

# Perspectiva Neumológica

BOLETÍN BIMESTRAL DE LA FUNDACIÓN NEUMOLÓGICA COLOMBIANA

ISSNO1234-8124

www.neumologica.org

TARIFA POSTAL REDUCIDA No. 798

## COMPROMISO RESPIRATORIO EN ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR

Sylvia Páez Moya, MD\*  
Leidy Nieto Téllez, Ft\*\*  
Darío Maldonado Gómez, MD\*\*\*  
Carlos A. Torres Duque, MD\*\*\*\*

### Introducción

El espectro de las enfermedades neuromusculares es muy amplio y son pocas las que respetan los músculos respiratorios. La principal causa de morbilidad y mortalidad en estos pacientes es el compromiso respiratorio que generalmente se manifiesta por infección respiratoria recurrente y falla ventilatoria. Presentamos dos pacientes con enfermedad neuromuscular y compromiso respiratorio severo y revisamos su enfoque diagnóstico y terapéutico.

### Caso No. 1

Mujer de 40 años quien consultó por cuadro de tres días de disnea sibilante de intensidad progresiva que se incrementó hasta tener ortopnea y alteración del estado de conciencia después de recibir anti-inflamatorios no esteroideos (AINES) para tratamiento de cefalea y dismenorrea. En el servicio de urgencias se encontró en falla respiratoria hipercápnica que requirió intubación orotraqueal y traslado a la unidad de cuidado intensivo. Relató antecedentes de asma moderada en manejo con beclometasona y broncodilatadores inhalados e historia familiar de distrofia muscular miotónica en dos hermanos.

Con diagnóstico de falla respiratoria hipercápnica secundaria a crisis asmática severa inducida por AINES se trató con broncodilatadores, esteroides sistémicos, aminofilina y sulfato de magnesio; por falta de respuesta se agregó sedación (fentanil, midazolam, pentotal sódico) y relajación muscular (pancuronio), con lo cual se obtuvo mejoría del broncoespasmo, a pesar de lo cual su extubación fue difícil. Una vez extubada se hicieron manifiestas disfonía, disfagia, dificultad para la movilización de secreciones por tos inefectiva y ptosis palpebral derecha. Por eso y dados los antecedentes familiares se consideró el diagnóstico de enfermedad neuromuscular tipo distrofia muscular miotónica.

Con el propósito de evaluar la función pulmonar se realizó curva de flujo- volumen y volúmenes pulmonares que mostraron alteración restrictiva moderada (Tabla No. 1), con volumen residual (VR) normal, volumen de reserva espiratoria (VRE) disminuido y relación volumen residual/

capacidad pulmonar total (VR/CPT) aumentada lo que indicó que la alteración restrictiva podía ser hipodinámica, posiblemente por enfermedad neuromuscular. La capacidad de difusión para monóxido de carbono (DLCO) fue normal. La evaluación de los músculos respiratorios mediante ventilación voluntaria máxima (VVM), presión inspiratoria máxima (PIM), presión espiratoria máxima (PEM), presión transdiafragmática (Pdi) y presión esofágica (Pes) con la tos mostró compromiso severo de los músculos inspiratorios y espiratorios siendo mayor el de éstos últimos (Tabla No. 2). Los gases arteriales, después de controlada la crisis asmática y recibiendo una FIO<sub>2</sub> de 0.28, mostraron acidosis respiratoria crónica con pH: 7.39, PaCO<sub>2</sub>: 37 mmHg, PaO<sub>2</sub>: 65 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>: 23 mEq/L, SaO<sub>2</sub>: 92% y aumento de la diferencia alvéolo-arterial de oxígeno: 32 mm Hg.

El estudio de neuroconducción fue normal y la electromiografía mostró compromiso muscular inespecífico pero significativo por lo cual se le indicó una biopsia muscular y estudio genético con el propósito de determinar el diagnóstico específico de la alteración muscular.

Con estos hallazgos se confirmó compromiso funcional respiratorio severo de origen muscular (hipodinámico). Para evaluar el patrón respiratorio y la saturación de oxígeno durante el sueño, se realizó polisomnograma el cual mostró: sueño fragmentado, apneas-hipopneas obstructivas de sueño con un índice (IAH: 41/h) (Figura No. 1), períodos de hipoventilación hipodinámica hasta de 5 minutos de duración y desaturación severa (sueño N-REM: 66%, sueño REM: 54%) que corrigió con oxígeno suplementario a 2 L/min.

La paciente se manejó con terapia respiratoria intensiva orientada al manejo de secreciones en una paciente asmática con compromiso de los músculos respiratorios. Después de una severa mejoría se pudo estabilizar y darse de alta con

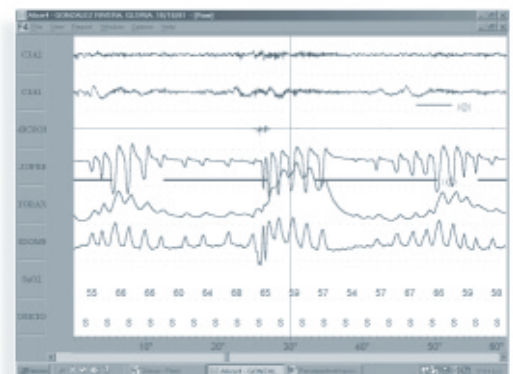


Figura No. 1. Polisomnograma. Hipopneas obstructivas y desaturación

#### COORDINACIÓN EDITORIAL

Darío Maldonado Gómez  
Carlos Arturo Torres Duque

#### FUNDACIÓN NEUMOLÓGICA COLOMBIANA

##### Neumología - Medicina Interna

Darío Maldonado G.  
Alejandro Casas H.  
Carlos Arturo Torres D.  
Sylvia Páez M.  
Mauricio González G.  
Abraham Alf M.  
Javier Lasso A.  
Jacqueline Pavía A.

##### Neumología Pediátrica

Oscar Barón P.  
Carlos Rodríguez M.

##### Radiología

Humberto Varón A.

##### Cirugía Torácica

Luis Jaime Téllez R.  
Camilo Osorio B.  
Alvaro Casallas G.

##### Epidemiología Clínica

Claudia Jaramillo V.

\* Directora, Laboratorio de Sueño, Fundación Neumológica Colombiana  
\*\* Fisioterapeuta, Coordinadora de Terapia Respiratoria en salas generales  
\*\*\* Director, Fundación Neumológica Colombiana  
\*\*\*\* Neumólogo, Fundación Neumológica Colombiana

**Tabla No. 1. Pruebas de función pulmonar**

	Predicho	Hallado	% del Predicho
CVF	3.30	1.96	59
VEF <sub>1</sub>	2.81	1.67	60
VEF <sub>1</sub> /CVF(%)	85	85	
CPT	4.43	3.32	69
VRE	1.09	0.60	55
VR	1.50	1.36	91
VR/CPT (%)	31	41	
DLCO adj	26.3	20.9	79
VA	4.64	3.66	79
DLCO/VA	5.58	6.69	120

**Tabla No. 2. Evaluación de los músculos respiratorios**

Medida	Predicho	Hallado	Porcentaje
VVM	95	61	64
PIM(cmH2O)	-84	-43.8	52
PEM(cmH2O)	+149	+49.7	33
Pdi	>90	41	
Pestos		4.12	

oxígeno, beclometasona, salbutamol y bromuro de ipratropio por inhalación (IDM), terapia física y respiratoria y controles por consulta externa. Se encuentra pendiente la titulación de presión positiva en la vía aérea para corrección de la ventilación durante el sueño y la realización de la biopsia muscular y los estudios genéticos.

## Caso No. 2

Paciente de sexo masculino de 19 años de edad, procedente de Barranquilla, estudiante universitario, con historia de distrofia muscular de Duchenne diagnosticada desde la infancia, quien asistió a la Fundación Neumológica Colombiana para evaluación respiratoria integral. Refirió disminución progresiva de la fuerza muscular, que requiere el uso de silla de ruedas desde los 12 años de edad y dificultad para la movilización de secreciones durante las infecciones del tracto respiratorio superior. Al momento de la consulta solo podía realizar actividades de aseo personal y alimentación. No manifestó disnea en reposo ni con las actividades referidas. Refirió un sueño inquieto pero reparador y cefalea ocasional al despertar. Su único hermano y otros familiares maternos sufren de distrofia muscular de Duchenne.

Al examen físico se encontró con frecuencia respiratoria de 21/min. Tenía escoliosis leve, ruidos respiratorios difusamente disminuidos con reducción de la expansión toracoabdominal la cual era sincrónica y atrofia de los músculos de extremidades principalmente los distales. La fuerza muscular se encontró severamente disminuida: miembros inferiores: I/V; brazos: II/V; manos: II-III/V; cintura escapular y pélvica: I/V.

Se realizaron: radiografía del tórax que mostró cifoescoliosis leve, disminución del volumen pulmonar y cardiomegalia global. Los gases arteriales en reposo fueron normales. En la curva de flujo volumen tenía alteración restrictiva severa de tipo hipodinámico. La capacidad de difusión para el monóxido de carbono estaba severamente disminuida en términos absolutos y normal al relacionarla con el volumen alveolar. La evaluación de los músculos respiratorios mostró PIM, PEM y Pdi severamente disminuidas (Tabla No. 3).

En el polisomnograma se encontró patrón de respiración paradójica, apneas hipopneas hipodinámicas con un índice severamente elevado (67/h) y desaturación durante el sueño (88%), mayor durante las apneas hipopneas (83%). El polisomnograma con presión positiva por máscara nasal (Bi-PAP) mostró co-

**Tabla No. 3. Pruebas de función pulmonar**

	Predicho	Hallado	% del Predicho
CVF	5.18	1.30	25
VEF1	4.47	1.30	29
VEF1/CVF	85	100	
DLCO	45.4	10	22
VA	7.46	2.30	31
DLCO/VA	6.47	5.0	77
PIM		-45	34
PEM		+38	15
Pdi		27	

rección del patrón de respiración paradójica, de las apneas y de la desaturación de oxígeno.

Esta evaluación indicó un compromiso severo de los músculos de la respiración, atribuible a su enfermedad de base. En vigilia no tenía hipoventilación a pesar de la severidad de la alteración ventilatoria secundaria. Durante la noche se documentó mayor compromiso definido por desaturación, apneas y respiración paradójica sugestiva de hipoventilación nocturna como se ha descrito en estos pacientes. El paciente regresó a Barranquilla con indicaciones de terapia física y respiratoria y uso de presión positiva nocturna por máscara nasal (Bi-PAP).

## DISCUSIÓN

Los músculos respiratorios tienen un papel central en el mantenimiento de la función ventilatoria normal. Muchas enfermedades neurológicas y musculares pueden afectar la función respiratoria comprometiendo los volúmenes, la ventilación alveolar y la capacidad para toser y movilizar las secreciones bronquiales lo cual predispone a las infecciones respiratorias recurrentes. Las enfermedades neuromusculares que con frecuencia cursan con trastorno de la ventilación por compromiso de los músculos respiratorios se enumeran en la tabla No. 4.

## Fisiopatología

En las enfermedades neuromusculares los cambios en la función ventilatoria están determinados por el grado de compromiso de los músculos inspiratorios, espiratorios o ambos tanto en vigilia como durante el sueño.

**Músculos inspiratorios:** Su compromiso reduce la excursión torácica ocasionando disminución de la capacidad vital (CV) y del volumen corriente (VC); en las fases iniciales se logra mantener la ventilación normal (volumen minuto-VE) a expensas de un aumento de la frecuencia respiratoria. Ante situaciones que aumentan la demanda ventilatoria (ejercicio, fiebre, infección) esta compensación se hace insuficiente y a medida que progresa la enfermedad hay incapacidad para mantener la ventilación normal y se presenta hipoventilación alveolar que conlleva a hipercapnia e hipoxemia. Puede haber alteración del patrón respiratorio con asincronía tóraco-abdominal lo cual contribuye a la disminución del VC.

Como consecuencia de la disminución de la CV y del VC y el mal manejo de las secreciones pueden aparecer atelectasias. La presencia de éstas y la disminución del tiempo inspiratorio favorecen un desequilibrio de la relación ventilación perfusión que contribuye a la hipoxemia.

**Músculos espiratorios:** La consecuencia más importante de su compromiso es la disminución de la fuerza espiratoria y consecuentemente de los flujos espiratorios máximos lo cual afecta significativamente el mecanismo de la tos favoreciendo la infección respiratoria.

Su afección también ocasiona disminución del retroceso elástico del sistema respiratorio con aumento del volumen residual y disminución del volumen de reserva espiratoria que favorece la aparición de atelectasias.

**Otros grupos musculares.** El compromiso de los músculos laríngeos y glóticos ocasiona alteración de la deglución y del mecanismo de la tos favoreciendo la broncoaspiración, las atelectasias y la infección respiratoria. La afección de los músculos linguales y retrofaríngeos favorece la obstrucción de la vía aérea superior durante el sueño, apareciendo apneas e hipopneas obstructivas. La debilidad de los músculos espinales causa frecuentemente escoliosis que puede ser severa y contribuir a la alteración restrictiva.

**Alteraciones respiratorias durante el sueño.** Son frecuentes en este grupo de pacientes y generalmente preceden a los cambios ventilatorios en vigilia. La alteración más frecuente es la hipoventilación que se presenta como consecuencia de la disminución del VC, principalmente durante el sueño de movimientos oculares rápidos (REM) por atonía de los músculos faríngeos e intercostales. También se presentan apneas e hipopneas las cuales pueden ser obstructivas, centrales o hipodinámicas. Las obstructivas ocurren cuando hay compromiso bulbar con afección de los músculos faríngeos; las hipodinámicas se deben a una pobre expansión toracoabdominal por compromiso de los músculos inspiratorios. Como consecuencia de la hipoventilación y de las apneas-hipopneas se presenta desaturación e hipercapnia durante el sueño. Estas alteraciones determinan una mala calidad de sueño, con frecuentes despertares, menor tiempo total de sueño y del porcentaje de sueño REM y profundo.

### Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones no respiratorias ocasionadas por la enfermedad de base pueden dominar el cuadro clínico. La principal manifestación respiratoria es la disnea la cual progresa a medida que avanza la enfermedad. Inicialmente se presenta con el esfuerzo o ante situaciones que aumentan la demanda ventilatoria (infecciones, fiebre); posteriormente aparece con pequeños esfuerzos (hablar, comer) y finalmente se presenta en reposo. Con la progresión de la enfermedad la tos se vuelve inefectiva favoreciendo el acúmulo de secreciones bronquiales, el desarrollo de atelectasias y las infecciones pulmonares. Las atelectasias generan hipoxemia por lo cual se recomienda el seguimiento del paciente con pulsoximetría; si la presenta debe incrementarse la terapia respiratoria y si persiste o aumenta el paciente debe trasladarse al hospital. En estados avanzados se hacen evidentes la insuficiencia y la falla respiratoria.

Como consecuencia del compromiso respiratorio durante el sueño, estos pacientes refieren ronquido, respiración irregular o fragmentada y despertar con asfíxia o con cefalea. Por su mala calidad de sueño presentan fatiga diurna, hipersomnio y compromiso de la memoria. La mayoría de los pacientes tienen un curso prolongado de la enfermedad con compromiso funcional significativo que llega a limitar la actividad cotidiana y afectar la calidad de vida.

Como sucede con los síntomas, en el examen físico generalmente predominan los hallazgos de la enfermedad neuromuscular de base. Desde el punto de vista cardiorrespiratorio se puede encontrar taquipnea y uso de músculos accesorios. En la enfermedad avanzada se observa asincronía toracoabdominal y signos de hipercapnia y de hipertensión pulmonar.

### Estudio del compromiso respiratorio

Debe sospecharse compromiso de los músculos respiratorios en todo paciente

con enfermedad neuromuscular. Su estudio incluye:

**Gases arteriales:** pueden ser normales cuando el compromiso es leve. Con la progresión de la enfermedad pueden mostrar hipoxemia e hipercapnia; estos cambios aparecen inicialmente durante el sueño y se presentan posteriormente en vigilia. La  $P(A-a)O_2$  puede estar aumentada ya que además de hipoventilación hay alteración de la relación ventilación-perfusión.

**Curva de flujo-volumen y volúmenes pulmonares:** muestran alteración restrictiva hipodinámica con disminución de la CVF, CPT y VRE, relación  $VEF_1/CVF$  normal y aumento del VR y de la relación VR/CPT que no deben interpretarse como atropamiento de aire.

**Capacidad de difusión para el monóxido de carbono (DLCO):** puede encontrarse disminuida en términos absolutos como consecuencia de la disminución del volumen alveolar (VA). La relación DLCO/VA por lo tanto es normal.

**Pruebas de fuerza de los músculos respiratorios:** hay disminución de las presiones máximas, tanto inspiratoria (PIM) como espiratoria (PEM). La medición de la PIM no discrimina cuales son los músculos comprometidos, si los diafragmas o los intercostales; para lo cual debe medirse la presión transdiafragmática (Pdi), que permite determinar el compromiso de los diafragmas.

**Saturación nocturna de oxígeno:** la desaturación nocturna se presenta como consecuencia de la hipoventilación, las apneas hipopneas o de una alteración en la relación ventilación-perfusión.

**Polisomnograma:** puede mostrar alteraciones de la arquitectura del sueño, la presencia de apneas hipopneas, los cambios del patrón respiratorio o la presencia de desaturación de  $O_2$ . Se puede medir la presión transcutánea de  $CO_2$  que permite evaluar la presencia de hipoventilación alveolar.

**Medidas del control de la ventilación:** a pesar de que las enfermedades neuromusculares no afectan primariamente el control de la ventilación primariamente, la hipercapnia crónica puede afectarlo.

**Radiografía del tórax** puede ser normal pero con frecuencia y a medida que la enfermedad progresa puede mostrar escoliosis secundaria, atelectasias o neumonía.

### Manejo del compromiso respiratorio

La prevención de la morbilidad respiratoria es un componente fundamental del manejo del paciente con enfermedad neuromuscular. Esto se puede lograr mediante la implementación de un programa cuidadoso de terapia respiratoria, enfocado al mantenimiento de una higiene bronquial óptima, lo cual requiere la preservación del mecanismo de la tos y de la limpieza mucociliar. La hipoventilación alveolar puede requerir apoyo ventilatorio con sistemas de ventilación no invasiva.

### Terapia respiratoria:

**Maniobras de tos asistida:** pueden ser manuales (compresión manual toracoabdominal aplicada en la fase expulsiva de la tos) o mecánicas (uso de un "in-exsufflator"). Mejoran la limpieza bronquial previniendo las atelectasias y las infecciones. Debe iniciarse en pacientes cuya CV es menor a 2 L o < del 50% del predicho, o cuando el flujo pico con la tos sea menor a 270 L/min.

**Tabla No. 4. Enfermedades neuromusculares que afectan la ventilación**

Compromiso anatómico	Enfermedad
Médula espinal	Trauma, tumor, siringomielia, esclerosis múltiple, poliomielitis, esclerosis lateral amiotrófica (ELA)
Nervios periféricos	Trauma, Guillain Barré, difteria, polineuropatías.
Unión neuromuscular	Miastenia gravis, botulismo, intoxicación por organofosforados, S. de Eaton Lambert.
Músculos	Distrofias musculares, distrofia miotónica, polimiositis, distrofia motónica, palemiositis, dermatomiositis, otras enfermedades del colágeno, uso de esteroides exógenos, hipotiroidismo.

**Insuflación mecánica o "Air Stacking":** la insuflación pulmonar con altos volúmenes por medio de un ventilador de volumen manual, (ambu"), previene la formación de atelectasias y aprovecha las fuerzas de retroceso elástico que se logran con una inspiración máxima para mejorar la fase espiratoria de la tos.

**Entrenamiento y rehabilitación de los músculos respiratorios:** se dirige a los músculos comprometidos y al fortalecimiento de la musculatura indemne. Su resultado es muy variable. Es importante el cuidado postural que optimiza el movimiento diafragmático.

### Ventilación no invasiva:

Se entiende por ventilación no invasiva aquella que no requiere la intubación de la vía aérea y utiliza la aplicación de presión negativa alrededor del tórax ("pulmón de acero", "respirador de coraza" o similares) o la aplicación de presión positiva por medio de una máscara nasal u orofacial.

**Presión negativa:** Poco usada en la actualidad. Es costosa, incómoda, dificulta la terapia respiratoria y los cuidados de enfermería y tiene el riesgo de inducir broncoaspiración. Su uso se limita a los pacientes que no toleran la ventilación de presión positiva.

**Presión Positiva:** se aplica a través de máscaras nasales, faciales o piezas orales. Su utilidad es clara en la insuficiencia respiratoria aguda, la hipoventilación crónica, el paciente con disnea permanente o con compromiso hipodinámico severo: capacidad vital (CV) menor de 1L o presión inspiratoria máxima (PIM) menor de 60 cm H<sub>2</sub>O. Al disminuir la hipercapnia puede mejorar la saturación de la oxihemoglobina; evita la obstrucción de la vía aérea superior, mejora la arquitectura del sueño y estabiliza el curso clínico. En un grupo significativo de pacientes mejora la calidad de vida, disminuye la frecuencia de las hospitalizaciones y posiblemente puede aumentar la sobrevida.

La ventilación mecánica no invasiva de presión positiva (NIPPV) corrige la hipoventilación crónica por medio de los siguientes mecanismos: mejora la distensibilidad pulmonar al abolir las microatelectasias con lo cual mejora la relación ventilación-perfusión; permite el reposo de los músculos respiratorios durante la noche favoreciendo su actividad durante el día; reduce el aumento de la demanda metabólica producida por el aumento del trabajo respiratorio; y mantiene la permeabilidad de la vía aérea superior disminuyendo su resistencia y evitando la aparición de apneas o hipopneas obstructivas.

Cuando haya hipoventilación progresiva o gran dificultad para el manejo de secreciones se puede considerar la traqueostomía, discutiendo cuidadosamente con el paciente y su familia las implicaciones de ésta decisión que con gran frecuencia puede afectar en forma muy negativa la calidad de vida del paciente.

El tema de la utilización u omisión uso de medidas de apoyo vital en la enfermedad avanzada o terminal es muy complejo e importante por lo cual será tratado en otro número de las Perspectivas Neumológicas.

### BIBLIOGRAFÍA:

1. Fanburg BL, Sicilian L. Respiratory dysfunction in neuromuscular disease. Clin Chest Med 1994;15:607.
2. Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. Eur Resp J 2002;19:1194-1201.
3. Tzeng AC, Bacha JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000;118:1390-96.
4. A Consensus Conference Report. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation. Chest 1999;116:521-534.
5. Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. Eur Resp J 2002;20:480-487.



## NUEVOS TELÉFONOS:

**CONMUTADOR (PBX): 6684848**

**Comunica con todas las dependencias**

**FAX: 678 6476**



**NO FUME MÁS  
NO CONTAMINE MÁS**

**UNA CAMPAÑA INSTITUCIONAL DE ZAMBON COLOMBIA**



**Zambon Colombia s.a.**



**FUNDACIÓN NEUMOLÓGICA  
COLOMBIANA**  
Calle 163A No. 28-60  
Teléfono: 668 4848  
Bogotá, D. C., Colombia