

# Encuesta a neumopediatras sobre la práctica asistencial a pacientes con enfermedad neuromuscular que cursan con alteraciones de los músculos respiratorios

*Carolina Luna-Rojas,\* Gema Martínez-Carballo,† Diana Plascencia-Esparza,§  
Martha Torres-Fragua,|| Omar Baños-Mejía,¶ Luis Torre-Bouscoulet,\*\* Susana Galicia-Amor,¶  
Laura Gochicoa-Rangel\*\** ☐

\*Dpto. de Neumopediatría, HGM. México, D.F.; †Dpto. de Pediatría. HGR No. 220, IMSS. Toluca, Edo., México; §Hospital del Niño, DIF. Pachuca, Hidalgo; ||Clínica de Sueño, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas (INER), México;

¶Dpto. de Rehabilitación Respiratoria, INER, México; \*\*Dpto. de Fisiología Respiratoria, INER, México.

Trabajo recibido: 25-XI-2011; aceptado: 02-IV-2012

**RESUMEN.** **Antecedentes:** La disfunción de los músculos respiratorios es la principal causa de morbilidad en los pacientes con enfermedad neuromuscular (ENM); el neumopediatra debe realizar una evaluación estandarizada para minimizar complicaciones.

**Objetivos:** 1) conocer entre un grupo de neumopediatras, el tiempo que transcurre entre el diagnóstico de ENM hasta la evaluación por el neumopediatra; y 2) investigar el abordaje diagnóstico y terapéutico.

**Métodos:** Investigación clínica transversal. Se aplicó un cuestionario a neumopediatras en la Reunión Anual del Colegio en agosto de 2011.

**Resultados:** Se incluyeron 33 cuestionarios (21.4% de los neumopediatras del país). La mayoría señalaron que los pacientes son referidos de 6 a 12 meses después del diagnóstico. La mayoría realiza valoración por cardiología, ortopedia, evalúan trastornos de la deglución e indica inmunizaciones contra neumococo e influenza. La oximetría de pulso es la prueba más utilizada (96.9%), seguida de la espirometría (60.6%), medición de la presión inspirada y espirada máximas (18.1%) y flujo pico de tos (12.1%); 16 (48.4%) no indica de forma oportuna ventilación mecánica no invasiva y 25 (75.7%) realiza tos asistida para mejorar el aclaramiento mucociliar.

**Conclusiones:** Los pacientes con ENM son remitidos de forma tardía con el neumopediatra. Las pruebas para evaluar la fuerza de los músculos respiratorios son rara vez utilizadas y se subutiliza la ventilación mecánica no invasiva. Existe una necesidad urgente de que los médicos se apeguen a guías de manejo de pacientes con ENM.

**Palabras clave:** Distrofia, enfermedad neuromuscular, función pulmonar, diagnóstico, tratamiento.

**ABSTRACT. Background:** Respiratory muscles impairment is the main cause of morbidity and mortality in neuromuscular disease (NMD) patients. Pediatric pulmonologist must be involved in an opportune and standardized evaluation to minimize complications.

**Objectives:** 1) to know, by asking a group of pediatric pulmonologist, the time between the NMD diagnosis and the request for the pediatric pulmonologist's evaluation; and 2) to investigate the diagnostic and therapeutic approach.

**Method:** Transversal clinical research. A questionnaire was administered to pediatric pulmonologist who attended the Annual Meeting in August of 2011.

**Results:** 33 responses were collected (21.4% of pediatric pulmonologist in the country). The majority indicated that patients were referred to them 6 to 12 months after being diagnosed; their approach had consisted of cardiological, orthopedic and swallow disorders evaluation; the majority recommend immunization to prevent pneumococcal and influenza infections. Pulse oximetry was the most used functional test (96.9% of the cases), followed by spirometry (60.6%), measurement of maximal inspiratory and expiratory pressures (18.1%) and peak cough flow (12.1%); 16 pulmonologist (48.4%) indicated lack of opportune non-invasive mechanical ventilation, and 25 (75.7%) performed assisted cough techniques to improve mucociliary clearance.

**Conclusions:** Patients with NMD are referred late to the pediatric pulmonologist. Evaluation for the strength of respiratory muscles are rarely performed, and non-invasive mechanical ventilation is underused. This study highlights the urgent need for physicians, to comply with the guides to handling NMD.

**Key words:** Dystrophy, neuromuscular disease, pulmonary function test, diagnosis, treatment.

## INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares (ENM) son poco frecuentes. De acuerdo con las guías españolas de atención a pacientes con ENM existe una prevalencia de 100 niños afectados por cada 100,000 habitantes. En México se han realizado algunos consensos interinstitucionales sobre las ENM; sin embargo, aún no contamos con estadísticas oficiales sobre la prevalencia de la enfermedad. Adicionalmente, de acuerdo al Catálogo Universal de Servicios de Salud 2008 en México, las ENM aparecen contempladas dentro de las malformaciones congénitas y anomalías cromosómicas, con una tasa de incidencia de 7.8, lo cual significa que no están consideradas ni clasificadas bajo su propio nombre.<sup>1</sup> En las últimas décadas, a pesar de los avances tecnológicos y el uso de la ventilación mecánica no invasiva, la expectativa de vida no se ha visto modificada y la mayoría de las muertes ocurren entre la segunda y tercera décadas de la vida.<sup>2,3</sup> Debido a su poca frecuencia y heterogeneidad, los avances en el área de la investigación, difusión y atención son escasos.<sup>3</sup>

Las ENM agrupan a más de 150 entidades clínicas con diversos pronósticos; pueden presentarse a cualquier edad y ser congénitas o adquiridas. Además, ser transmitidas genéticamente, resultado de una mutación genética espontánea o una respuesta inmune alterada, o como consecuencia de un accidente o evento quirúrgico; en muchas ocasiones la causa es desconocida.<sup>1,3</sup> La mayoría de estas enfermedades, especialmente las de origen congénito, tienen un curso clínico que se puede dividir en cuatro fases: marcha libre, deterioro de la marcha, fase de silla de ruedas y prolongación de la vida. Su principal característica es la debilidad muscular generalizada que desde el inicio de la enfermedad ocasiona disfunción de los músculos respiratorios con la consecuente afección en la mecánica ventilatoria.<sup>4,5</sup> El tiempo de evolución es diferente en cada enfermedad, algunas son rápidamente progresivas como la atrofia muscular espinal tipo I, la distrofia muscular de Duchenne, la forma infantil de la distrofia fasciescapulohumeral y las miopatías congénitas. Otras son más lentas (tal es el caso de la distrofia muscular de Becker y la distrofia de cinturas). Las enfermedades rápidamente progresivas tendrán complicaciones más temprano, por lo que en general se consideran graves.

La participación del neumólogo en la atención a estos enfermos, especialmente del neumopediatra, es esencial ya que la instauración oportuna de ventilación mecánica no invasiva retrasa las complicaciones respiratorias, mejora la calidad de vida y prolonga la vida de pacientes portadores de ENM.<sup>6,7</sup> Datos observacionales no publicados permiten elucubrar sobre el enorme re-

traso con el que los pacientes portadores de ENM son remitidos con el neumólogo pediatra. En la mayoría de los casos, el diagnóstico lo establece el pediatra general, el médico general o el neurólogo; pero la referencia al neumólogo pediatra suele ser en etapas avanzadas de la enfermedad en las cuales poco efecto tendrá cualquier intervención terapéutica. Así, y puesto que en México no existen datos respecto al abordaje respiratorio de pacientes con ENM, realizamos este estudio cuyos objetivos fueron: 1) investigar entre un grupo de neumólogos pediatras que residen en diversas ciudades del país el tiempo que transcurre entre el diagnóstico de la enfermedad y el momento en que estos pacientes son referidos al neumólogo pediatra; y 2) conocer las medidas diagnósticas y terapéuticas implementadas por los neumopediatras cuando les remiten un paciente con ENM en centros no especializados.

## MÉTODOS

Estudio transversal donde se aplicó un cuestionario sobre la práctica asistencial de los neumopediatras a pacientes con ENM que cursan con alteración funcional respiratoria. La encuesta fue aplicada durante la Reunión Anual del Colegio de Neumólogos Pediatras de México celebrada en la ciudad de Taxco, Gro., en agosto del año 2011. Dicha actividad académica reúne a la mayoría de los neumopediatras del país. Todos recibieron un cuestionario para ser completado por ellos mismos. Se eliminaron aquéllos cuya información contenida fue incompleta o que eran respondidas por médicos que desarrollan su actividad profesional en países diferentes de México.

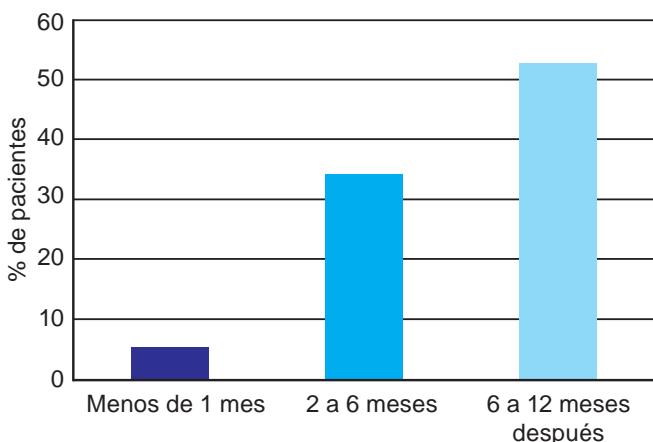
El cuestionario estuvo constituido por 14 reactivos, la mayoría de opción múltiple con alusión a las ENM en general. Fue diseñado por un grupo de neumopediatras, dos neumólogos especialistas en trastornos del dormir que atienden a pacientes con ENM y dos especialistas dedicados a brindar rehabilitación pulmonar. El cuestionario investigó lo siguiente: 1) la frecuencia con la que el neumopediatra atiende a pacientes con ENM (cuálquier de ellas [desde nunca hasta más de un paciente por semana]); 2) si la mayoría de los pacientes son remitidos al neumopediatra con diagnóstico definitivo; 3) el tiempo transcurrido entre que fue establecido el diagnóstico y se remitió al paciente con el neumólogo pediatra (desde antes del primer mes del diagnóstico hasta 1 año después); 4) pruebas de función respiratoria con las que cuenta y 5) cuáles de ellas utiliza para evaluar función respiratoria; 6) cada cuándo evalúa la función respiratoria; 7) si realiza o no polisomnografía; 8) si rutinariamente solicita valoración por cardiología y 9) por ortopedia (dadas las deformidades de caja torácica);

10) si realiza evaluación del mecanismo de la deglución (que podría contribuir con broncoaspiración crónica); 11) si indica vacunación para prevención de infección por neumococo e influenza; 12) las medidas implementadas para mejorar el aclaramiento mucociliar; 13) el envío a la Clínica de Sueño y 14) la indicación oportuna de ventilación mecánica no invasiva.

Los datos fueron colectados en una hoja de Excel y presentados como frecuencias y porcentajes.

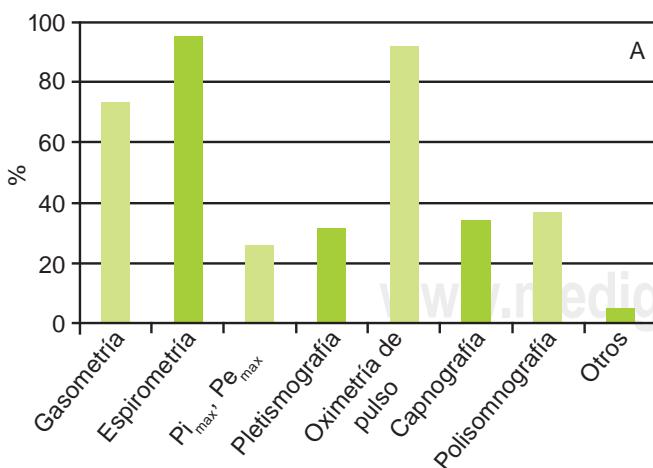
## RESULTADOS

En el país, el número aproximado de neumopediatras es de 154 y a la reunión del Colegio de Neumólogos Pediatras acudieron 95. A todos ellos se les entregó un cuestionario, de los cuales 38 fueron regresados; de

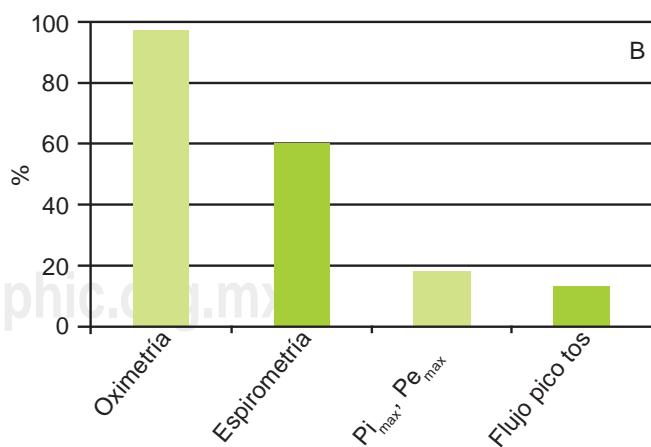


**Figura 1.** Porcentaje de pacientes de acuerdo al tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la referencia al neumopediatra.

éstos se excluyeron 5, 2 que no habían sido contestados en su totalidad y 3 que respondieron que nunca atendían a pacientes con ENM. Para el análisis se incluyó un total de 33 cuestionarios, todos respondidos por neumopediatras, que representan al 34.7% de los neumopediatras que acudieron a la reunión y al 21.4% de los neumopediatras del país. En relación con el lugar de la práctica clínica, 23 de los encuestados (69.7%) refirieron laborar en instituciones públicas (33% de tercer nivel), 22 (67%) tanto en instituciones públicas como privadas y 6 (18%) únicamente medicina privada. Identificamos a 15 médicos (45.4%) que atienden un paciente con ENM cada 6 meses o menos; 8 (24.2%) atienden uno por mes, 4 (12.1%) uno por semana; 4 (12.1%) más de uno por semana; 1 de los encuestados respondió que atiende a estos pacientes todo el tiempo por su trabajo; y 1 refirió que es variable. Como observamos en la figura 1, la mayoría de los pacientes son referidos al neumopediatra de 6 a 12 meses después de haber establecido el diagnóstico de ENM y, una vez referidos, 23 (69.6%) de los encuestados realizan seguimiento de los pacientes de 2 a 3 veces por año; 3 (9%), 1 vez al año; 2 (6%), menos de una vez al año; 2 (6%), 4 veces por año; 1 (3%) cada mes, y 2 (6%) depende de la gravedad del paciente. Diecisiete (51.5%) de los médicos refirió que los pacientes llegan con el diagnóstico definitivo de ENM y, dentro del abordaje que realizan, todos (100%) solicitan valoración por cardiología, 29 (87.8%) piden interconsulta a ortopedia y evalúan trastornos de la deglución; 32 (96.9%) indican inmunizaciones para prevención de neumococo y virus de la influenza. Las pruebas de función respiratoria con las que cuentan los neumopediatras las podemos observar en la figura 2A; como observamos en el panel 2B, la oximetría de pulso es la prueba más utilizada en la



**Figura 2. A.** Pruebas de función pulmonar con las que cuenta el neumólogo pediatra para evaluar a los pacientes con ENM; **B.** estudios utilizados para su evaluación.



evaluación de los pacientes (96.9%), seguida de la espirometría (60.6%), la medición de la presión inspiratoria y espiratoria máximas ( $P_{i\max}$ ,  $P_{e\max}$ ) (18.1%) y flujo pico de tos (12.1%). Veintidós (66.6%) de los encuestados creen contar con los conocimientos y estudios de laboratorio y gabinete necesarios para decidir cuándo referir a los pacientes para la realización de una polisomnografía; sin embargo, 20 (60.6%) de ellos no solicita dicho estudio y 16 (48.4%) no indica de forma temprana la ventilación mecánica no invasiva. Para mejorar el aclaramiento ciliar 25 (75.7%) de los encuestados realiza tos asistida como medida principal.

## DISCUSIÓN

La mayoría de las ENM de origen hereditario como la atrofia muscular espinal, las distrofias musculares, la distrofia fascioescapular, la distrofia miotónica congénita y las miopatías congénitas, entre otras, cursan en algún momento de su evolución con complicaciones respiratorias. Estos pacientes pueden presentar alteración en los músculos faciales, de la orofaringe y de la laringe que los lleva a problemas en los mecanismos de succión, masticación o deglución, lo que contribuye a la presencia de broncoaspiración y neumonía; además, presentan debilidad de los músculos respiratorios. Dado que las ENM adquiridas tienen una etiología muy diversa (como la miopatía del paciente crítico), su clasificación y evolución es más difícil de abordar de forma estandarizada; pero en la mayoría de los casos, los pacientes presentarán complicaciones respiratorias durante su evolución.

El manejo de los pacientes con ENM debe ser multidisciplinario independientemente de la etiología de la enfermedad;<sup>1</sup> la intervención del neumopediatra es esencial en aquellos que cursan con complicaciones respiratorias. Pero como pudimos observar en nuestro estudio, los pacientes con ENM son enviados en forma tardía al neumopediatra, hasta 6 a 12 meses después de haberse realizado el diagnóstico y muchos de ellos son evaluados por primera vez sin un diagnóstico establecido de enfermedad neuromuscular, lo que sugiere que estos pacientes pudieran estar debutando con un problema respiratorio y el diagnóstico de ENM realizarse de forma tardía. Lo anterior coincide con lo informado en la literatura, donde se refiere que la mayoría de los pacientes con ENM son evaluados por los neumólogos cuando ya presentan neumonía e insuficiencia respiratoria,<sup>8</sup> y como se ha mencionado, estos pacientes presentan alteraciones funcionales respiratorias desde antes de las manifestaciones clínicas.<sup>1</sup>

Una vez que los pacientes con ENM son remitidos al neumopediatra, el seguimiento es de dos a tres veces por año, y como se refiere en la literatura, esto es pri-

mordial sobre todo en aquellos niños confinados a una silla de ruedas, aquéllos con capacidad vital forzada menor al 80% del predicho o que tengan una edad mayor a 12 años. La consulta rutinaria de los pacientes con ENM debe incluir la evaluación clínica y funcional de los músculos inspiratorios y espiratorios, así como de la vía aérea superior ya que existen datos clínicos que nos pueden ayudar a identificar el grupo muscular que está siendo afectado, como la disnea, intolerancia al ejercicio y retención de bióxido de carbono (en el caso de debilidad de músculos inspiratorios); alteraciones en el habla y retención de moco (en la debilidad de los músculos espiratorios como los abdominales e intercostales internos); o alteración en la deglución, aspiraciones frecuentes y tos no eficiente (cuando se afectan los músculos de la vía aérea superior).<sup>9</sup>

Nuestros resultados muestran que más del 85% de los neumopediatras solicitan valoración por cardiología y ortopedia, realizan evaluación de trastornos de la deglución y la presencia de reflujo gastroesofágico e indican inmunización contra neumococo y virus de la influenza, por lo que consideramos que en la mayoría de los casos se les proporciona una evaluación multidisciplinaria. Está descrito en la literatura que el neumopediatra debe evaluar la presencia de hipertensión pulmonar, alteración en la mecánica de la deglución, enfermedad por reflujo gastroesofágico y el desarrollo de asma; deben ser referidos oportunamente al ortopedista para la detección y tratamiento de escoliosis y de otras deformaciones óseas.<sup>10</sup> Asimismo, es importante la valoración del cardiólogo para descartar la presencia de hipertensión pulmonar y *cor pulmonale* secundarios a hipoxemia o hiperflujo pulmonar, así como la existencia de miocardiopatía primaria o trastornos del ritmo que se presentan específicamente en algunas ENM. Como medida profiláctica debe aplicarse a todos los niños con ENM las vacunas contra neumococo y virus de la influenza.<sup>11</sup>

Como observamos en este estudio, la prueba de función respiratoria más utilizada entre los médicos especialistas es la saturación de oxígeno y sólo el 18.4% realiza mediciones de la  $P_{i\max}$  y  $P_{e\max}$ . Sabemos que la debilidad de los músculos respiratorios frecuentemente pasa inadvertido y es hasta que los pacientes presentan falla ventilatoria, debida generalmente a neumonía o *cor pulmonale*,<sup>12,13</sup> que se evalúa la función pulmonar. La velocidad del flujo espirado durante la tos es una medición confiable para detectar la posibilidad de estasis de secreciones y el riesgo de neumonías recurrentes; una maniobra que evoque una velocidad menor a 270 litros por minuto significa la presencia de tos subóptima que orienta la necesidad de iniciar las estrategias de higiene bronquial, sin olvidar mencionar que dicho parámetro está relacionado con  $P_{e\max}$  menor a 40 cmH<sub>2</sub>O. Aunque

saber el estado de oxigenación de estos pacientes es útil, es bien conocido que antes de que los pacientes presenten complicaciones, incluyendo hipoxemia, ya existen alteraciones funcionales de los músculos respiratorios y que éstos deben ser evaluados a lo largo de la evolución de la enfermedad ya que la medición de la fuerza de los músculos de la respiración tiene implicación pronóstica.<sup>14</sup>

En nuestros resultados se observa que el 60.5% de los médicos realiza espirometría para evaluar la mecánica respiratoria. La realización de espirometría y medición de la distensibilidad pulmonar son importantes debido a que lo primero que desarrollan estos pacientes es un patrón funcional restrictivo que debe ser confirmado mediante la realización de pletismografía corporal. Este último estudio también suele mostrar incremento del volumen residual como manifestación de la debilidad muscular.<sup>12</sup> Finalmente, estos pacientes cursan con hipoventilación alveolar que clínicamente se manifiesta por cefalea, pesadillas, somnolencia diurna y atención disminuida, situación que funcionalmente puede ser evaluada mediante capnografía y gasometría (arterial y venosa).<sup>15</sup>

Las alteraciones respiratorias iniciales ocurren durante el sueño, y pueden presentar alteraciones importantes de la ventilación aun cuando las pruebas de función pulmonar sean normales o no reflejen anomalías graves. Una vez detectadas las alteraciones en la ventilación, la asistencia ventilatoria temprana es parte crucial del manejo.<sup>16</sup> Cabe hacer mención de que el 60.5% de los encuestados cree contar con las herramientas clínicas y paraclínicas necesarias para referir a los pacientes a un estudio de sueño; sin embargo, el 63% no solicita estudios de sueño y el 44.7% no indica de forma temprana la asistencia ventilatoria no invasiva. La recomendación es que se realice polisomnografía en los pacientes que están en silla de ruedas, aquéllos con síntomas sugerentes de trastornos respiratorios del sueño o que presentan indicadores diurnos sugerentes ( $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$  a nivel del mar, exceso de base  $> 4 \text{ mEq/L}$ , capacidad vital forzada  $< 50\%$  predicho,  $\text{Pi}_{\text{max}} < 40 \text{ cmH}_2\text{O}$ ). De acuerdo a la velocidad de progresión de la enfermedad, la asistencia ventilatoria no invasiva debe iniciar de manera electiva y temprana en cuanto se detecten problemas respiratorios del dormir y existan datos de hipoventilación.<sup>11</sup>

Como ha sido mencionado, estos pacientes presentan disminución de la distensibilidad pulmonar y de la capacidad pulmonar total, así como compromiso de los mecanismos normales de aclaramiento mucociliar y deterioro en la efectividad de la tos, lo que genera acúmulo de secreciones, obstrucción bronquial, formación de atelectasias y desarrollo de neumonía, que en un círculo vicioso va deteriorando cada vez más la función pulmonar.<sup>1,4,5</sup> Nuestro estudio muestra que los neumope-

diatras implementan diferentes estrategias para mejorar el aclaramiento mucociliar, el método más utilizado es la tos asistida. Existen tanto técnicas manuales como la tos asistida; y técnicas mecánicas, como la máquina de tos, que favorecen el aclaramiento mucociliar. Ambos métodos han demostrado varios efectos benéficos para el paciente, disminuyen la incidencia de neumonías y hospitalización, prolongan el tiempo de la ventilación no asistida evitando la realización de traqueostomía. Otras terapias respiratorias que favorecen la higiene bronquial son el drenaje postural, vibración manual e instrumentada y aerosolterapia.<sup>17</sup>

Por lo anteriormente señalado, consideramos que los retos principales en estos pacientes son: 1) realizar un diagnóstico oportuno con un envío temprano al neumopediatra; 2) desarrollar y validar nuevos métodos de evaluación funcional respiratoria no dependientes de esfuerzo; 3) promover la enseñanza sobre los diferentes métodos de evaluación y de tratamiento de fácil aprendizaje; 4) tener acceso a laboratorios de fisiología respiratoria y de sueño; y 5) brindar tratamiento y rehabilitación oportuna.

Dentro de las limitaciones de este estudio se encuentra el escaso número de participantes. La tasa de respuesta fue de 34.7% que representa al 21.4% de los neumólogos del país. Lo anterior limita la validez externa de nuestros resultados; aun así, consideramos que este estudio subraya la pobre atención brindada a pacientes con ENM y la urgente necesidad de que los especialistas estén más sensibilizados a remitir a los pacientes de manera oportuna con el neumopediatra quien de forma estandarizada, debería de valorar a estos pacientes. Otra debilidad es que el cuestionario hace mención a las ENM en general y que éste no fue validado; sin embargo, fue realizado por médicos dedicados a atender a pacientes con ENM en un intento por explorar las medidas asistenciales que realizan los neumopediatras. En una segunda etapa se interrogará sobre la frecuencia de atención de cada una de las ENM, el cuestionario será validado y enviado a los neumopediatras del país vía electrónica para tener mayor representatividad y con ello evaluar la consistencia de nuestros resultados.

## CONCLUSIÓN

Esta encuesta sugiere que los pacientes con ENM son enviados tarde con el neumopediatra. Es necesario que los médicos de primer contacto, así como los médicos especialistas conozcan la importancia de que el manejo de los pacientes con ENM es multidisciplinario y que es prioritario que aquellos pacientes con ENM que cursan con compromiso respiratorio sean remitidos de forma oportuna al neumopediatra para una correcta

evaluación respiratoria, lo que podría disminuir la frecuencia de complicaciones y mejorar la calidad de vida.

## REFERENCIAS

1. Domínguez-Flores ME. *Fisiopatología de las enfermedades neuromusculares*. Neumol Cir Torax 2011;72:14-27.
2. Nicot F, Hart N, Forin V, et al. *Respiratory muscle testing: a valuable tool for children with neuromuscular disorders*. Am J Respir Crit Care Med 2006;174:67-74.
3. Guía de las Enfermedades Neuromusculares. *Información y apoyo a las familias*. En: Federación Española de Enfermedades Neuromusculares. Formación Alcalá: Alcalá;2008.p.215.
4. Sharma GD. *Pulmonary function testing in neuromuscular disorders*. Pediatrics 2009;123(Suppl 4):S219-S221.
5. De-Vito E. *Músculos respiratorios*. En: Mazzei J, Mazzei M, editores. *Manual de pruebas de función pulmonar*. Barcelona: Thomson Reuters; 2009.p.73-85.
6. Olofson J, Dellborg C, Sullivan M, Midgren B, Caro O, Bergman B. *Quality of life and palliation predict survival in patients with chronic alveolar hypoventilation and nocturnal ventilatory support*. Qual Life Res 2009;18:273-280.
7. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. *Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy*. Thorax 1998;53:949-952.
8. Troosters T, Gosselink R, Decramer M. *Respiratory muscle assessment*. Eur Respir Mon 2005;31:57-71.
9. Benditt J, Boitano L. *Eclerosis lateral amiotrófica*. En: Mazzei JA, et al. editores. *Manual de pruebas de función pulmonar. De la fisiología a la práctica*. Barcelona: Thomson Reuters; 2009.p.339-342.
10. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al; and American Thoracic Society. *Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement*. Am J Respir Crit Care Med 2004;170:456-465.
11. Prado F. *Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares*. 2011. Disponible en: <http://www.neumologiapediatrica.cl>
12. Laghi F, Tobin MJ. *Disorders of the respiratory muscles*. Am J Respir Crit Care Med 2003;168:10-48.
13. Katz SL, Gaboury I, Keilty K, et al. *Nocturnal hypoventilation: predictors and outcomes in childhood progressive neuromuscular disease*. Arch Dis Child 2010;95:998-1003.
14. Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. *Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy*. Am J Respir Crit Care Med 2001;164:2191-2194.
15. Kennedy JD, Martin AJ. *Chronic respiratory failure and neuromuscular disease*. Pediatr Clin North Am 2009;56:261-273, xii.
16. Diebold D. *Management of respiratory complications in neuromuscular weakness*. Clin Pulm Med 2011;18:175-180.
17. Kravitz RM. *Airway clearance in Duchenne muscular dystrophy*. Pediatrics 2009;123 Suppl 4:S231-S235.

### ✉ Correspondencia:

Dra. Laura Graciela Gochicoa-Rangel, Departamento de Fisiología Respiratoria. Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas. Calzada de Tlalpan 4502, colonia Sección XVI. México, D.F. 14080  
Teléfono +52 55 54 87 17 00 extensión 5160  
Correo electrónico: gochis@dr.com

Los autores declaran no tener conflictos de interés