

Enfermedad neuromuscular en pediatría: estudio descriptivo de los pacientes asistidos en la policlínica de Neumología Pediátrica del Centro Hospitalario Pereira Rossell en el período 1/6/2006-31/12/2019

Pediatric neuromuscular disease: study of patients assisted at the Pediatric Pneumology department of the Pereira Rossell Pediatric Hospital during 1/6/2006-31/12/2019

Doença neuromuscular em pediatria: estudo descritivo de pacientes atendidos no policlínico de Pneumologia Pediátrica do Hospital Pereira Rossell no período 1/6 /2006-31/12/2019

Marcela Perrone¹, Isabel Moreira², Anabel Akiki³, Catalina Pinchak⁴

Resumen

Las enfermedades neuromusculares (ENM) afectan los distintos componentes de la unidad motora. Desde el diagnóstico deben ser seguidos por un equipo interdisciplinario, donde el neumólogo pediátrico desempeña un papel importante en la valoración de la pérdida de fuerza muscular cuando afecta a la musculatura respiratoria o de la vía aérea superior.

Objetivos: conocer las diferentes enfermedades neuromusculares atendidas en el Centro Hospitalario Pereira Rossell, analizar las características de la población y describir los resultados de los principales estudios solicitados por la policlínica de neumológica pediátrica.

Metodología: estudio descriptivo, analítico y retrospectivo de los pacientes con enfermedad neuromuscular atendidos en el Centro Hospitalario Pereira Rossell entre el 1/6/2006 y el 31/12/2019.

Resultados: las patologías neuromusculares más

frecuentemente encontradas fueron distrofias musculares, miopatías, distrofia miotónica de Steinert y atrofia muscular espinal. No tienen diagnóstico definitivo 21/73 pacientes. La espirometría mostró una alteración restrictiva en la mayoría de los pacientes. Para descartar trastornos respiratorios del sueño se realizó oximetría nocturna con gasometría al despertar. La hipoventilación nocturna y las apneas obstructivas fueron las alteraciones encontradas. En 12/73 se inició ventilación no invasiva.

Conclusiones: los pacientes con ENM experimentan un deterioro progresivo de la función respiratoria que contribuye a una elevada tasa de morbimortalidad. La evaluación y seguimiento regular de la función respiratoria junto con estudios de sueño, son fundamentales para el inicio oportuno de ventilación no invasiva.

Palabras clave: Enfermedades neuromusculares
Hipoventilación
Ventilación no invasiva

1. Pediatra. Posgrado Neumología Pediátrica. Facultad de Medicina. UDELAR.

2. Neumóloga Pediátrica. Prof. Adj. Pediatría. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Neumóloga Pediátrica. Prof. Adj. Pediatría. Facultad de Medicina. UDELAR.

4. Neumóloga Pediátrica. Prof. Agda. Clínica Pediátrica. Depto. Pediatría. Facultad de Medicina. UDELAR. CHPR.

Trabajo inédito.

Declaramos no tener conflicto de interés.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 3 diciembre 2020

Fecha aprobado: 25 mayo 2021

doi: 10.31134/AP.92.2.12

Summary

Neuromuscular diseases (NMD) affect the different components of the motor system. As of diagnosis, they should be followed by an interdisciplinary team, in which pediatric pulmonologists play an important role in assessing the loss of muscle strength when NMD affects the respiratory or upper airway muscles.

Objectives: *to learn about the different neuromuscular diseases treated at the Pereira Rossell Hospital Center, to analyze the characteristics of this population and to describe the results of the main studies requested by the pediatric pulmonology clinic.*

Methodology: *descriptive, analytical and retrospective study of patients with neuromuscular disease treated at the Pereira Rossell Hospital Center between 6/1/2006 and 12/31/2019.*

Results: *the most frequent neuromuscular pathologies were muscular dystrophies, myopathies, Steinert's myotonic dystrophy and spinal muscular atrophy. 21/73 patients did not have a definitive diagnosis. Spirometry showed a restrictive alteration in most of the patients. To rule out respiratory sleep disorders, nocturnal oximetry with blood gas was performed upon awakening, with nocturnal hypoventilation and obstructive apneas being the alterations found. In 12/73 non-invasive ventilation was applied.*

Conclusions: *patients with NMD experience a progressive deterioration of respiratory function that contributes to a high rate of morbidity and mortality. Regular evaluation and monitoring of respiratory function, along with sleep studies, are essential for the timely initiation of non-invasive ventilation.*

Key words: Neuromuscular diseases
Hypoventilation
Noninvasive ventilation

Resumo

As doenças neuromusculares (DNM) afetam os diferentes componentes da unidade motora. Desde o diagnóstico, os pacientes devem ser acompanhados por uma equipe interdisciplinar, onde o pneumologista pediátrico desempenha um papel importante na avaliação da perda de força muscular quando atinge a musculatura respiratória ou das vias aéreas superiores.

Objetivos: *conhecer as diferentes doenças neuromusculares tratadas no Centro Hospitalar Pereira Rossell, analisar as características desta população e descrever os resultados dos principais estudos solicitados à policlínica de pneumologia pediátrica.*

Metodologia: *estudo descritivo, analítico e retrospectivo de pacientes com doenças neuromusculares atendidos no Centro Hospitalar Pereira Rossell entre 01/06/2006 e 31/12/2019.*

Resultados: *as patologias neuromusculares mais encontradas foram distrofias musculares, miopatias, distrofia miotônica de Steinert e atrofia muscular espinhal. 21/73 pacientes não tiveram um diagnóstico definitivo. A espirometria mostrou alteração restritiva na maioria dos pacientes. Para afastar distúrbios respiratórios do sono, foi realizada oximetria noturna com gasometria ao despertar, sendo a hypoventilação noturna e as apneias obstrutivas as alterações encontradas. Em 12/73 foi iniciada ventilação não invasiva. Conclusões: os pacientes com DNM experimentam uma deterioração progressiva da função respiratória que contribui para uma alta taxa de morbidade e mortalidade. A avaliação regular e o monitoramento da função respiratória, juntamente com os estudos do sono, são essenciais para o início oportuno da ventilação não invasiva.*

Palavras chave: Doenças neuromusculares
Hipoventilação
Ventilação não invasiva

Introducción

Las enfermedades neuromusculares (ENM) comprenden un amplio grupo de patologías relacionadas con el compromiso de la unidad motora: la motoneurona del asta anterior de la médula, los nervios periféricos, la unión neuromuscular y el músculo esquelético⁽¹⁾.

Son trastornos complejos que se presentan desde la infancia hasta la edad adulta, muchas veces progresivos y multisistémicos, en su mayoría de origen genético pero también adquirido⁽²⁾.

Individualmente son enfermedades raras por su prevalencia e incidencia, pero en su conjunto afectan a un porcentaje significativo de la población⁽³⁾.

A la fecha de realizado este trabajo se han identificado 1042 enfermedades y 587 genes⁽⁴⁾.

Las ENM tienen un espectro clínico variable de presentación. La manifestación más común es la pérdida de fuerzas, que puede ser progresiva o intermitente^(3,5). La debilidad determina la aparición de problemas secundarios, incluyendo ortopédicos, respiratorios, deglutorios, que generan discapacidad y en casos severos pueden llevar a la muerte⁽³⁾.

La sobrevivencia de estos pacientes puede variar en relación con el subtipo de ENM y los cuidados de las comorbilidades que surgen en las diferentes etapas⁽¹⁾. Esto hace que se requiera una evaluación y planificación de prioridades en forma constante durante el seguimiento.

Estas enfermedades suponen un importante desafío para el neumólogo pediátrico.

La aplicación de la ventilación no invasiva (VNI) en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda y crónica ha determinado una mejoría en la calidad de vida y el pronóstico vital de enfermedades como la distrofia muscular de Duchenne o la atrofia muscular espinal, al variar su historia natural^(6,7).

En Uruguay, el Banco de Previsión Social (BPS) brinda atención integral a los pacientes portadores de enfermedades neuromusculares, y realiza una atención compartida y complementada con los prestadores de salud⁽⁸⁾.

El Centro Hospitalario Pereira Rossell (CHPR) es un hospital de tercer nivel de atención, docente asistencial, de referencia para los más de 270.000 niños y adolescentes que pertenecen a la red de la Administración de Servicios de Salud del Estado (ASSE) y asegura la atención especializada de pacientes referidos del primer y segundo nivel de atención de todo el país. En dicho centro funciona el Servicio de Neumología Pediátrica, donde se asisten pacientes usuarios de ASSE hasta los 15 años.

El objetivo de este trabajo es conocer las diferentes enfermedades neuromusculares atendidas en el Centro Hospitalario Pereira Rossell, analizar las características

de esta población y describir los resultados de los principales estudios solicitados por la policlínica de neumología pediátrica.

Material y métodos

Se trata de un estudio descriptivo, analítico, transversal y retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas de los pacientes portadores de ENM, asistidos en el Servicio de Neumología Pediátrica del CHPR entre el 1/6/2006 y el 31/12/2019.

Se incluyeron en el estudio todos los pacientes menores de 15 años con diagnóstico probable o confirmado de ENM, con uno o más controles realizados en la policlínica.

Definimos ENM probable ante la presencia de síntomas y signos sugestivos de alteración neuromuscular como: debilidad muscular o falta de movimientos espontáneos, hipotonía, retardo en la adquisición de las pautas motoras, deformidades esqueléticas, hiperlaxitud ligamentaria, alteraciones cardíacas, episodios paroxísticos de debilidad muscular, calambres, fatiga y ptosis en los cuales no se ha arribado a un diagnóstico definitivo al momento de realizado el estudio.

Las variables analizadas fueron: tipo de ENM, sexo, edad, procedencia, pruebas de función pulmonar, estudios de sueño, uso de ventilación no invasiva y fallecimientos.

Con respecto a la valoración de la función pulmonar y estudios de sueño, se tomó en cuenta la última evaluación realizada.

Se analizaron los datos mediante frecuencias absolutas para las variables cualitativas, medidas de tendencia central (media, mediana, modo) y de dispersión (rango) para variables cuantitativas.

Para procesar los datos se utilizó Excel.

Este trabajo fue avalado por el Comité de Ética del CHPR el 30 de abril de 2020.

Resultados

En el período analizado se asistieron 73 pacientes con ENM probable o confirmada.

Del total de pacientes, 50 eran del sexo masculino.

La media de edad al momento de la primera consulta en la policlínica de neumología fue de 11,5 años, con un rango de entre 0 y 15 años.

Residían en interior del país 43/73.

Las ENM diagnosticadas fueron: 24/73 distrofia muscular de Duchenne (DMD), 11/73 miopatías, 5/73 atrofia muscular espinal (AME), 5/73 distrofia miotónica de Steinert (DM1) y 21/73 sin diagnóstico confirmado.

De los 5 pacientes con AME, 4 son AME II y 1 es AME III; no se encontró ningún paciente con AME I en seguimiento.

Las diferentes ENM diagnosticadas se muestran en la tabla 1.

De los 73 pacientes, 21 tenían antecedentes familiares de enfermedad neuromuscular relacionada con la DM1 y DMD.

Con respecto a la evaluación neumológica, la espirometría y la oximetría con gasometría al despertar fueron los estudios que se solicitaron con más frecuencia.

La espirometría se realizó en 47/73 pacientes. Se encontró una alteración restrictiva de diferentes grados en 45/47, al tomar en cuenta la última evaluación realizada al momento de analizar los datos.

En el resto de los pacientes no se realizó espirometría por dificultades en la técnica o porque era menor de 5 años.

La oximetría nocturna con gasometría al despertar fue el estudio de evaluación del sueño más frecuente, y fue patológica en 8/73.

La polisomnografía fue realizada en 7/73 pacientes, y fue patológica en 2 de ellos.

De las gasometrías realizadas, 8 fueron patológicas al evidenciar insuficiencia respiratoria tipo 2.

Los trastornos respiratorios del sueño que se encontraron fueron hipoventilación nocturna y apneas obstructivas.

De los 73 pacientes, 12 requirieron VNI. Los que requirieron dicho método ventilatorio eran portadores de AME, distrofia miotónica de Steinert y DMD.

En lo que respecta al seguimiento de los pacientes, 20/73 tuvieron un control en el año 2019. Presentaron un solo control en la policlínica 7/73 pacientes, 4 de los cuales presentaban como diagnóstico probable o confirmado una distrofia muscular.

El promedio de controles por paciente en aquellos que presentaron más de 1 control fue de 2 controles anuales, en los pacientes estables.

En el período analizado murieron 2 pacientes, uno portador de DM1 y otro con miopatía (congénita). La causa de muerte fue por neumonía, ambos pacientes presentaron dificultades en la adherencia a la VNI indicada.

Discusión

En el Servicio de Neumología del CHPR se realizan 4000 consultas anuales por diversas patologías. Durante el período analizado, se asistieron 73 pacientes con ENM, lo que representa el 1,8 % del total de las consultas.

Las más frecuentemente encontradas fueron las distrofias musculares, dentro de estas las DMD (42 %); les siguen en frecuencia las miopatías (14 %), DM1 (8 %) y

Tabla 1. Patologías neuromusculares atendidas en la policlínica de Neumología Pediátrica.

Enfermedad neuromuscular	FA
Distrofias musculares	31
DMD	24
Distrofia muscular merosina positivo	3
Distrofia muscular congénita	4
Miopatías	11
Atrofia muscular espinal	5
Tipo II	4
Tipo III	1
Distrofia miotónica de Steinert	5
Sin diagnóstico	21
Total	73

FA: frecuencias absolutas; DMD: distrofia muscular de Duchenne.

AME (8 %), datos que coinciden con los aportados por la literatura⁽¹⁾.

Se destaca que no hay ningún paciente en seguimiento con AME I en el servicio, lo cual podría explicarse porque mueren precozmente o porque reciben asistencia en el BPS.

En 21/73 pacientes no se ha arribado a un diagnóstico definitivo, y continúa su evaluación, ya que este establece el pronóstico y puede cambiar la calidad de vida de los pacientes.

La mayoría proceden del interior del país y se asisten simultáneamente en varios prestadores; esto provoca dificultades en el seguimiento y los estudios que muchos protocolos sugieren.

La mayoría comenzó el seguimiento en el Servicio de Neumología tardíamente, lo cual puede determinar diagnósticos e intervenciones tardías que impactan negativamente en el pronóstico de estos pacientes.

Otro punto importante que se desprende de nuestro análisis es que 21 pacientes presentaban antecedentes familiares de enfermedad neuromuscular relacionada con DMD y DM1. Estas son patologías de origen genético, monogénicas, en las cuales la probabilidad de transmitir la anomalía genética responsable de la enfermedad, sigue un patrón mendeliano. Existen tres modos principales de transmisión: autosómico dominante, recesivo y ligado al cromosoma X⁽⁹⁾.

La DMD se transmite de un modo recesivo ligado al cromosoma X, por lo que cada hijo varón tiene un riesgo

del 50 % de recibir la anomalía genética y de estar enfermo^(10,11). La DMI se transmite de forma autosómica dominante, lo que significa que en cada embarazo la probabilidad de transmitir la enfermedad es de 50 %^(12,13). Ambas patologías tienen una elevada probabilidad de transmisión en cada embarazo, por lo que se sugiere realizar un adecuado consejo genético a la familia.

El objetivo de la evaluación neumológica es determinar el grado de extensión, progresión de la debilidad muscular y su repercusión en la función pulmonar, e identificar comorbilidades asociadas, mediante la anamnesis, exploración física y pruebas complementarias^(14,15).

Dentro del control del paciente con ENM, es importante que se realicen pruebas de función pulmonar, para evaluar su presencia y la gravedad del compromiso así como su evolución en el tiempo^(16,17).

La espirometría es la prueba inicial útil para la valoración de la función pulmonar, la cual típicamente presenta un patrón restrictivo.

Las pruebas en decúbito supino permiten evaluar el funcionamiento diafragmático; una disminución de la capacidad vital (CV) del 20 % con respecto a la posición erguida pone en evidencia su disfunción y el paciente tiene riesgo de hipoventilación nocturna aunque no tenga síntomas durante el día^(18,19).

La espirometría fue la prueba más frecuentemente realizada (47/73) y se encontró una alteración restrictiva en la mayoría, datos que coinciden con la bibliografía^(3,4,6). Dicha prueba es realizable y reproducible en muchos niños por encima de los 4 años⁽³⁾.

No se logró evaluar la fuerza de los músculos respiratorios por falta de disponibilidad del equipo. Es sabido que en un paciente bien entrenado puede ser muy útil para valorar la progresión de la enfermedad e incluso muestra alteraciones que preceden a las que aparecen en la espirometría⁽⁶⁾.

Los pacientes con ENM tienen elevada predisposición a padecer trastornos respiratorios del sueño (TRS). En ellos están implicados diferentes mecanismos: debilidad de los músculos respiratorios, especialmente el diafragma y de VAS, patrón restrictivo y alteración del control ventilatorio durante el sueño^(20,21).

La polisomnografía (PSG) es la prueba más precisa y fiable para el diagnóstico de los TRS^(22,23,24). En nuestro estudio se realizó en 7/73 debido a que no fue accesible.

La pulsioximetría nocturna con medición de CO₂ es una alternativa válida^(6,25,26) y fue el estudio más frecuentemente solicitado para la valoración de los TRS en esta cohorte de pacientes. Dicho estudio se realiza en sala de internación, por lo que los pacientes deben ser admitidos para que se lleve a cabo.

La instauración y evolución de la disfunción respiratoria es variable entre las distintas ENM, pero todas

comparten una fisiopatología similar que puede progresar, en fases avanzadas, a fracaso respiratorio crónico^(27,28).

La sobrevida de pacientes con ENM ha mejorado en los últimos años debido a los cuidados respiratorios especializados, como la VNI y la implementación de protocolos de tos asistida en sus diversas modalidades⁽²⁹⁾.

En este estudio, 12 pacientes requirieron el inicio de VNI por haberse encontrado hipoventilación nocturna en la evaluación. Se realizó por interfase nasal o nasobucal, y ningún paciente tuvo traqueostomía.

En cuanto a las causas de fallecimiento de nuestros pacientes, correspondieron a infecciones respiratorias, las cuales constituyen la principal causa de morbimortalidad en esta población. Prevenir y manejar adecuadamente las infecciones es de vital importancia y deben aplicarse medidas específicas, como la ventilación y la fisioterapia para mejorar la insuficiencia respiratoria.

Una de las principales limitaciones de este trabajo es que, al ser un estudio observacional y trasversal, no es posible mostrar la evolución de los estudios de función pulmonar de los pacientes.

Tampoco se realizó la monitorización con pico flujo tosido, debido principalmente a dificultades en la realización de la técnica, sabiendo que dicha maniobra se utiliza para valorar la eficacia de la tos, la cual se encuentra afectada en muchos pacientes con ENM. Esta valoración nos permite instaurar protocolos de tos asistida con el fin de incrementar la eficacia de cada una de sus fases.

Pensamos que este trabajo es de interés para los pediatras y especialistas que atienden a estos pacientes, para remarcar la importancia de la derivación oportuna a los especialistas, acción que puede cambiar su pronóstico vital.

Conclusiones

De los resultados obtenidos del estudio debemos remarcar que es fundamental el trabajo en equipo interdisciplinario para abordar las diferentes comorbilidades en forma precoz, con el fin de mejorar la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

Debemos fortalecer la comunicación entre el personal de salud que asiste a estos pacientes y su familia, para realizar un abordaje integral.

La patología respiratoria es una de las principales causas de morbimortalidad de esta población, por lo que la evaluación y el seguimiento regular de la función respiratoria, junto con estudios de sueño, es fundamental, para determinar el inicio de la VNI, hecho que cambia el pronóstico y sobrevida de los pacientes.

Referencias bibliográficas

1. **Monges S, de Castro F, Aguerre V.** Diagnóstico y seguimiento interdisciplinario de pacientes pediátricos con enfermedades neuromusculares. En: *Medicina Interna Pediátrica: año sexto*. Buenos Aires: Hospital de Pediatría Garrahan, 2011.
2. **Castiglioni C, Jofré J, Suárez B.** Enfermedades neuromusculares: epidemiología y políticas de salud en Chile. *Rev Méd Clín Las Condes* 2018; 29(6):594-8.
3. **Barros G, Moreira I, Ríos R.** Tratamiento-rehabilitación y manejo global de las enfermedades neuromusculares. *Rev Méd Clín Las Condes* 2018; 29(5):560-9.
4. **Bonne G, Rivier F, Hamroun D.** Gene table of neuromuscular disorders. [2019]. Disponible en: <http://www.musclegene-table.fr/>. [Consulta: 31 octubre 2020].
5. **Sociedad Española de Neurología. Grupo de Estudio de Enfermedades.** Algoritmos diagnósticos en las miopatías hereditarias. Barcelona: SEN, 2004. Disponible en: https://www.sen.es/pdf/neuromuscular/miopatias_hereditarias.pdf. [Consulta: 25 setiembre 2020].
6. **Martínez C, Villa J, Luna M, Osona F, Peña J, Larramona H, et al.** Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *An Pediatr (Barc)* 2014; 81(4):258.e1-258.e17.
7. **Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, et al.** British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax* 2012; 67(Suppl 1):i1-40.
8. **Uruguay. Banco de Previsión Social.** Atención ambulatoria especializada. Montevideo: BPS, 2015. Disponible en: <https://www.bps.gub.uy/10210/atencion-ambulatoria-especializada.html>. [Consulta: 15 setiembre 2020].
9. **Bidinosta C, Pagnoni S, Martínez H, Rosa A.** Nuevas herramientas diagnósticas de biología molecular en enfermedades neuromusculares. *Rev Méd Clín Las Condes* 2018; 29(5):544-52.
10. **Nascimento A, Medina J, Camacho A, Madruga M, Vilchez J.** Consenso para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente con distrofia muscular de Duchenne. *Neurología* 2019; 34(7):469-81.
11. **Valdebenito R.** Epidemiología de las enfermedades neuromusculares. *Rehabil integral* 2015; 10(2):62-3.
12. **Armendáriz Y, López Y, Calvo M, Rebage V, Peña J.** Distrofia miotónica: nuestra experiencia de 18 años en consulta de Neuropediatría. *An Pediatr (Barc)* 2010; 72(2):133-8.
13. **Aviña J, Hernández D.** Síndrome de Steinert neonatal: distrofia miotónica tipo 1 congénita. *Arch Pediatr Urug* 2009; 80(1):33-6.
14. **Panitch H.** Respiratory issues in the management of children with neuromuscular disease. *Respir Care* 2006; 51(8):885-93.
15. **Fonseca M, Lasmar L, Andrade C, Camargos P, Carvalhais M, de Paula P, et al.** Abordagem respiratória dos pacientes com doenças. *Rev Med Minas Gerais*. 2008; 18(4 supl 3):S21-6.
16. **Sharma G.** Pulmonary function testing in neuromuscular disorders. *Pediatrics* 2009; 123(Suppl 4):S219-21.
17. **Sociedad Argentina de Pediatría. Comité de Neumonología, Grupo de trabajo de Kinesiología, Grupo de trabajo de Discapacidad, Comité de Gastroenterología, Comité de Nutrición.** Consenso de Cuidados Respiratorios en Enfermedades Neuromusculares en Niños. *Arch Argent Pediatr* 2014; 112(5):476-97.
18. **Panitch H.** Respiratory implications of pediatric neuromuscular disease. *Respir Care* 2017; 62(6):826-48.
19. **Brockmann P, Holmgren N, Salinas P, Prado F.** Utilidad de un cuestionario clínico para el diagnóstico de trastornos respiratorios del sueño en niños con enfermedades neuromusculares. *Rev Chil Pediatr* 2011; 82(4):319-28.
20. **Alves R, Resende M, Skomro R, Souza F, Reed U.** Sleep and neuromuscular disorders in children. *Sleep Med Rev* 2009; 13(2):133-48.
21. **Prado F, Salinas P, Zenteno D, Vera R, Flores E, García C, et al.** Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares. *Neumol Pediatr* 2010; 5(2):74-88.
22. **Arens R, Muzumdar H.** Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Paediatr Respir Rev* 2010; 11(1):24-30.
23. **Leske V.** Polisomnografía en pediatría. *Rev Faso* 2014; 21(2):53-8.
24. **Brockmann P, Prado F.** Estudio de los trastornos respiratorios del sueño en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Neumol Pediatr* 2008; 3(supl 1):18-24.
25. **Aboussouan L.** Sleep-disordered breathing in neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2015; 191(9):979-89.
26. **Cols M, Torrent A.** Complicaciones respiratorias y seguimiento del paciente neuromuscular. *Protoc Diagn Ter Pediatr* 2017; 1:357-67.
27. **Pinchak C, Salinas P, Prado F, Herrero M, Giménez G, García C, et al.** Actualización en el manejo respiratorio de pacientes con enfermedad neuromuscular. *Arch Pediatr Urug* 2018; 89(1):40-51.
28. **Martínez C, Cols M, Salcedo A, Sardon O, Asensio O, Torrent A.** Tratamientos respiratorios en la enfermedad neuromuscular. *An Pediatr (Barc)* 2014; 81(4):259e1-259e9.
29. **Torres R, Monge G, Vera R, Puppo H, Céspedes J, Vilaró J.** Estrategias terapéuticas para aumentar la eficacia de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Rev Méd Chile* 2014; 142(2):238-45.

Correspondencia: Dra. Marcela Perrone.
Correo electrónico: marce_85_10@hotmail.com

Todos los autores declaran haber colaborado en forma significativa.

Marcela Perrone ORCID 0000-0002-5502-9092, Isabel Moreira ORCID 0000-0002-5246-0936, Anabel Akiki ORCID 0000-0001-9781-5772, Catalina Pinchak ORCID 0000-0001-7957-6341