



CUIDADOS RESPIRATORIOS en Pacientes con Mucopolisacaridosis y Enfermedad de Pompe

Evidencias y Recomendaciones

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: IMSS-670-13



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DIRECTOR GENERAL

DR. JOSÉ ANTONIO GONZÁLEZ ANAYA

DIRECTOR DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. JAVIER DÁVILA TORRES

UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA

DR. JOSÉ DE JESÚS GONZÁLEZ IZQUIERDO

COORDINADOR DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. JAIME ANTONIO ZALDÍVAR CERVERA

COORDINADORA DE ÁREAS MÉDICAS

DRA. LETICIA AGUILAR SÁNCHEZ

COORDINADOR DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

DR. SERGIO ALEJANDRO MORALES ROJAS

TITULAR DE LA UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DR. GERMÁN ENRIQUE FAJARDO DOLCI

COORDINADOR DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. MARIO MADRAZO NAVARRO

COORDINADOR DE EDUCACIÓN EN SALUD

DR. SALVADOR CASARES QUERALT

COORDINADOR DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINADOR DE PLANEACIÓN EN SALUD

LIC. MIGUEL ÁNGEL RODRÍGUEZ DÍAZ PONCE

TITULAR DE LA UNIDAD DE SALUD PÚBLICA

DR. VÍCTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINADORA DE PROGRAMAS INTEGRADOS DE SALUD

DR. MANUEL CERVANTES OCAMPO

COORDINADOR DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA Y APOYO EN CONTINGENCIAS

DR. ROMEO S. RODRÍGUEZ SUÁREZ

COORDINADOR DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. RAFAEL RODRIGUEZ CABRERA

COORDINADOR DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO A. DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por IMSS
© Copyright IMSS "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General
División de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica el cuadro básico y, en el segundo y tercer nivel, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos, deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que formen parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

Deberá ser citado como: Guía de Práctica Clínica **Cuidados Respiratorios en Pacientes con Mucopolisacaridosis y Enfermedad de Pompe**. México: Secretaría de Salud; 2013.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: <http://www.imss.gob.mx/profesionales/guiasclinicas/Pages/guias.aspx>

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

J99.8 Trastornos respiratorios en otras enfermedades clasificadas en otra parte

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

COORDINADORES, AUTORES Y VALIDADORES

Coordinadores:

Rocío Rábago Rodríguez	Pediatría	Instituto Mexicano del Seguro Social	Jefe de Área de Innovación de Procesos Clínicos. CUMAE
------------------------	-----------	--------------------------------------	--

Autores :

Rocío Rábago Rodríguez	Pediatría	Instituto Mexicano del Seguro Social	Jefe de Área de Innovación de Procesos Clínicos. CUMAE	
Dr. Rogelio López Vargas	Medicina de Rehabilitación y Rehabilitador Pulmonar Peditra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico no familiar adscrito a la UMF 32 de Pachuca Hidalgo	Consejo Mexicano de Medicina de Rehabilitación
Dra. Silvia Graciela Moysén Ramírez	Neumóloga Peditra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico adscrito a la UMAE Hospital General CMN La Raza	Sociedad Mexicana de Neumología y Cirugía de Tórax. Colegio Mexicano de Neumólogos Peditras. Sociedad de Peditras que trabajan para el IMSS
Lic. Ana Luisa Rodríguez Ramírez	Terapeuta Físico y Terapeuta Pulmonar	Instituto Mexicano del Seguro Social	Adscrita al Hospital Rural de Oportunidades No. 18, Huajuapán de León Oaxaca	
Dra. María Eugenia Vega Ramírez	Médico Peditra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico adscrito a la UMAE Hospital General CMN La Raza	Consejo Mexicano de Peditra

Validación interna:

Dra. María Eugenia Dominguez Flores	Medicina de Rehabilitación			Dirección de Certificación del Consejo Mexicano de Medicina de Rehabilitación Sociedad Mexicana de Neumología y Cirugía de Tórax
Dra. María Dolores Ochoa Vázquez	Neumología	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE Hospital General CMN La Raza	
Dra. Martha Ortiz Aranda	Médico Peditra	Instituto Mexicano del Seguro Social	Jefe de Departamento Clínico, UMAE Hospital de Peditra CMN Occidente, Guadalajara Jalisco	Colegio de Peditra de Jalisco
Dra. Luz María Sánchez Sánchez	Pediatría y Neonatología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico adscrito a la UMAE HE 25 Monterrey Nuevo León	

ÍNDICE

COORDINADORES, AUTORES Y VALIDADORES	4
1. CLASIFICACIÓN.....	6
2. PREGUNTAS A RESPONDER.....	7
3. ASPECTOS GENERALES	7
3.1 JUSTIFICACIÓN	8
3.2 OBJETIVO	8
3.3 DEFINICIÓN.....	9
4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES.....	10
4.1 TÉCNICAS DE HIGIENE BRONQUIAL	11
4.1.1. VIBRACIÓN O PERCUSIÓN DE CAJA TORÁCICA Y DRENAJE POSTURAL	11
4.1.2 EJERCICIOS RESPIRATORIOS.....	15
4.2 TERAPIA FÍSICA PULMONAR DEL PACIENTE QUE DESARROLLA NEUMOPATÍA RESTRICTIVA	16
4.2.1 HIPERINSUFLACIÓN MANUAL.....	16
4.2.2 ESPIRACIÓN FORZADA (TOS ASISTIDA)	19
4.5 MANEJO DEL SÍNDROME DE APNEA HIPOAPNEA DEL SUEÑO (SAHOS) QUE PERSISTE DESPUÉS DE LA ADENOAMIGDALECTOMIA	20
5. ANEXOS	28
5.1 PROTOCOLO DE BÚSQUEDA	28
5.1.1 PRIMERA ETAPA	28
5.1.3 SEGUNDA ETAPA.....	40
5.2 ESCALAS DE GRADACIÓN	40
5.3 ESCALAS DE CLASIFICACIÓN CLÍNICA	41
5.4 DIAGRAMAS DE FLUJO.....	46
5. GLOSARIO	47
7. BIBLIOGRAFÍA	48
8. AGRADECIMIENTOS	50
9. COMITÉ ACADÉMICO	51

1. CLASIFICACIÓN

Catálogo Maestro: IMSS-670-13	
Profesionales de la salud	Licenciada en terapia física y terapia pulmonar, medicina de rehabilitación, neumóloga pediatra, pediatra, rehabilitación pulmonar pediátrica.
Clasificación de la enfermedad	CIE-10: J99 Trastornos respiratorios en enfermedades clasificadas en otra parte. J99.8 Trastornos respiratorios en otras enfermedades clasificadas en otra parte
Categoría de GPC	Segundo y tercer nivel de atención
Usuarios potenciales	Pediatras, neumólogos pediatras, médico rehabilitador, fisioterapeutas, otorrinolaringólogos, enfermeras generales.
Tipo de organización desarrolladora	Instituto Mexicano del Seguro Social Hospital Rural de Oportunidades No. 18, Huajuapán de León Oaxaca UMF 32 de Pachuca Hidalgo UMAE Hospital General Gaudencio González Garza Centro Médico Nacional La Raza
Población blanco	Pacientes menores de 16 años con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe.
Fuente de financiamiento / Patrocinador	Instituto Mexicano del Seguro Social Hospital Rural de Oportunidades No. 18, Huajuapán de León Oaxaca UMF 32 de Pachuca Hidalgo UMAE Hospital General Gaudencio González Garza Centro Médico Nacional La Raza
Intervenciones y actividades consideradas	Drenaje Postural, vibración o percusión de caja torácica, ejercicios respiratorios, hiperinsuflación manual, espiración forzada, inhaloterapéutica.
Impacto esperado en salud	Disminución de la morbilidad. Mejora en la calidad de vida.
Metodología ¹	Elaboración de la Guía de Práctica Clínica: de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o meta análisis, o ensayos clínicos aleatorizados y/o estudios de cohorte publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionaran las fuentes con mayor puntaje obtenido, en la evaluación de su metodología, las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala.
Método de integración	Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados. Número de fuentes documentales utilizadas: 23 Guías seleccionadas: 2 Revisiones clínicas: 13 Estudios descriptivos: 3 Consenso de expertos: 5
Método de validación:	Validación por pares clínicos Validación del protocolo de búsqueda: Instituto Mexicano del Seguro Social Validación de la guía: Instituto Mexicano del Seguro Social
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés
Registro	IMSS-670-13
Actualización	Fecha de publicación: 3/10/2013. Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

PARA MAYOR INFORMACIÓN SOBRE LOS ASPECTOS METODOLÓGICOS EMPLEADOS EN LA CONSTRUCCIÓN DE ESTA GUÍA, PUEDE DIRIGIR SU CORRESPONDENCIA A LA DIVISIÓN DE EXCELENCIA CLÍNICA, CON DOMICILIO EN DURANGO No. 289 Piso 1^a, COL. ROMA, MÉXICO, D.F., C.P. 06700, TELÉFONO 55533589.

2. PREGUNTAS A RESPONDER

1. ¿Cuáles son las técnicas de higiene bronquial recomendadas en los pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe?
2. ¿Qué tipo de ejercicios respiratorios se recomiendan en los pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe?
3. ¿En qué consiste el manejo de terapia física pulmonar del paciente con mucopolisacaridosis que desarrolla neumopatía restrictiva secundaria a alteración de la caja torácica?
4. ¿En qué consiste el tratamiento de los pacientes con mucopolisacaridosis que persisten con síndrome de apnea obstructiva después de la amigdalotomía o en quienes no es posible realizarla?

3. ASPECTOS GENERALES

Las mucopolisacaridosis son errores innatos del metabolismo secundarios a defectos enzimáticos, producen un acumulo lisosomal de glucosaminoglucanos que provoca síntomas progresivos de afección en diversos órganos y sistemas (González-Meneses, 2010).

El acumulo de glucosaminoglucanos en orofaringe y vía aérea superior, conjuntamente con las características dismórficas típicas, está asociado a la presencia de secreción nasal espesa y viscosa de manera persistente, rinitis crónica recurrente, hipertrofia amigdalina y adenoidea, estrechamiento de tráquea y bronquios, engrosamiento de epiglotis y cuerdas vocales así como macroglosia, fenómenos todos que obstruyen la vía aérea superior (Giugliani, 2010).

La afectación neurológica y del parénquima pulmonar, así como las deformidades de la caja torácica, disminuyen la función pulmonar ocasionando frecuentes episodios de déficit de oxígeno en los pacientes con mucopolisacaridosis (González-Meneses, 2010).

Dentro de la patología respiratoria que pueden manifestar se encuentra también el síndrome de apnea-hipoapnea obstructiva del sueño (SAHOS), infecciones respiratorias recurrentes de vías aéreas superiores, neumonía recurrente, enfermedades restrictivas como enfermedad pulmonar intersticial y enfermedad pulmonar restrictiva secundaria a una caja torácica pequeña y rígida combinada con cifosis, escoliosis y lordosis lumbar acentuada (Giugliani, 2008).

Por otra parte, la enfermedad de Pompe es una patología neuromuscular progresiva, debilitante y muchas veces fatal, causada por la deficiencia de una enzima que produce acumulación del glucógeno con la eventual ruptura de lisosoma, resultando en una disfunción celular en las fibras musculares. La debilidad del sistema muscular respiratorio es una de las manifestaciones clínicas más importantes, tanto en pacientes pediátricos con la presentación clásica de la enfermedad como en la de inicio tardío. En la variedad infantil clásica, además de la debilidad los músculos respiratorios, la función pulmonar se puede ver comprometida por la importante cardiomiopatía hipertrófica, la cual reduce la capacidad vital y produce compresión del árbol bronquial, presentando consecuentemente neumonía de repetición de difícil tratamiento (Domínguez, 2011).

3.1 JUSTIFICACIÓN

Los problemas respiratorios constituyen una causa muy importante de morbi-mortalidad en los pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe, incluso en aquellos en los que se administra tratamiento de remplazo enzimático específico. Las manifestaciones respiratorias suelen aparecer tempranamente en la enfermedad y pueden ser severas limitando la actividad de los pacientes e impactando negativamente en la calidad de vida. Las complicaciones respiratorias son la principal causa de muerte en los pacientes con enfermedad de Pompe de inicio tardío y se presentan en todos los tipos de mucopolisacaridosis en mayor o menor medida.

Los cuidados respiratorios constituyen por lo tanto una de las terapias de apoyo obligatorias en este tipo de pacientes en un intento de mantener un estado funcional lo más cercano posible al óptimo. Por tal motivo, es prioritario conocer la relevancia de intervenir en éste sentido desde el momento en que se realiza el diagnóstico de la enfermedad lisosomal, así mismo, llevar a cabo las medidas específicas pertinentes para prevenir o mejorar las complicaciones respiratorias cuando están ya presentes.

Cabe señalar que un obstáculo encontrado para la elaboración de la presente guía fue la falta de publicaciones específicas en la materia, especialmente en pacientes con mucopolisacaridosis, por lo cual el grupo elaborador esta consiente de las limitaciones de la misma.

3.2 OBJETIVO

La Guía de Práctica Clínica **Cuidados Respiratorios en Pacientes con Mucopolisacaridosis y Enfermedad de Pompe** forma parte de las guías que integrarán el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Específico: Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2007-2012.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del primer nivel de atención las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- Señalar las técnicas de higiene bronquial recomendadas en los pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe
- Referir el tipo de ejercicios respiratorios que se recomiendan en los pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe.
- Especificar el manejo de terapia física pulmonar del paciente con mucopolisacaridosis que desarrolla neumopatía restrictiva secundaria a alteración de la caja torácica.

- Establecer el tratamiento de los pacientes con mucopolisacaridosis que persisten con síndrome de apnea obstructiva después de la amigdalectomía o en quienes no es posible realizarla.

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.3 DEFINICIÓN

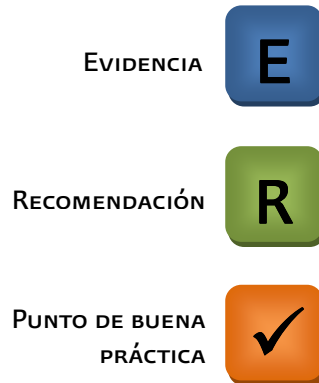
Para fines de esta guía, los cuidados respiratorios se refieren a las medidas terapéuticas encaminadas a la prevención y manejo de los problemas de la vía aérea en los pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES


Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de evidencias y/o recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la escala: Shekelle.

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:



En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación, el número y/o letra representan la calidad de la evidencia y/o fuerza de la recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; las siglas que identifican el nombre del primer autor y el año de publicación se refiere a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
 <p>La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de "BRADEN" tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud</p>	<p>la Shekelle Matheson, 2007</p>

4.1 TÉCNICAS DE HIGIENE BRONQUIAL

4.1.1. VIBRACIÓN O PERCUSIÓN DE CAJA TORÁCICA Y DRENAJE POSTURAL

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	<p>Los pacientes con patología respiratoria se enfrentan diariamente a una enfermedad que, siendo muchas veces irreversible, limita de manera importante la realización de sus hábitos y actividades básicas de la vida diaria. Todo paciente con problema respiratorio tiene que ser evaluado por el neumólogo y por el rehabilitador.</p>	<p>IV Shekelle Villar, 2010</p>
E	<p>El aclaramiento ciliar y la tos son los 2 principales mecanismos de aclaramiento de la vía aérea. El aclaramiento mucociliar es una etapa fundamental de la depuración física del pulmón, depende de la calidad y cantidad del moco y también de la dinámica ciliar.</p>	<p>IV Shekelle Postiaux, 2000</p>
E	<p>El moco es un material polisacárido que recubre el árbol respiratorio y facilita la adherencia de las partículas inhaladas. Posee propiedades reológicas y de superficie. Está formado de 2 capas superpuestas, la fase sol (profunda, fluida en la que se agitan los cilios vibrátiles) y la fase gel (superficial, viscosa, no soluble en agua, recibe y fija los contaminantes del aire). Las propiedades reológicas del moco son: viscosidad, elasticidad, filancia, adhesividad y humectación. Un moco que posee una viscosidad baja y una elasticidad elevada es ideal para el transporte mucociliar; así mismo un moco con viscosidad alta o demasiado baja no se transporta.</p>	<p>IV Shekelle Postiaux, 2000</p>
E	<p>El movimiento ciliar es polarizado, coordinado y autónomo. Una perturbación de la agitación ciliar, principalmente de las vías respiratorias medias o distales, puede suponer una acumulación de secreciones producidas por las glándulas bronquiales. La velocidad de la capa de moco depende de la frecuencia de la agitación ciliar, pero también de las cualidades viscoelásticas del moco. La velocidad del transporte mucociliar tiende a disminuir con la edad, se hace lenta con el sueño y se estimula con el ejercicio físico. La tos, la posición en declive de la tráquea y las vibraciones mejoran el transporte mucociliar.</p>	<p>IV Shekelle Postiaux, 2000</p>

E

La expulsión del moco requiere flujo turbulento desde la vía aérea periférica hacia la tráquea, durante la inspiración la vía aérea se dilata y el moco se desprende, durante la espiración la vía aérea se estrecha y el flujo espiratorio empuja el moco hacia adelante

**III
Shekelle**

Walsh, 2011

E

El mecanismo de tos es un acto reflejo que también se puede producir y controlar de forma voluntaria. El reflejo tusígeno se vale de estímulos y receptores, vías aferentes en zona central de integración y vías eferentes. Las vías respiratorias extratorácicas constituyen un lugar importante de desencadenamiento de la tos. Los mecanismos para una tos eficaz son:

1. Inspiración profunda (retroceso elástico máximo del pulmón, para producir los mayores flujos espiratorios), la glotis está abierta.
2. Fase compresiva: cierre de la glotis, contracción de los músculos espiratorios. Produce una elevación importante de la presión intratorácica.
3. Apertura repentina de la glotis, permite expulsión a gran velocidad del volumen del aire intrapulmonar.

**IV
Shekelle**

Postiaux, 2000

E

La fisioterapia torácica es una técnica de aclaramiento de la vía aérea que combina la percusión manual de la caja torácica y el posicionamiento del paciente para drenaje del moco, con técnicas respiratorias y de tos. Es de utilidad en individuos con moco copioso o secreciones espesas, mecánica respiratoria débil o tos inefectiva

**III
Shekelle**

Balachandran, 2005

E

El objetivo de las técnicas de fisioterapia pulmonar, es el de mantener un adecuado aclaramiento de secreciones en la vía aérea e incrementar la velocidad de flujo espiratorio durante la maniobra de tos.

**III
Shekelle**

Domínguez, 2011

E

La eficacia de cada componente de la fisioterapia torácica no ha sido evaluada en la literatura actual, ningún estudio de investigación ha medido la calidad de vida relacionada a la salud con la terapia, el número de exacerbaciones o días de hospital por año, el costo asociado con las intervenciones o la tasa de mortalidad.

**III
Shekelle**

McCool, 2006

E

Las vibraciones son un método adicional para transmitir energía a través de la pared torácica para eliminar o movilizar las secreciones bronquiales. La frecuencia ideal se desconoce, aunque algunos autores recomiendan 10 a 15 Hertz lo cual puede ser difícil de asegurar manualmente

III
Shekelle
Walsh, 2011

E

La percusión de la pared torácica produce desprendimiento de las secreciones de la pared bronquial. La frecuencia ideal de las percusiones no se conoce, algunos reportes sugieren que se realice en frecuencias de 5 a 6 Hertz, sin embargo otros recomiendan golpeteo rítmico.

III
Shekelle
Walsh, 2011

E

El drenaje postural aprovecha la verticalidad de los conductos bronquiales, para desplazar por acción de la gravedad las secreciones contenidas en los segmentos pulmonares, conducir las a las vías aéreas centrales y eliminarlas mediante la tos o por aspiración mecánica.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

El drenaje postural utiliza la gravedad para facilitar el movimiento de secreciones, de la periferia pulmonar hacia el trayecto bronquial donde hay más facilidad de expectoración. La posición clínica del paciente determinará el segmento pulmonar específico que se va a drenar.

III
Shekelle
Walsh, 2011

E

La mera inclinación del tórax no es efectiva para aclarar las secreciones de la vía aérea, pero complementada por respiración profunda, tos efectiva, y técnicas de vibración, podrían aflojar y desplazar las secreciones.

III
Shekelle
Balachandran, 2005

E

Se han realizado investigaciones para determinar la importancia relativa de la percusión, la vibración y el drenaje postural. En un estudio diseñado para establecer la contribución de estas maniobras en el aclaramiento del moco, no se demostró mejoría cuando la percusión, vibración o ejercicios de respiración se agregaron al drenaje postural. El estudio señaló que las técnicas de espiración forzada, fueron superiores a la tos simple y cuando se combinó con el drenaje postural, fue la forma más efectiva de tratamiento. Sin embargo, esto requiere un nivel de capacidad cognoscitiva que no presentan los niños pequeños. Otros estudios han reportado que la percusión sin drenaje postural o tos, producen mínimos cambios en el aclaramiento de moco.

III
Shekelle
Walsh, 2011



En los pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe, debe iniciarse fisioterapia pulmonar desde el momento en que se detecta la enfermedad. Debe realizarse 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 5.3 tablas 1 y 2):

1. Vibración o percusión de caja torácica
2. Drenaje postural

C
Shekelle
Balachandran, 2005
C
Shekelle
Dominguez, 2011



Se recomienda que antes de indicar medidas de drenaje postural, se investigue dirigidamente la posibilidad de inestabilidad atlanto-axoidea.

Punto de Buena Práctica

Las contraindicaciones para realizar vibración o percusión de la caja torácica son:

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

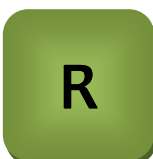


C
Shekelle
Balachandran, 2005



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.

C
Shekelle
Balachandran, 2005



No se debe realizar drenaje postural en posición de Trendelenburg en las siguientes situaciones: pacientes en quienes debe evitarse el incremento de la presión intracraneana (neurocirugía, aneurismas, cirugía ocular); hipertensión no controlada; distensión abdominal; cirugía esofágica; riesgo de broncoaspiración.

C
Shekelle
Balachandran, 2005

R

Está contraindicado realizar drenaje postural en posición de Trendelenburg cuando exista hipotensión o se utilicen medicamentos vasoactivos.

C
Shekelle
Balachandran, 2005

4.1.2 EJERCICIOS RESPIRATORIOS

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

Los ejercicios respiratorios son recursos para incrementar la eficiencia respiratoria y el volumen corriente funcional, constituyen un componente de la terapia de aclaramiento de la vía aérea. El ejercicio respiratorio incrementa el diámetro de la vía aérea por arriba del volumen corriente, ayuda a disminuir y desalojar la secreción bronquial, facilita la expansión pulmonar y aclara la vía aérea.

III
Shekelle
Balachandran, 2005

E

El objetivo principal de los ejercicios respiratorios es reeducar el patrón diafragmático para recuperar su funcionalidad fisiológica. El ciclo ventilatorio está conformado por las fases inspiratoria y espiratoria, en las que intervienen directa o indirectamente una serie de músculos.

IV
Shekelle
Cristancho, 2003
IV
Shekelle
West, 2005

E

En la fase de inspiración el músculo más importante es el diafragma. Cuando el diafragma 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.

IV
Shekelle
Cristancho, 2003
IV
Shekelle
West, 2005

E

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.

IV
Shekelle
Cristancho, 2003
IV
Shekelle
West, 2005

E

La fase de espiración es producida por la retracción elástica del pulmón a la que se suma la tensión superficial alveolar, estrictamente no se requiere intervención muscular en su producción. Los músculos abdominales y el triangular del esternón son músculos accesorios que actúan durante la espiración forzada incrementando la presión de la cavidad torácica, lo que facilita los reflejos protectores del aparato respiratorio como la tos y el estornudo.

IV
Shekelle
Cristancho, 2003
IV
Shekelle
West, 2005

R

Como parte de los cuidados respiratorios del paciente con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe, se recomiendan ejercicios respiratorios desde el momento en que se detecta la enfermedad. Se sugiere realizarlos varias veces al día (al menos 2), se puede elegir:

- En las mañanas antes del desayuno.
- A media mañana antes de comer.
- En las tardes después de la siesta, antes de cenar y antes de dormir.

D
Shekelle
Villar, 2010.

(anexo 5.3, tablas 3 y 4)

4.2 TERAPIA FÍSICA PULMONAR DEL PACIENTE QUE DESARROLLA NEUMOPATÍA RESTRICTIVA

4.2.1 HIPERINSUFLACIÓN MANUAL

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Los desórdenes de la caja torácica afectan el movimiento del tórax y modifican las propiedades mecánicas del pulmón y de la misma caja. La restricción de la caja torácica, reduce la capacidad pulmonar total, lo que ocasiona incremento de la frecuencia respiratoria y disminución del volumen corriente.	III Shekelle <i>Rodriguez, 2010</i>
E	Los niños con displasia esquelética, frecuentemente tienen enfermedades pulmonares debidas a múltiples etiologías, incluyendo anomalías de la caja torácica y craneofaciales que predisponen a enfermedad restrictiva, obstrucción aérea y apnea central.	III Shekelle <i>Rodriguez, 2010</i>
E	Los pacientes con mucopolisacaridosis presentan enfermedad pulmonar restrictiva como consecuencia de diversos factores: xifoescoliosis, tórax pequeño, pectus carinatum y disminución del movimiento diafragmático secundario a la hepatoesplenomegalia.	III Shekelle <i>Berger, 2012</i>

E

La escoliosis se presenta en aproximadamente la mitad de los pacientes con enfermedad de Pompe de inicio tardío, este problema fue reportado en el 61% de 21 pacientes con diferentes tipos de mucopolisacaridosis

III
Shekelle
Berger, 2012
III
Shekelle
Cupler, 2012

E

En el paciente con enfermedad de Pompe infantil clásica, la función pulmonar se reduce por debilidad de los músculos respiratorios, además la cardiomiopatía hipertrófica puede ser tan grave como para producir compresión extrínseca del árbol bronquial; la debilidad del diafragma es otra característica de ésta enfermedad.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

Los pacientes con enfermedad de Pompe, experimentan un deterioro progresivo de la función respiratoria el cual contribuye a una elevada tasa de morbilidad, la insuficiencia respiratoria suele ser la responsable del evento terminal.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

La debilidad de los músculos respiratorios condiciona alteraciones de los volúmenes pulmonares. Los pulmones no pueden expandirse completamente al punto de lograr su capacidad máxima ni comprimirse hasta alcanzar un volumen residual normal. Así mismo, cuando la condición de limitación del movimiento de la pared torácica es crónica, la distensibilidad pulmonar y la de la pared torácica eventualmente disminuyen.

III
Shekelle
Woong, 2005

E

La disminución espontánea del movimiento corporal puede reducir la distribución de la ventilación ocasionando atelectasias.

III
Shekelle
Schechter, 2007

E

En pacientes con enfermedades neuromusculares, se presentan anomalías de los volúmenes pulmonares ocasionadas por una combinación de debilidad muscular y alteraciones de las propiedades mecánicas de los pulmones y pared torácica. La debilidad de los músculos respiratorios ocasiona también disminución de la distensibilidad pulmonar estática.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

El desarrollo de escoliosis con deformidad rotacional del árbol traqueobronquial, ocasiona obstrucción anatómica de las vías aéreas.

III
Shekelle
Schechter, 2007



La escoliosis neuromuscular puede definirse como la deformidad de la columna vertebral en el plano sagital y/o coronal de más de 10°, donde la deformidad vertebral se debe a un fracaso de los músculos que controlan el equilibrio del tronco, para mantenerlo en su postura fisiológica.

III
Shekelle
Dominguez, 2011



La magnitud de la curva torácica determina el grado de afección de la función respiratoria, pudiendo aparecer una alteración ventilatoria de tipo restrictivo. La pérdida de la cifosis fisiológica influye de forma negativa en la función pulmonar. Si la curvatura torácica es de 40 a 100°, el número de muertes no es diferente de los controles normales, sin embargo, éstas se duplican si la curva es mayor de 100°.

III
Shekelle
Dominguez, 2011



La función pulmonar se afecta en aquellos pacientes con curvaturas torácicas mayores a 100° (según ángulo de Cobb), disminuyen la capacidad vital a menos del 70% del predicho en ángulos mayores a 120°, con riesgo de falla respiratoria y cor pulmonale. Existe una menor correlación entre la capacidad vital y el grado de deformidad espinal en pacientes con cifo escoliosis secundaria. Cuando el ángulo de Cobb es mayor a 100° la distensibilidad de la caja torácica se reduce sólo del 20 al 30% del predicho. Puede disminuir también la capacidad funcional residual. Los pacientes con escoliosis tienden a tener un patrón respiratorio superficial.

III
Shekelle
Dominguez, 2011



La hiperinsuflación manual utilizada como terapia mantiene la inflación pulmonar, lo que previene la aparición de atelectasias y mejora la distensibilidad de la pared torácica.

III
Shekelle
Boitano, 2009



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 (anexo 5.3, tabla 5).

C
Shekelle
Boitano, 2009



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.

Punto de Buena Práctica

4.2.2 ESPIRACIÓN FORZADA (TOS ASISTIDA)

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	La tos efectiva es un mecanismo protector en contra de los procesos infecciosos del tracto respiratorio, los cuales originan comúnmente admisión hospitalaria en pacientes con debilidad de los músculos respiratorios.	III Shekelle <i>Chatwin, 2003</i>
E	La tos es un reflejo protector esencial que mantiene desechos fuera de la vía aérea y limpia exclusivamente secreciones durante las infecciones del tracto respiratorio, de este modo previene enfermedades como neumonía, atelectasia y falla respiratoria aguda.	III Shekelle <i>Woong, 2005</i>
E	La función ventilatoria y la eficacia de la tos pueden ser deficientes, en particular por debilidad y fatiga de los músculos respiratorios y por deformidades esqueléticas que incrementan la carga de trabajo.	III Shekelle <i>Garuti, 2012</i>
E	La debilidad de músculos respiratorios impide a los pacientes realizar una respiración profunda, esto limita el volumen de aire disponible a ser espirado durante la fase de exhalación de la tos.	III Shekelle <i>Kravitz, 2009</i>
E	La baja distensibilidad del sistema pulmonar impide alcanzar volúmenes pulmonares altos y esto disminuye la eficacia de la tos. La distensibilidad del sistema pulmonar deberá ser mantenida en orden a incrementar el volumen pre-tos por insuflación pasiva en pacientes con una capacidad inspiratoria reducida.	III Shekelle <i>Woong, 2005</i>
E	Los pacientes con enfermedades neuromusculares, tienen tos inefectiva debido a la debilidad de los músculos inspiratorios, comprometiendo la capacidad de cierre glótico y/o debilidad de músculos espiratorios.	III Shekelle <i>Schechter, 2007</i>
E	Los pacientes con enfermedades neuromusculares pueden presentar tos ineficiente y reducido pico flujo de tos, como resultado de la debilidad de músculos inspiratorios y expiratorios, los cuales causan una reducción en la presión disponible para manejar las maniobras de tos.	III Shekelle <i>Chatwin, 2003</i>

E

El cambio rápido de presión positivo a negativo, ayuda a estimular los cambios de flujo que ocurren durante la tos, ellos asisten al aclaramiento de esputo.

III
Shekelle
Chatwin, 2003

E

Se ha demostrado que un volumen de más de 160 L/min para flujo pico durante la tos, es el mínimo necesario para mantener un adecuado aclaramiento de secreciones.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

El impacto del uso de la hiperinsuflación y la espiración forzada no ha sido evaluado. Los pocos estudios que existen se han realizado para efectos de terapia de aclaramiento de la vía aérea en niños con enfermedades neuromusculares y sus resultados son persuasivos pero no definitivos.

III
Shekelle
Schechter, 2007

R

Se recomienda que en los pacientes con neumopatía restrictiva y tos ineficiente, se realicen técnicas de espiración forzada (tos asistida).
(Ver anexo 5.3 tabla 5)

C
Shekelle
Domínguez, 2011

R

Es recomendable realizar de 8 a 10 maniobras de hiperinsuflación con espiración forzada 2 a 3 veces al día.

C
Shekelle
Boitano, 2009

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

E

Evidencia / Recomendación
Todos los pacientes con mucopolisacaridosis presentan alteraciones respiratorias. Sin embargo, debido al bajo número de pacientes no se pueden realizar conclusiones acerca de la prevalencia y severidad de estas alteraciones en cada tipo de mucopolisacaridosis. Las anomalías otorrinolaringológicas y respiratorias pueden dividirse en alteraciones en la mecánica respiratoria y efectos sobre el sueño.

Nivel / Grado

III
Shekelle
Berger, 2012

E

Las manifestaciones supraglóticas son frecuentes en los pacientes con mucopolisacaridosis, se desarrollan debido a las alteraciones craneales y espinales (aplanamiento nasal, cuello corto, epiglotis alta, anomalías mandibulares y de vértebras cervicales) así como a la acumulación de glucosaminoglucanos en la boca, nariz y garganta.

**III
Shekelle**
Berger, 2012

E

Las anomalías y colapso de la vía aérea pueden ocurrir a nivel infraglótico, incluyendo a la tráquea y vía aérea central. El compromiso ventilatorio se exagera durante los mecanismos normales del sueño, los cuales incrementan la colapsabilidad de la vía aérea superior. Se puede desarrollar traqueobroncomalacia secundaria al depósito de glucosaminoglucanos en el cartílago bronquial. Además puede ocurrir colapso traqueal debido al volumen pulmonar reducido, aunque este punto no ha sido demostrado específicamente en la mucopolisacaridosis. Los pacientes con mucopolisacaridosis tipo VI pueden desarrollar oclusión de la vía aérea por la flexión del cuello.

**III
Shekelle**
Berger, 2012

E

La apnea obstructiva del sueño en los pacientes con mucopolisacaridosis ocurre como consecuencia de una interacción entre las anomalías craneofaciales y el depósito de glucosaminoglucanos en la vía aérea superior y quizá como efecto remoto de la deformación de la caja torácica que ocasiona volúmenes pulmonares reducidos.

**III
Shekelle**
Berger, 2012

E

El tratamiento del síndrome de apnea-hipoapnea obstructiva del sueño (SAHOS) se puede dividir en cuatro categorías: quirúrgico, presión positiva continua de la vía aérea (PPCA), conservador y médico. El manejo quirúrgico puede incluir adenoamigdalectomía, traqueostomía, cirugía plástica maxilar/mandibular y tratamiento de atresia o estenosis de coanas.

**IV
Shekelle**
Grupo Español del Sueño, 2005

E

La adenoidectomía /adenoamigdalectomía suele ser el tratamiento de elección en la mayoría de los casos con SAHOS infantil, con una mejoría que ronda el 75%. La adenoamigdalectomía consigue la normalización del cuadro respiratorio nocturno, de la sintomatología diurna y la reversión en muchos casos de las complicaciones cardiovasculares, alteraciones neurocognitivas y del retraso en el crecimiento.

**IV
Shekelle**
Grupo Español del Sueño, 2005

E

Los resultados de la adenoamigdalectomía son inconstantes en pacientes con mucopolisacaridosis, la calidad de la función respiratoria a corto y mediano plazo es variable. Debido a que la enfermedad progresa, la traqueotomía o el uso de ventilación no invasiva puede ser necesario.

III
Shekelle
Martin, 2008

E

En los pacientes con mucopolisacaridosis la adenoamigdalectomía puede ser peligrosa por lo que es necesario anticipar las complicaciones anestésicas y quirúrgicas potenciales, el procedimiento debe llevarse a cabo por personal experimentado. El campo quirúrgico frecuentemente es limitado como consecuencia del tejido orofaríngeo denso y duro, el tejido cicatrizal de la vía aérea puede comprometer la ya estrecha vía aérea

III
Shekelle
Berger, 2012

E

El manejo de la afección de la vía aérea en el paciente con mucopolisacaridosis tipo II incluye la remoción quirúrgica de adenoides y amígdalas, pero debido a la naturaleza progresiva de los cambios en la vía aérea, esta medida puede ser útil sólo temporalmente.

III
Shekelle
Muenzer, 2011

E

Cuando el SAHOS persiste a pesar de la intervención quirúrgica, el manejo con PPCA se está convirtiendo en la segunda línea de tratamiento. La ventilación no invasiva binivel (BiPAP) se utiliza en presencia de datos de hipoventilación.

IV
Shekelle
Grupo Español del Sueño, 2005

E

La ventilación no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares, es la piedra angular del tratamiento de trastornos respiratorios del dormir ya que puede mejorar la calidad de vida, reducir la hipercapnia diurna, mantener estable la capacidad residual funcional e incrementar la supervivencia.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

Durante los últimos años, la ventilación no invasiva se ha convertido en la segunda línea de tratamiento cuando el SAHOS persiste sin resolver a pesar de la intervención quirúrgica. Sus indicaciones serían niños con SAHOS asociado a otras patologías, aquellos niños por otra parte sanos con SAHOS residual tras la intervención, en el periodo prequirúrgico para estabilizar niños con riesgo de compromiso postintervención o en el ínterin del crecimiento craneo facial y dental hasta la intervención quirúrgica definitiva.

IV
Shekelle
Grupo Español del Sueño, 2005

E

Cuando el trastorno del sueño es apnea obstructiva, un dispositivo de PPCA es efectivo para el tratamiento, aun así, la progresión de la enfermedad puede hacer necesario el cambio a un dispositivo binivel.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

En el caso de que el trastorno sea solo hipoxemia nocturna, sin hipoventilación, el oxígeno suplementario titulado en una polisomnografía puede ser una medida temporal adecuada, además de que puede ejercer efecto sobre el control central. El riesgo de desarrollar hipoventilación es bajo y cuando se presenta no suele ser progresivo.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

La hipercapnia diurna (PaCO₂ mayor a 45 mmHg) es el mejor marcador de hipoventilación durante el sueño, sin embargo, hay que considerar que este valor requiere ajuste de la altitud de la ciudad del paciente, para la ciudad de México podemos considerar una PaCO₂ mayor a 40 mmHg.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

La monitorización de la ventilación no invasiva se realiza mediante la evaluación de adaptación al equipo, en especial la interface (mascarilla), el nivel de consciencia, el movimiento de la pared torácica, la activación o no de los músculos accesorios, la coordinación del esfuerzo respiratorio con el ventilador, la frecuencia respiratoria y cardiaca.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

La ventilación no invasiva no está libre de complicaciones, se puede presentar irritación ocular, conjuntivitis, úlceras en piel, distensión gástrica, vomito, constipación nasal.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

La ventilación no invasiva: puede realizarse en 2 formas: 1) Ventilación con presión negativa externa: basada en la aplicación de una presión subatmosférica, sobre la cavidad torácica y el abdomen, con el objeto de crear un gradiente de presión entre la boca y el alveolo que facilite el flujo del aire. 2) Ventilación no invasiva con presión positiva: es forzado al interior del pulmón al aplicar una presión positiva a la vía aérea durante la inspiración. De esta forma se incrementan las presiones en la vía aérea, alveolares, pleurales y, por tanto la presión intratorácica. La espiración se produce de forma pasiva terminando cuando se iguala la presión intratorácica con la atmosférica.

III
Shekelle
Rodríguez, 2010

E

Los resultados encontrados en diversos estudios han demostrado que la ventilación positiva no invasiva es efectiva para tratar los síntomas de SAHOS y la evidencia polisomnográfica del mismo, aún en niños pequeños, sin embargo, la adherencia puede ser la mayor barrera por superar.

II-IV
Marcus, 2012

E

Un estudio retrospectivo de los expedientes de 46 niños en quienes el SAHOS persistió después de la adenoamigdalectomía, mostró mejoría significativa tanto en la sintomatología como en los parámetros de la polisomnografía. En este estudio se consideró una adherencia al tratamiento en el 70% de los casos, más de la mitad de los pacientes que lo abandonaron tenían otros factores que complicaban el procedimiento de ventilación como síndrome de Down, Prader Willi, etc.

IV
Marcus, 2012

E

Un estudio multicéntrico, que evaluó la utilización de ventilación positiva no invasiva en 29 niños durante un seguimiento de 6 meses, demostró que los pacientes presentaron mejoría significativa en el sueño, ronquido y saturación de hemoglobina. Sin embargo, la tercera parte de los pacientes no toleraron la ventilación no invasiva y abandonaron el tratamiento.

III
Marcus, 2012

R

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

C
Shekelle
Berger, 2012
D
Shekelle
Grupo Español del Sueño, 2005

R

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.

C**Shekelle***Domínguez, 2011***E**

Las interfaces son los dispositivos que conectan el ventilador no invasivo con la cara, facilitando la entrada de gas presurizado a la vía aérea superior. Están disponibles la mascarilla nasal, la oronasal y las piezas bucales.

III**Shekelle***Domínguez, 2011***E**

La elección de la interface depende de la disponibilidad, preferencia del médico y del paciente, características del enfermo y del costo. La elección de la vía de acceso y la interface más adecuada se basa en el conocimiento de las ventajas y desventajas de cada una, además de los factores referidos al paciente y su situación clínica.

III**Shekelle***Rodríguez, 2010***E**

Las interfaces nasales son útiles en pacientes crónicos. Son triangulares, con forma de cono y de distintos tamaños (pediátrico adulto pequeño, mediano, largo, estrecho y ancho, etc.). Estas interfaces son ampliamente utilizadas por su buena aceptación en pacientes con apnea de sueño. Dentro de sus desventajas se encuentran la generación de presión en el puente nasal, que puede lesionar la piel (irritación, eritema y úlcera).

III**Shekelle***Domínguez, 2011*

E

Las interfaces oronasales abarcan nariz y boca; se han utilizado principalmente en insuficiencia respiratoria aguda, pero más del 50% de todos los estudios de ventilación mecánica asistida no invasiva la utilizan. En pacientes crónicos existe rechazo debido a la sensación de asfixia, claustrofobia y porque interfieren con las funciones de hablar, comer y expectorar. Tienen como ventaja la disminución de fugas por la boca y la presencia de sellos más cómodos y dispositivos de seguridad para retirarlas rápidamente en caso de asfixia y reinhalación.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

E

Las piezas bucales tienen como ventaja ser dispositivos sencillos y menos caros, además de que pueden tener incorporado un filtro humidificador. No tienen tanta distribución como las demás interfaces, aunque son útiles en pacientes crónicos neuromusculares durante el día, incluso sin necesidad de cintas que las sostengan. La fuga nasal puede comprometer su eficacia, lo cual se corrige eventualmente incrementando el volumen corriente del ventilador.

III
Shekelle
Domínguez, 2011

R

Se recomienda utilizar interfaces nasales para la ventilación no invasiva.

C
Shekelle
Domínguez, 2011

E

Cuando la ventilación no invasiva no es efectiva o cuando la traqueomalacia y la obstrucción de la vía aérea estén presentes durante el estado de despierto puede ser necesaria la realización de una traqueotomía. Sin embargo la colocación del tubo de traqueotomía puede ser difícil y asociarse a estenosis, granulomas, infección de la herida y traqueomalacia. La apnea puede continuar debido a la persistencia del colapso de la vía aérea distal al tubo endotraqueal y la preferencia del paciente para dormir en posición prona. Cuando los tratamientos referidos son inefectivos, puede ocurrir falla respiratoria no controlada con cor pulmonale y el paciente puede fallecer

III
Shekelle
Berger, 2012

E

La traqueostomía es una decisión importante para los pacientes con enfermedad neuromuscular, porque requiere un nivel superior de cuidados que afecta la calidad de vida y aumenta la dependencia. La intolerancia o la no utilidad de la ventilación no invasiva con presión positiva es la razón más común para la traqueostomía en pacientes con alteraciones neuromusculares. Otras razones incluyen el empeoramiento de la insuficiencia respiratoria, hipercapnia persistente y la necesidad de incrementar el tiempo de ventilación.

III**Shekelle***Domínguez, 2011***E**

La traqueotomía puede ser necesaria en algunos casos, para tratamiento del síndrome de apnea obstructiva del sueño que no responde a PPCA.

III**Shekelle***Martin, 2008***R**

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.

C**Shekelle***Berger, 2012***C****Shekelle***Martin, 2008***C****Shekelle***Domínguez, 2011*

5. ANEXOS

5.1 PROTOCOLO DE BÚSQUEDA

La búsqueda sistemática de información se enfocó a documentos obtenidos acerca de la temática cuidados respiratorios en pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe. La búsqueda se realizó en PubMed y en el listado de sitios Web para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en español e inglés.
- Documentos publicados los últimos 5 años o, en caso de encontrarse escasa o nula información, documentos publicados los últimos 10 años.
- Documentos enfocados a tratamiento.

Criterios de exclusión:

- Documentos escritos en otro idioma que no sea español o inglés.

Estrategia de búsqueda

5.1.1 PRIMERA ETAPA

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema cuidados respiratorios en pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe en PubMed. Las búsquedas se limitaron a humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés o español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica, estudios comparativos, consensos, meta análisis, estudios multicentricos, ensayos clínicos y revisiones y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizaron los términos Respiratory Therapy, Breathing Exercises, Drainage Postural, Sleep Apnea, Obstructive, Mucopolysaccharidoses and Glycogen Storage Disease Type II. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio 366 resultados, de los cuales se utilizaron 13 documentos en la elaboración de la guía.

Búsqueda	Resultado
("Respiratory Therapy/contraindications"[Mesh] OR "Respiratory Therapy/drug therapy"[Mesh] OR "Respiratory Therapy/methods"[Mesh] OR "Respiratory Therapy/standards"[Mesh] OR "Respiratory Therapy/therapy"[Mesh]) AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp])) AND "loattrfree full text"[sb] AND "2008/05/07"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	112

Algoritmo de búsqueda:

1. Respiratory Therapy [Mesh]
2. Contraindications[Mesh]
3. Drug therapy[Mesh]
4. Methods[Mesh]
5. Standards[Mesh]
6. Therapy[Mesh]
7. #2 OR # 3 OR #4 OR # 5 # 6
8. # 1 AND # 7
9. Comparative Study[ptyp]
10. Consensus Development Conference[ptyp]
11. Guideline[ptyp]
12. Meta-Analysis[ptyp]
13. Multicenter Study[ptyp]
14. Clinical Trial[ptyp]
15. Review[ptyp]
16. # 9 OR # 10 OR # 11 OR # 12 OR # 13 OR #14 OR # 15
17. # 8 AND # 16
18. Loattrfree full text[sb]
19. # 18
20. # 17 AND # 19
21. 2008/05/07[PDat]
22. 2013/05/05[PDat]
23. # 21 OR # 22
24. # 20 AND # 23
25. Humans[MeSH Terms]
26. # 25
27. # 24 AND # 26
28. Infant[MeSH Terms]
29. Child[MeSH Terms]
30. Adolescent[MeSH Terms]]))
31. # 28 OR # 29 OR # 30
32. #26 AND # 30
33. # 1 AND (#2 OR #3 OR #4 OR # 5 OR # 6) AND (# 8 OR # 9 OR #10 OR # 11 OR # 12 OR # 13 OR # 14 OR # 15) AND # 18 AND (#21 OR # 22) AND # 25 AND (# 28 OR # 29 OR # 30).

Búsqueda	Resultado
"Breathing Exercises"[Mesh] AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp])) AND "loattrfree full text"[sb] AND "2008/05/07"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	6

Algoritmo de búsqueda:

1. Breathing Exercises"[Mesh]
2. Comparative Study[ptyp]
3. Consensus Development Conference[ptyp]
4. Guideline[ptyp]
5. Meta-Analysis[ptyp]
6. Multicenter Study[ptyp]
7. Clinical Trial[ptyp]
8. Review[ptyp]
9. # 2 OR # 3 OR # 4 OR # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8
10. #1 AND # 9
11. loatrfree full text"[sb]
12. # 11
13. # 10 AND # 12
14. 2008/05/07[PDat]
15. 2013/05/05[PDat]
16. # 14 OR # 15
17. # 13 AND # 16
18. humans"[MeSH Terms]
19. # 18
20. # 17 AND # 19
21. Infant[MeSH Terms]
22. Child[MeSH Terms]
23. Adolescent"[MeSH Terms]
24. # 21 OR # 22 OR # 23
25. # 20 AND # 24
26. # 1 AND (#2 OR #3 OR #4 OR # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8) AND # 11 AND (# 14 OR # 15) AND (# 21 OR # 22 OR # 23)

Búsqueda	Resultado
("Drainage, Postural/adverse effects"[Mesh] OR "Drainage, Postural/contraindications"[Mesh] OR "Drainage, Postural/instrumentation"[Mesh] OR "Drainage, Postural/methods"[Mesh] OR "Drainage, Postural/standards"[Mesh] OR "Drainage, Postural/therapeutic use"[Mesh] OR "Drainage, Postural/therapy"[Mesh]) AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp]) AND "loatrfree full text"[sb] AND "2008/05/07"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	1

Algoritmo de búsqueda:

1. Drainage, Postural[Mesh]
2. Adverse effects[Mesh]
3. Contraindications[Mesh]
4. Instrumentation[Mesh]
5. Methods[Mesh]

6. Standards[Mesh]
7. Therapeutic use[Mesh]
8. Therapy[Mesh]
9. # 2 OR # 3 OR # 4 OR # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8
10. #1 AND # 9
11. Comparative Study[ptyp]
12. Consensus Development Conference[ptyp]
13. Guideline[ptyp]
14. Meta-Analysis[ptyp]
15. Multicenter Study[ptyp]
16. Clinical Trial[ptyp]
17. Review[ptyp]
18. # 11 OR 3 12 OR # 13 OR # 14 OR # 15 OR # 16 OR # 17
19. # 10 AND # 18
20. loattrfree full text"[sb]
21. # 20
22. # 19 AND # 21
23. 2008/05/07[PDat]
24. 2013/05/05[PDat]
25. # 23 OR # 24
26. # 22 AND # 25
27. Infant[MeSH Terms]
28. Child[MeSH Terms]
29. Adolescent"[MeSH Terms]
30. # 27 OR # 28 OR # 29
31. # 26 AND # 30
32. #1 AND(#2 OR #3 OR #4 OR # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8) AND (# 11 OR 3 12 OR # 13 OR # 14 OR # 15 OR # 16 OR # 17) AND # 20 AND (# 23 OR # 24) AND (# 27 OR # 28 OR # 29)

Búsqueda	Resultado
("Sleep Apnea, Obstructive/physiopathology"[Mesh] OR "Sleep Apnea, Obstructive/prevention and control"[Mesh] OR "Sleep Apnea, Obstructive/therapy"[Mesh]) AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp])) AND "2008/05/07"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	192

Algoritmo de búsqueda:

1. Sleep Apnea, Obstructive[Mesh]
2. Physiopathology[Mesh]
3. Prevention and control[Mesh]
4. Therapy[Mesh]
5. # 2 OR # 3 OR # 4
6. #1 AND # 5

7. Comparative Study[ptyp]
8. Consensus Development Conference[ptyp]
9. Guideline[ptyp]
10. Meta-Analysis[ptyp]
11. Multicenter Study[ptyp]
12. Clinical Trial[ptyp]
13. Review[ptyp]
14. # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11 OR # 12 OR # 13
15. # 6 AND # 14
16. 2008/05/07[PDat]
17. 2013/05/05[PDat]
18. # 16 OR # 17
19. # 15 AND # 18
20. Infant[MeSH Terms]
21. Child[MeSH Terms]
22. Adolescent"[MeSH Terms]
23. # 20 OR # 21 OR # 22
24. # 19 AND # 23
25. # 1 AND (# 2 OR # 3 OR # 4) AND (# 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11 OR # 12 OR # 13) AND (# 16 OR # 17) AND (# 20 OR # 21 OR # 22).

Búsqueda	Resultado
"Mucopolysaccharidoses/therapy"[Mesh] AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp]) AND "2008/05/07"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	32

Algoritmo de búsqueda:

1. Mucopolysaccharidoses[Mesh]
2. therapy"[Mesh]
3. # 2
4. # 1 AND # 3
5. Comparative Study[ptyp]
6. Consensus Development Conference[ptyp]
7. Guideline[ptyp]
8. Meta-Analysis[ptyp]
9. Multicenter Study[ptyp]
10. Clinical Trial[ptyp]
11. Review[ptyp]
12. # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11
13. # 4 AND # 12
14. 2008/05/07[PDat]
15. 2013/05/05[PDat]
16. # 14 OR # 15
17. # 13 AND # 16
18. Humans[MeSH Terms]

19. # 18
20. #17 AND # 19
21. Infant[MeSH Terms]
22. Child[MeSH Terms]
23. Adolescent"[MeSH Terms]
24. # 21 OR # 22 OR # 23
26. #20 AND # 24
27. #1 AND # 2 AND (# 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11) AND (# 14 OR # 15) AND # 18 AND (# 21 OR # 22 OR # 23)

Búsqueda	Resultado
"Glycogen Storage Disease Type II/therapy"[Mesh] AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp]) AND "2008/05/07"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	23

Algoritmo de búsqueda:

1. Glycogen Storage Disease Type II [Mesh]
2. Therapy[Mesh]
3. # 2
4. # 1 AND # 3
5. Comparative Study[ptyp]
6. Consensus Development Conference[ptyp]
7. Guideline[ptyp]
8. Meta-Analysis[ptyp]
9. Multicenter Study[ptyp]
10. Clinical Trial[ptyp]
11. Review[ptyp]
12. # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11
13. # 4 AND # 12
14. 2008/05/07[PDat]
15. 2013/05/05[PDat]
16. # 14 OR # 15
17. # 13 AND # 16
18. Humans[MeSH Terms]
19. # 18
20. #17 AND # 19
21. Infant[MeSH Terms]
22. Child[MeSH Terms]
23. Adolescent"[MeSH Terms]
24. # 21 OR # 22 OR # 23
26. #20 AND # 24
27. #1 AND # 2 AND (# 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11) AND (# 14 OR # 15) AND # 18 AND (# 21 OR # 22 OR # 23)

Por no encontrarse información suficiente se extendió la búsqueda a 10 años la cual dio 693 resultados, de los cuales se utilizaron 9 documentos en la elaboración de la guía.

Búsqueda	Resultado
("Respiratory Therapy/contraindications"[Mesh] OR "Respiratory Therapy/drug therapy"[Mesh] OR "Respiratory Therapy/methods"[Mesh] OR "Respiratory Therapy/standards"[Mesh] OR "Respiratory Therapy/therapy"[Mesh]) AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp]) AND "loattrfree full text"[sb] AND "2003/05/09"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	230

Algoritmo de búsqueda:

1. Respiratory Therapy [Mesh]
2. Contraindications[Mesh]
3. Drug therapy[Mesh]
4. Methods[Mesh]
5. Standards[Mesh]
6. Therapy[Mesh]
7. #2 OR # 3 OR #4 OR # 5 # 6
8. # 1 AND # 7
9. Comparative Study[ptyp]
10. Consensus Development Conference[ptyp]
11. Guideline[ptyp]
12. Meta-Analysis[ptyp]
13. Multicenter Study[ptyp]
14. Clinical Trial[ptyp]
15. Review[ptyp]
16. # 9 OR # 10 OR # 11 OR # 12 OR # 13 OR #14 OR # 15
17. # 8 AND # 16
18. Loattrfree full text[sb]
19. # 18
20. # 17 AND # 19
21. 2003/05/09[PDat]
22. 2013/05/05[PDat]
23. # 21 OR # 22
24. # 20 AND # 23
25. Humans[MeSH Terms]
26. # 25
27. # 24 AND # 26
28. Infant[MeSH Terms]
29. Child[MeSH Terms]
30. Adolescent[MeSH Terms]]))
31. # 28 OR # 29 OR # 30
32. #26 AND # 30

33. # 1 AND (#2 OR #3 OR #4 OR # 5 OR # 6) AND (# 8 OR # 9 OR #10 OR # 11 OR # 12 OR # 13 OR # 14 OR # 15) AND # 18 AND (#21 OR # 22) AND # 25 AND (# 28 OR # 29 OR # 30).

Búsqueda	Resultado
"Breathing Exercises"[Mesh] AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp])) AND "loattrfree full text"[sb] AND "2003/05/09"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	12

Algoritmo de búsqueda:

1. Breathing Exercises"[Mesh]
2. Comparative Study[ptyp]
3. Consensus Development Conference[ptyp]
4. Guideline[ptyp]
5. Meta-Analysis[ptyp]
6. Multicenter Study[ptyp]
7. Clinical Trial[ptyp]
8. Review[ptyp]
9. # 2 OR # 3 OR # 4 OR # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8
10. #1 AND # 9
11. loattrfree full text"[sb]
12. # 11
13. # 10 AND # 12
14. 2003/05/09[PDat]
15. 2013/05/05[PDat]
16. # 14 OR # 15
17. # 13 AND # 16
18. humans"[MeSH Terms]
19. # 18
20. # 17 AND # 19
21. Infant[MeSH Terms]
22. Child[MeSH Terms]
23. Adolescent"[MeSH Terms]
24. # 21 OR # 22 OR # 23
- 25 # 20 AND # 24
26. # 1 AND (#2 OR #3 OR #4 OR # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8) AND # 11 AND (# 14 OR # 15) AND (# 21 OR # 22 OR # 23)

Búsqueda	Resultado
("Drainage, Postural/adverse effects"[Mesh] OR "Drainage, Postural/contraindications"[Mesh] OR "Drainage, Postural/instrumentation"[Mesh] OR "Drainage, Postural/methods"[Mesh] OR "Drainage, Postural/standards"[Mesh] OR "Drainage, Postural/therapeutic use"[Mesh] OR "Drainage, Postural/therapy"[Mesh]) AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp]) AND "loattrfree full text"[sb] AND "2003/05/09"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	2

Algoritmo de búsqueda:

1. Drainage, Postural[Mesh]
2. Adverse effects[Mesh]
3. Contraindications[Mesh]
4. Instrumentation[Mesh]
5. Methods[Mesh]
6. Standards[Mesh]
7. Therapeutic use[Mesh]
8. Therapy[Mesh]
9. # 2 OR # 3 OR # 4 OR # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8
10. #1 AND # 9
11. Comparative Study[ptyp]
12. Consensus Development Conference[ptyp]
13. Guideline[ptyp]
14. Meta-Analysis[ptyp]
15. Multicenter Study[ptyp]
16. Clinical Trial[ptyp]
17. Review[ptyp]
18. # 11 OR 3 12 OR # 13 OR # 14 OR # 15 OR # 16 OR # 17
19. # 10 AND # 18
20. loattrfree full text"[sb]
21. # 20
22. # 19 AND # 21
23. 2003/05/09[PDat]
24. 2013/05/05[PDat]
25. # 23 OR # 24
26. # 22 AND # 25
27. Infant[MeSH Terms]
28. Child[MeSH Terms]
29. Adolescent"[MeSH Terms]
30. # 27 OR # 28 OR # 29
31. # 26 AND # 30
32. #1 AND(#2 OR #3 OR #4 OR # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8) AND (# 11 OR 3 12 OR # 13 OR # 14 OR # 15 OR # 16 OR # 17) AND # 20 AND (# 23 OR # 24) AND (# 27 OR # 28 OR # 29)

Búsqueda	Resultado
("Sleep Apnea, Obstructive/physiopathology"[Mesh] OR "Sleep Apnea, Obstructive/prevention and control"[Mesh] OR "Sleep Apnea, Obstructive/therapy"[Mesh]) AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp])) AND "2003/05/09"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	339

Algoritmo de búsqueda:

1. Sleep Apnea, Obstructive[Mesh]
2. Physiopathology[Mesh]
3. Prevention and control[Mesh]
4. Therapy[Mesh]
5. # 2 OR # 3 OR # 4
6. #1 AND # 5
7. Comparative Study[ptyp]
8. Consensus Development Conference[ptyp]
9. Guideline[ptyp]
10. Meta-Analysis[ptyp]
11. Multicenter Study[ptyp]
12. Clinical Trial[ptyp]
13. Review[ptyp]
14. # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11 OR # 12 OR # 13
15. # 6 AND # 14
16. 2003/05/09[PDat]
17. 2013/05/05[PDat]
18. # 16 OR # 17
19. # 15 AND # 18
20. Infant[MeSH Terms]
21. Child[MeSH Terms]
22. Adolescent"[MeSH Terms]
23. # 20 OR # 21 OR # 22
24. # 19 AND # 23
25. # 1 AND (# 2 OR # 3 OR # 4) AND (# 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11 OR # 12 OR # 13) AND (# 16 OR # 17) AND (# 20 OR # 21 OR # 22).

Búsqueda	Resultado
"Mucopolysaccharidoses/therapy"[Mesh] AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp])) AND "2003/05/09"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	71

Algoritmo de búsqueda:

1. Mucopolysaccharidoses[Mesh]
2. therapy"[Mesh]
3. # 2
4. # 1 AND # 3
5. Comparative Study[ptyp]
6. Consensus Development Conference[ptyp]
7. Guideline[ptyp]
8. Meta-Analysis[ptyp]
9. Multicenter Study[ptyp]
10. Clinical Trial[ptyp]
11. Review[ptyp]
12. # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11
13. # 4 AND # 12
14. 2003/05/09"[PDat]
15. 2013/05/05"[PDat]
16. # 14 OR # 15
17. # 13 AND # 16
18. Humans[MeSH Terms]
19. # 18
20. #17 AND # 19
21. Infant[MeSH Terms]
22. Child[MeSH Terms]
23. Adolescent"[MeSH Terms]
24. # 21 OR # 22 OR # 23
26. #20 AND # 24
27. #1 AND # 2 AND (# 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11) AND (# 14 OR # 15) AND # 18 AND (# 21 OR # 22 OR # 23)

Búsqueda	Resultado
"Glycogen Storage Disease Type II/therapy"[Mesh] AND ((Comparative Study[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Multicenter Study[ptyp] OR Clinical Trial[ptyp] OR Review[ptyp]) AND "2003/05/09"[PDat] : "2013/05/05"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms]))	39

Algoritmo de búsqueda:

1. Glycogen Storage Disease Type II[Mesh]
2. Therapy[Mesh]
3. # 2
4. # 1 AND # 3
5. Comparative Study[ptyp]
6. Consensus Development Conference[ptyp]
7. Guideline[ptyp]
8. Meta-Analysis[ptyp]
9. Multicenter Study[ptyp]

10. Clinical Trial[ptyp]
11. Review[ptyp]
12. # 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11
13. # 4 AND # 12
14. 2003/05/09[PDat]
15. 2013/05/05[PDat]
16. # 14 OR # 15
17. # 13 AND # 16
18. Humans[MeSH Terms]
19. # 18
20. #17 AND # 19
21. Infant[MeSH Terms]
22. Child[MeSH Terms]
23. Adolescent"[MeSH Terms]
24. # 21 OR # 22 OR # 23
26. #20 AND # 24
27. #1 AND # 2 AND (# 5 OR # 6 OR # 7 OR # 8 OR # 9 OR # 10 OR # 11) AND (# 14 OR # 15) AND # 18 AND (# 21 OR # 22 OR # 23)

5.1.3 SEGUNDA ETAPA

En esta etapa se realizó la búsqueda en sitios Web en los que se buscaron Guías de Práctica Clínica con los términos cuidados respiratorios en pacientes con mucopolisacaridosis y enfermedad de Pompe así como síndrome de apnea hipoapnea del sueño.

En los siguientes sitios Web no se obtuvieron resultados:

<http://www.tripdatabase.com>, <http://www.guidelines.gov>,
<http://www.library.nhs.uk/guidelinesfinder/Default.aspx?pagename=HOME>,
<http://www.nice.org.uk/>, www.medscape.com/pages/editorial/public/pguidelines/index-primarycare, www.guiasalud.es, <http://www.ahrq.gov/professionals/clinicians-providers/guidelines-recommendations/archive.html>, <http://www.albertadoctors.org/>,
<http://www.acponline.org/>, <http://www.icsi.org>,
http://www.nzgg.org.nz/index.cfm?fuseaction=fuseaction_10&fusesubaction=docs&documentID=22, <http://www.sign.ac.uk>, <http://www.g-i-n.net/>, <http://cks.nice.org.uk/>,
<http://usalbiomedica.wordpress.com/2009/11/02/excelenciaclinica-net-metabuscador-en-salud/>

5.2 ESCALAS DE GRADACIÓN

LA ESCALA MODIFICADA DE SHEKELLE Y COLABORADORES

Clasifica la evidencia en niveles (categorías) e indica el origen de las recomendaciones emitidas por medio del grado de fuerza. Para establecer la categoría de la evidencia utiliza números romanos de I a IV y las letras a y b (minúsculas). En la fuerza de recomendación letras mayúsculas de la A a la D.

Categoría de la evidencia	Fuerza de la recomendación
Ia. Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios	A. Directamente basada en evidencia categoría I
Ib. Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorio	
IIa. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatoriedad	B. Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I
IIb. Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o II
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D. Directamente basadas en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II, III

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

ESCALA UTILIZADA EN MARCUS 2012

Nivel de evidencia	Categoría de la evidencia
I	Evidencia proporcionada por un estudio prospectivo, realizado en un amplio espectro de personas que tienen la sospecha del problema, utilizando un patrón de referencia estándar de oro para la definición de caso, en el cual el ensayo se aplica de manera ciega y permite la evaluación apropiada de la prueba de precisión diagnóstica. Todas las personas que se someten a la prueba de diagnóstico tienen la presencia o ausencia de la enfermedad. Se considera que estos estudios tienen un bajo riesgo de sesgo.
II	Evidencia proporcionada por un estudio prospectivo, realizado en un estrecho espectro de personas que tienen la sospecha del problema, o de un estudio retrospectivo bien diseñado realizado en un amplio espectro de personas que tienen el problema establecido (por estándar de oro) en comparación con un amplio espectro de los controles, el ensayo se aplica de manera ciega y permite la evaluación apropiada de la prueba de precisión diagnóstica. Se considera que estos estudios tienen un riesgo de sesgo moderado
III	Evidencia proporcionada por un estudio retrospectivo, en el que cualquiera de las personas en que se ha establecido la condición o los controles, son de un espectro estrecho y en el que el estándar de referencia, si no objetivo, se aplica por alguien distinto de la persona que realizó la prueba. Se considera que estos estudios tienen un riesgo moderado a alto de sesgo.
IV	Evidencia proporcionada por opinión de expertos o series de casos sin controles en donde no hay cegamiento o este se aplica de forma inadecuada. El espectro de personas examinadas puede ser amplio o estrecho. Se considera que estos estudios tienen un alto riesgo de sesgo.

Marcus CL, Brooks LJ, Davidson WS, Drapper KA, Gozal D, Halbower AC, et al. Diagnosis and Management of Childhood Obstructive Sleep Apnea Syndrome. Pediatrics 2012;130:e714 .

5.3 ESCALAS DE CLASIFICACIÓN CLÍNICA

TABLA 1. TÉCNICAS DE FISIOTERAPIA PULMONAR VIBRACIONES Y PERCUSION

Vibraciones:	<ul style="list-style-type: none"> • 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:	<ul style="list-style-type: none"> • 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 PULMONAR DRENAJE POSTURAL

Definición	<ul style="list-style-type: none"> • 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	<ul style="list-style-type: none"> • 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	<ul style="list-style-type: none"> • Cama • Silla • Almohadas o cojines
Forma de aplicación del Drenaje postural con vibración y/o percusión manual.	
Drenaje postural para lóbulos superiores:	<ul style="list-style-type: none"> • 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	<ul style="list-style-type: none"> • 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 llingula	<ul style="list-style-type: none"> • 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	<ul style="list-style-type: none"> • 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	<ul style="list-style-type: none"> • 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 Crisancho GW. Fundamentos de fisioterapia respiratoria y ventilación mecánica. 3ª ed. Bogota Colombia: El Manual Moderno; 2003.

TABLA 3. EJERCICIOS RESPIRATORIOS (GENERALIDADES)

Objetivo	<ul style="list-style-type: none"> • Reeducar el patrón diafragmático para recuperar su funcionalidad fisiológica.
Mecánica de la ventilación.	<ul style="list-style-type: none"> • 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 obtenidos 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	<ul style="list-style-type: none"> • Son ejercicios activos donde la participación del paciente es indispensable. Ayuda a ejercitar el diafragma sin la participación de los músculos accesorios.
Materiales	<ul style="list-style-type: none"> • Almohada o cojín • Silla • Cama
Patrón respiratorio diafragmático	<ul style="list-style-type: none"> • 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	<ul style="list-style-type: none"> • 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 de sollozos inspiratorios diafragmáticos	<ul style="list-style-type: none"> • Cuando el paciente lllore permita que lo haga por breves minutos o estimule la risa a carcajadas.
Frecuencia	<ul style="list-style-type: none"> • 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 espontánea. 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.

5. GLOSARIO

Técnicas de higiene bronquial: acciones encaminadas a mantener la permeabilidad de la vía aérea.

Tos ineficiente: tos que genera un flujo espiratorio (medido con un flujómetro) menor de 160 l/min.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Balachandran A, Shivbalan S and Thangavelu S. Chest Physiotherapy in Pediatric Practice. *Indian Ped* 2005; 42 (17): 559-568.
2. Berger KI, Fagondes SC, Giugliani R, Hardy KA, Lee KS, McArdle C, et al. Respiratory and sleep disorders in mucopolysaccharidosis. *J Inherit Metab Dis* 2012; DOI 10.1007/s10545-012-9555-1.
3. Boitano LJ. Equipment Options for Cough Augmentation, Ventilation, and Noninvasive Interfaces in Neuromuscular Respiratory Management. *Pediatrics* 2009;123;S226.
4. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK, et al. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003; 21: 502–508.
5. Cupler EJ, Berger KI, Leshner RT, Wolfe GI, Han JJ, Barohn RJ, et al. Consensus Treatment Recommendations for Lateonset Pompe Disease Muscle Nerve. *AAEM Practice Topic* 2012; 45(3): 319–333.
6. Cristancho GW. Fundamentos de fisioterapia respiratoria y ventilación mecánica. 3ª ed. Bogotá Colombia: El Manual Moderno; 2003.
7. Domínguez FM, Padrón LE, Peñalosa OL, Galicia AS, Toral FS, Baños MB, y colaboradores. Guía para el diagnóstico y tratamiento de las alteraciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares. *Neumol Cir Torax* 2011;70(1): 5-68.
8. Garuti G, Bagatti S, Verucchi E, Massobrio M, Spagnolatti I, Vezzani G, et al. Pulmonary Rehabilitation at home guided by telemonitoring and accessto healthcare facilities for respiratory complications in patients with neuromuscular disease. *Eur J Phys Rehabil Med* 2012; 48: 1-7.
9. González-Meneses LA, Barcia RA, Díaz RJL. Protocolo de actuación en las mucopolisacaridosis. *Protoc Diagn Ter Pediatr* 2010; 1:24-36.
10. Giugliani R, Federhen A, Muñoz RMV, Vieira T, Artigalás O, Pinto LL. Mucopolysaccharidosis I, II, and VI: Brief review and guidelines for treatment. *Genetics and Molecular Biology* 2010;33 (4) 589-604.
11. Grupo español de sueño (GES). Consenso nacional sobre el síndrome de apneas-hipopneas durante el sueño. *Arch Bronconeumol*. 2005; 41 Supl 4:1-110.
12. Kravitz RM. Airway Clearance in Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics* 2009;123;S231.
13. Marcus CL, Brooks LJ, Davidson WS, Drapper KA, Gozal D, Halbower AC, et al. Diagnosis and Management of Childhood Obstructive Sleep Apnea Syndrome. *Pediatrics* 2012;130:e714 .
14. Martin R, Beck M, Eng C, Giugliani R, Paul Harmatz, Muñoz V et al. Recognition and Diagnosis of Mucopolysaccharidosis II (Hunter Syndrome). *Pediatrics* 2008;121;377.
15. McCool DF, Rosen MJ . Nonpharmacologic Airway Clearance Therapies: ACCP Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest* 2006;129;250-259.
16. Muenzer J. Overview of the mucopolysaccharidoses. *Rheumatology* 2011;50: 4-12.
17. Postiaux G. Fisioterapia respiratoria en el niño. 1ª ed. Madrid: Mc Graw-Hill Interamericana;2000.
18. Rodriguez ME, Mackenzie GM, William G, Ditro C, Miller T, Chidekel A, et al. Skeletal Dysplasias: Evaluation with Impulse Oscillometry and Thoracoabdominal Motion Analysis. *Pediatr Pulmonol*. 2010 July ; 45(7): 679–686. doi:10.1002/ppul.21246.
19. Schechter MS. Airway Clearance Applications in Infants and Children. *Respiratory Care* 2007; 52(10): 1382-1391.

20. Villar AF. Guía de educación y rehabilitación respiratoria para pacientes. [En línea]. 2010 [citado 2013 marzo 25]; Disponible en: URL: <http://www.universidaddelasalud.es/pdf/Guias%20Pacientes%20%20Rehabilitacion%20Respiratoria.pdf>
21. Walsh BK, Hood K and Merritt G. Pediatric Airway Maintenance and Clearance in the Acute Care Setting: How To Stay Out of Trouble. *Resp Care* 2011; 56 (9): 1424-1444.
22. West JB. Mecánica ventilatoria. En: Panamericana, editor. *Fisiología respiratoria*. 7ª edición; 2005. p. 95-124.
23. Woong KS, Seung KY, Ho MJ and Won YT. Assisted Cough and Pulmonary Compliance in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Yonsei Med J* 2005; 46 (2): 233 – 238. .

8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de <institución a la que pertenecen los autores que elaboraron la GPC las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el Instituto Mexicano del Seguro Social y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

Asimismo, se agradece a las autoridades de la UMAE Hospital Especialidades 25, Monterrey Nuevo León, UMAE Hospital de Pediatría CMN Occidente, Guadalajara Jalisco, su valiosa colaboración en la validación interna de esta guía.

Instituto Mexicano del Seguro Social

Dr. Juan José Cabañas Navarro	UMF 32, Pachuca Hidalgo Director
Dr. Luciano Galicia Hernández	Hospital Rural de Oportunidades No. 18, Huajuapán de León Oaxaca. Director
Dr. Jaime Antonio Zaldivar Cervera	UMAE Hospital General “Gaudencio González Garza” CMN La Raza Director
Dr. Pablo Moreno Gómez	UMAE Hospital Especialidades 25, Monterrey Nuevo León Director
Dr. Jesús Arriaga Dávila	UMAE Hospital de Pediatría CMN Occidente, Guadalajara Jalisco Director
Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaria División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajero División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE

9. COMITÉ ACADÉMICO.

Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

Dr. Jaime Antonio Zaldívar Cervera	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniestra Osorio	Jefe de División
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica
Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez	Jefa de Área de Innovación de Procesos Clínicos
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dra. Judith Gutiérrez Aguilar	Jefa de área
Dra. María Luisa Peralta Pedrero	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dr. Ricardo Jara Espino	Coordinador de Programas Médicos
Lic. Ana Belem López Morales	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Coordinador de Programas
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador
Lic. Ismael Lozada Camacho	Analista Coordinador