

Breathtaking

Respire con facilidad

Cuidado respiratorio en enfermedades neuromusculares

MDA



ESQ

Metamorphosis



La Asociación de la Distrofia Muscular es una dependencia voluntaria de la salud dedicada a vencer a más de 40 enfermedades neuromusculares que afectan a más de un millón de estadounidenses. La MDA combate las enfermedades neuromusculares mediante programas de investigación a nivel mundial, servicios médicos y comunitarios amplios, y educación profesional y de salud pública de largo alcance.

Teniendo su sede nacional en Tucson, Arizona, la MDA cuenta más de 200 oficinas de campo en todo el país, mantiene más de 200 clínicas afiliadas a hospitales y apoya aproximadamente a 350 proyectos de investigación en todo el mundo.

EN LA CUBIERTA:

“Metamorfosis Grandiosa” por Erin Brady Worsham de Nashville, Tenn., representa la libertad que ha vuelto a encontrar debido a su uso de un respirador para ayudarlo a respirar. Worsham recibió el diagnóstico de ALS en 1994 y se le practicó una traqueotomía en 1997. Worsham crea arte vibrante en computadora, y “Metamorfosis Grandiosa” es una de sus obras en la Colección de Arte de la MDA.

Respire con facilidad: Cuidado respiratorio en enfermedades neuromusculares

Publicado y distribuido por el
Departamento de Publicaciones de la MDA

© 2006, 2010, Asociación de la Distrofia Muscular

Respire con facilidad: Cuidado respiratorio en enfermedades neuromusculares

Publicado por la

Asociación de la Distrofia Muscular

3300 E. Sunrise Drive

Tucson, AZ 85718

Valerie A. Cwik, M.D., Directora Médica y de Investigación

Gerald C. Weinberg, Presidente y Director General



Fighting Muscle Disease

Copyright © 2006, 2010

Asociación de la Distrofia Muscular

Reservados todos los derechos.

Ninguna parte de este folleto puede reproducirse en cualquier forma o por cualquier medio sin el permiso previo por escrito del editor.

Para copias de “Respire con facilidad”, póngase en contacto con cualquier oficina de la MDA

Respire con facilidad

CONTENIDO

Estimados amigos	6
Introducción.....	8
Enfermedades neuromusculares y la respiración ..	10
Evaluaciones respiratorias	12
Exámenes de la función pulmonar.....	13
Prevención.....	15
Síntomas de la hipoventilación crónica	19
Tratamientos respiratorios	22
Respiración asistida	24
Comparación: Ventilación asistida invasiva e no invasiva.....	28
Cuidado respiratorio en la distrofia muscular de duchenne.....	32
Cuidado respiratorio en la ALS.....	34
Calidad de vida	35
Consejos de una usuaria veterana de respiradores.....	37
Para más información.....	38

Estimados amigos:

Los primeros síntomas de mi enfermedad neuromuscular aparecieron cuando tenía 6 años de edad. Ya fui bastante adulta cuando un médico clínico de la MDA diagnosticó mi enfermedad como distrofia muscular del anillo óseo.

Sabiendo que probablemente viviría hasta cumplir 60 años o más, continué con mi educación y mi vida, usando una silla de ruedas para movilizarme. Mi carrera me trajo a la Arizona State University en Tempe, donde por varios años dirigí el Disability Resource Center (Centro de Recursos para Discapacidades) para estudiantes con discapacidades. Trabajé de 50 a 60 horas a la semana, proporcionando servicios a 1.800 estudiantes al año. Mi vida estaba llena de retos y recompensas y me encantaba.

Luego, en 1985, enfermé de neumonía. Me recuperé bastante rápido, pero pronto empecé a tener problemas con la memoria y a quedarme dormida en las juntas del personal. Estaba excesivamente cansada todo el tiempo. Estaba en mi cuarta década de vida y pensé que se debía a que estaba envejeciendo.

Entonces una mañana en 1988, que me encontraba muy resfriada, tuve dificultad para respirar, y noté que mis labios y la yema de mis dedos estaban azules. En la sala de urgencias introdujeron un tubo por mi garganta y fui enviada a la unidad de cuidados intensivos. El diagnóstico fue neumonía, complicada por insuficiencia respiratoria causada por el debilitamiento de los músculos del diafragma.

Hasta ese momento, había sido muy saludable (pensaba yo) y no me había tomado un tiempo de mi ocupada agenda para ir a la clínica de la MDA para mis chequeos regulares. Yo no sabía que estaba presentando los síntomas de insuficiencia respiratoria.

Después de casi dos meses en el hospital, me dieron de alta con una traqueotomía (tubo respiratorio en la tráquea) y un respirador portátil. Después, me pusieron una válvula para hablar, pero al principio no podía hacerlo y me comunicaba con libreta y lápiz. A pesar de las predicciones médicas,

regresé a mi trabajo en menos de cuatro meses, después de aprender todo lo que pude acerca de la respiración asistida y el equipo necesario para hacerlo.

En 1995, después de una intensa investigación y evaluación, pude cambiar mi traqueotomía por un método no invasivo de respiración asistida. Todavía uso un cinturón inflable para ayudarme a respirar la mayor parte del tiempo, y utilizo varios artefactos orales con un respirador durante el día y un artefacto nasal adaptable, para respirar de noche.



Tedde Scharf usa una boquilla con su respirador durante el día.

Después de jubilarme en 2005, me trasladé a Tubac, Ariz., una pequeña e histórica comunidad artística cuarenta millas al sur de Tucson. En Tubac, mi hermana y yo abrimos una librería independiente, TJ's Tortuga Books & Coffee Beans, en 2009. ¡Ha comenzado una experiencia de vida completamente nueva!

He utilizado con éxito métodos de respiración invasivos y no invasivos durante más que 20 años. Para aquellos de nosotros con enfermedades neuromusculares, ambas opciones de ayuda respiratoria ayudarán a restaurar energía, mejorar nuestra calidad de vida, y — lo que es más importante — a darnos más años para disfrutar de la vida.

Sin importar cómo usted y su doctor decidan manejar sus necesidades respiratorias, el conocimiento ayudará a superar el miedo. Este folleto indica cómo, junto con el personal de la clínica MDA, puede usted monitorear su salud respiratoria, y además le presenta los síntomas de agotamiento respiratorio. Teniendo conocimiento de esto, puede evitar una crisis inesperada.

Si alguna vez se siente perdido o temeroso, tiene preguntas respecto a soporte respiratorio, o sólo desea compartir sus experiencias, por favor póngase en contacto conmigo a tedde@asu.edu.

Tedde Scharf

Tedde Scharf
Tempe, Arizona

Introducción

La salud respiratoria es un tema vital para niños y adultos con enfermedades neuromusculares. Estas enfermedades debilitan los músculos progresivamente, incluyendo algunas veces aquellos que se utilizan para respirar y toser. Con el tiempo, los músculos respiratorios débiles pueden provocar un paro respiratorio, una causa frecuente de muerte en muchas enfermedades neuromusculares.



Aun los niños muy jóvenes pueden aprender a aceptar el cuidado respiratorio como parte de su vida.

Afortunadamente, hoy en día, los médicos expertos como los de las clínicas de la MDA saben mucho respecto a cómo tratar los efectos respiratorios de las enfermedades neuromusculares. Este folleto le ayudará a entender cómo manejar su salud respiratoria y a intervenir antes de que llegue a un nivel de

crisis, bajo la dirección del equipo encargado de su salud.

Esta publicación es un resultado de la publicación “Breathe Easy: Respiratory Care for Children With Muscular Dystrophy” (Respire Mejor: Cuidado Respiratorio para Niños con Distrofia Muscular) de la MDA. Estamos en deuda con los autores de ese folleto: Robert Warren, M.D.; Vikki Stefans, M.D.; y Sheila Horan, terapeuta respiratoria registrada, todos del Arkansas Children’s Hospital, en el que su trabajo con niños en la clínica de la MDA sirvió de inspiración para este

folleto. Comprobó ser de tanta ayuda para las familias de niños atendidos por la MDA, que decidimos ampliarlo para cubrir tanto a niños como a adultos con enfermedades neuromusculares.

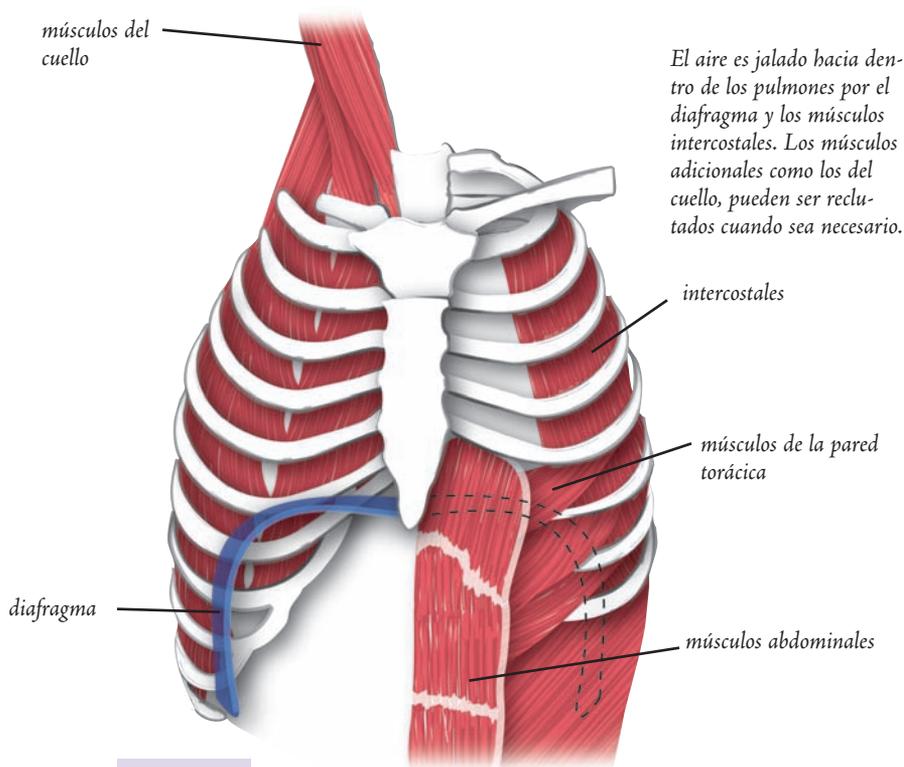
Agradecemos a dos médicos expertos por la ayuda especial que nos brindaron para esta edición. Jonathan Finder, M.D., es un neumólogo pediátrico en el Children’s Hospital of Pittsburgh, en el que es asesor de la clínica de la MDA, y es catedrático asociado de la University of Pittsburgh School of Medicine. Joshua Benditt, M.D., es director de Servicios de Cuidados Respiratorios en el University of Washington Medical Center in Seattle, y atiende a pacientes en el centro MDA/ALS y las clínicas MDA de la universidad. Es catedrático de Medicina en la University of Washington.

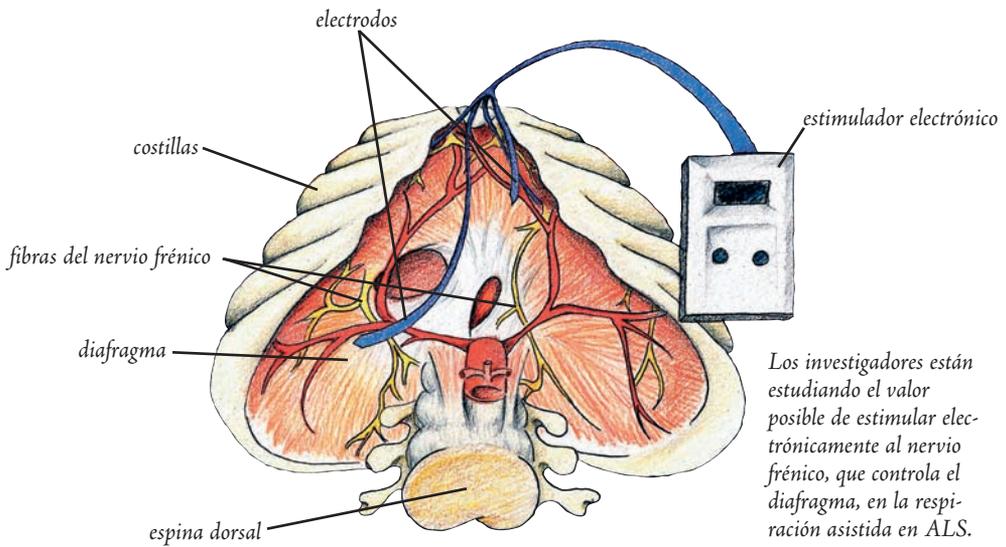
El contenido de este folleto hará surgir muchos temas y preguntas que usted puede comentar con su doctor de la clínica de la MDA. Las clínicas de la MDA atienden a estadounidenses con más de 40 enfermedades neuromusculares. Vea la página 38 para otros recursos para cuidados respiratorios.

Enfermedades neuromusculares y la respiración

La respiración se lleva a cabo con el esfuerzo de los músculos respiratorios. Un músculo en forma de cúpula llamado el *diafragma*, localizado debajo de los pulmones, y los músculos entre las costillas llamados *intercostales*, jalan aire hacia dentro de los pulmones. Esta inspiración, o inhalación, es seguida por un relajamiento de estos músculos a medida que el aire sale de los pulmones.

El proceso de inhalar y exhalar, introduciendo oxígeno y exhalando dióxido de carbono, se denomina *intercambio de aire* (o *gas*), o *respiración*. La trayectoria que sigue el aire desde la nariz a través de la tráquea y hacia dentro de los pulmones se denomina *vía respiratoria*.





Cuando usted inhala o exhala forzosamente, utiliza los músculos adicionales o accesorios de la respiración. Los músculos respiratorios accesorios incluyen a los del abdomen, pared torácica y cuello.

Con el tiempo, las enfermedades neuromusculares pueden debilitar todos estos músculos. Cuando estos músculos no se mueven, el aire no puede entrar y salir de los pulmones de una manera efectiva.

El paro respiratorio, asociado muchas veces a una infección (neumonía), es una causa frecuente de muerte para personas con trastornos neuromusculares.

Algunas veces, la disminución de la función respiratoria puede ser tan gradual que puede pasar desapercibida o atribuirse a alguna otra causa, tal como fatiga general, depresión o problemas de sueño.

En este folleto, usted aprenderá que monitorear su función respiratoria no es más difícil que cualquier otro tipo de monitoreo; y que con un buen cuidado de la salud, técnicas terapéuticas y equipo de apoyo, puede prolongar la función respiratoria por años y evitar tener una crisis respiratoria.

Evaluaciones respiratorias

Los exámenes para evaluar la respiración — conocidos como *exámenes de la función pulmonar* — son generalmente no invasivos, es decir, que no requieren de agujas o penetración del cuerpo. En este tipo de exámenes, usted respira en una máquina computarizada a través de una boquilla mientras que una pinza bloquea su nariz.

Los exámenes pueden realizarse en adultos o en niños que sean lo suficientemente maduros para seguir instrucciones y cooperar con el terapeuta respiratorio.



Un examen respiratorio estándar mide la capacidad vital forzada, que es la cantidad de aire que puede expulsarse después de respirar profundo.

Muchos médicos recomiendan que los exámenes respiratorios se realicen lo más pronto posible después del diagnóstico inicial de una enfermedad neuromuscular. Estos exámenes proporcionarán medidas que sirvan de línea de base, que podrán usarse luego para documentar cambios y la velocidad de los cambios.

Su médico de la clínica de la MDA (normalmente un *neurólogo*) puede recomendarle a un *neumólogo* (especialista en pulmones) o a un *terapeuta respiratorio* (un técnico que realiza exámenes y tratamientos respiratorios) que trabaja con gente con enfermedades neuromusculares.

Exámenes de la función pulmonar

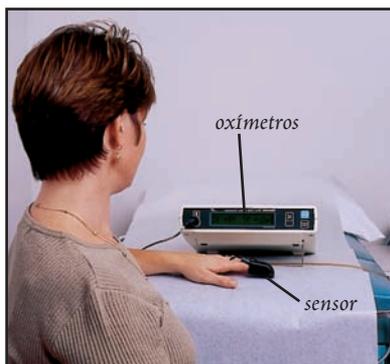
El médico puede ordenar los siguientes exámenes en diferentes estadios de una enfermedad neuromuscular. Algunos exámenes requieren que el niño tenga la edad suficiente para poder seguir instrucciones:

- La capacidad vital forzada (FVC, por sus siglas en inglés) mide la cantidad de aire que una persona puede expulsar tan rápido como sea posible después de respirar profundo, y otras capacidades y volúmenes.
- El examen del flujo máximo al toser mide la rapidez con la que se expulsa el aire cuando una persona tose.
- La oximetría mide la cantidad de oxígeno que llevan los glóbulos rojos.
- La oximetría durante la noche mide los cambios en los niveles de oxígeno durante el sueño.
- La capnografía mide la cantidad de dióxido de carbono en la respiración.
- (En algunas circunstancias) Los gases capilares o arteriales de la sangre miden el oxígeno, el dióxido de carbono y los niveles de bicarbonato en la sangre. Se requiere practicar un pinchazo en el dedo u obtener sangre de la vena para realizar los exámenes de gases capilares de la sangre.

Ellos realizarán los exámenes que usted necesitará para monitorear su salud respiratoria.

Con base en los resultados de estos exámenes a través del tiempo, su neumólogo puede graficar la función de su sistema respiratorio. Cuando los números y el examen físico muestren una disminución, puede ser el momento de iniciar alguna forma de ayuda respiratoria para mover más aire a y fuera de los pulmones (vea “Tratamientos respiratorios”, página 22).

Al entender la velocidad de disminución en la función de su músculo respiratorio, con la ayuda de su equipo de cuidados de la salud, puede considerar cuidadosamente decisiones acerca de la mejor forma de asistencia antes de



El oxímetro mide la cantidad de oxígeno que se encuentra en la sangre, a través de un sensor colocado sobre el dedo, sin ocasionar dolor.

que se desarrolle una crisis respiratoria.

Las evaluaciones periódicas de su estado respiratorio pueden ayudar a su neurólogo y a su neumólogo a determinar cuándo iniciar un tratamiento en particular. Después de una revisión cuidadosa del examen físico y de los exámenes de función pulmonar, se le puede elaborar un plan de cuidados respiratorios.

En 2004, la American Thoracic Society (Sociedad Torácica Americana), en consulta con expertos en *distrofia muscular de Duchenne*, muchos de los que están asociados con las clínicas de la MDA, emitieron directrices específicas para cuidados respiratorios en esta distrofia muscular severa que inicia en la niñez. (Vea la página 32.)

Las directrices para la *esclerosis lateral amiotrófica*, una enfermedad paralizadora que destruye las células nerviosas en el cerebro y en la médula espinal y cuyo inicio ocurre a finales de la mediana edad, fueron desarrolladas por la American Academy of Neurology (Academia Americana de Neurología) en 1999. Éstas están siendo sometidas a revisiones a medida que se obtienen más conocimientos. (Vea la página 34.)

Las presentes directrices generales pueden servir como punto de partida para los médicos que atienden a niños o adultos con otras enfermedades neuromusculares.



Algunos oxímetros más recientes son muy pequeños.

Prevención

¿Pueden evitarse los problemas respiratorios? Sí, pero solamente en cierta medida y durante un tiempo limitado, si la enfermedad neuromuscular ataca los músculos respiratorios.

Un poco de sentido común, prepararse con planes y equipo de respaldo para casos de emergencia y no arriesgarse innecesariamente serán de gran ayuda. Por ejemplo, vacúnese contra la gripe, y evite exponerse prolongadamente a personas resfriadas. Familiarícese con los síntomas de hipoventilación crónica (página 19) para que puedan comentarse con el médico en caso que se presenten.

Las claves para disminuir los problemas respiratorios son:

Manténgase sano

Evite en lo posible los resfriados y otras infecciones respiratorias.

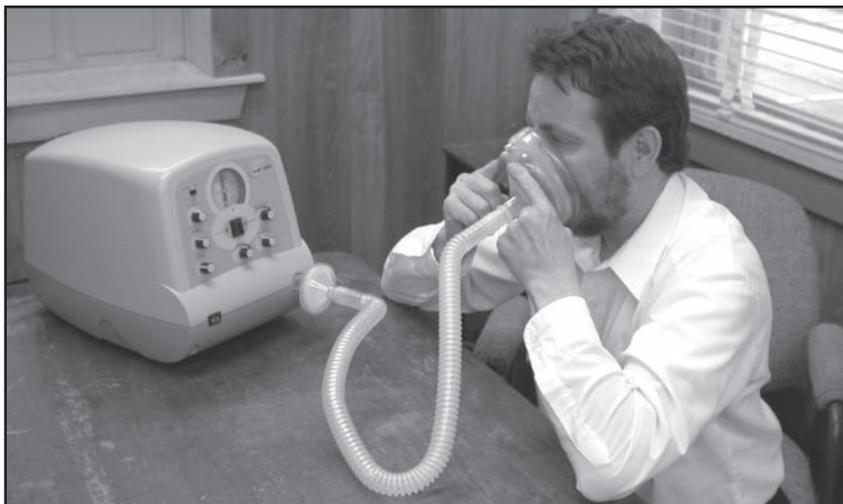
Vacúnese

Mantenga actualizadas las inmunizaciones rutinarias infantiles (tales como aquéllas contra la polio, sarampión y paperas), con la asesoría de su doctor.

Vacúnese anualmente contra la gripe si es un niño o adulto con enfermedad neuromuscular o un familiar. Pregunte respecto a inmunizaciones contra neumonía.



Las vacunas contra la gripe son importantes para personas con enfermedades neuromusculares, especialmente si tienen músculos respiratorios debilitados.



El dispositivo CoughAssist suministra aire a los pulmones y luego invierte inmediatamente el flujo de aire para extraer las secreciones.

Tosa

Para toser se necesitan algunos de los músculos utilizados para respirar. Su doctor puede decirle si su capacidad de toser es insuficiente para eliminar las secreciones de sus pulmones y tráquea.

El reflejo de la tos es una expulsión explosiva de un volumen de aire de los pulmones. La presión y velocidad altas de este aire impulsan los irritantes, tales como la flema, hacia arriba y fuera de los pulmones. Las enfermedades neuromusculares pueden debilitar la capacidad de toser, sin embargo, es necesario toser para eliminar la flema, especialmente durante una infección respiratoria aguda.

Una manera sencilla de aumentar la eficacia de su tos es una maniobra conocida como *tos asistida manualmente*. Esta maniobra implica que la persona que le presta cuidados presione en la parte superior del abdomen mientras usted tose. Un terapeuta de la respiración u otro profesional de cuidados de salud puede mostrarle cómo hacerlo.

Un método de tos asistida que es eficaz aun cuando los músculos para toser estén severamente



Una persona que presta cuidados puede ayudar mediante una maniobra manual de tos asistida, presionando en la parte superior del abdomen, justo debajo de las costillas, mientras el paciente tose.

debilitados es una pequeña máquina eléctrica que proporciona primero un gran volumen de aire y luego invierte rápidamente el flujo de aire para extraer las secreciones. Una marca registrada de dicho dispositivo es CoughAssist.

Trate las infecciones

Monitoreé y trate inmediatamente las infecciones respiratorias.

Una vez iniciada la infección, el intercambio deficiente de aire y la debilidad de los músculos para toser dificultan la eliminación de flema de sus pulmones. La flema puede espesarse y tapan las vías respiratorias, lo que puede ocasionar que se colapsen zonas de los pulmones. (El término médico para denominar el colapso de los pulmones es *atelectasia*).

Su médico puede sugerir una radiografía de tórax para determinar precisamente la presencia de neumonía o atelectasia.

Si la infección es bacteriana, es probable que se receten antibióticos.

Puede requerirse ayuda para toser, ya sea manual o mediante el dispositivo CoughAssist.

Algunas situaciones responden bien a la *oscilación*

de alta frecuencia de las paredes torácicas, una forma de terapia de vibración suministrada mediante un chaleco que agita la flema y la sube hacia donde pueda expulsarse al toser.

Esté atento a la escoliosis

La *escoliosis* — una curvatura lateral de la espina dorsal — es una complicación común en las enfermedades neuromusculares. La escoliosis impide la expansión total del tórax y puede obstaculizar la respiración.

La escoliosis en estas enfermedades ocurre debido al debilitamiento de los músculos que soportan normalmente la espina dorsal. En las visitas a las clínicas de la MDA, especialmente en el caso de niños en crecimiento, se examinará físicamente la espina dorsal en cuanto a su curvatura y podrá medirse el grado de la curva mediante rayos X. La curvatura puede evolucionar con sorprendente rapidez en un niño.

Vigile cuidadosamente una curvatura espinal progresiva, que puede comprimir los pulmones, y considere la cirugía para enderezar la espina dorsal basándose en la recomendación de su médico.

Identifique la hipoventilación

La primera consecuencia de la debilidad de los músculos respiratorios es generalmente la respiración inadecuada durante el sueño. Esta hipoventilación ocurre por la noche debido a que el instinto natural de respirar es menor durante el sueño y a que el abdomen presiona contra el diafragma al acostarse.

Los síntomas más comunes que indican una respiración insuficiente (*deficiencia respiratoria o hipoventilación*) son la fatiga, sueño deficiente, pesadillas o terrores nocturnos y dolores de cabeza, especialmente inmediatamente después de despertar.

En muchas personas con enfermedades neuromusculares, los inicios de insuficiencia respiratoria aparecen gradualmente y pueden malinterpretarse como otros

Síntomas de la hipoventilación crónica

- fatiga
- trastornos del sueño
- pesadillas, terrores nocturnos
- dolores de cabeza matutinos
- confusión, desorientación, ansiedad
- apetito escaso, pérdida de peso
- voz débil o velada
- tos débil

problemas. La falta de aire — el síntoma mejor conocido de demasiado poco oxígeno — posiblemente no ocurra si la debilidad muscular esquelética le impide hacer ejercicio.

Es importante mantenerse atento a los otros síntomas posibles de insuficiencia respiratoria, en los que pueden incluirse la ansiedad, confusión, pérdida de apetito y peso, debilitamiento de la voz y tos débil que no impulsa la flema hacia la boca.



Tratamiento apropiado de apnea del sueño

Algunos estudios han mostrado una incidencia elevada de problemas de respiración durante el sueño en personas con enfermedades neuromusculares. Pero la causa de estos problemas puede ser distinta de los que no tienen enfermedades musculares, y el tratamiento es diferente a su vez.

Entre la población general, las causas comunes de problemas respiratorios durante el sueño incluyen pausas en la respiración (*apnea*) causadas por anomalías del cerebro (llamada *apnea central*), o por el colapso de la vía respiratoria superior, bloqueando la respiración (llamada *apnea obstructiva*).

Pero para las personas con enfermedades neuromusculares, los problemas de respiración durante el sueño

pueden ser causados o complicados por el hecho que los músculos que ayudan a la respiración — el diafragma y los intercostales — han sido debilitados por la enfermedad muscular.

Los músculos respiratorios débiles pueden llevar a *hipoventilación nocturna* (respiración ineficaz durante el sueño) o *apnea nocturna* (cesación periódica de la respiración durante el sueño), cuando la gravedad, la posición corporal y los factores neurológicos hacen que los esfuerzos de respirar sean naturalmente menos eficaces.

Un método sencillo para evaluar las dificultades nocturnas de respiración es medir el dióxido de carbono exhalado en combinación con oximetría del pulso, que mide de forma indolora los niveles de oxígeno en la sangre mediante la colocación de un pequeño sujetador en un dedo de la mano o el pie. Típicamente, estas pruebas pueden hacerse en casa mientras el paciente duerme.

Una herramienta más sofisticada de medición es un estudio del sueño o *polisomnograma* (PSG), el cual identifica las causas de sueño fragmentado o trastornado mediante una combinación de medidas, incluyendo actividad encefalográfica (cerebral), movimiento de ojos, actividad muscular, ritmo cardíaco, esfuerzo respiratorio y otros más. Los polisomnogramas se llevan a cabo en un laboratorio del sueño y duran de siete a 12 horas.

Para la población general, la presión positiva continua en las vías respiratorias, o CPAP, es la terapia de ventilación recetada comúnmente para apneas obstructivas. La CPAP impulsa una corriente continua de aire que ingresa a una presión establecida, evitando el colapso de la vía respiratoria y la obstrucción de la respiración.

Pero la CPAP es frecuentemente inapropiada para personas cuyo problema es causado por músculos respiratorios débiles, porque los músculos tienen que trabajar más arduamente para exhalar contra la corriente continua de ingreso de aire.

En esos casos, la ventilación a dos niveles por presión positiva en las vías respiratorias, típicamente llamada BiPAP, se usa más comúnmente. (BiPAP es una marca registrada de Respironics.) El aire se administra a un nivel de presión más elevado en la inhalación y presión más baja (o cero) en la exhalación.

En las enfermedades musculares, el “rango” BiPAP, o diferencia entre las presiones de flujo de aire de inhalación y exhalación, es típicamente elevado para proveer más ayuda a los músculos inhalatorios y ninguna o muy poca resistencia durante la exhalación.

Debido a que los problemas de respiración durante el sueño pueden ser un efecto de las enfermedades neuromusculares, es importante buscar ayuda al observar los primeros síntomas de ventilación deficiente. Asegúrese de consultar con un especialista del sueño titulado y con experiencia que conoce las soluciones terapéuticas apropiadas para personas con enfermedades neuromusculares.

Tratamientos respiratorios

Puede haber veces en las que es benéfico administrar medicamentos directamente a los pulmones.

A veces se prescribe una *terapia con aerosol*, especialmente para tratar una infección o asma que puede estar complicando su enfermedad neuromuscular.



Los medicamentos pueden administrarse directamente a los pulmones mediante un nebulizador. Éste está adherido a una boquilla.



Los medicamentos nebulizados, así como aire bajo presión (vea la página 26), pueden administrarse también mediante una variedad de mascarillas, incluso algunas que le gustan a los niños.

Algunos de los medicamentos que puede recetar su médico son:

- mucolíticos, que deshacen la flema gruesa
- descongestionantes, que disminuyen la hinchazón de los tejidos
- antibióticos, que combaten las infecciones
- broncodilatadores, que abren las vías aéreas y pueden ayudar a liberarlas

Un nebulizador convierte a un medicamento líquido en un rocío fino que puede inhalarse. Un pequeño compresor de aire se encuentra adherido al nebulizador para generar un flujo de aire. El usuario respira lenta y profundamente mediante el nebulizador por espacio de 15 a 20 minutos tres a cuatro veces por día, o de acuerdo a lo que se le indique.

Cuando los músculos respiratorios se han debilitado claramente, es hora de hablar acerca de la *respiración asistida* con su doctor y un terapeuta especializado en respiración.

Respiración asistida

Su médico puede haberle recomendado que considere la respiración asistida para usted o su niño cuando una enfermedad neuromuscular, tal como la distrofia muscular o atrofia muscular espinal, ha debilitado tanto los músculos respiratorios que sus propios esfuerzos no pueden suministrarle un cambio adecuado de aire.

Ayudar a estos músculos con un soporte mecánico es de algún modo parecido a ayudar a los músculos esqueléticos con un cabestrillo o al músculo cardíaco con un marcapasos.



Los dispositivos de presión positiva bombean aire bajo presión al interior de los pulmones. Se usan comúnmente en enfermedades neuromusculares.



Un cinturón que se infla y desinfla rítmicamente puede ayudar a introducir y extraer aire de los pulmones.

¿Qué clases de respiración asistida existen?

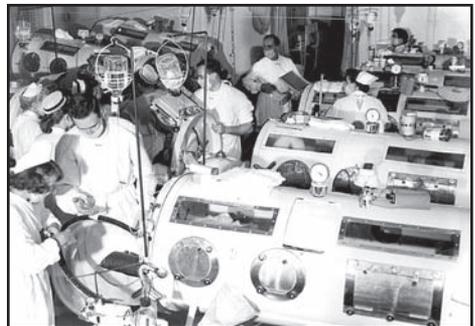
Si tiene edad suficiente para recordar las epidemias de polio de los años 1940 y 1950, probablemente recuerda el término *pulmón de acero*. Esta fue en realidad la primera forma eficaz de respiración asistida de largo plazo, y se utilizó un tipo de respiración conocida como *presión negativa*.

Para la parte de inspiración del ciclo respiratorio, la máquina creaba un vacío alrededor del paciente que estaba encerrado en un tubo metálico (pulmón de acero), introduciendo aire en los pulmones. El vacío se liberaba para permitir que el paciente exhalara.

Todavía existe este tipo de dispositivo, pero en una forma actualizada y mucho más portátil. Una cobertura de plástico que rodea al cuerpo y puede usarse mientras se trabaja, estudia o duerme, es un tipo de presión negativa de ventilación asistida.

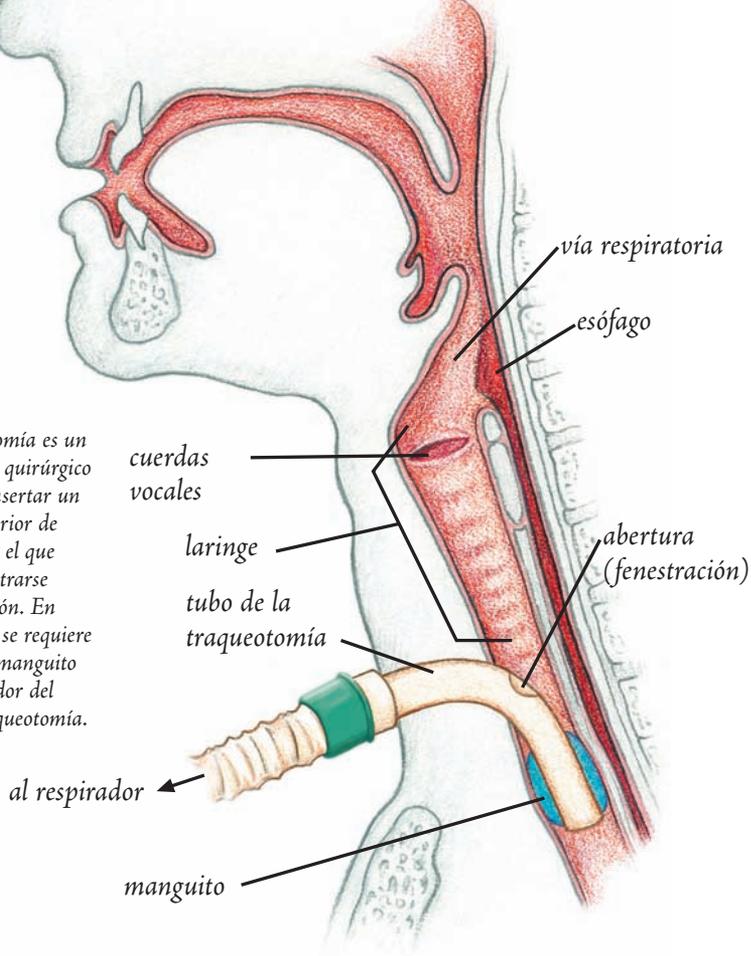
Otra variante en este tema es un cinturón que se infla rítmicamente — presionando contra el diafragma y ayudando a la exhalación — y se desinfla — permitiendo la expansión del tórax y ayudando a la inhalación.

Ahora, sin embargo, son más comunes los dispositivos que utilizan *presión positiva*. Con estos dispositivos, se bombea aire de sus alrededores a los pulmones bajo presión para simular la inhalación, con una presión menor o sin presión durante la exhalación.



Los pulmones de acero se usaron durante las epidemias de polio de los años 1940 y 1950. Foto cortesía de March of Dimes.

Una traqueotomía es un procedimiento quirúrgico menor para insertar un tubo en el interior de la tráquea por el que puede suministrarse aire bajo presión. En algunos casos, se requiere mantener un manguito inflado alrededor del tubo de la traqueotomía.

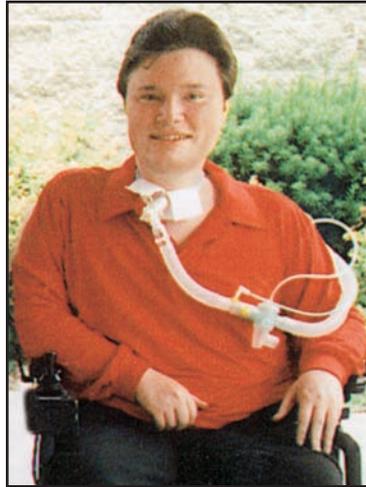


Los dispositivos de presión positiva pueden suministrar ya sea un *volumen* o cantidad establecida de aire con presiones variables; o pueden suministrar una *presión* establecida de aire, con volúmenes variables. Se les conoce generalmente como dispositivos de respiración asistida mediante *volúmenes* y *presiones en ciclos*.

Los respiradores de volúmenes suministran generalmente (pero no siempre) aire a través de una abertura quirúrgica en la *tráquea*, que proporciona un acceso más directo y controlable a los pulmones, que se conoce como respiración *invasiva* o suministrada mediante *traqueotomía*.

Los respiradores de volúmenes en ciclos son más poderosos que los respiradores de presiones en ciclos. Pueden utilizarse en personas cuyos músculos respiratorios son extremadamente débiles.

Los respiradores de presión son más pequeños y menos poderosos. Suministran generalmente una presión de aire para la inhalación y otra para la exhalación, por lo que se les conoce como dispositivos de *presión positiva de dos niveles para las vías respiratorias*, o dispositivos *BiPAP*. (Algunas personas no les llaman en absoluto respiradores, porque se utilizaron originalmente con otros propósitos.)



Después de una traqueotomía, un tubo conecta la tráquea a un respirador mecánico.



Los respiradores de hoy son dispositivos altamente portátiles, operados mediante baterías.

Los BiPAP se utilizan generalmente sin realizar una traqueotomía, aunque los médicos algunas veces recetan un dispositivo pequeño que produce presión en ciclos con una traqueotomía para un niño joven con pulmones pequeños.

Los adolescentes y adultos utilizan generalmente una mascarilla nasal, boquilla u otro dispositivo *no invasivo* (sin traqueotomía) con estos respiradores menos poderosos. Las personas que utilizan una boquilla, cuyo uso

Comparación: Respiración asistida no invasiva e invasiva

Factor	Sistema no invasivo	Sistema invasivo
Mecanismo	El aire se entrega a través de la nariz o la boca o por medio de un dispositivo colocado alrededor del cuerpo.	El aire se entrega a los pulmones debajo de la boca y nariz por medio de una abertura en la tráquea.
Intercambio de aire	Efectivo para la mayoría, hasta que los músculos respiratorios estén extremadamente débiles.	Efectivo aun si los músculos respiratorios no son funcionales.
Protección de vía aérea	Efectivo a menos que los músculos de la deglución estén demasiado débiles para evitar la inhalación de líquidos y sólidos o cuando las vías aéreas superiores estén obstruidas.	Efectivo para todos si la sonda traqueal tiene un manguito que protege las vías respiratorias de líquidos o sólidos.
Costo	Lo cubre generalmente Medicare Parte B o un seguro comparable; algunos suministros desechables pueden requerir un desembolso.	Lo cubre generalmente Medicare Parte B o un seguro comparable; los suministros desechables pueden requerir un desembolso de aproximadamente \$300 a \$500 por mes; costos adicionales a largo plazo para cubrir a profesionales que proporcionan cuidados.
Cirugía	No	Sí (menor)
Control por usuario	El usuario adulto controla cuándo usar el sistema, cambiar al sistema invasivo, o no usar ningún sistema.	El usuario puede perder la capacidad de cambiar a un sistema no invasivo.
Riesgo de infección	No se aumenta el riesgo de infección si se limpia y mantiene el dispositivo.	Riesgo aumentado
Inconveniencia	Mínima; puede usarse con facilidad parte del tiempo.	Existe la necesidad de succionar la flema, ayuda profesional, esterilidad del equipo.
Tos	El usuario puede toser con o sin asistencia mecánica o manual.	Requerirá ayuda para toser o dispositivo de succión para eliminar las secreciones de las vías aéreas.
Habla	Interferencia mínima, dependiendo del dispositivo usado.	Puede interferir, especialmente cuando no puede usarse la válvula para hablar.
Deglución	No interfiere.	Puede interferir.
Apariencia	Las mascarillas y otros dispositivos son muy visibles.	La cara no se ve afectada. La sonda traqueal puede ocultarse.

se requiere un esfuerzo consciente, necesitarán cambiar a una mascarilla u otro dispositivo durante el sueño.

La respiración asistida puede no ser necesaria todo el tiempo. De hecho, muchas personas la utilizan al principio solamente durante el sueño, pasando gradualmente a usarla durante el día, si es necesario.

La mayoría de las personas cuyos músculos respiratorios son tan débiles que requieren respiración asistida, requieren también tos asistida. Se recomienda con frecuencia el dispositivo CoughAssist (vea la página 16) o un dispositivo similar, no solamente durante los resfriados sino regularmente, para evitar la acumulación de flema en las vías respiratorias.

¿Por qué estos dispositivos utilizan aire en vez de oxígeno?

Existen algunas enfermedades — principalmente enfermedades de los pulmones, tales como la fibrosis quística y la enfermedad pulmonar obstructiva crónica — en las que es benéfico un flujo bajo y continuo de oxígeno. En estas enfermedades, los alvéolos de los pulmones están dañados, por lo que se dificulta que el oxígeno fluya por ellos para penetrar en el torrente sanguíneo, aunque los pulmones de la persona inhalen y exhalen aire en un ciclo respiratorio normal. Suministrar más oxígeno en cada inhalación puede ayudar en esta situación.

Pero en las enfermedades neuromusculares, el problema principal (a menos que se tenga una enfermedad pulmonar además de una neuromuscular) es mecánico, lo que hace que la respiración sea muy poco profunda. Lo que se requiere es ayudar a inhalar y exhalar aire.

Así pues, excepto durante la neumonía u otras enfermedades agudas, los médicos no recetan generalmente otra cosa más que aire ambiente — que contiene aproximadamente un 21 por ciento de oxígeno — para personas con enfermedades neuromusculares que necesitan respiración.

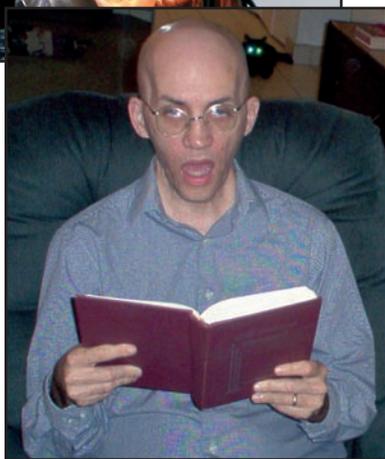


Algunas personas con un deterioro respiratorio leve encuentran que cantar o tocar un instrumento de viento les ayuda en su intercambio de aire.

¿Respiración invasiva o no invasiva?

En comparación con la respiración invasiva, los sistemas no invasivos conservan las funciones naturales de deglutir, eliminar flema y hablar. No tienen aberturas quirúrgicas y de este modo no ocasionan infecciones.

Al colocarse un tubo mediante una traqueotomía, la flema normalmente tiene que succionarse varias veces al día para extraerla del tubo. El paciente es susceptible a la infección debido a la abertura creada quirúrgica-



mente en el tracto respiratorio. Generalmente puede mantenerse el habla (si la persona podía hablar antes de la traqueotomía), aunque el habla posiblemente no sea completamente normal. También puede afectarse la deglución.

Una manera en la que los sistemas invasivos pueden ser superiores a los no invasivos es que dejan la cara libre de dispositivos visibles. Los sistemas no invasivos requieren de una mascarilla, boquilla u otro dispositivo visible que algunas personas no aceptan.

¿Cómo se habla con un tubo colocado mediante una traqueotomía?

Es imposible inhalar durante el habla natural o al cantar. Para producir sonidos, el aire tiene que ascender desde los pulmones hacia la tráquea y pasar sobre las cuerdas vocales en la laringe (vea la ilustración en la página 26).

Para que el usuario de un tubo de traqueotomía hable, debe poder tolerar esta desviación temporal de aire de los pulmones. Si puede tolerarse, puede agregarse una válvula de articulación del habla (algunas veces se le denomina válvula Passy-Muir, que es una marca registrada) al tubo de la traqueotomía. Al hablar, esta válvula desvía el aire para que pase sobre las cuerdas vocales, en vez de que entre y salga por el tubo de la traqueotomía.

Para que el aire ascienda a las cuerdas vocales, tiene que haber también una abertura en o alrededor del tubo de la traqueotomía. Una perforación en la superficie superior del tubo o un manguito desinflable alrededor del tubo son dos maneras de permitir este movimiento del aire.

¿Pueden intercambiarse los sistemas no invasivos y los invasivos?

El cambio de respiración no invasiva a respiración invasiva es un asunto sencillo. El cambio de un sistema invasivo a uno no invasivo es mucho más difícil, pero algunas veces esto también puede lograrse. Vea el mensaje “Estimados amigos” en la página 6.

Cuidado respiratorio en la distrofia muscular de Duchenne

Cuando un niño con distrofia muscular de Duchenne (DMD) se convierte en adolescente — y algunas veces antes — es probable que experimente algunos problemas respiratorios, aunque no puedan reconocerse como lo que son. El sueño nocturno interrumpido, fatiga diurna excesiva, dolores de cabeza y problemas para concentrarse y pensar pueden deberse a una deficiencia en el intercambio de aire. (Vea “Síntomas de Hipoventilación Crónica”, en la página 19).

En la distrofia muscular de Duchenne (DMD) y algunas otras distrofias musculares, es importante darse cuenta de que la función cardíaca está muy relacionada con la función respiratoria. Un músculo cardíaco que se deteriora, algo común también en la DMD y otras distrofias musculares, puede afectar negativamente la respiración.

La relación entre la función cardíaca y la respiración funciona también a la inversa: Las anomalías respiratorias pueden inducir problemas cardiovasculares. Los médicos que estudian la cardiomiopatía en la distrofia muscular dicen que utilizar respiración asistida no invasiva, especialmente por la noche, ayuda a la función cardíaca en niños con DMD.

Sobra decir que el funcionamiento deficiente de los sistemas cardíaco y respiratorio puede poner en peligro la vida. El diagnóstico temprano, seguimiento regular y la terapia temprana de los problemas cardíacos o respiratorios pueden prolongar la calidad y tiempo de vida de un joven.

En 2004, la American Thoracic Society publicó un conjunto de pautas para el cuidado respiratorio en la DMD. La MDA apoyó parcialmente el desarrollo de estas pautas mediante una donación a Jonathan Finder en el Departamento de Neumología del Children’s Hospital de Pittsburgh.

Las pautas se escribieron para los médicos, pero es sensato que los padres y los jóvenes con DMD las conozcan y puedan comentarlas con sus médicos. Una de las recomendaciones más importantes es informarse respecto a las opciones de respiración asistida antes de que ocurra una emergencia.

Las pautas recomiendan también que una persona con DMD:

- Se someta a una evaluación de su estado respiratorio a una edad temprana (entre los 4 y 6 años) y posteriormente, a exámenes de la

función respiratoria en todas las visitas clínicas.

- Se someta a evaluaciones cardíacas regulares empezando en la edad escolar.

- Acuda a un neumólogo dos veces al año empezando aproximadamente a los 12 años de edad o cuando la capacidad vital forzada (FVC) se deteriore, llegando a un 80 por ciento o menos de lo normal.

- Acuda a un neumólogo cada tres a seis meses después de que empiece a usar la respiración asistida o un dispositivo para despejar las vías respiratorias.

- Haga que se evalúe regularmente la eficacia de la tos y aprenda a utilizar una maniobra manual de tos asistida o un dispositivo de tos asistida.

- Aprenda a usar en casa un oxímetro para medir los niveles de oxígeno en la sangre.

- Mantenga una nutrición sana, con un tubo de alimentación (gastrotomía) en caso necesario.

Los expertos recomiendan enfáticamente que los niños con DMD empiecen a utilizar el apoyo respiratorio no invasivo por la noche cuando la respiración sea insuficiente durante el sueño o cuando las mediciones de oxígeno en la sangre están por debajo de lo normal. Cuando la respiración diurna es inadecuada, debe agregarse la ventilación no invasiva durante el día.

Cuando empiece a disminuir la eficacia de estos métodos, el joven y la familia deben considerar la opción de una traqueotomía.

Las pautas advierten que no debe utilizarse oxígeno suplementario para tratar una respiración inapropiada durante el sueño, a menos que se utilice también la respiración asistida. Además advierten que no se debe iniciar el uso de la respiración mecánica antes de que se requiera. Hacerlo así puede impedir el monitoreo respiratorio adecuado y llevar a un falso sentimiento de seguridad respiratoria.



Un niño con distrofia muscular de Duchenne deberá empezar a recibir evaluaciones respiratorias entre los 4 y los 6 años de edad.

Cuidado respiratorio en la ALS

En la mayoría de las personas con esclerosis lateral amiotrófica (ALS), los músculos respiratorios se deterioran a medida que la enfermedad avanza, debido a que se pierden las células nerviosas que controlan estos músculos. Este deterioro ocasiona una disminución en el intercambio de aire. Los resultados incluyen generalmente una insuficiencia respiratoria cuando la persona está acostada o haciendo esfuerzo, así como la interrupción del sueño — todos ellos síntomas de problemas respiratorios.

Otro efecto de la debilidad de los músculos intercostales en la ALS es una disminución de la capacidad de toser de la persona, lo que puede ocasionar infecciones.

Generalmente se recomienda la tos asistida manual o mecánica.

Además, se afectan frecuentemente los nervios y músculos que controlan la deglución, así como también el direccionamiento de los alimentos y líquidos hacia el estómago y del aire hacia los pulmones. Esto puede ocasionar la inhalación de alimentos o líquidos, causando obstrucción de las vías respiratorias o infección. Este tipo de problema puede resolverse insertando un tubo de alimentación (gastrostomía) para que la persona no coma ni beba por la boca.

En 1999, la American Academy of Neurology publicó pautas para los médicos que prestan cuidado respiratorio en la ALS. Las personas con ALS pueden observar estas recomendaciones y comentarlas con sus médicos.

- Velar por los síntomas de pérdida de músculos respiratorios y la disminución en el intercambio de aire (vea “Síntomas de Hipoventilación Crónica”, página 19), e informar al médico sobre ello.
- Someterse a mediciones frecuentes de la función respiratoria.
- Iniciar la respiración no invasiva para aliviar los síntomas y prolongar en alguna medida la supervivencia.
- Iniciar la respiración invasiva (suministrada mediante una traqueotomía), si el objetivo es la supervivencia a largo plazo, considerando las cargas y beneficios de dicha decisión (vea la página 30).

Las pautas también hacen saber a los médicos que el paciente con ALS mantiene el derecho de rehusar el tratamiento o de solicitar que se retire el mismo, incluyendo la respiración mecánica. Al tiempo que se retire la respiración, los médicos deben proporcionar acceso a la administración de medicamentos adecuados para el dolor (incluyendo morfina) y ansiolíticos.

Calidad de vida

¿Cómo afectarán los problemas respiratorios mi calidad de vida? Las personas con enfermedades neuromusculares que utilizan ya sea respiración invasiva o no invasiva asisten a la escuela y al trabajo, salen con los amigos y viajan. En casi todos los casos, las válvulas de articulación del habla (una marca de estas válvulas es Passy-Muir), usadas ahora en las traqueotomías, pueden redirigir el flujo del aire mientras se habla y permiten oír la voz.



Las traqueotomías pueden cubrirse con bufandas elegantes.

Como ocurre con la mayoría de los equipos electrónicos, el tamaño de los respiradores ha disminuido en el transcurso del tiempo y éstos pueden adherirse fácilmente a una silla de ruedas de motor y acompañarle a casi cualquier parte. Si bien es cierto que usted necesitará recibir cuidados si su respirador funciona mal, de ninguna manera se le recluye en casa.

El alivio que los usuarios de respiradores experimentan cuando ya no luchan por respirar parece generalmente una compensación justa por cualquier cohibición respecto a su apariencia. Muchas mujeres con traqueotomías han incorporado bufandas elegantes en sus decisiones relacionadas con la moda.

En la etapa temprana de una enfermedad neuromuscular, algunas personas se sienten seguras respecto a que nunca querrán usar una máquina de respiración. Pero cuando usted o su niño necesita respiración asistida, sus sentimientos respecto a lo que es necesario para llevar una vida que valga la pena pueden haber cambiado. Puede encontrar que poder



La respiración asistida puede ayudar a que las personas olviden el esfuerzo de respirar y a que se concentren en disfrutar de sus familias y actividades.

escribir poesía, pintar cuadros, administrar su negocio o cuidar el desarrollo de sus hijos bien vale la pena soportar la inconveniencia de un respirador.

Además, es probable que con los cambios futuros en tecnología, se

produzca equipo de respiración aun más pequeño, ligero y más eficaz que los dispositivos de hoy.

En 2002, un estudio de 26 usuarios de respiradores en Canadá determinó que los participantes informaron que tenían una buena calidad de vida. Los profesionales de la salud y el público en general consideraron la respiración asistida como una carga invasiva, mientras que los usuarios de respiradores la consideraron una tecnología de asistencia.

La decisión de utilizar respiración asistida y qué clase usar depende de muchos factores en los que no se consideran solamente los problemas médicos. Al hacer la selección, vale la pena tener en mente que las personas (inclusive profesionales) que no han usado la respiración asistida en ellos mismos, no saben probablemente cómo la experimentarán usted o su niño.

Consejos de una usuaria veterana de respiradores

Tedde Scharf, que tiene distrofia muscular y ha usado respiración asistida desde 1988, hace esta recomendación:

- Conozca y entienda los síntomas de la insuficiencia respiratoria y solicite ayuda médica temprana.

- En caso que requiera respiración asistida, infórmese respecto a todas las opciones, sus beneficios y desventajas.



bolsas comprimibles de emergencia

- Entérese de todo respecto a sus necesidades médicas y el equipo que utiliza y planeé una rutina organizada para las personas que le prestan cuidados.

- Seleccione un lugar limpio destinado para colocar todo el equipo y suministros. Manténgalos bien organizados para que las personas que le prestan cuidados sepan exactamente dónde encontrar todo.

- Tenga a mano una bolsa comprimible de emergencia con una mascarilla (resucitador) adherida, en caso que falle el equipo.



Tedde Scharf con su hermana y socia de negocios en su nueva librería en Tubac, Ariz.

Para más información

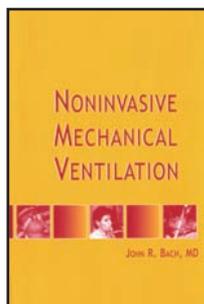
Libros

Respiración mecánica a largo plazo, editado por Nicholas Hill, M.D., 2001, Marcel Dekker

Manejo de pacientes con enfermedad neuromuscular, por John Bach, M.D., 2004, Elsevier Health Sciences Division, www.us.elsevierhealth.com

Respiración mecánica no invasiva, por John Bach, M.D., 2002, Elsevier Health Sciences Division, www.us.elsevierhealth.com

Directorio de recursos 2006 para la vida asistida mediante respirador, impreso y en el Internet, International Ventilator Users Network (IVUN), www.post-polio.org/ivun. Publica también el boletín trimestral "Ventilator-Assisted Living."



MDA

Las publicaciones siguientes de la MDA pueden encontrarse en el sitio Web de la MDA, www.mda.org, o a través de su oficina local de la MDA (800-572-1717). Quest es la revista nacional trimestral de la MDA. La MDA publica la revista bimestral MDA/ALS Newsmagazine para las personas con ALS (enfermedad de Lou Gehrig).

QUEST

"Máscaras NIV — Cómo encontrar el ajuste perfecto", marzo-abril 2008

"Sin dormir lo suficiente", problemas de respiración durante el sueño, marzo-abril 2008

"Mejores noches para mejores días", problemas del sueño, octubre 2000

"Respire Mejor: Opciones que se ofrecen para el cuidado respiratorio", octubre 1998

Enfermedades incluidas en el programa de la MDA

La Asociación de la Distrofia Muscular lucha en contra las enfermedades neuromusculares a través de la investigación a nivel mundial. El programa de la MDA incluye las siguientes enfermedades:

Distrofias musculares

- Distrofia muscular de Duchenne
- Distrofia muscular de Becker
- Distrofia muscular de Emery-Dreifuss
- Distrofia muscular del anillo óseo
- Distrofia muscular facioescapulohumeral
- Distrofia miotónica (enfermedad de Steinert)
- Distrofia muscular oculofaríngea
- Distrofia muscular distal
- Distrofia muscular congénita

Enfermedades de las neuronas motoras

- Esclerosis lateral amiotrófica
- Atrofia muscular espinal progresiva infantil (Tipo 1, enfermedad de Werdnig-Hoffmann)
- Atrofia muscular espinal intermedia (Tipo 2)
- Atrofia muscular espinal juvenil (Tipo 3, enfermedad de Kugelberg-Welander)
- Atrofia muscular espinal adulta
- Atrofia muscular espinal bulbar (enfermedad de Kennedy)

Miopatías inflamatorias

- Polimiositis
- Dermatomiositis
- Miositis con cuerpos de inclusión

Enfermedades de la unión neuromuscular

- Miastenia grave
- Síndrome (miasténico) de Lambert-Eaton
- Síndrome miasténico congénito

Enfermedades de los nervios periféricos

- Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (atrofia muscular peroneal)
- Ataxia de Friedreich
- Enfermedad de Dejerine-Sottas

Enfermedades metabólicas de los músculos

- Deficiencia de fosforilasa (enfermedad de McArdle)
- Deficiencia de maltasa ácida (enfermedad de Pompe)
- Deficiencia de fosfofructokinasa (enfermedad de Tarui)
- Deficiencia de enzimas bifurcadoras (enfermedad de Cori o de Forbes)
- Miopatía mitocondrial
- Deficiencia de carnitina
- Deficiencia de transferasa de palmitil carnitina
- Deficiencia de kinasa de fosfoglicerato
- Deficiencia de mutasa de fosfoglicerato
- Deficiencia de deshidrogenasa de lactato
- Deficiencia de desaminasa de miodenilato

Miopatías debidas a anomalías endocrinas

- Miopatía hipertiroidea
- Miopatía hipotiroidea

Otras miopatías

- Miotonía congénita
- Paramiotonía congénita
- Enfermedad del núcleo central
- Miopatía nemalina
- Miopatía miotubular (miopatía centronuclear)
- Parálisis periódica