

Aportación de Fisioterapia respiratoria en un equipo pluridisciplinar. Caso clínico de polimiositis con innovación de entrenamiento muscular.

Carlos Solís Reyes¹, Ana Isabel Fumero García², Ana Sofía Sarabia Govea³, M^a Consuelo Revert Gironés³

¹Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

²Servicio de Rehabilitación, Área de Fisioterapia del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

³Departamento de Medicina Física y Farmacología de la Universidad de La Laguna

*Correspondencia: M^a Consuelo Revert Gironés. mgirones@ull.edu.es

Recibido: 03-agosto-2017, revisado: 16-septiembre-2017, aceptado 20-septiembre-2017

Resumen

Aportación de Fisioterapia respiratoria en un equipo pluridisciplinar. Caso clínico de polimiositis con innovación de entrenamiento muscular

Introducción: Las polimiositis es una enfermedad miopática inflamatoria que cursa con debilidad muscular. Como consecuencia, a menudo se produce un compromiso restrictivo del aparato respiratorio. Los pacientes pediátricos con esta enfermedad ingresan en la Unidad de Cuidados Intensivos precisando ser asistidos con ventilación mecánica. Existe poca evidencia documentada que apoye la intervención de la fisioterapia mediante el entrenamiento de la musculatura respiratoria para la retirada de la ventilación mecánica del paciente con polimiositis. **Material y métodos:** Exponemos el caso de una niña con polimiositis que requirió ventilación mecánica no invasiva como parte del tratamiento de un proceso agudo de neumonía. Además, recibió asistencia de fisioterapia respiratoria para recuperar la función respiratoria fisiológica. **Resultados:** Mejoría evidente de la paciente, con reducción del número de ingresos hospitalarios. **Discusión:** El entrenamiento muscular tiene un riesgo importante de fatiga y fracaso en una musculatura inflamada. En el caso clínico presentado, los niveles de creatinquinasa fueron menores con cada crisis, probablemente debido a la destrucción muscular previa, que dejó menor tejido muscular que pudiera elevar la CK en crisis posteriores. La mejoría evidente del paciente contrasta con el pronóstico esperado antes de las intervenciones de Fisioterapia. **Conclusiones:** un entrenamiento planificado para cada paciente, a intensidades bajas o moderadas puede mejorar la debilidad muscular en la polimiositis.

Palabras clave: Fisioterapia respiratoria. Ventilación mecánica. Polimiositis. Debilidad

muscular. Enfermedad respiratoria. Paciente pediátrico.

Palabras clave: Fisioterapia respiratoria. Ventilación mecánica. Polimiositis. Debilidad muscular. Enfermedad respiratoria. Paciente pediátrico.

Summary

Contribution of respiratory physiotherapy in a multidisciplinary team. Clinical case of polymyositis with innovation of muscular training.

Introduction: Polymyositis is an inflammatory disease that causes muscle weakness. As a result, it is often a restrictive commitment of the respiratory system. Pediatric patients with this disease are admitted to the Intensive Care Unit, needs to be assisted with mechanical ventilation. There is little documented evidence to support the intervention of physiotherapy by respiratory muscle training for withdrawal of mechanical ventilation of patients with Polymyositis. **Methods:** We report the case of a girl with polymyositis requiring noninvasive mechanical ventilation as part of treatment of an acute pneumonia. He also received assistance respiratory physiotherapy to recover the physiological respiratory function. **Results:** evident improvement of the patient, reducing the number of hospital admissions. **Discussion:** Muscle training has a significant risk of fatigue and failure in an inflamed musculature. In the presented clinical case, the levels of creatinquinasa were smaller with each crisis, probably due to the previous muscular destruction, that left smaller muscular tissue that could raise the CK in later crises. The evident improvement of the patient contrasts with the expected prognosis before the physiotherapy interventions. **Conclusions:** planned for each patient, at low or moderate

intensity training, can improve muscle weakness in polymyositis.

Key words: Respiratory physiotherapy. Mechanical ventilation. Polymyositis. Muscle weakness. Respiratory disease. Pediatric patient.

Introducción

La polimiositis es una miopatía inflamatoria idiopática. Se caracteriza por debilidad de la musculatura estriada proximal. Además, puede afectar a la musculatura respiratoria y la que interviene en la deglución y también al músculo cardíaco. Existe constancia de la enfermedad desde 1886 por Wagner. Es una enfermedad poco frecuente, estudios publicados en el Reino Unido indican que la incidencia anual de miopatías inflamatorias es de alrededor de 2 a 5 casos por millón de habitantes. La edad media de diagnóstico se calcula alrededor de 34 años. La incidencia de polimiositis también se calcula en 4,9 casos por millón de habitantes al año. En Estados Unidos su incidencia es mayor en el género femenino con una relación 4,1/1. En la niñez en cambio, esta relación es de 1:1 respectivamente, relacionándose polimiositis y dermatomiositis con neoplasias. Si estas miopatías inflamatorias están asociadas a trastornos del tejido conectivo esta relación alcanza 10:1. Se diagnostica con mayor frecuencia en edades comprendidas entre los 5 y 15 años. En España la media anual se estima entre un 2,2 a un 10, 6 casos nuevos por cada millón de habitantes por año [2].

El cuadro clínico evoluciona como una inflamación crónica de la musculatura estriada y su etiopatogenia aún no es bien conocida. Se cree que puede estar relacionado con alguna alteración autoinmune o con procesos infecciosos. [2]

En los pacientes afectados con polimiositis se evidencian alteraciones en el parénquima pulmonar y en el sistema cardiovascular. Requiere tratamiento médico, farmacológico y con frecuencia ingreso en servicios de urgencias y cuidados intensivos. Se incrementa la sobrecarga respiratoria favoreciendo la fatiga del diafragma. Esto puede desembocar en fracaso respiratorio [13].

Para abordar el tratamiento del fracaso respiratorio agudo, frecuentemente se necesita la aplicación de ventilación mecánica (VM). Sin embargo, este soporte vital al aplicarlo de manera prolongada puede ocasionar una disfunción del propio diafragma, y combinada con oxigenoterapia otras acciones adversas, como se ha demostrado en animales de experimentación [12,18]. Esto hace más dependiente de VM al niño [5,16]. A pesar de esto, la VM ya en los años 30, se utilizaba en hospitales para el tratamiento de infecciones respiratorias y musculares en pacientes con poliomielitis, combinándola con

cambios posturales y respiraciones profundas [19].

La ventilación mecánica no invasiva (VMNI) reduce el trabajo respiratorio y mejora el intercambio gaseoso en los pacientes con fracaso respiratorio agudo. Requiere la monitorización de diferentes parámetros (clínicos, analíticos y funcionales). El parámetro que mejor valora el éxito o fracaso de la VMNI es la frecuencia respiratoria (FR). Por ejemplo, en la insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica o tipo I, la disminución de la FR 10 o más respiraciones es un factor de buena evolución [17]. La pulsioximetría permite calcular la saturación O₂. Para el diagnóstico de un Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo (SDRA) se ha demostrado la utilidad de calcular el cociente de saturación de oxígeno (Sat O₂)/ Fracción inspiratoria de O₂ (SF) tanto para conocer el estado inicial como para valorar la evolución de la función respiratoria [11,17]. Como dato orientativo, se puede considerar un fallo hipoxémico cuando SF es menor de 270 (en el artículo de Pons-Odena y colaboradores establecen algoritmos con los que decidir el tipo de VM en función de los datos clínicos de cada paciente) [17].

Se conoce que en todas sus modalidades (BiPAP, BePAP y CPAP), la VMNI es más eficaz cuando se combina con técnicas de fisioterapia respiratoria [20].

La fisioterapia respiratoria actúa en el manejo de las secreciones y en la conservación de la función respiratoria, ayudando a mantener la distensibilidad pulmonar [6].

Actúa sobre la ventilación alveolar y además, mejora el valor pico de la tos para que sea más efectiva para la expectoración. Para aplicar las intervenciones de fisioterapia se tiene en cuenta el estado cognitivo del paciente, la edad y la propia enfermedad, entre otros factores. [13].

Por otro lado, la fisioterapia enfocada al trabajo de sobrecarga muscular, ha sido motivo de controversia a cerca de su efectividad, debido al riesgo de fatiga y agotamiento en unos músculos con inflamación y otras alteraciones expuestas anteriormente [24]. La tendencia actual da predominio a los ejercicios realizados a intensidades bajas o moderadas, porque pueden mejorar la debilidad muscular. Por el contrario, los ejercicios a resistencias altas pueden empeorar el cuadro clínico. Hay que tener en cuenta que, ejercicios de fortalecimiento mejoran la musculatura esquelética en niños con enfermedades neuromusculares. Hoy se propone que para el entrenamiento de la musculatura respiratoria, también están indicados programas de ejercicios. Como se aprecia en la publicación de Aslan, existe relación entre entrenamiento muscular y las funciones pulmonares. Concluyendo que el entrenamiento muscular

inspiratorio y espiratorio, mejora la fuerza de los músculos respiratorios. En cambio, hay que considerar que en algunas miopatías inflamatorias, este entrenamiento podría aumentar el daño muscular [3].

Respecto a los ejercicios de tipo aeróbico de baja intensidad o de resistencia para gran parte de las miopatías inflamatorias, no se conoce su eficacia real. A partir de un estudio llevado a cabo por King y colaboradores en 2013, se observó que podría haber tolerancia ante el ejercicio aeróbico por parte de pacientes con polimiositis. Como consecuencia, estos pacientes presentaron mejoría en el consumo máximo de oxígeno y en la fuerza muscular isométrica. Además, se evidenció en ellos la tolerancia a los ejercicios de resistencia. Por consiguiente, mostraron mejoría en el pico máximo de la fuerza muscular. Este tipo de ejercicio no supuso un aumento del daño muscular en los pacientes estudiados. De ellos se desprende que los programas de fortalecimiento, deben responder a las necesidades de cada paciente, atendiendo al grado y a la extensión de la debilidad de la musculatura. Por ello, las pruebas de fuerza deberán de realizarse bajo la supervisión de personal cualificado y experto en el tratamiento de miopatías [9]. Por otro lado, las revisiones de Arguelles y colaboradores destacan el ejercicio aeróbico en la polimiositis como un marcador pronóstico [2].

Caso clínico

Se trata de una niña de 2 años, que es remitida al servicio de urgencias pediátricas del Hospital Universitario Nuestra Sra. de Candelaria de Santa Cruz de Tenerife el 30 mayo de 2008. Presenta decaimiento generalizado de más de un mes de evolución tras un proceso catarral. No presenta fiebre (36,6°C) ni signos de déficit alimenticio (anorexia), su peso era de 12 kilogramos.

Antecedentes personales: al cumplir los dos años de edad comenzó a sufrir caídas repentinas. Se pensó que las caídas eran consecuencia de una mala alineación de los miembros inferiores. Se intentó corregir con plantillas. La niña mostraba dificultad para levantarse del suelo después de las caídas. En la analítica sanguínea en su centro de salud se detectó una alta concentración de transaminasas.

La valoración de su pediatra registraba el buen estado nutricional y de hidratación, sin pérdida de peso. En la exploración física se apreciaba una coloración normal de la piel, sin síntomas de ictericia. Presentaba abdomen blando y depresible. Ausencia de hepatoespleniomegalia a la palpación. Se solicitó una nueva extracción de sangre para completar la serología hepática que permitiera realizar un diagnóstico diferencial (hepatitis B, hepatitis C y mononucleosis [virus de Epstein-Barr]). Los resultados mostraron

nuevamente elevación de las transaminasas. Posteriormente, se le dio el alta del servicio con derivación para control de evolución a su pediatra. Se le indicó tratamiento farmacológico y dieta normal.

El 6 de noviembre de 2009 la paciente (a los 3 años de edad con un peso de 11 kg) es remitida de nuevo al servicio de urgencias pediátricas, ya con el diagnóstico de polimiositis. Presenta un cuadro de tos, expectoración y febrícula de 37,7°C.

En la exploración física impresiona de buen estado general, sin aspecto séptico y sin distrés respiratorio. A la auscultación se aprecian ruidos cardiacos rítmicos sin ruidos adventicios. A la inspección, presenta abdomen globuloso, blando, depresible y no doloroso. En cuanto al sistema nervioso central, la paciente se muestra activa y reactiva a diferentes estímulos.

En el estudio radiológico de tórax no hay evidencia de infiltrados pulmonares. Se recoge muestra de moco nasal descartándose un cuadro de Influenza A. Se emite un juicio diagnóstico de viriasis.

Debido a la viriasis, la niña desarrolla una inestabilidad hemodinámica aguda y es ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP). Se recupera y es trasladada a la sala de pediatría. Se le da el alta del hospital y se le pauta tratamiento farmacológico, con la indicación de que si no evoluciona favorablemente en las siguientes horas debería acudir de nuevo al Servicio del hospital.

Al finalizar el tratamiento farmacológico domiciliario, 6 días después del alta, recidiva el cuadro anterior por lo que ingresa en la UCIP. Presenta tórax hiperinsuflado, diagnosticándose neumonía lobar inferior izquierda con componente atelectásico (la tabla 1 presenta la evolución en distintos ingresos). Se manifiesta una atrofia general de la musculatura estriada, incluso de la musculatura respiratoria, lo que requiere la aplicación de VM. El equipo interdisciplinar decide combinar VMNI con intervenciones de fisioterapia para reducir la atelectasia, facilitar la expulsión de secreciones y entrenar progresivamente la musculatura. A los 6 días se comienza a aplicar el BIPAP de forma intermitente, continuando la fisioterapia en los periodos libres de ventilador e instruyendo a la niña para que realizara los ejercicios. El séptimo día se retira la VMNI salvo en periodos nocturnos. El octavo día tolera largas desconexiones de ventilador pero presenta mayor debilidad muscular con aumento de creatininkinasa (CK). Presenta atrofia muscular generalizada que requerirá ventilación asistida domiciliaria y fisioterapia respiratoria. En este periodo, empieza a manifestar contracturas de la musculatura flexora que requieren ortesis y fisioterapia, entrenando a la madre para su

continuidad diaria.

El 16 de septiembre de 2010 (4 años de edad) se emite un informe de la unidad de rehabilitación infantil de referencia. Se recogen antecedentes personales de embarazo normal, parto por cesárea y un desarrollo psicomotor adecuado durante el primer año de vida.

La exploración física indica un nivel de desarrollo cognitivo adecuado. Presenta debilidad muscular generalizada, de predominio axial, que compromete el control postural. Balance muscular global a 2-3/5.

El día 9.04.2011 ingresa de nuevo en UCIP hasta el 14.04.2011 por cuadro febril como se describe en la tabla 1 (los hemocultivos fueron negativos). Tiraje intercostal, subcostal y supraesternal, aleteo nasal y quejido audible de forma intermitente. Frecuencia respiratoria 78 respiraciones/minuto. Gasometría en urgencias: pH 7,37, PCO₂ 31, K 3,2, Na 131, Lac 0,8, HCO₃ 17,9, EB -6,3. Radiografía de tórax con infiltrado (condensación en ambas bases pulmonares). Cardiocirculatorio: FC de hasta 180 latidos/min, que baja a 150 tras iniciar VMNI. En los estudios bioquímicos destaca la CK 5756 (previa 7601 en febrero de 2011). En la figura 1 se presenta un gráfico con la evolución de CK durante los distintos ingresos. Se aplica VMNI que se reduce a las 48 horas y se suspende a las 36 horas con saturaciones de hemoglobina de 96%. Buena ventilación bilateral con crepitantes dispersos en hemitórax derecho.

Al ingreso en 2011, la niña tenía un SF de 280. Al iniciar la ventilación no invasiva mejoró y el SF subió a 326. Tras varios días con dicha ventilación, intentamos los descansos de la misma, pero cada vez que parábamos la ventilación, el SF le volvía a descender a 280. Sólo conseguimos el destete tras iniciar el tratamiento con Fisioterapia Respiratoria.

En un análisis retrospectivo, es sorprendente que sólo con fisioterapia se consiguió una progresión de la situación respiratoria hasta poder suspender el soporte respiratorio. Con la diferencia de que la ventilación no invasiva la mejoraba pero no progresaba. Este es un dato importante que debemos considerar, es decir, la coordinación entre pediatras, especialistas en UCI, rehabilitadores y fisioterapeutas adiestrados en problemas respiratorios pediátricos.

Entre finales de 2011 e inicios de 2012 (5 años y medio de edad), la niña es capaz de adoptar la posición de bipedestación de forma activa. No puede realizar grandes transferencias y tiene anulada la deambulación. Presenta gran acortamiento de las cadenas musculares posteriores de miembros inferiores. Se le indicó el uso de férulas antiequino y fisioterapia convencional con movilizaciones y ejercicios de mantenimiento.

Consulta pediátrica el día 9.06.2016 con 9 años, sin ingresos desde el 2012. Se desplaza en silla de ruedas, presenta buen estado general y con actitud colaboradora. A la exploración se detecta hipotonía global, debilidad generalizada de predominio proximal 1/5, distal 3/5, hiporeflexia y escoliosis. Abdomen globuloso, sin masas ni megalias. Pubarquia.

Intervención de la Fisioterapia a corto plazo

En los episodios de insuficiencia respiratoria aguda, en sesión clínica en la que participaron el pediatra especialista de UCIP, médico rehabilitador y fisioterapeuta, abordaron los siguientes puntos:

1. En primer lugar, la elección del tipo de VM. Aunque se llegó a contemplar la necesidad de VMI, se decidió mantener al paciente con soporte no invasivo, dado que la VMI supone un riesgo muy alto de empeoramiento a largo plazo.

Esta decisión fue posible y efectiva al mantener VMNI combinada con técnicas de fisioterapia el tiempo suficiente para que la función respiratoria de la paciente llegara a estabilizarse. Se comenzó el tratamiento con BiPAP, que permitía la actividad contráctil del diafragma y de la musculatura respiratoria. A medida que mejoraron los parámetros respiratorios, se reducía el valor de la presión inspiratoria del BiPAP, solicitando de este modo una mayor actividad muscular para proceder a la retirada posterior de la VM.

2. En segundo lugar, se decidió iniciar tratamiento de fisioterapia, manteniendo el BiPAP a bajas presiones inspiratorias. Durante las sesiones de fisioterapia se le aplicó CPAP con incentivador volumétrico y pipeta bucal, con la paciente en sedestación, con correcta alineación cefálica y de tronco. De este modo se trabaja de forma progresiva a diferentes porcentajes de su capacidad pulmonar total. Cuando la paciente muestra signos de cansancio, se le vuelve a aplicar el BiPAP para que descanse y mantenga un adecuado reclutamiento alveolar. Cuando se recupera se sigue, con el CPAP, la sesión de fisioterapia.

La fisioterapia tiene por objetivo fortalecer el músculo diafragma y el resto de musculatura respiratoria. Además se aplican técnicas para la tos con el fin de que ésta sea efectiva. Se hace uso de los índices del Peak Cough Flow y de las técnicas de tos asistida.

La paciente al finalizar las sesiones de fisioterapia vuelve a usar el BiPAP. Además, después de dichas sesiones, presentaba una frecuencia cardíaca y una saturación de oxígeno normalizadas y sin mostrar distrés respiratorio. A su vez, se entrena a la niña y a su familia para que, en ausencia del fisioterapeuta, practique los ejercicios respiratorios varias veces al día. El número de repeticiones y el volumen inspirado (30-40% de la capacidad pulmonar total) es

mínimo en las primeras sesiones y va condicionado a la aparición de signos de fatiga respiratoria. Se comenzó con tres series de dos-tres repeticiones. Posteriormente se incrementa a razón de la mejoría clínica de dichos signos tanto el % del volumen como la cantidad de repeticiones.

Las sesiones de fisioterapia son realizadas dos veces al día en presencia del profesional. Además, a lo largo del día, la paciente ha de realizar esos ejercicios al menos tres veces más, incluyendo una repetición antes de acostarse por la noche. Para conseguir esta adherencia al tratamiento, con un trabajo diario continuado, se requiere la motivación de la paciente y su familia además de las intervenciones del fisioterapeuta.

Con la mejoría clínica, la paciente pudo cambiar a modalidad CPAP al cabo de 10 días y continuó en esta modalidad durante una semana más.

Una vez lograda la ventilación autónoma, la paciente continúa el entrenamiento en la planta de cuidados pediátricos con su incentivador volumétrico incorporando una toma de oxígeno con 25-30% FiO₂ solamente durante los primeros días tras retirarle la VNI.

Intervenciones de Fisioterapia a largo plazo

Al finalizar este estudio, la paciente tiene diez años y se encuentra escolarizada en un centro adaptado para niños de movilidad reducida. Entre las clases que imparte este centro está la educación física. La niña participa únicamente haciendo desplazamientos con su silla de ruedas. Una hora semanal, la niña acude a psicomotricidad donde utiliza el inspirómetro incentivo, bajo la supervisión de un animador, según las instrucciones dadas por la madre.

En su domicilio, bajo la supervisión de la madre realiza diferentes ejercicios respiratorios, usa férulas antiequino y alcanza la vertical con plano inclinado. También se desplaza en silla de ruedas propulsada manualmente. No es capaz de realizar ninguna transferencia. Además, presenta una escoliosis toracolumbar y se le diagnosticó a finales de 2014 osteoporosis, probablemente relacionada con el tratamiento farmacológico, el déficit de tracción muscular sobre las prominencias óseas y la falta de apoyo y carga, especialmente en las extremidades inferiores.

Además, acude al hospital para tratamiento de logopedia, por presentar leve disfagia ligada a una deglución atípica. También es tratada por fisioterapia como parte de su seguimiento ambulatorio. Se le realiza un tratamiento de mantenimiento que contempla estiramientos, relajación de la musculatura y fisioterapia respiratoria.

En cuanto al tratamiento de fisioterapia respiratoria, se trabaja la compliance mediante el empleo de un resucitador manual, aplicado en sedestación. Se introduce la boquilla del

resucitador manual en la boca de la paciente y se le solicita que acople bien los labios y los dientes al contorno de la boquilla de plástico para evitar fugas de aire durante la insuflación. Seguidamente se cierra la vía aérea nasal y se procede a insuflar. Se indica a la paciente que no deje salir el aire hasta pasado unos segundos. Esta acción se repite cinco veces. El número de repeticiones puede variar según el estado físico de la niña.

Resultados y discusión

El caso clínico que hemos presentado, concuerda con algunos aspectos del trabajo de King en cuanto a la mejora del paciente con los ejercicios para el mantenimiento de la actividad muscular del diafragma y resto de musculatura estriada (tabla 2). Se trata de una niña con polimiositis, que presentó dos focos de neumonía que comprometían la función respiratoria. La niña requería de hospitalización y tratamiento con VMI. Sin embargo, con este tipo de ventilación se corre un riesgo muy alto de que la retirada de la VM sea imposible [15]. Esto se debe a que la VMI podría contribuir a una reagudización de la neumonía, favoreciendo además la disfunción del diafragma. Esta enfermedad cursa con debilidad muscular por afectación de las fibras estriadas, que supone una pérdida casi segura de la actividad contráctil del diafragma y de la musculatura respiratoria.

Las contraindicaciones más importantes de la utilización de la VNI son: alteración profunda del estado de conciencia con ausencia del reflejo de la tos e incapacidad de eliminar secreciones, inestabilidad hemodinámica, parada respiratoria inminente, insuficiencia respiratoria grave, síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) con cociente presión parcial arterial de oxígeno/fracción inspirada de oxígeno (PF) < 175 y la presencia de neumotórax no drenado. IRA tipo I o hipoxémica (Figura 6): En el paciente hipoxémico, hemos considerado el valor del cociente SF inferior a 270, valor equivalente a un PF inferior a 300 según las publicaciones de Khemani y Lobete, como valor de corte orientativo para identificar al paciente tributario de VNI [17]. Al ingreso en 2011, la niña tenía un SF de 280. Al iniciar la ventilación no invasiva mejoró y el SF subió a 326. Tras varios días con dicha ventilación, intentamos los descansos de la misma, pero cada vez que se suprimió la ventilación, el S/F volvía a descender a 280. Sólo conseguimos el destete tras iniciar el tratamiento con Fisioterapia Respiratoria. Resultó sorprendente lo siguiente: con fisioterapia se consiguió una progresión de la situación respiratoria hasta poder suspender el soporte respiratorio, a diferencia del uso exclusivo de ventilación no invasiva, con la que mejoraba pero no progresaba.

Tabla 1: evolución del caso clínico a lo largo del periodo de estudio.

Ingresos	Edad	Síntomas	Tratamiento
30.05.2008 Servicio de urgencias	2 años	<ul style="list-style-type: none"> Decaimiento generalizado de más de un mes de evolución tras un proceso catarral. Antecedentes: caídas frecuentes Elevada concentración de transaminasas. 	<ul style="list-style-type: none"> Diagnóstico diferencial. Tratamiento farmacológico y dieta normal. Plantillas. Seguimiento por su pediatra.
6.11.2009 Servicio de urgencias	3 años	<ul style="list-style-type: none"> Cuadro de tos, flemas, mucosidad y febrícula. Conserva la deambulación <i>Diagnóstico de polimiositis</i> 	<ul style="list-style-type: none"> Tratamiento farmacológico Seguimiento por su pediatra.
6 días después Recidiva UCIP	3 años	<ul style="list-style-type: none"> Tiraje intercostal FR: 30 resp/min. Sat.O₂: 98% Índice SF: 208 N: 440 FC: 150 Lat/min Dos focos de neumonía. Atrofia generalizada de toda la musculatura estriada (musculatura respiratoria). Rx: lesión pulmonar aguda 	<ul style="list-style-type: none"> Requiere O₂ Corticoides 1mg/Kg/día y carnitina VMNI: BIPAP con IPAP 13 y EPAP 7. Intervenciones de Fisioterapia.
9.04.2011 al 14.04.2011	4 años	<ul style="list-style-type: none"> Dificultad respiratoria progresiva Sat O₂: 92% 39°C Fiebre, tiraje, quejido y tos ineficaz, PCR:2,9mg/dl Neumonía atípica Glasgow 15 Debilidad muscular marcada Ausencia de reflejo rotuliano 	<ul style="list-style-type: none"> Amoxicilina-clavulánico y claritromicina. Corticoides 2mg/K/día. Aerosolterapia c/4 horas salbutamol. VMNI, FiO₂: 0,3, PEEP: 5cm H₂O Carnicor, Ranitidina
9.06.2016 Revisión	9 años	<ul style="list-style-type: none"> Sin problemas respiratorios ni deglutorios. Hipotonía global, debilidad generalizada de predominio proximal 1/5, distal 3/5, escoliosis. 	<ul style="list-style-type: none"> Silla de ruedas, corsé y férulas antiequino durante el día. Rehabilitación, piscina y fisioterapia en domicilio. Con dieta por nutricionista. Carnicor, Omeprazol y Zamene.

FR: Frecuencia respiratoria; SatO₂: saturación de oxígeno; Índice SF: SatO₂/FiO₂; FC: Frecuencia cardíaca; VMNI: ventilación mecánica no invasiva; N:

Tabla 2: Resultados de otros autores sobre efectos del entrenamiento muscular en enfermedades neuromusculares.

AÑO	AUTOR	RESULTADOS
2014	Güell Rous y cols.	<ul style="list-style-type: none"> El entrenamiento de fuerza y resistencia de los músculos respiratorios pueden producir fatiga muscular que empeore el cuadro clínico
2014	Alemo y cols.	<ul style="list-style-type: none"> Aumentan las evidencias en cuanto a seguridad del ejercicio físico en pacientes con PM tratados farmacológicamente. Se relaciona el ejercicio aeróbico y de resistencia con un aumento de la densidad capilar y la capacidad mitocondrial, con beneficios a largo plazo sobre la fuerza muscular.
2013	Aslan GR y cols.	<ul style="list-style-type: none"> La fuerza muscular respiratoria mejora mediante el entrenamiento de la musculatura inspiratoria y espiratoria en pacientes con ENM de lenta evolución.
2013	King WM y cols.	<ul style="list-style-type: none"> Existe riesgo de que el ejercicio empeore el daño muscular en miopatías inflamatorias. El ejercicio aeróbico en la polimiositis fue tolerado por los pacientes. Mejoró el consumo máximo de oxígeno y la fuerza muscular isométrica. Los ejercicios de resistencia son tolerados mejorando el pico máximo de fuerza del músculo. Los ejercicios de resistencia no evidencian aumento del daño muscular en los casos estudiados.
2008	Longo López	<ul style="list-style-type: none"> Las intervenciones de Fisioterapia en la polimiositis están indicadas con el fin de potenciar la musculatura y mejorar su resistencia. Según la evolución se pueden solicitar ejercicios activos resistidos cuando la enfermedad esté estable. Mejora la función del músculo. No se aprecia reactivación del cuadro clínico.
2008	Zenteno D y cols.	<ul style="list-style-type: none"> El ejercicio regular a intensidades bajas puede mejorar la debilidad muscular en ciertas ENM. Sin embargo, existe riesgo de que se acentúe el daño de la fibra muscular. Se piensa que un programa de ejercicios de entrenamiento de la musculatura respiratoria inspiratoria en ENM mejora la evolución clínica y disminuye la sensación de disnea. La actividad con sobrecarga muscular en ENM tiene poco fundamento científico. Los ejercicios a intensidades moderadas pueden dar resultados favorables. Sin embargo, los ejercicios a resistencias elevadas producen efectos adversos. Los ejercicios de fortalecimiento mejora la fuerza muscular.

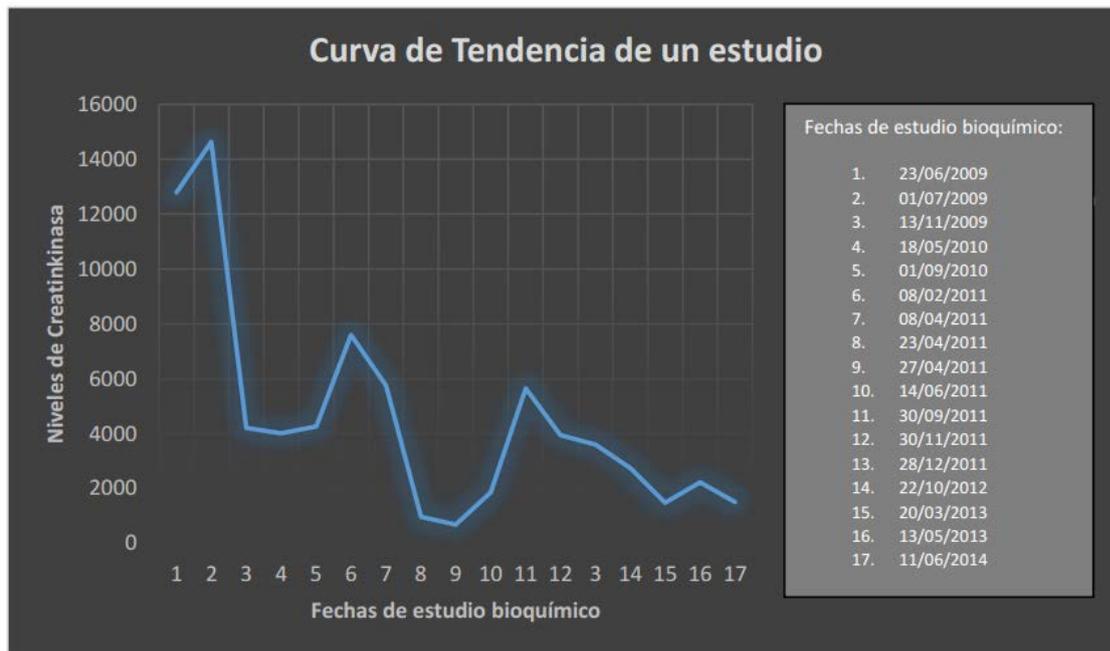
ENM: enfermedad neuromuscular.

Finalmente se estudió la curva de creatinkinasa, donde se aprecia la presencia de dicha enzima en plasma como consecuencia de la destrucción de fibras musculares. Como se expone en la figura 1, los niveles de creatinkinasa se elevaron con cada crisis. La evolución de dichos picos desciende progresivamente. Esto se debe probablemente a que la destrucción muscular previa dejó menos tejido que pueda elevar la creatinkinasa en crisis posteriores. En el estudio de Nishikawa y colaboradores, en cinco adultos tratados 4 semanas no variaron los niveles de creatinkinasa [16]. Hemos encontrado pocos estudios que demuestren los efectos de la

rehabilitación en población infantil. En adultos se ha conseguido una mejora en la calidad de vida tras rehabilitación durante 4 semanas y programas personalizados y aplicados posteriormente por el paciente en domicilio [22].

Balaña y colaboradores apuntan que el tratamiento de fisioterapia en la polimiositis está indicado incluso en los periodos agudos [4]. Atendiendo al caso expuesto, el tratamiento de fisioterapia musculoesquelética determinado por el equipo interdisciplinar, constaba de movilizaciones de las cuatro extremidades, trasferencias, ensayo de la bipedestación y reeducación de la marcha (mientras la niña pudo realizarlos).

Figura 1: Evolución de valores de creatinquinasa desde el primer al último ingreso.



Cabe destacar de nuevo la elección de **VMNI y su aplicación combinada con Fisioterapia Respiratoria**. En el presente caso clínico, **sólo con fisioterapia se consiguió una progresión de la situación respiratoria hasta poder suspender el soporte respiratorio**. A diferencia de que la ventilación no invasiva proporcionaba mejoría respiratoria pero no progresaba. Como conclusiones podemos destacar:

1. La polimiositis cursa con debilidad de la musculatura estriada que frecuentemente produce afectación respiratoria. En la infancia se manifiesta de forma aguda y muerte temprana.
2. El tratamiento de polimiositis en niños requiere con frecuencia VMI. La evolución del cuadro clínico puede mejorar con intervenciones de fisioterapia respiratoria, que favorecen la respiración espontánea efectiva y a menudo se combinan con la aplicación de VMNI. Esto supone menos complicaciones infecciosas respiratorias y salvaguardar la máxima capacidad de los músculos respiratorios.
3. En el caso clínico presentado, la mejoría evidente del paciente contrasta con el pronóstico calculado antes de las intervenciones de Fisioterapia. La decisión por VMNI combinada con intervenciones de fisioterapia resultó ser eficaz. Los efectos de dichas intervenciones se manifiestan en la posibilidad de respiración espontánea tras el entrenamiento de la musculatura respiratoria.

4. El entrenamiento de una musculatura débil se plantea como un tema contradictorio debido al importante riesgo de fatiga. No obstante, un entrenamiento planificado para cada paciente, a intensidades bajas o moderadas puede mejorar la debilidad muscular en la polimiositis. Por tanto, se plantea la teoría de que la debilidad de toda la musculatura estriada mejora con el entrenamiento muscular.

5. Al ingreso en 2011, la niña tenía un SF de 280. Al iniciar la ventilación no invasiva mejoró y el SF subió a 326. Tras varios días con dicha ventilación, intentamos los descansos de la misma, pero cada vez que se suprimió la ventilación, el S/F volvía a descender a 280. Sólo conseguimos el destete tras iniciar el tratamiento con Fisioterapia Respiratoria.

6. La intervención interdisciplinar al aplicar VM y fisioterapia respiratoria consiguió una progresión de la situación respiratoria hasta la suspensión del soporte respiratorio, a diferencia del uso exclusivo de ventilación no invasiva, con la que mejoraba pero no progresaba..

Será importante que nuevos estudios confirmen, con evidencia científica que el entrenamiento muscular no empeora la polimiositis.

Bibliografía

1. Alemo Munters L, Alexanderson H, Crofford LJ, Lundberg IE. New Insights into the Benefits of Exercise for Muscle Health in Patients with Idiopathic Inflammatory

- Myositis. *Curr Rheumatol Rep.* 2014; 16(7): 429. Doi: 10.1007/s11926-014-0429-4.
2. Arguelles AC, Infante R, Infante A, Sánchez Y, Casa N, Chico A. Capacidad aeróbica, fuerza muscular, niveles séricos de fosfocreatina y pruebas ergométricas en pacientes con polimiositis y/o dermatomiositis. *Revista cubana de Reumatología.* 2015 Ene-Abr: 17(1): 6-16. URL disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revcubreu/cre-2015/cre151c.pdf>
 3. Aslan GK, Gurses HN, Issever H, Kivan E. Effects of respiratory muscle training on pulmonary functions in patients with slowly progressive neuromuscular disease: a randomized controlled trial [Abstract]. *Clin Rehabil.* 2013; 28(6):573-581. URL disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24275453/>
 4. Balañá A, Gimeno-santos E. Técnicas manuales para el drenaje de secreciones bronquiales: técnicas espiratorias forzadas. Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto. *Manual SEPAR de procedimientos;* 2013. 40-50. URL disponible en: http://www.fisioterapeutes.cat/comunicacio/pdf/Manual_SEPAR.pdf#page=27.
 5. Catherine SH, Sassoon CS, Zhu E, Caiozzo VJ. Assist-Control Mechanical Ventilation Attenuates Ventilator-induced Diaphragmatic Dysfunction. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004; 170 (6): 626-632. URL disponible en: http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/rccm.200401-042OC?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%3dpubmed#.VV EUC45_Oko.
 6. Del Corral T, Herrero B, Ríos AT. Técnicas manuales para el drenaje de secreciones bronquiales: Técnicas espiratorias lentas. Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto. *Manual SEPAR de procedimientos;* 2013. 27-39. URL disponible en: http://www.fisioterapeutes.cat/comunicacio/pdf/Manual_SEPAR.pdf#page=27.
 7. González R, Bustinza A, Pons M, García MA, Cols M, Gaboli M, y col. Ventilación Mecánica Domiciliaria en Niños: estudio multicéntrico español. *Anales de Pediatría.* 2013 Abril; 78(4): 227-233. URL disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403312003177>.
 8. Güell MR, Díaz S, Rodríguez G, Morante F, San Miguel M, Cejudo P. Rehabilitación Respiratoria. *Arch Bronconeumol.* 2014 Agosto; 50(08):332-344. URL disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-archivos-bronconeumologa-6-articulo-rehabilitacion-respiratoria-90337422?referer=buscador>
 9. King WM, Kissel JT. Multidisciplinary Approach to the Management of Myopathies. *Continuum (Minneapolis, Minn).* 2013; 19 (6 muscle Disease): 1650-1673. URL disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4234135/>.
 10. Kudchadkar S, Aljohani O, Punjabi NM. Sleep of Critically Ill Children in the Pediatric Intensive Care Unit: A Systematic Review. *HHS Author Manuscripts.* 2014 Apr; 18(2): 103-110. URL disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3883975/>.
 11. Lobete C, Medina A, Rey C, Mayordomo-Colunga J, Concha A, Menéndez S. Correlation of oxygen saturation as measured by pulse oximetry/fraction of inspired oxygen ratio with PaO₂/fraction of inspired oxygen ratio in a heterogeneous sample of critically ill children. *Journal of Critical Care (2013)* 28, 538.e1–538.e7. URL disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23395312>
 12. López-Segura A, Lucas-Hernández CE, Martínez-Drtal P, Domínguez D, Valladares F. Estudio experimental de las modificaciones alveolares, tras ventilación mecánica aplicada con diferentes concentraciones de oxígeno. *Majorensis* 2015; 11:5-20.
 13. Martínez C, Villa JR, Luna MC, Osona FB, Peña JA, Larramona H. Enfermedad neuromuscular: evolución clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *An Pediatr.* 2014; 81 (04): 258e1-258e17. URL disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatra-37-articulo-enfermedad-neuromuscular-evaluacion-clinica-seguimiento-90350601?referer=buscador>.
 14. Mattar MA, Gualano B, Perandini LA, Shinjo SK, Lima FR, Sá-Pinto AL, Roschel H. Safety and possible effects of low-intensity resistance training associated with partial blood flow restriction in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Res Ther.* 2014 Oct 25; 16(5):473. Doi: 10.1186/s13075-014-0473-5.
 15. Nicholas EV, Rolf DH. Cellular Stress Failure in Ventilator-injured Lungs. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005; 171 (12): 1328-1342.
 16. Nishikawa Y, Hosomi N, Ueno H, Kurashige T, Oshi K, Takahashi T, et al. Deviation in the

- recovery of the lower limb and respiratory muscles of patients with polymyositis: a preliminary clinical study. *J Phys Ther Sci.* 2016; 28(9):2652-2655.
17. Pons-Ódena M, Gili Bigatà T, Medina Villanueva A. Ventilación no invasiva en pediatría. En: J. Mayordomo-Colunga Medina A, Pilar J. *Manual de Ventilación Mecánica Pediátrica y Neonatal.* 3ª Edición, Madrid Ed. Ergon, 2015: 231-246. ISBN: 978-84-16270-12-5.
 18. Ravelo R, López M, Gutiérrez R, Valladares FJ. Papel de los neumocitos II en un modelo experimental de lesión pulmonar aguda. *Majorensis*;2012,8:21-31.
<https://www.majorensis.info/single-post/2016/05/10/Papel-de-los-neumocitos-II-en-un-modelo-experimental-de-lesi%C3%B3n-pulmonar-aguda>
 19. Richard KA. The Role of Ventilation-induced Surfactant Dysfunction and Atelectasis in Causing Acute Respiratory Distress Syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2012 Apr 1; 185 (7):702-708. URL disponible en: http://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/rcm.201109-1667PP#.VWMUftJ_Oko.
 20. Roig M. Ventilación No Invasiva en Pediatría. *An Pediatr.* 2010; 72 (Espec Cong 1):4-7.
 21. Rose L, Mckim DA, Katz SL, Leasa D, Nonoyama M, Pedersen C. Home Mechanical Ventilation in Canada: a National Survey. *Respcare.* 2015; 60(5):695-704. URL disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25587173>.
 22. Tiffreau V, Kopciuch F, Thevenon A, Rannou F, Hachulla E, Thoumie P. Functional improvement with a rehabilitation programme in dermatomyositis and polymyositis: results of a randomized controlled trial. *Ann Phys Rehabil Med.* 2016.
 23. Winfield NR, Barker NJ, Turner ER, Quinn GL. Non-pharmaceutical Management of Respiratory Morbidity in Children With Severe Global Developmental Delay. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014, 19; 10. URL disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25326792>.
- Zenteno D, Puppo H, Vera R, Torres R, Kuo CY, Salinas P. Guías de rehabilitación para niños con enfermedades respiratorias crónicas. *Neumol Pediatr.* 2008; 38(supl 1): 25-33. URL disponible en: http://repositorio.uchile.cl/bitstream/handle/2250/128519/Guias_de_Rehabilitacion.pdf?sequence=1