GOBIERNO FEDERAL

SALUD

SEDENA

SEMAR

Guía de Práctica Clínica

GPC

Cuidados Respiratorios en Pacientes con Mucopolisacaridosis y Enfermedad de Pompe

Guía de Referencia Rápida

Catálogo Maestro de GPC: **IMSS-670-13**

Consejo de Salubridad General

IMSS

ISSSTE

PEMEX

DIF Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia

Vivir Mejor

Índice

1. CLASIFICACIÓN DEL PADECIMIENTO 3

2. DEFINICIÓN 4

4. ANEXOS 8

1. Clasificación del Padecimiento

GPC: Cuidados Respiratorios en Pacientes con Mucopolisacaridosis y Enfermedad de Pompe

CIE- 10: J99 Trastornos respiratorios en enfermedades clasificadas en otra parte. J99.8 Trastornos respiratorios en otras enfermedades clasificadas en otra parte

2. Definición

Definición

Para fines de esta guía, los cuidados respiratorios se refieren a las medidas terapéuticas encaminadas a la prevención y manejo de los problemas de la vía aérea en los pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe.

TÉCNICAS DE HIGIENE BRONQUIAL
Vibración o percusión de caja torácica y drenaje postural

1. En los pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe, debe iniciarse fisioterapia pulmonar desde el momento en que se detecta la enfermedad. Se llevará a cabo de 1 a 4 veces al día, preferentemente media hora antes de los alimentos o una y media hora después de los mismos. El total de la duración no deberá ser mayor a 30 minutos por cada sesión. Las técnicas que se recomiendan son (ver anexo, tablas 1 y 2):

- Vibración o percusión de caja torácica
- Drenaje postural

2. Antes de indicar medidas de drenaje postural, es recomendable investigar de forma dirigida la posibilidad de inestabilidad atlanto-axoidea.
3. En las siguientes situaciones no debe realizarse vibración ni percusión de la caja torácica:

- Enfisema subcutáneo, neumatocele, neumotórax, anestesia espinal reciente, quemaduras o ulceras en el tórax, contusión pulmonar, broncoespasmo, osteoporosis, coagulopatía, trombocitopenia severa, dolor o molestias de la pared torácica,
- Cualquier condición que contraindique el drenaje postural.

4. Las contraindicaciones para realizar drenaje postural son: incremento de la presión intracraneana, lesión de cabeza o cuello antes de la estabilización, cirugía espinal reciente o lesión espinal aguda, hemoptisis activa, empiema, fístula broncopleural, derrame pleural, embolismo pulmonar, fractura costal con o sin tórax inestable y pacientes confusos o ansiosos que no toleran los cambios de posición.
5. No se debe realizar drenaje postural en posición de Trendelemburg en los siguientes casos: hipertensión no controlada, distensión abdominal, cirugía esofágica, riesgo de broncoaspiración, hipotensión, uso de medicamentos vasoactivos, pacientes en quienes deba evitarse el incremento de la presión intracraneana (neurocirugía, aneurismas, cirugía ocular).

Las contraindicaciones para realizar drenaje postural en posición de Trendelemburg inverso son: hipotensión o uso de medicamentos vasoactivos.

TERAPIA FÍSICA PULMONAR DEL PACIENTE QUE DESARROLLA NEUROPATÍA RESTRICTIVA

Hiperinsuflación manual

1. En el paciente que desarrolla neumopatía restrictiva secundaria a alteración de la caja torácica, se recomienda realizar de 8 a 10 maniobras de hiperinsuflación manual, 2 a 3 veces al día (ver anexo, tabla 5).
2. Para evitar el riesgo de neumotórax, se debe tener la precaución de realizar la hiperinsuflación hasta encontrar la mínima resistencia a la compresión de la bolsa.

Espiración forzada (Tos asistida)

1. Se recomienda que en los pacientes con neumopatía restrictiva y tos ineficiente, se realicen técnicas de espiración forzada (tos asistida) (ver anexo, tabla 5).
2. Es recomendable realizar de 8 a 10 maniobras de hiperinsuflación con espiración forzada 2 a 3 veces al día.

MANEJO DEL SÍNDROME DE APNEA HIPOAPNEA DEL SUEÑO (SAHOS) QUE PERSISTE DESPUÉS DE LA ADENOAMIGDALECTOMÍA

1. En los pacientes que persisten con SAHOS después de la adenoamigdalectomía o en quienes no sea posible realizar este procedimiento, se deberá proporcionar inhaloterapéutica que el caso amerite, de acuerdo a los servicios que provee la institución que atiende al paciente.

2. Las contraindicaciones para proporcionar ventilación no invasiva son:

- Debilidad bulbar severa
- Alteraciones severas de la deglución con aspiración crónica
- Secreciones bronquiales abundantes no controladas
- Hipoxemia severa
- Cirugía facial o de vías aéreas superiores reciente
- Anomalías faciales como quemaduras y trauma, con obstrucción fija de la vía aérea superior o con vomito
- Cirugía gastrointestinal reciente
- Confusión o agitación
- Obstrucción intestinal

3. Se recomienda utilizar interfaces nasales para la ventilación no invasiva.

4. En los pacientes que persisten con SAHOS a pesar de la adenoamigdalectomía y manejo con ventilación no invasiva, se debe considerar la posibilidad de realizar traqueotomía.

4. Anexos

Tabla 1. Técnicas de Fisioterapia Pulmonar Vibraciones y Percusión

Vibraciones:	• Se realizan sobre el tórax del paciente, con la palma de la mano extendida haciendo contacto total con la caja torácica, realice una tensión muscular del antebrazo (co-contracción isométrica de músculos agonistas y antagonistas del antebrazo) y vibre la mano. • Se recomienda que flexione el codo al momento de la vibración. Se debe llevar a cabo en la fase espiratoria de la respiración y desde la base de las costillas hacia la tráquea. • Una alternativa, si se dificulta la vibración, es realizar sacudidas las cuales consisten en movimientos latero laterales de la mano
Percusión:	• Con la palma de la mano en posición hueca o cóncava se realiza palmoteo sobre la caja torácica. En esta técnica no debe causar dolor.

Datos tomados de Cristancho GW. Fundamentos de fisioterapia respiratoria y ventilación mecánica. 3ª ed. Bogota Colombia: El Manual Moderno; 2003.

Tabla 2. Técnicas De Fisioterapia Pulomnar Drenaje Postural

Definición	• Es la utilización de diversas posiciones en las que el segmento por drenar se coloca en posición elevada para que la fuerza de gravedad favorezca el desplazamiento de mucosidades hacia las vías aéreas grandes.
Anatomía a considerar	• El pulmón derecho está conformado por 3 lóbulos (superior, medio e inferior). • El pulmón izquierdo formado por 2 lóbulos (superior e inferior).
Materiales que se requieren	• Cama • Silla • Almohadas o cojines
Forma de aplicación del Drenaje postural con vibración y/o percusión manual.	
Drenaje postural para lóbulos superiores:	• Colocar al paciente en posición sentado (en niños pequeños puede sentarlo en las piernas de la mamá) • Estando sentado, inclinar levemente hacia adelante y hacia atrás para quedar en posición semifowler. En estas posiciones se drenan los lóbulos superiores de ambos pulmones. • Realice vibración y /o percusión en ambos lados (derecho e izquierdo); en la cara anterior del tórax desde la clavícula hacia el área de la carina; en la cara posterior del tórax desde la parte superior de la escapula hacia la carina. Trabajar cada posición de 1 a 4 minutos. • Precaución: no realizar percusión en la región precordial.
Drenaje postural del lóbulo medio	• Colocar al paciente en decúbito lateral izquierdo, cuidar que la cabeza este en una posición cómoda. • Realizar vibración y /o percusión en dirección desde la base de las costillas hacia la carina en la cara lateral derecha del tórax. • Trabajar esta posición de 1 a 4 minutos.
Drenaje postural de la língula	• Colocar al paciente en decúbito lateral derecho, cuidar que la cabeza este en una posición cómoda. • Realizar vibración y /o percusión en dirección desde la base de las costillas hacia la carina en la cara lateral

	izquierda del tórax. • Trabajar esta posición de 1 a 4 minutos. • Precaución: no realizar percusión en la región precordial.
Drenaje postural en lóbulos inferiores	• Esta forma de drenaje se realiza en pacientes con cifosis no acentuada que toleren la posición. • Colocar al paciente en decúbito prono y decúbito supino. • En estas posiciones se drenan los lóbulos inferiores de ambos pulmones. Realice vibración y /o percusión en ambos lados en la cara posterior del tórax, dirigiéndose desde la base de las costillas hacia la carina. • Trabajar esta posición de 1 a 4 minutos.
Puntos importantes	• No es recomendable colocar al niño en posición: Trendelemburg, ni trendelemburg invertido. • Evitar la posición decúbito supino en caso de que la cifosis no lo permita y sea incómodo para el niño. • No usar decúbito prono, en casos donde no sea tolerado. • Si estas técnicas le producen tos al paciente, permítale toser, si las secreciones se encuentran en la boca podrá aspirarlas con una perilla, si el paciente comprende enséñele a escupir en un papel.

Datos tomados de Cristancho GW. Fundamentos de fisioterapia respiratoria y ventilación mecánica. 3ª ed. Bogota Colombia: El Manual Moderno; 2003.

Tabla 3. Ejercicios respiratorios (generalidades)

Objetivo	• Reeducar el patrón diafragmático para recuperar su funcionalidad fisiológica.
Mecánica de la ventilación.	• El ciclo ventilatorio está conformado por las fases inspiratoria (entrada de aire) y espiratoria (salida de aire), en las que intervienen directa o indirectamente una serie de músculos. • Inspiración: El músculo inspiratorio más importante es el diafragma, delimita la cavidad torácica y abdominal, consiste en una delgada lámina en forma de cúpula. Cuando se contrae, el contenido abdominal se desplaza hacia abajo y el diámetro longitudinal de la caja torácica aumenta. Los músculos intercostales hacen que las costillas se eleven y se desplacen hacia afuera, de manera que aumenta el diámetro transversal. Esto es indispensable para crear el gradiente de presión que produce la inspiración. Durante situaciones no fisiológicas (enfermedad o ejercicio) puede presentarse contracción de los músculos accesorios que son los de la cintura escapular, otros músculos que desempeñan un papel mínimo son los de las alas de la nariz. • Espiración: producida por la retracción elástica del pulmón a la que se suma la tensión superficial alveolar, estrictamente no se requiere intervención muscular. Los músculos abdominales y triangular del esternón son accesorios que actúan durante la espiración forzada para incrementar la presión que se transmite a la cavidad torácica para facilitar los procesos relacionados con el aparato respiratorio como son la tos y estornudo.

Datos obtenbidos de:

West John B. Fisiología respiratoria. Editorial panamericana 2005

Cristancho Gómez W., Fundamentos de Fisioterapia respiratoria y ventilación mecánica. Editorial moderno, 2003.

Tabla 4. Ejercicios respiratorios de reeducación del patrón respiratorio

Definición	• Son ejercicios activos donde la participación del paciente es indispensable. Ayuda a ejercitar el diafragma sin la participación de los músculos accesorios.
Materiales	• Almohada o cojín • Silla • Cama
Patrón respiratorio diafragmático	• Colocar al paciente en decúbito supino con las rodillas en semiflexión utilizando una almohada debajo de las rodillas, en caso de no ser tolerada la posición, coloque al paciente sentado para favorecer el movimiento diafragmático. • Se pide que introduzca aire por la nariz de forma lenta (observando un desplazamiento abdominal dando la impresión de inflar el abdomen) sin elevar el tórax, después, que saque el aire por la boca. • Para ayudar a dirigir el diafragma durante la espiración coloque una mano sobre el centro del abdomen por debajo de las costillas, y realice una presión dirigida hacia adentro y arriba.
Patrón respiratorio costo-basal	• El paciente sentado, pedirle que realice una inspiración y espiración nasal lenta y profunda . • Durante este ejercicio, el cuidador coloca las manos con los dedos juntos sobre la parrilla costal del paciente permitiendo el movimiento de expansión durante la inspiración y en el momento de la espiración hacer una presión leve con dirección adentro y abajo.
Patrón ventilatorio	• Cuando el paciente llore permita que lo haga

de sollozos inspiratorios diafragmáticos	por breves minutos o estimule la risa a carcajadas.
Frecuencia	• 1 a 4 veces al día, preferentemente media hora antes de las comidas y una y media hora después de la comida. • El total de la duración no deberá exceder de 30 minutos con 3 a 6 minutos de cada posición

Datos obtenidos de:

Balachandran A. Shivbalan S. S. Thangavelu S. Chest Physiotherapy in Pediatric Practice. Indian Pediatrics. 2005: 42, 559-68

Omar Aidar. Guías de diagnóstico, tratamiento y prevención de la tuberculosis, Hospital Muñiz - Instituto Vaccarezza, 2010.

Tabla 5. Fisioterapia pulmonar en el paciente que desarrolla neumopatia restrictiva

Hiperinsuflación manual (patrón respiratorio asistido)	
Material	• Una bolsa auto-inflable (sin oxígeno en el reservorio) de capacidad de medio litro o 1 litro de acuerdo al tamaño del paciente. La bolsa presenta una válvula que permite la insuflación y la espiración espontánea del paciente, deberá bloquearse la función de espiración para permitir exclusivamente la insuflación del paciente.
Descripción de la maniobra	• Las maniobras del patrón respiratorio asistido requieren una coordinación entre el paciente y la persona que la realiza. • Paciente sentado cómodamente en una silla apoyado en el respaldo, • Cuidador colocado detrás de la silla, en la parte posterior del respaldo y la cabeza del paciente apoyada en el cuerpo del cuidador (en pacientes pequeños sentarlo en las piernas del cuidador y apoyarlo en el pecho del mismo) . • Se coloca la interface (mascarilla) abarcando boca y nariz del paciente. • Se insufla aire con la bolsa auto-inflable cuando el paciente se encuentra en la fase inspiratoria, continuando con presiones a la bolsa hasta la capacidad máxima de insuflación (que es el momento en que se presenta resistencia a la compresión de la bolsa) o hasta que el paciente indica que no le cabe más aire. • Retirar la interface y dejar que el paciente realice una espiración espontanea. • Durante todo el proceso de insuflación se deberá verificar la entrada de aire en tórax visualizando un incremento del tamaño. • Repetir de 8 a 10 maniobras durante la sesión
Espiración forzada (tos asistida)	
Objetivo	• Asistir o sustituir a los músculos respiratorios cuando éstos se encuentran debilitados hasta el punto de ser incapaces de generar un esfuerzo tusígeno efectivo.

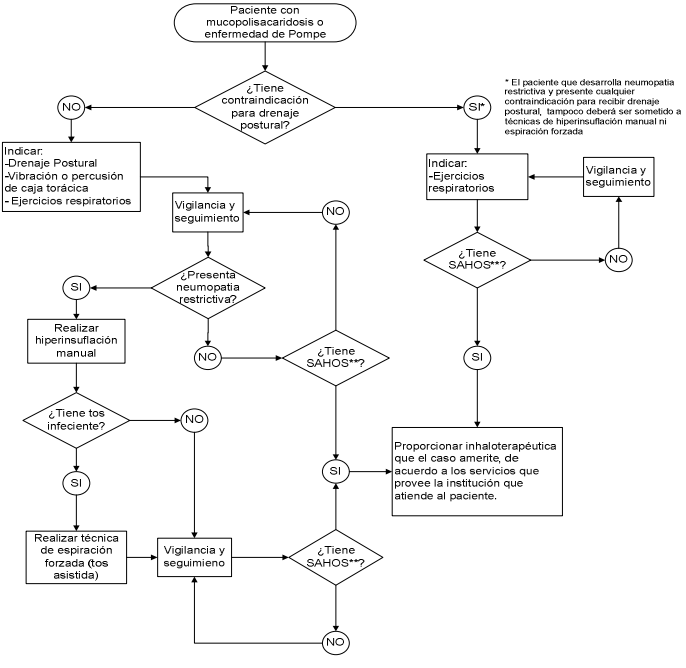
Descripción de la maniobra	• Se requiere del apoyo de 2 personas, una de ellas realiza la maniobra descrita para la insuflación manual, al momento de la espiración y retirar la interface de la cara del paciente se le pide que tosa. La otra persona presiona tórax y abdomen con una compresión en el epigastrio y mesogastrio con dirección cefálica a la vez que el paciente tose.
Frecuencia	• Repetir de 8 a 10 maniobras todo el proceso hasta conseguir la estimulación de la tos y con ello la expectoración.
Precauciones	• Deben respetarse los periodos de digestión, realizarla preferentemente media hora antes de las comidas y una y media hora después de la comida. • Mantener una adecuada fijación de la cabeza en el momento de la terapia.
Contraindicaciones	• Neumotórax. • Traumatismo intracraneal. • Resección o sutura traqueal. • Cirugía de estenosis post-intubación. • Casos de hernias importantes (parietal, abdominal e hiatal).

Datos obtenidos de:

Balachandran A. Shivbalan S. S. Thangavelu S. Chest Physiotherapy in Pediatric Practice. Indian Pediatrics. 2005: 42, 559-68

Omar Aidar. Guías de diagnóstico, tratamiento y prevención de la tuberculosis, Hospital Muñiz - Instituto Vaccarezza, 2010.

Algoritmo 1. Cuidados respiratorios en el paciente con mucopolisacaridosis o enfermedad de Pompe.



**SAHOS: sindrome de apnea hipoapnea obstructiva del sueño después de la adenoamigdalectomía o en quienes no sea posible realizarla.

Avenida Paseo de La Reforma #450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, CP 06600, México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC
© Copyright CENETEC

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud
2013

ISBN: **En trámite**