizarse de forma manual o automática. La IEM incluida en el protocolo del manejo respiratorio de los pacientes neuromusculares mejora el pronóstico en la DMD (Distrofia Muscular de Duchenne), la AME y en la esclerosis lateral amiotrófica. Existe una buena tolerancia al dispositivo en pacientes pediátricos.

La utilización de distintos dispositivos disponibles para la realización de Hiperinsuflaciones o Intermittent Positive Pressure Breathing (IPPB) para favorecen el mecanismo de la tos ha disminuido en los últimos 20 años, debido a los resultados parciales obtenidos con esta técnica, a la mejora de los nuevos respiradores disponibles y a las nuevas modalidades ventilatorias para administrar presión positiva. (Carrasco C. M., 2014, pág 66)

➤ Utilización de Ventilación mecánica no invasiva

Se define la VNI como el tratamiento con soporte ventilatorio sin invasión de la vía aérea. La ventilación mecánica no invasiva (VNI) puede iniciarse cuando hay evidencia de hipoventilación nocturna cuyos síntomas son despertares, cefalea matinal, fatiga, somnolencia diurna y dificultad en la concentración y trabajo escolar. Sus objetivos sobre la AME son: el control de la hipoventilación nocturna y diurna, apoyo en las infecciones respiratorias agudas, uso perioperatorio de cirugías como escoliosis o gastrostomía, favorecer el tamaño de la caja torácica y evitar deformidad, cuidados paliativos en la fase final de la enfermedad para aliviar disnea. La VNI es necesaria además cuando existe dependencia para gatillar un flujo de aire adecuado, cuando hay descompensaciones con atelectasias que requieren la administración de oxígeno, para lograr una extubación exitosa, en anticipación a la descompensación por infección respiratoria, cuando existe dependencia de ella y para dar de alta al domicilio con cuidados paliativos. Los consensos internacionales sugieren que también debería iniciarse si existe tos inefectiva. La insuflación del tórax a través de la VNI permite el crecimiento de la caja torácica y los pulmones, es así como los pacientes con AME tipo 1 que no son precozmente ventilados tienen un pronóstico muy pobre. Cuando los pulmones de los niños pequeños con AME tipo 1 no reciben un rango de movilidad y un mayor volumen de aire que el volumen corriente, estos no crecen normalmente y la pared torácica desarrolla un “*pectus excavatum*”. En el momento en que los niños con AME tipo 1 presentan respiración paradójal, es decir que el tórax se deprime mientras el abdomen se expande con la respiración, ya es necesario el soporte ventilatorio no invasivo nocturno.

Los lactantes no pueden realizar la técnica de “air stacking” ni cooperar con la terapia de hiperinsuflación pasiva. Por este motivo los lactantes con atrofia muscular espinal tipo 1 y 2, y con otras enfermedades neuromusculares en las que está presente la respiración paradójal, requieren VNI para prevenir deformidades como el *pectus excavatum*, promover el desarrollo pulmonar y asistir la función ventilatoria. (Bach, 2013, pág 45)

La VNI a través de interfases nasales es la forma más práctica para la ventilación nocturna. Está indicada en lactantes y cuando no es posible sostener la pipeta bucal producto de la debilidad de los músculos orales, a la inadecuada apertura mandibular o a

la insuficiente movilidad del cuello. Mientras que con las interfases bucales se requiere humidificación suplementaria, con las nasales no suele ser necesaria. Uno de los efectos secundarios que acontece con el uso de la VNI es la distensión abdominal. Normalmente desaparece con la movilización del paciente por la mañana. Cuando es severa, puede ser necesaria la colocación de una sonda rectal, nasogástrica o la realización de una gastrostomía para la eliminación del aire.

El BIPAP (en inglés, Biphasic positive airway pressure o presión positiva de la vía aérea bifásica) es un ventilador mecánico no invasivo (VMNI) que proporciona una presión positiva inspiratoria y una presión negativa espiratoria, facilitando la entrada y salida de aire. Este tipo de ventilador es más ligero y económico que los ventiladores corporales, es de gran utilidad en niños y pacientes con desórdenes respiratorios durante el sueño. Se recomienda su utilización desde la fase aguda de la enfermedad, en la que las dificultades respiratorias son más evidentes. Su uso en combinación con técnicas de drenaje bronquial puede disminuir la necesidad de intubación y traqueotomía, facilitando la extubación de aquellos pacientes con demasiada debilidad muscular para prescindir de la ventilación mecánica.

Los avances científicos y tecnológicos han permitido incorporar técnicas no invasivas como el asistente de la tos (CoughAssist) y la ventilación mecánica no invasiva que proporciona la BIPAP (Presión positiva de la vía aérea bifásica), desechando dispositivos anteriormente utilizados, que suponen una mayor invasión para el paciente y resultados menos eficaces. (González Zapata, 2016)

➤ Utilización de ventilación mecánica invasiva. Traqueotomía.

La traqueotomía (Tq) es una técnica de ventilación mecánica invasiva, que consiste en colocar un tubo en la tráquea para proveer ventilación mecánica prolongada (VMP) o superar una obstrucción crítica de la vía aérea superior. La principal indicación es la imposibilidad de movilizar y eliminar adecuadamente las secreciones con métodos no invasivos, sobre todo en estados avanzados y compromiso bulbar. El uso de la Tq como interfaz para conexión al respirador ha disminuido con el desarrollo de las metodologías de asistencia ventilatoria mecánica no invasiva. Se sugiere considerar una ventilación por traqueostomía cuando existe compromiso bulbar, falla en corregir la hipoventilación mediante VNI, alteraciones en la vía aérea superior, necesidad de ventilación continua,

fracaso de VNI en infecciones respiratorias agudas (IRA) y fracaso reiterado de extubación a VNI. La Tq altera los movimientos deglutorios y favorece la acumulación de saliva y secreciones lo que existe riesgo de aspiración, además disminuye el reflejo tusígeno (reflejo de la tos), lo que puede generar complicaciones. La frecuencia de las complicaciones de la Tq es variable (20-60%). La complicación más grave es la decanulación accidental o desplazamiento del tubo con obstrucción de la vía aérea, que puede llevar a la muerte. Con el correr de los años, la realización de la traqueostomía ha ido disminuyendo. (S, Leske, 2014, pág 15)

Cuando la dependencia ventilatoria es superior a las 18-20 horas diarias la realización de la traqueotomía es frecuentemente propuesta. Esta técnica puede mejorar el pronóstico vital. A pesar de su carácter invasivo, al asegurar una asistencia ventilatoria de mejor calidad, aumenta la comodidad y la seguridad de las personas afectadas. (Ysasi, 2017, pág 49)

➤ Técnicas de limpieza de la vía aérea

Las técnicas de kinesioterapia respiratoria se utilizan principalmente para movilizar las secreciones y aumentarlos volúmenes pulmonares. En la AME, se realiza un trabajo de drenaje de secreciones desde una edad muy temprana y cuando el niño empieza a colaborar, se introduce el trabajo respiratorio. Dentro de las técnicas pasivas para drenar las secreciones, se destacan el drenaje autógeno asistido, la espiración lenta prolongada y la tos asistida manual.

El Drenaje Autógeno es una técnica de drenaje bronquial que se caracteriza por el control de la respiración, en la que el niño puede ajustar la profundidad y frecuencia respiratoria. Entre sus objetivos se destaca la movilización de secreciones desde las vías aéreas medias y/o distales hacia las proximales facilitando su eliminación mediante el aumento de la velocidad del flujo aéreo espiratorio, previniendo así, el colapso prematuro de la vía aérea y la generación de episodios de tos excesivos. Se recomienda su uso a partir de los 5 a 6 años y en forma autónoma después de un período de aprendizaje y entrenamiento. El ejercicio comienza con respiraciones a volumen corriente para la movilización de secreciones ubicadas en los bronquios medios, evolucionando progresivamente hacia el volumen de reserva inspiratorio para la evacuación de las secreciones que se localizan en el árbol bronquial proximal. El

paciente debe estar sentado o recostado, con una mano en el tórax y otra en el abdomen, o ambas manos apoyadas sobre la parte superior izquierda y derecha del tórax, buscando percibir la presencia de secreciones. La posición del paciente debe permitir que respire de forma confortable. Luego se debe verificar que la vía aérea superior esté permeable. Esta técnica se debe realizar en tres fases. La primera fase (inicial) está destinada al desprendimiento de secreciones. Se deben realizar 2 a 3 inspiraciones/espирaciones lentas movilizandο pequeños volúmenes desde CRF (Capacidad Residual Funcional), para luego realizar una espiración lenta hasta el VR (Volumen Residual) y a ese nivel, se deben realizar de 3 a 5 inspiraciones/espирaciones tranquilas con localización diafragmática. La segunda fase está destinada a la recolección de las secreciones. Se debe aumentar de manera gradual el volumen inspiratorio y espiratorio logrando una capacidad pulmonar mayor, pero manteniendo los flujos lentos. Con esto se logra acumular las secreciones a nivel de vías aéreas centrales. La tercera fase (final) está destinada a la evacuación. Se deben realizar 3 a 4 inspiraciones hasta capacidad pulmonar total para concluir con una espiración forzada con la glotis abierta y/o una tos voluntaria.

El Drenaje Autógeno Asistido se emplea cuando el paciente no es capaz de realizar esta técnica de manera autónoma y es asistido por el kinesiólogo. Su mayor utilidad es en lactantes y preescolares. La técnica consiste en posicionar al paciente en decúbito supino con la cabeza ligeramente elevada sobre el plano de apoyo para luego ubicar ambas manos rodeando la caja torácica y aplicar una compresión espiratoria bimanual sobre ambos hemitórax. El kinesiólogo debe procurar que el niño realice 2 a 3 respiraciones controladas, cercanas al nivel residual, con el objetivo que el flujo espiratorio desplace las secreciones, ubicadas a nivel distal, hacia vías aéreas centrales. Luego se disminuirá de forma progresiva la compresión espiratoria para permitir que el niño realice ventilaciones a volúmenes pulmonares más altos y con ello lograr que las secreciones se ubiquen a nivel proximal para que el paciente las elimine por tos espontánea o provocada por el terapeuta.

La técnica de Espiración lenta prolongada se basa en la aplicación de una presión manual tóraco-abdominal lenta que se inicia al final de la espiración espontánea y continua hacia el volumen residual. Se debe colocar al niño sobre una superficie semirrígida. El kinesiólogo ejerce una presión manual toraco-abdominal al final del

tiempo espiratorio espontáneo y continúa hacia el VR (Volumen Residual). Esta presión es lenta y se mantiene por 2 a 3 ciclos respiratorios. La compresión del tórax se debe ejercer en dirección craneocaudal y la presión del abdomen debe ser en dirección contraria. Esta técnica es recomendada para lactantes y de forma excepcional, puede ser utilizada en niños mayores que no colaboren. A medida que aumenta la edad, esta técnica va disminuyendo su efectividad. Su objetivo es lograr desplazar las secreciones bronquiales a través de un volumen espiratorio mayor al de una respiración habitual, lo que se consigue disminuyendo la hiperinsuflación pulmonar secundaria a la obstrucción de las vías aéreas. (Barros-Poblete, 2018)

La respiración a labios fruncidos puede ayudar a llevar las secreciones hasta las vías respiratorias altas. La técnica consiste en realizar una inspiración profunda y expulsar el aire lentamente, con los labios fruncidos. Durante la fase espiratoria el kinesiólogo, o la familia, colocan una resistencia a nivel distal que hace que se conserve la presión intrapulmonar e impide el bloqueo de las vías respiratorias más pequeñas. Al mantener la vía aérea abierta aumenta el volumen espirado, incrementa la presión de la vía aérea y disminuye el colapso alveolar y, por ende, el volumen residual, el atrapamiento aéreo y la hiperinflación. Esta técnica es utilizada en pacientes neuromusculares porque ayuda a evitar la traqueotomía, a permanecer sin el ventilador por diferentes períodos de tiempo durante el día o en caso de fallo del equipo, lo que disminuye la ansiedad, aumenta la interacción social, eleva el volumen de la voz y consigue una tos más efectiva. (ME, 2011, pág 37)

Algunas técnicas convencionales de kinesioterapia respiratoria pueden ser, el mantenimiento de la cabecera elevada a 30°; la utilización de drenaje postural el cual trata de facilitar el drenaje de las secreciones gracias a la gravedad, utilizando cambios de posición, principalmente alternando el decúbito lateral y la sedestación; Y los ejercicios de expansión torácica que constan de una serie de máximas inspiraciones sostenidas con una pequeña apnea y una espiración lenta. (ME, 2011).

➤ Entrenamiento de los músculos respiratorios

Es conveniente mantener o adquirir un patrón respiratorio eficiente con el uso correcto del Diafragma, y una buena coordinación toraco-abdominal. Se le debe enseñar al paciente a respirar profundamente, disminuyendo la frecuencia y aumentando el

volumen de cada respiración, mediante un espirómetro, cronómetro o reloj. El desequilibrio entre las cargas y la capacidad de los músculos respiratorios conlleva fatiga y fallo respiratorio. El tratamiento de estos músculos debe encaminarse a la mejora, o mantenimiento, de su fuerza y resistencia, dado que la debilidad muscular que presentan lleva a la fatiga y fallo respiratorio. Los efectos del entrenamiento de los músculos respiratorios son controvertidos, para algunos autores es benéfico ya que mantendrían la fuerza y preservarían la función pulmonar, mientras que otros sugieren que el entrenamiento de músculos respiratorios podría incrementar el daño. Se cuestiona la capacidad de estos músculos para responder a ejercicios de resistencia, especialmente cuando se considera que el ejercicio contribuye a su debilidad. Diversos autores han mostrado mejorías en los pacientes con enfermedades neuromusculares y los estudios parecen apoyar la implantación de un programa de entrenamiento temprano de los músculos respiratorios para poder combatir mejor las complicaciones como infecciones respiratorias. (Puppo Gallardo, 2007).

Metodología

Se ha llevado a cabo un estudio de tipo descriptivo, no experimental, sobre la relación entre la kinesiólogía respiratoria y la atrofia muscular espinal infantil. Se efectuó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Scielo, Elsevier, Pubmed, Dialnet obteniendo evidencia científica disponible y actualizada. De 10 artículos encontrados en Scielo, se descartaron 5 por no corresponder con la información buscada y se seleccionaron 5 artículos en español. En la base de datos Elsevier se encontraron 2 artículos. No se encontraron artículos en la base Dialnet. Se encontraron 3 artículos de otras revistas científicas, como la revista Médica Clínica Las Condes y Revista Chilena de Pediatría.

Criterios de inclusión: Se seleccionaron aquellos artículos que cumplieran con los siguientes criterios:

- 1) Tipo de estudio: ensayos clínicos.
- 2) Artículos publicados en los últimos 12 años.
- 3) Artículos publicados en español.
- 4) Pacientes diagnosticados con AME (atrofia muscular espinal).
- 5) Niños en edad pediátrica entre 0 a 14 años.
- 6) Niños de ambos sexos.

Criterios de exclusión: No se analizaron estudios que fueron publicados antes del año 2007 y aquellos que no cumplieran con ningún criterio de inclusión.

Resultados

- Se encontró un estudio de los autores Salinas, P, Prado, F, et al. en el cual se describe en forma retrospectiva datos obtenidos de niños ingresados a un programa de rehabilitación respiratoria en el año 2006 y 2007. Ingresaron 137 niños, edad promedio $9,12 \pm 5$ años, 58,9% de sexo masculino. Las patologías que presentaron estos niños fueron: Enfermedad Neuromuscular/Cifoescoliosis 62,1%, Daño pulmonar crónico 17,7%, Mielomeningocele operado 4,8%, SAOS 4%, y Misceláneas 11,3%. Las prestaciones entregadas fueron: Bipap nocturno 63,5%, Bipap a traqueotomía 16,6%; entrenamiento de la musculatura respiratoria 37,9% y 3,2% sólo atención profesional en espera de equipos que permitan la asistencia ventilatoria. La calidad de vida, según protocolo de evaluación, presenta un aumento a los 6 meses de evaluación, en evaluaciones realizadas a los niños y a sus padres y/o cuidadores. Se disminuyó considerablemente el índice de complicaciones respiratorias como atelectasias, infecciones.
- Prado & Salinas realizaron un estudio cuyo objetivo fue describir las características clínicas, resultados en su evolución y calidad de vida relacionada a salud (CVRS) en pacientes ingresados a un programa nacional de AVNI. En dicho estudio se revisaron los registros de pacientes del programa durante 24 meses durante los años 2006-2008. Se utilizó un protocolo de seguimiento previamente definido. Se evaluaron 177 niños, con una edad promedio de $9,7 \pm 4,7$ años. Catorce fallecieron por causas no relacionadas a la AVNI. Diagnósticos: enfermedad neuromuscular (ENM) 64%, mielomeningocele operado 6%, síndrome apnea obstructiva del sueño 6%, enfermedad del parénquima pulmonar 20% y miscelánea 4%. Respecto al año previo al ingreso las hospitalizaciones disminuyeron de 60 a 21% ($p < 0,00001$) y de 1,3 hospitalizaciones/ paciente/año a 0,3 ($p < 0,00001$). En 82 pacientes la CVRS mejoró, IRS $26,4 \pm 8,2$ puntos ($p < 0,05$). En 21 pacientes con ENM y entrenamiento respiratorio hubo mejoría de la Pimax ($27 \text{ cmH}_2\text{O}$; $p < 0,05$) y no hubo disminución en la CVF. La AVNI disminuyó las hospitalizaciones y mejoró la CVRS de los pacientes ingresados al programa nacional. En un grupo

de pacientes mejoró la fuerza muscular con estabilización de la función respiratoria.

- El autor Ioos y colaboradores publicaron un estudio retrospectivo de 68 pacientes con atrofia muscular espinal (AME) infantil. Dicho estudio se realizó en un período de 6 meses. En aquellos en quienes se pudo medir la CV (Capacidad Vital) manifestaron una declinación lineal de la función pulmonar a lo largo del tiempo, requiriendo la mayoría ventilación mecánica al alcanzar una CV cercana al 30% del valor predicho. El pronóstico de los 33 niños con AME tipo 1 fue malo: sólo 6/11 niños que se sometieron a traqueotomía sobrevivieron; el 57% de los niños con AME tipo I que estuvieron en VNI requirieron finalmente traqueotomía siendo su supervivencia 74%. Si bien el fracaso del tratamiento con VNI se debió a la retención de secreciones, lo más curioso fue el hecho que la ventilación mecánica convencional no evitó la pérdida adicional de función pulmonar.
- Un estudio realizado por los autores Barros y Moreira tuvo como objetivo describir los TRS (Trastornos respiratorios del sueño) en niños con ENM y evaluar el impacto sobre las alteraciones del sueño producida por la ventilación no invasiva. De los 24 pacientes estudiados, 11 correspondieron a varones, el promedio de edad fue 10,5 años. Los diagnósticos más frecuentes fueron: Distrofia muscular de Duchenne =4, atrofia espinal tipo II=2, otras miopatías =4, displasias óseas =2. El tiempo promedio de registro fue de 408 min, con una eficiencia del sueño promedio de 78%. Los índices de trastornos respiratorios por hora fueron (promedios): RDI (índice de trastornos respiratorios) = 4,5; AHI (índice apnea hiponea) = 3,6; MOAHI (índice de apnea hipopnea mixtas y obstructivas) =0,9, desaturaciones de O₂= 13,9 y de microdespertares = 21,2. La saturación de O₂ en vigilia promedio fue 95,2% y durante el sueño de 94%. La PSG fue interpretada como: normal 6(25%), roncador primario 4(16,7%), síndrome de resistencia aumentado de la vía aérea 2(8,3%), síndrome de apnea obstructiva del sueño 6(25%), hipoventilación central 4(16,7%). En 7 niños se instaló ventilación no invasiva durante el tiempo estudiado, registrando una mejoría significativa de los índices en 6 de ellos. Los pacientes estudiados presentaron un predominio de hipoventilación central y de apneas obstructivas

del sueño, además de frecuentes interrupciones de la arquitectura del sueño y desaturaciones. El uso de ventilación no invasiva redujo los índices de TRS.

- Se encontró un estudio del autor Kats que incluye 15 niños con Enfermedad Neuromuscular, 1 de ellos con Atrofia Muscular Espinal. La investigación se llevo a cabo entre 2009 y 2010. Se encontró una disminución significativa en el número total de días en el hospital y los días de estancia en la unidad de cuidados intensivos después de la iniciación de la VNI. Los niños pasaron en un 85% menos número de días de hospitalización (media pre-VNI 48,0 días, con una media posterior a la VNI 7,0 días) y un 68% menos de días de cuidados intensivos después de la iniciación de VMNI.
- Mellies y colaboradores llevaron a cabo una investigación de los síntomas y estructura del sueño en pacientes con AME intermedia tipo 1 y tipo 2 durante un periodo de 12 meses. En 10 pacientes con desaturaciones nocturnas, la estructura del sueño y los síntomas diurnos fueron significativamente peores al compararse con un grupo de referencia de cinco pacientes AME sin desaturaciones nocturnas. El inicio de la VNI nocturna en el grupo con desaturaciones nocturnas se asoció a una eficacia del sueño significativamente mayor, menos sueño superficial en favor del sueño más profundo, y la tendencia a un sueño REM más prolongado y significativamente menos despertares nocturnos. Durante la VNI, la estructura y calidad del sueño fueron iguales a la de los pacientes del grupo referencial. La presencia de síntomas diurnos como cefaleas matinales, falta de apetito y alteración en la concentración mejoraron en la mayoría de los pacientes.
- Un estudio realizado por Gregorette reportó la sobrevida de 194 pacientes con AME 1 cuyos padres eligieron entre las diferentes alternativas de cuidados respiratorios: el 62.3% prefirió la evolución natural de la enfermedad, el 21.7% manejo ventilatorio invasivo a través de traqueotomía y 16% el manejo no invasivo que incluyó VNI y asistencia mecánica de la tos. La elección de traqueotomía disminuyó a un 12% entre los años 2005 y 2010. La sobrevida aumentó en aquellos con asistencia ventilatoria a 67 y 89% a los 2 años y de 45 y 90% a los 4 años para el manejo no invasivo e invasivo respectivamente.

- Bach y Quiroga realizaron un estudio en el que incluyeron 34 pacientes con atrofia muscular espinal tipo 1 en el cual se describieron 27 enfermos traqueotomizados y usuarios de ventilación invasiva. La edad media fue de 78.2 (rango 65-179) meses. El período de investigación fue de 9 meses. 25 de 27 (92.5%) perdieron la capacidad para la respiración autónoma inmediatamente después de la traqueotomía. Ninguno de los 21 pacientes que no habían desarrollado la capacidad de hablar antes de la traqueotomía lo hicieron posteriormente.
- Suh-Hwa investigó el efecto de la hiperinsuflación manual sobre el reclutamiento alveolar en pacientes con dificultad para el destete ventilatorio. Incluyó a 23 pacientes con atelectasias secundarias a soporte ventilatorio. Diez pacientes recibieron cuidados estándares y 13 recibieron, además, hiperinsuflación manual. Se concluye que la hiperinsuflación manual mejora el reclutamiento alveolar al otorgar un volumen respiratorio mayor en el tiempo y una constante de presión a las vías aéreas en pacientes con atelectasias y ventilación mecánica.
- Berney describió el efecto en la producción de esputo en pacientes intubados y con ventilación mecánica, empleando la hiperinsuflación manual y dos posiciones diferentes: decúbito supino y Trendelenburg. Incluyó a 22 pacientes intubados con manejo de fisioterapia con hiperinsuflación manual entre otras técnicas. Los resultados sugieren que el incremento en la velocidad del flujo espiratorio logrado durante la hiperinsuflación manual es suficiente para generar flujo anular y producir movimiento de secreciones pulmonares, y se ve favorecido en la posición de Trendelenburg. Esto debe ser considerado en pacientes intubados y ventilados cuando el objetivo primario es movilizar esputo.
- Los autores Sivori, Almeida, et al. Llevaron a cabo un estudio en el cual el propósito fue evaluar el efecto de un protocolo de entrenamiento muscular inspiratorio (EMI) en niños con enfermedades neuromusculares. Se incluyeron 14 niños con ENM, colaboradores, subsidiarios del Programa AVNI (ventilación mecánica no invasiva). Luego de medir la Presión inspiratoria máxima (Pimax) según técnica de Black & Hyatt, se inició un protocolo de EMI utilizando

válvulas de umbral regulable threshold, considerando cargas de 30% de Pimax y empleando series incrementales de 3, 5, 10 y 15 minutos según tolerancia, con descanso inteseries de 2 minutos, 5 días/semana. Se constató Pimax cada 3 meses, durante un periodo de 9 meses. Los resultados se expresaron como porcentaje del límite inferior, utilizando valores de referencia de Szeinberg. Se determinó significancia estadística trimestralmente con respecto a la Pimax inicial. La mediana de edad fue 13,5 años, 11/14 hombres, con diagnósticos de enfermedad de Duchenne (6/14), miopatía congénita (5/14) y atrofia espinal tipo II (3/14). Al inicio la Pimax promedio fue 54.9%, al tercer mes 71.9%, al sexto 76.2% y al noveno 82.2%.El protocolo de EMI empleado mejoró progresiva y significativamente la debilidad de la musculatura inspiratoria de los niños estudiados. Se propone la utilización de este protocolo para niños con ENM.

Variables/ Autores	Población	Objetivo del estudio	Prestaciones otorgadas	Tiempo de evaluación	Resultados
Prado & Salinas	137 niños	Recolectar datos de niños ingresados a un programa de rehabilitación respiratoria.	Bipap nocturno, bipap a traqueotomía y entrenamiento de la musculatura respiratoria	1 año	Aumentó la calidad de vida. Disminuyó el índice de complicaciones respiratorias
Prado & Salinas	177 niños	Describir las características clínicas y resultados en su evolución en pacientes ingresados a un programa	Ventilación mecánica no invasiva	2 años	Disminuyó el número de hospitalizaciones. Mejoría de la fuerza muscular con estabilización de la función

		de VNI			respiratoria
Ioos	68 niños	Evaluar los efectos entre la ventilación mecánica invasiva y no invasiva.	Traqueotomía y ventilación mecánica no invasiva	6 meses	La ventilación mecánica convencional no evitó la pérdida adicional de función pulmonar.
Barros & Moreira	24 niños	Describir los trastornos respiratorios del sueño en niños con ENM	Ventilación mecánica no invasiva	408 minutos	El uso de ventilación no invasiva redujo los índices de TRS.
Kats	15 niños	Describir los efectos de la ventilación mecánica no invasiva	Ventilación mecánica no invasiva	1 año	Disminución significativa en el número de días en el hospital y días de estancia en la unidad de cuidados intensivos.
Mellies	10 niños	Describir los síntomas y estructura del sueño en	Ventilación mecánica no invasiva	1 año	Eficacia del sueño significativamente mayor,

		pacientes con AME			menos sueño superficial. Menos síntomas diurnos.
Gregoretti	194 niños	Analizar el pronóstico de vida en pacientes con ENM	Traqueotomía ventilación mecánica no invasiva y asistencia de la tos	6 meses	La supervivencia aumentó en aquellos que recibieron asistencia ventilatoria no invasiva
Bach & Quiroga	34 niños	Analizar los efectos de la ventilación mecánica invasiva.	Traqueotomía	9 meses	25 pacientes perdieron la capacidad para la respiración autónoma inmediatamente después de la traqueotomía.
Suh-Hwa	23 niños	Investigar el efecto de la hiperinsuflación manual sobre el reclutamiento alveolar en pacientes con dificultad para el destete	Hiperinsuflación manual	1 mes	Mejoría en el reclutamiento alveolar al otorgar un volumen respiratorio mayor en el tiempo.

		ventilatorio.			
Berney	22 niños	Describir el efecto en la producción de esputo en pacientes intubados y con ventilación mecánica.	Hiperinsuflación manual	3 meses	El incremento en la velocidad del flujo espiratorio logrado durante la hiperinsuflación manual es suficiente para generar flujo anular y producir movimiento de secreciones pulmonares.
Sivori & Almeida	14 niños	Evaluar el efecto de un protocolo de entrenamiento muscular inspiratorio en niños con enfermedades neuromusculares	Entrenamiento de la musculatura respiratoria	9 meses	Hubo una mejoría progresiva y significativa de la debilidad de la musculatura inspiratoria

Teniendo en cuenta la relación entre los diferentes autores encontrados podemos observar que la mayoría de los procedimientos que se han llevado a cabo en el tratamiento de niños con AME tienen relación con la ventilación mecánica no invasiva.

Autores como Prado & Salinas (2017), Barros & Moreira (2017) expresan que esta técnica logra disminuir el número de hospitalizaciones y mejorar el pronóstico de vida en niños con AME. Sin embargo en uno de los estudios analizados, descrito por Iloos (2010) remarca en su investigación que la ventilación mecánica convencional no evitó la pérdida adicional de función pulmonar. 6 de 7 autores que han estudiado los efectos y complicaciones de la utilización de ventilación mecánica no invasiva en niños con atrofia muscular espinal la recomiendan. Con respecto al uso de ventilación mecánica invasiva a través de la traqueotomía, hemos encontrado 2 ensayos clínicos, en los cuales los autores Bach & Quiroga (2014) y Gregoret (2016) coinciden en que el uso de esta técnica acarrea innumerables complicaciones respiratorias y empeora el pronóstico de vida. Además hablan de que altera los movimientos deglutorios y favorece la acumulación de saliva y secreciones lo que existe riesgo de aspiración, por lo que recomiendan que el uso de traqueotomía sea la última alternativa de tratamiento. Los demás estudios restantes encontrados hacen referencia a técnicas manuales como la hiperinsuflación manual y el entrenamiento de los músculos respiratorios. Sivori & Almeida (2008) llevaron a cabo un estudio en donde describen los efectos de un programa de entrenamiento de los músculos respiratorios en niños con AME y llegaron a la conclusión de que hubo una mejoría progresiva de la debilidad de la musculatura inspiratoria. Recomiendan además que este programa de entrenamiento se lleve a cabo a la par de la utilización de técnicas de ventilación mecánica si así lo requiera el paciente.

Conclusión

La atrofia muscular espinal es la segunda enfermedad neuromuscular más frecuente. Los niños con AME cursan con múltiples complicaciones a lo largo de toda su enfermedad, por lo que la atención de forma precoz puede contribuir a mejorar su pronóstico.

Las pruebas de función pulmonar son una herramienta importante para plantear objetivos de tratamiento de acuerdo al grado de disfunción respiratoria que presenta el niño.

Haciendo referencia a las técnicas manuales como el drenaje autógeno, la respiración con labios fruncidos y la espiración lenta prolongada, ayudan a un mejor manejo de las secreciones y contribuyen a disminuir el riesgo de complicaciones por el uso continuo de ventilación mecánica.

Es sumamente importante evitar el uso de procedimientos invasivos como la intubación endotraqueal o traqueotomía, ya que se asocia a graves complicaciones y aumenta la estancia hospitalaria.

Los procedimientos más recomendados para tratar este tipo de patología son la ventilación mecánica no invasiva y las maniobras de tos asistida, dado que en diversos estudios se hace referencia a su uso exitoso, aumentando el pronóstico de vida en estas personas. Estos recursos ayudan a mejorar la calidad de vida del paciente y de sus familiares debido a que se lo puede implementar en el hogar, evitando de esta manera los hospitales.

El abordaje de las complicaciones respiratorias en niños con AME mediante un programa de rehabilitación respiratoria ayuda a mejorar o mantener la función respiratoria. Dicho programa logra disminuir el número de infecciones respiratorias, la necesidad de antibióticos y el número de visitas a urgencias a centros de salud.

Bibliografía

- Aguerre, V. (2014). Consenso de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en niños . *Sociedad Argentina de Pediatría*, 25.
- Bach, J. R. (2013). Soporte respiratorio muscular para evitar el fallo respiratorio y la traqueostomía: ventilación no invasiva y técnica de tos asistida. *Revista Americana de medicina respiratoria*, 71-83.
- Barros, G. M. (2018). Tratamiento rehabilitación y manejo global de las enfermedades neuromusculares . *Revista medica clinica Las condes* , 560-569.
- Barros Poblete, M; Torres Castro, R; Rojas, Y. V; et al (2018). Consenso Chileno de técnicas de kinesiología respiratoria en pediatría. *Neumol Pediatr*, 137.
- Carrasco, C. M. (2014). Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *Anales de pediatría Elsevier*, 258.
- Carrasco, C. M. (2014). Tratamientos respiratorios en la enfermedad neuromuscular. *Anales de Pediatría - Elsevier*, 259.
- Ferrari, E. T. (2010). Atrofia muscular espinal infantil. *Scielo*, 125-30.
- González Zapata, S. (2016). Eficacia de la fisioterapia respiratoria en niños con enfermedades neuromusculares . *Tesis doctoral*, 115-190.
- Luna Padrón, E; Galicia Amor, S; Baños Mejía, B. O; et al. (2011). Guía para el diagnóstico y tratamiento de las alteraciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares. *Neumol Cir Torax*, 70.
- Palomino, M. A. (2017). Atrofia muscular espinal: manejo respiratorio en la perspectiva de los recientes avances terapéuticos. *Revista medica clinica Las condes*, 119-130.
- Palomino, M. A. (2018). Manejo respiratorio en atrofia muscular espinal: cambio de paradigma en la era de las nuevas terapias específicas . *Revista chilena de pediatría* , 685-693.

- Prado, F. S. (2010). Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares . *Neumol pediatric*, 74-78.
- Puppo Gallardo, H. (2007). Rehabilitacion respiratoria en pediatria. *Revista chilena de pediatria*, 68-74.
- Salinas, P. P. (2017). Cuidados respiratorios para pacientes con enfermedades neuromusculares. *Neumologia Pediatrica*, 11.
- Sivori, M. A. (2008). Nuevo consenso argentino de rehabilitacion respiratoria. *Actualizacion medicina*, 325-344.
- Tizzano, E. F. (2011). Atrofia muscular espinal: contribuciones para el conocimiento, prevencion y tratamiento de la enfermedad y para la organizacion de la familia .
- Ysasi, G. C. (2017). Alternativas de tratamiento en pacientes con patologias neuromusculares y afecciones respiratorias . *Scielo*, 79-88.