

## Reclutamiento de volumen pulmonar en pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne en etapa no ambulatoria temprana

### Lung volume recruitment in patients with Duchenne Muscular Dystrophy in the early non-ambulatory stage

#### Anexo 1. Descripción de evaluaciones

**Evaluación de signos vitales:** usuario en posición sedente (sentado en silla de ruedas o en silla, espalda apoyada en el respaldo y pies sobre el apoyapiés o cajón en su defecto). Se realiza medición de frecuencia respiratoria, temperatura axilar, saturación de oxígeno, frecuencia cardíaca y presión arterial.

Si al momento de la evaluación de los signos vitales la temperatura corporal es mayor a 37,5°C se derivará al usuario al centro de salud de su red. Si la saturación de oxígeno es inferior a 95%, se procederá a realizar 3 ciclos de RVP y posterior estimulación asistida de tos, reevaluando posterior a éstos. Se derivará a su centro de salud y se reagendará evaluación respiratoria.

**Evaluación respiratoria:** se mantiene saturómetro en dedo índice de mano dominante durante toda la evaluación.

Previo a cada evaluación, se explica procedimiento a usuario y familia, realizando una demostración de la técnica.

- **Capacidad Vital (CV):** Se mide por medio de un ventilómetro, dispositivo no invasivo que, a través de una interfaz, permite determinar el volumen de aire espirado luego de una inspiración máxima. Se ubica al usuario en posición sedente. El evaluador mantiene adherida la interfaz a la cara del usuario y sostiene el ventilómetro. Se pide realizar 3-5 ciclos de respiración a volumen corriente, para luego solicitar la realización de una inspiración máxima, seguida de una espiración máxima dentro de la interfaz. Se solicitan 3 maniobras aceptables y reproducibles, con 1 minuto de descanso entre ellas, de las cuales se registrará el valor más alto<sup>7,17,39</sup>. Para la medición de la CV en decúbito supino se realiza el mismo procedimiento que la medición anterior, con el usuario ubicado en decúbito supino.
- **Capacidad máxima de insuflación (CMI):** Se mide con el mismo dispositivo y en la misma posición que la CV, permite conocer el máximo volumen de aire que pueden contener los pulmones con la glotis cerrada luego de la insuflación máxima asistida con una bolsa de resucitación manual. Al usuario se le indica que recibirá de forma consecutiva volúmenes de aire, que mantendrá cerrando la glotis hasta que los pulmones estén completamente llenos de aire (por lo que deberá señalar el momento en el cual no requiera más insuflación) y posteriormente procederá a realizar una espiración máxima dentro de la interfaz. Se solicitarán 3 maniobras aceptables y reproducibles, con 1 minuto de descanso entre ellas, de las cuales se registrará el valor más alto<sup>7,17,39</sup>.
- **Pico flujo de tos (PFT):** Se mide a través de un flujómetro de Wright, el cual es conectado a una interfaz. El usuario se encuentra en posición sedente. Para la medición se solicita realizar una inspiración máxima, mantener la respiración mientras el evaluador posiciona la interfaz y luego el usuario tose energicamente dentro de la interfaz. Luego, se evaluará la misma maniobra (PFT) acompañada de compresión abdominal. Se solicitan 3 maniobras aceptables y reproducibles, con 1 minuto de descanso entre ellas, de las cuales se registrará el valor más alto con una diferencia menor a 20 L/min entre las dos más altas<sup>39</sup>.
- **Pico flujo de tos desde capacidad máxima de insuflación (PFT+CMI):** Usuario se encuentra en posición sedente. Profesional fija la interfaz a la cara del usuario. Se le solicitan 3 respiraciones a volumen corriente, posterior a la cual debe realizar una inspiración máxima, momento en que coordinadamente el tratante o el acompañante presiona la bolsa de resucitación manual, entregando volumen adicional de aire. Se repite la respiración asistida hasta que el usuario da la señal para detenerse. En ese momento el acompañante retira la interfaz e instala el circuito con el flujómetro de Wright conectado a interfaz y el usuario debe toser energicamente. Se solicitan 3 maniobras aceptables y reproducibles, con 1 minuto de descanso entre ellas, de las cuales se registrará el valor más alto con una diferencia menor a 20 L/min entre las dos más altas<sup>7,17,39</sup>.

**Descripción de entrenamiento:**

El entrenamiento consiste en explicar al usuario y cuidador las maniobras a realizar, elementos del kit respiratorio, uso y dosificación, las cuales son:

1. **Maniobra de reclutamiento de volumen pulmonar activo con bolsa de resucitación manual y facilitación manual de la tos:**

Para la ejecución de esta maniobra se necesita un kit respiratorio que consta de: bolsa de resucitación manual, válvula unidireccional, tubo corrugado, adaptador e interfaz nasobucal; durante ésta, usuario se mantiene con seguimiento de oxímetro de pulso en dedo medio mano dominante para monitorización de FC y saturación de oxígeno, además se indica cuantificar nivel de cansancio a través de EPIInfant.

(\*) Si durante el entrenamiento EPIInfant es  $>7$ , se debe realizar una pausa de 5 minutos para reevaluar y retomar entrenamiento<sup>43</sup>.

*Posicionamiento:* Usuario en sedente, cuidador con una mano fija la interfaz a la cara del usuario, cubriendo nariz y boca; y con la otra mano sostiene bolsa de resucitación manual.

*Procedimiento:* Se solicitan 3 ciclos respiratorios a volumen corriente de forma lenta, seguidas de una espiración máxima, para luego realizar inspiraciones escalonadas de forma simultánea a insuflaciones realizadas por el cuidador, con posterior cierre glótico. Se realizan al menos 3 insuflaciones hasta llegar a la CMI, donde el usuario realiza señal acordada previamente y se detienen las insuflaciones. Se procede a retirar la interfaz, usuario mantiene el aire por 3 segundos y luego cuidador realiza facilitación manual de la tos.

Posterior a las hiperinsuflaciones, el cuidador debe colocar ambas manos a nivel abdominal y coordinar en fase expulsiva de tos con una compresión en sentido antero-posterior y ascendente<sup>44</sup> (figura 2).

*Dosificación:* se inicia con un periodo de adaptación con 3 series diarias de 10 repeticiones los primeros 3 meses, para luego progresar a 2 series diarias de 20 repeticiones durante los 9 meses restantes, asegurando las 40 repeticiones diarias<sup>17,18</sup>.

## Anexo 2. Pauta de cotejo de seguimiento

Información a recopilar durante la atención:

- Estado de salud del usuario.
- Dificultades presentadas en caso de no cumplimiento de las indicaciones (enfermedad, problemas familiares, etc).
- Realización de las maniobras respiratorias indicadas.
- Monitorización de signos vitales: en caso de contar con oxímetro de pulso consultar por SpO2 y FC inicial y final; y/o EPI Infant inicial y final (\*)<sup>43</sup>.
- Completar pauta de cotejo.

	Maniobra de reclutamiento de volumen pulmonar activo		Facilitación manual de la tos	
	SI	NO	SI	NO
Cuenta con todos los implementos del kit respiratorio (interfaz nasobucal, adaptador, tubo corrugado, válvula unidireccional, bolsa de resucitación manual).				
Usuario posicionado correctamente (sentado en 90° con pies sobre el piso o apoya pies, y espalda apoyada en respaldo de silla).				
Cuidador con una mano fija la interfaz a la cara del usuario, cubriendo nariz y boca; y con la otra mano sostiene bolsa de resucitación manual.				
Usuario realiza 3 ciclos respiratorios a volumen corriente de forma lenta.				
Usuario realiza inspiraciones de forma simultánea a insuflaciones realizadas por el cuidador, seguido de cierre glótico.				
Usuario es capaz de realizar al menos 3 insuflaciones hasta llegar a la CMI (señal previamente acordada).				
Usuario es capaz de mantener el aire por 3 segundos.				
El cuidador posiciona ambas manos a nivel abdominal y coordina en fase expulsiva de tos con una compresión en sentido antero-posterior y ascendente.				
Cumple con la dosificación indicada.				

(\*): Si EPI Infant es > 7, se debe realizar una pausa de 5 minutos para reevaluar y retomar entrenamiento<sup>43</sup>.