Una guía para individuos y familias

Manteniendo la función respiratoria con distrofia muscular de Duchenne

La función pulmonar es que tan bien funcionan sus pulmones. Con la **distrofia muscular de Duchenne (DMD)**, los músculos se debilitan gradualmente con el tiempo. Esto puede afectar los músculos respiratorios que mantienen la función pulmonar.

Los efectos de la DMD sobre la función pulmonar dependen de la etapa de la enfermedad. La mayoría de las personas con DMD no tienen problemas para respirar ni toser mientras están ambulatorios (pueden caminar). Durante esta etapa, es posible que las personas no sientan una diferencia en su respiración, pero las pruebas de respiración pueden mostrar una disminución en la función pulmonar. En la etapa en la que las personas pierden la fuerza para caminar, normalmente los músculos alrededor de los pulmones también se debilitan hasta el punto de que ya no pueden mover la pared torácica.

Es importante que las personas con DMD consulten a un neumólogo incluso antes de que se note una pérdida de fuerza para que el medico pueda seguirlas a lo largo del tiempo. El neumólogo controlara las funciones de los músculos respiratorios y recomendara el uso oportuno de limpieza de las vías respiratorias, la tos asistida y la ventilación. El inicio temprano de estas terapias puede disminuir las complicaciones respiratorias, mejorar la calidad de vida y prolongar la supervivencia.

Como afecta la DMD a la respiración

A medida que los músculos respiratorios se debilitan, las personas con DMD pueden desarrollar tos ineficaz y disminución de la ventilación. Estos pueden causar fatiga de los músculos respiratorios, taponamiento de moco, neumonía, atelectasia (colapso de las vías respiratorias) e insuficiencia respiratoria, inicialmente durante el sueño y finalmente mientras esta despierto. Muchas personas con DMD no se dan cuenta de que ya no tienen una tos eficaz hasta que una infección respiratoria les provoca tos prolongada o neumonía.

Respirar demasiado superficialmente durante el sueño puede provocar hipoxemia (niveles bajos de oxigeno en la sangre) e hipercapnia (niveles altos de dióxido de carbono). Estos patrones de respiración anormales pueden interrumpir el sueno y afectar la capacidad de pensar, el crecimiento del cuerpo y la calidad de vida. Las personas pueden sufrir de dolores de cabeza por la mañana, fatiga, pesadillas, dificultad para mantenerse despiertos y perdida de peso inexplicable.

La escoliosis (curvatura de la columna) es relativamente común en la DMD. Esto puede afectar aun mas la función respiratoria porque la curva de la columna puede afectar la estructura de la pared torácica. Las personas con escoliosis deben consultar a un especialista en ortopedia para analizar las intervenciones de prevención y tratamiento.

Manteniendo los pulmones sanos

Con los avances en el tratamiento y la atención, la etapa en la que una persona con DMD necesita ventilación es aproximadamente una década mas tarde de lo que solía ser. Las nuevas terapias genéticas tienen el potencial de revolucionar aun más el manejo de la DMD.

Mientras tanto, es importante tener una buena higiene y un estilo de vida saludable, lo que puede ayudar a prevenir infecciones pulmonares y ralentizar el deterioro de la función respiratoria.

Siga estos consejos para mantener la salud pulmonar:

- Lávese las manos frecuentemente con agua y jabón. El desinfectante de manos a base de alcohol es una buena alternativa si no puede lavarse.
- Evite las multitudes durante la temporada de resfriados y gripe.
- Evita fumar cigarrillos, vapear y otros inhalantes químicos. Estos pueden dañar sus pulmones, empeorar el aclaramiento de las vías respiratorias y aumentar la posibilidad de infecciones respiratorias.
- Evite la exposición al humo de segunda mano, los productos químicos en el hogar y el lugar de trabajo y el radón. Estos pueden causar o empeorar la enfermedad pulmonar.
- Haga de su hogar y automóvil zonas libres de humo.

Equipo médico que se puede usar en casa

Durante la **etapa ambulatoria** (generalmente desde la edad del diagnóstico hasta alrededor de los 10-12 años), la mayoría de las personas con DMD no necesitan dispositivos respiratorios. Si se encuentra en la **etapa no ambulatoria** (no puede caminar sin ayuda), dependiendo de sus síntomas, su proveedor de atención médica podría recomendarle el uso de cualquiera de estos dispositivos en casa.

Dispositivo de asistencia para la tos: Si su tos se debilita, las técnicas de tos asistidas manuales o mecánicamente (por ejemplo, insuflador-exsuflador, también llamado dispositivo de asistencia para la tos) pueden ayudarlo a despejar las vías respiratorias y mantener la mucosidad y los gérmenes fuera de los pulmones. Su proveedor de atención medica puede recetarle el dispositivo de asistencia para la tos para que sea parte de un régimen de limpieza de las vías respiratorias, especialmente cuando este enfermo.

Terapia con chaleco: Esto a menudo se llama terapia con chaleco porque se usa un chaleco inflable que envía pulsos de aire de presión positiva a la pared torácica, lo que se denomina oscilación de la torácica de alta frecuencia. Las oscilaciones y vibraciones en el pecho pueden ayudar a aflojar las secreciones espesas y producir tos. Las personas con debilidad de los músculos respiratorios generalmente no tienen moco anormalmente espeso, por lo que la terapia con chaleco no se usa con frecuencia para la DMD.

Nebulizador: Esta máquina convierte el medicamento liquido en una niebla que se puede usar para terapias de inhalación de limpieza de las vías respiratorias.

Terapia de presión respiratoria positiva (*PEP*): Los dispositivos portátiles como **Flutter** o **Acapella** se pueden usar para la limpieza regular de las vías respiratorias. Estos dispositivos PEP oscilantes funcionan proporcionando resistencia y vibración cuando exhala a través de ellos. Esto ayuda a mover la mucosidad de la superficie de las vías respiratorias para que se pueda expulsar por la tos.

Bi-PAP™: El dispositivo más común utilizado para la asistencia de ventilación no invasiva es la presión de las vías respiratorias de dos niveles (Bi-PaP ™). El dispositivo Bi-PaP lleva aire a los pulmones a través de una máscara o boquilla para mejorar los niveles de oxígeno y dióxido de carbono en su cuerpo y abrir las vías respiratorias, que pueden colapsar debido a la debilidad de los músculos respiratorios. Este dispositivo se usa a menudo por la noche para ayudar a mejorar la respiración durante el sueño, pero también se puede usar durante el día. Lleva algún tiempo acostumbrarse a la ventilación asistida, por lo que es importante que trabaje con su equipo pulmonar para ajustar la configuración de la ventilación y probar varias interfaces hasta que encuentre el régimen más cómodo y seguro para usted.

Humidificador: Se prescribe un humidificador para las personas que utilizan un dispositivo de ventilación. Asegura que el aire que respira este a una temperatura y humedad ideales.

Tubo de traqueotomía: Una traqueotomía implica la creación de una abertura en el cuello y la inserción de un tubo en la tráquea que se puede conectar a un ventilador. El tubo de traqueotomía también se llama via aérea artificial o traqueotomía. La ventilación invasiva disminuye el esfuerzo respiratorio, asegura las vías respiratorias y permite al cuidador succionar las vías respiratorias. Esto es especialmente importante cuando tiene una infección respiratoria. Tener una traqueotomía es una decisión personal entre usted y su neumólogo. Algunas personas prefieren la traqueostomía porque no pueden tolerar la ventilación no invasiva, tienen problemas para tragar o descubren que la ventilación no invasiva no es suficiente para sus problemas respiratorios. Los ventiladores domésticos más nuevos son pequeños, portátiles y livianos, lo que se permite realizar sus actividades de la vida diaria, como ir al supermercado o al consultorio del médico, visitar a familiares y amigos y viajar.

Oxímetro de pulso: Este dispositivo se sujeta a la yema del dedo y mide el nivel de oxigeno en el cuerpo. Se prescribe para personas que utilizan cualquier dispositivo de asistencia respiratoria.

Otro equipo
En las ultimas etapas de DMD, algunas personas usan un **dispositivo de succión** y una **bolsa y mascara autoinflables** para despejar las vías respiratorias y brindar apoyo respiratorio cuando es necesario. Los **dispositivos de suministro de oxígeno** (concentradores de oxigeno y/o tanques de oxígeno) a veces son necesarios si los dispositivos de ventilación no son suficientes para llevar los niveles de oxigeno en el cuerpo a un nivel óptimo.

Cobertura de seguro

Aunque algunos dispositivos deben cumplir con ciertos criterios, estos dispositivos están cubiertos por casi todas las compañías de seguros. Su equipo de atención pulmonar le ayudara a obtener cobertura de seguro cuando se necesiten estos dispositivos.

Aprender a usar el equipo pulmonar en casa

Cuando empiece a utilizar un nuevo tipo de dispositivo respiratorio, sus proveedores ofrecen entrenamiento en el hospital. Además, un terapeuta respiratorio de una compañía de cuidado en el hogar puede ir a su casa a ayudar con la configuración de su equipo pulmonar y entrenar a usted y sus cuidadores a usarlos. Las compañías que suministran equipos pulmonares tienen proveedores de guardia para ayudar con el entrenamiento y la solución de problemas de los dispositivos. Siempre puede comunicarse con sus proveedores de atención medica primaria si tiene alguna pregunta.

Preparándose para su visita con su equipo pulmonar de *MDA Care Center*

Es importante que las personas con DMD vean a su equipo de atención pulmonar al menos de una vez al año a partir de los 5 a 6 años, y al menos dos veces al año a partir de los 10 a 12 años o cuando ya no pueda caminar sin ayuda.

Que esperar

Durante una visita con su equipo pulmonar, los proveedores tomaran un historial médico, realizaran un examen físico, medirán la función pulmonar (pruebas de función pulmonar) y realizaran otros estudios según sea necesario. Las pruebas de función pulmonar implican respirar en una maquina computarizada a través de una boquilla mientras un clip bloquea la nariz. La maquina mide la capacidad pulmonar, la fuerza muscular y otros indicadores de que tan bien están funcionando los pulmones.

Aunque no necesita prepararse para las pruebas de función pulmonar en casa, tenga en cuenta que lo mas probable es que su equipo de atención pulmonar realice estas pruebas durante su visita. Medir la capacidad pulmonar mientras una persona con DMD todavía puede caminar les ayuda a familiarizarse con el uso del equipo de medición y también pueden ayudar a detectar y manejar cualquier problema potencial temprano.

Pruebas comunes

Si su neumólogo sospecha que puede estar respirando muy superficialmente por la noche (hipoventilación nocturna) o puede tener apnea del sueño, es posible que solicite un estudio de sueño. A veces, el equipo pulmonar realizara otras pruebas, que incluyen imágenes pulmonares, análisis de sangre, mediciones de oxígeno/dióxido de carbono, evaluación de deglución/alimentación y estudios microbiológicos. Los síntomas mas comunes que indican respiración insuficiente (falta de ventilación o hipoventilación) son fatiga, falta de sueño, pesadillas o terrores nocturnos y dolores de cabeza, especialmente inmediatamente después de despertar. Comuníquese con su equipo pulmonar si sufre de alguno de estos síntomas o si tu tos se debilita o si tiene alguna pregunta/inquietud sobre sus medicamentos, equipo medico o plan de tratamiento.

Que traer

Lleve todo su equipo de respiración que use en casa (maquina BiPaP, máquina de asistencia para la tos, etc.) a su visita a la clínica. Su equipo pulmonar puede ajustar la configuración de estos dispositivos mientras se encuentra en la clínica y solucionar cualquier problema posible.

Como preparar

Antes de su visita a la clínica:

- Confirme su visita con la clínica.
- Escribe una lista de tus preguntas e inquietudes y traerla contigo.
- Reúna todos los documentos médicos que pueda necesitar.
- Prepare sus medicamentos, equipo médico duradero y suministros de emergencia.
- Organice su transporte.
- Solicite un intérprete si lo necesita.

Mantener su función pulmonar en casa

La respiración consta de dos pasos: inhalación y exhalación. Cada paso requiere varios músculos diferentes. Los ejercicios de respiración, una buena postura, una alimentación saludable, la prevención de infecciones, la ventilación suficiente y la limpieza de las vías respiratorias son factores importantes para mantener una buena función pulmonar y calidad de vida para las personas con DMD.

Su proveedor de atención medica puede derivarlo a fisioterapia ambulatoria, un nutricionista u otros proveedores de atención medica que pueden ayudarlo con estos factores. Pero también hay muchas cosas que puede hacer en casa para promover una buena capacidad respiratoria:

1. Practique ejercicios de respiración y técnicas de relajación por su cuenta, si su equipo medico lo recomienda. Aquí hay un ejercicio simple: Respire profundamente de cinco a diez veces con un breve descanso entre ellas, varias veces al día. Esto fortalece los pulmones y los ayuda a expandirse por completo.

2. Su proveedor puede recomendar la terapia de acumulación de aliento, también llamada reclutamiento de volumen pulmonar. La idea es apilar una pequeña respiración encima de otra hasta que se llenen los pulmones. Llenar los pulmones al máximo de su capacidad puede aumentar el volumen pulmonar, la eficacia de la tos, la flexibilidad de los pulmones y el pecho y el volumen del habla. El apilamiento de la respiración se puede hacer con un boquilla o mascarilla y una bolsa *Ambu®* (bolsa de reanimación manual).

3. La tos auto asistida es una técnica que puede realizar sin un dispositivo de asistencia para toser si tiene la capacidad de toser. Comience en la posición sentada y cruce los brazos debajo de la caja torácica, sobre el estómago. Respire profundamente y manténgalo presionado hasta que tenga que toser. Cuando comience a toser, incline la parte superior del cuerpo hacia adelante y hacia abajo contra sus manos. Un familiar o un cuidador puede ayudarlo si sus brazos están débiles. Pregúntele a su proveedor de atención medica si esta técnica es adecuada para usted antes de probarla.

4. Una buena nutrición ayuda a mantener un peso corporal ideal, que es clave para el manejo de la DMD a largo plazo. Tener bajo peso o sobrepeso son perjudiciales para la salud respiratoria. También es importante mantenerse bien hidratado y estar atento a los niveles de vitaminas y minerales, especialmente vitamina D y calcio para prevenir la osteoporosis. El estreñimiento también puede dificultar la respiración profunda. Informe a su proveedor de atención médica si tiene estreñimiento, perdida de peso o aumento de peso excesivo, reflujo gastroesofágico o problemas para tragar.

5. Mantenerse activo tanto como pueda y ralentizar la progresión de la escoliosis también es importante para mantener la fuerza y la función respiratoria. Las terapias de fisioterapia regulares y caminar, si puede, pueden ayudar con ambos.

6. Una buena noche de sueno puede darle más energía y mejorar la concentración. Además de usar dispositivos respiratorios por la noche, si los necesita, intente ajustar los niveles de luz, temperatura y ruido en su habitación para dormir mejor.

7. Es importante mantenerse al día con sus vacunas, incluida la vacuna antigripal anual y neumocócica. Consulte con su médico si usted y toda su familia deben vacunarse contra la gripe todos los años.

8. La higiene bucal es importante para prevenir bacterias en la boca que pueden causar infecciones en el pecho. Además de cepillarse los dientes y usar hilo dental dos veces al día, visite a su dentista con regularidad.

9. En el caso de una emergencia respiratoria, es importante saber que hacer y a quien contactar. Haga un plan de emergencia con su equipo pulmonar y su familia, y asegúrese de que sus familiares y cuidadores tengan una copia.

Preguntas Frecuentes

¿Cuándo necesitan ventilación las personas con DMD?

Suele tener entre 15 y 20 años, pero esto puede variar. El uso de esteroides durante la infancia, un estilo de vida saludable, la prevención de infecciones y la realización de ejercicios y tratamientos respiratorios con regularidad pueden prolongar este período por algunos años.

¿Como se si necesito ventilación?

Su equipo de atención pulmonar evalúa su función pulmonar con pruebas de función pulmonar, imágenes del tórax, análisis de sangre y estudios del sueño según sea necesario. Ellos se alertan de cualquier resultado de prueba relacionado. Informe a su proveedor de atención médica si siente dificultad para respirar o tarda mas de lo habitual en recuperar el aliento y si ronca por la noche, se siente cansado o tiene problemas para prestar atención durante el día, o se despierta con dolores de cabeza por la mañana. Estos pueden ser signos de necesidad de ventilación.

¿Puedo viajar con ventilación?

Si, tú puedes. Asegúrese de que usted y sus cuidadores sepan que llevar y que hacer en caso de emergencia. Los viajes largos y los viajes aéreos son posibles con una planificación cuidadosa que lo involucre a usted, sus cuidadores, su equipo médico y las aerolíneas o los proveedores de transporte.

¿Como puedo prepararme para una emergencia?

Cuanto más preparado esté para las emergencias, mejor podrá manejarlas. Mantenga registros de sus visitas recientes al médico, los resultados de las pruebas, los medicamentos que toma, los nombres de los médicos y la información de contacto, ya la información de su seguro. Es una buena idea tener toda esta información almacenada como copias impresas de archivo y digitalmente en su teléfono inteligente o dispositivo portátil.

Determina quienes son tus contactos de emergencia. Durante sus visitas con su equipo de atención médica, haga un plan para manejar las emergencias respiratorias. Conozca los números de teléfono de emergencia de la clínica y el hospital. Prepare una bolsa de emergencia con ropa, suministros médicos y medicamentos, y lleve su dispositivo respiratorio al hospital si puede. Llame al 911 si tiene síntomas respiratorios críticos.

¿Qué debo de saber sobre la anestesia?

iCuando se someta a procedimientos médicos, informe a sus proveedores que debe evitar toda la anestesia inhalada, especialmente el fármaco succinilcolina y cualquiera de sus derivados, que pueden causar complicaciones potencialmente mortales. La mayor parte de la anestesia intravenosa (IV) es segura para las personas con DMD.

Siempre debe realizarse evaluaciones pulmonares y cardiacas antes de las cirugías. Es posible que necesite un poco de soporte de ventilación mientras se despierta de la anestesia, incluso si no esta usando un dispositivo de ventilación en casa.

Este recurso fue desarrollado con la experiencia de Levent Midyat, MD, neumólogo de Boston Children's Hospital y profesor asistente de Pediatra en la Escuela de Medicina de Harvard, y Kathryn Malpocher, PNP, en el programa de Ventilación Crónica y Neuromuscular en Boston Children's Hospital.

Para obtener más información sobre DMD, visite mda.org o comuníquese con el MDA National Resource Center al 833-ASK-MDA1 (275-6321).

MDA® Muscular Dystrophy Association

mda.org • 1-833-ASK-MDA1
facebook.com/MDAOrg
@MDAorg

66-0033 December 2020