



Distrofia Muscular de Duchenne

Guía de Rehabilitación Respiratoria para cuidadores y pacientes que han perdido la marcha.



Autores

Marie Victoria Herrero.;
Gloria

Concepción Giménez.; Ana Lucia Manresa.; Damian Pronello.;
Francisco Javier

Prado.; Pamela Salinas.; Juan Carlos
Morales.; Montserrat Galeano.; Silvia

Guillen.; Silvia Aravena.; Pedro Morales.; Gustavo Moscoso.; Valeria
Oviedo.;

Carlos Valdebenito.

Grupo Iberoamericano de Cuidados
Respiratorios en Enfermedades Neuromusculares

Gicren.cuidadosrespiratorios@gmail.com

resumen

En la evolución de la enfermedad la pérdida progresiva de la fuerza muscular alcanza afectando la función pulmonar.

Un laboratorio sencillo permite precisar la capacidad vital y la capacidad de toser, para luego instalar unos cuidados respiratorios que impactan beneficiosamente en la calidad de vida de todos los pacientes.

- protocolos de rehabilitación respiratoria
- restitución de la capacidad vital
- insuflación activa o apilamiento de aire
- asistencia para la tos manual y mecánica
- más soporte no invasivo de la respiración
- evitar la intubación endotraqueal y la traqueostomía
- más y mejor calidad de vida



consideraciones

Etapificación de la enfermedad y Cuidados respiratorios. Educación y asesoramiento para auto direccionamiento (**empoderamiento y autonomía**) y entrenamiento de los cuidadores

1

El grado de pérdida de VC es alrededor de 6.3 % por año desde los 10 a 20 años en general, pero es mayor en quienes pierden la marcha en forma más temprana.

2

El asesoramiento temprano e informado y el soporte psicológico a menudo son necesarios para prevenir dinámicas familiares contraproducentes, fomentando actividades orientadas a resultados.



Es importante darse cuenta que los pacientes pueden vivir hasta la edad adulta sin tubos de traqueostomía si usan soporte ventilatorio no invasivo (SVN) y dispositivos de tos asistida mecánica (MIE) cuando sea necesario.

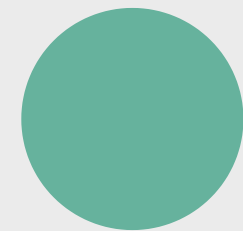


Las personas con DMD están viviendo hasta los 50 años. Entonces, debe ser asumido que un día el niño con DMD, crecerá y sobrevivirá a sus padres y deberá, por lo tanto, independiente del grado de discapacidad, aprender a llevar las riendas de su vida, para tomar responsablemente decisiones y dirigir sus propios cuidados, esto es, ser autónomos.¹

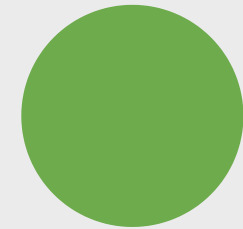
ETAPAS



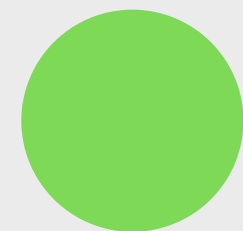
La mayoría de los pacientes, pasan por las tres etapas de manejo fisiátrico en las cuales existen consideraciones médicas, ortopédicas, rehabilitación-habilitación y cardio-respiratorias que pueden ser organizadas y abordadas



Etapa pre-silla de ruedas

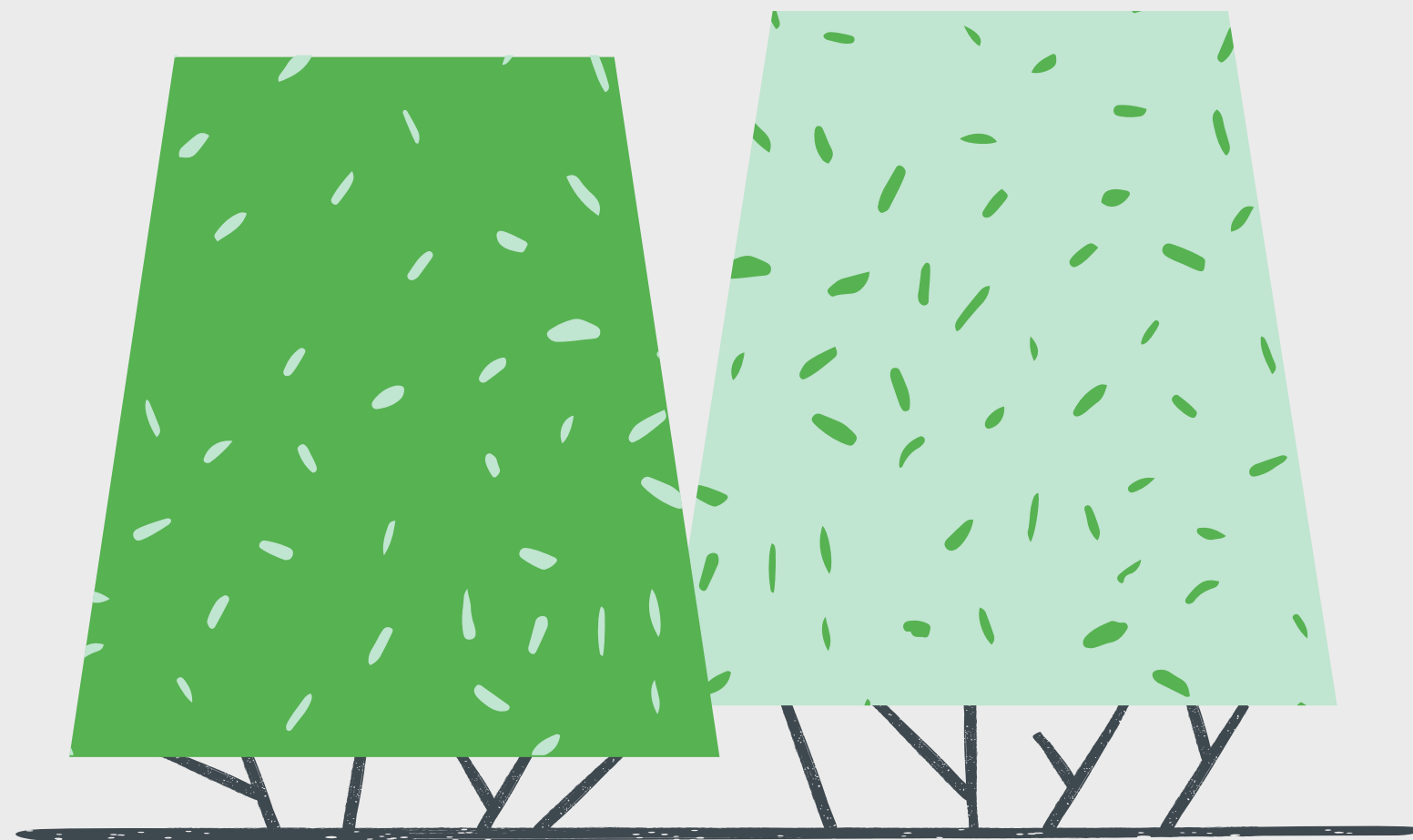


Etapa en silla de ruedas



Etapa de sobrevida prolongada con calidad preservada

etapa pre silla de ruedas

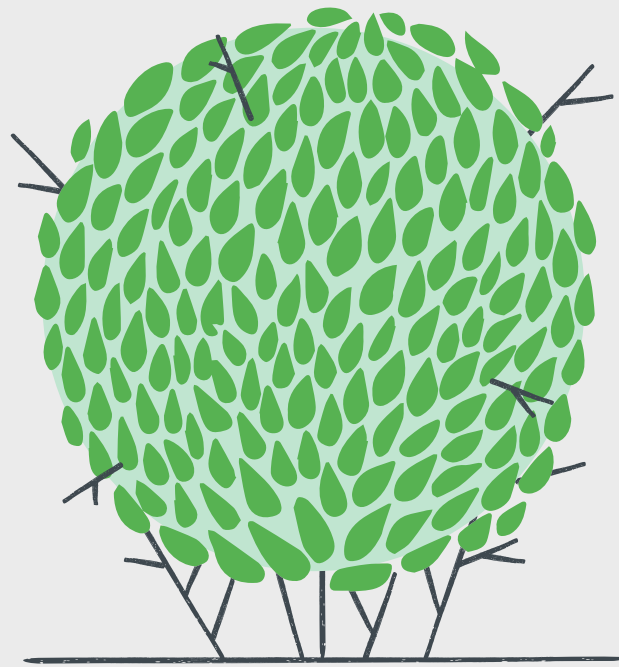


1. **Educación y asesoramiento para auto direccionamiento (empoderamiento y autonomía)**
2. Terapias médicas para preservar la fuerza muscular
3. Movilización para prevenir o reducir las contracturas de los tejidos blandos del tórax y extremidades
4. Intervenciones ortopédicas y terapias de medicina física para prolongar la deambulación sin órtesis
5. Dispositivos asistidos para facilitar la deambulación y otras actividades de la vida diaria (AVD)
6. **Evaluación y registro de la capacidad vital y de los flujos máximos al toser (Pico flujo tosido).**

etapa en silla de ruedas



1. Educación y asesoramiento para **auto direccionamiento** (empoderamiento y autonomía) y entrenamiento de los **cuidadores**
2. Correcciones ortopédicas de las deformidades de la espalda
3. Dispositivos de asistencia para facilitar las AVD de las extremidades superiores
4. Ayudas (dispositivos) para que los músculos respiratorios mantengan la distensibilidad pulmonar. **Apilamiento de aire** (Air-staking) con ambu-bag y aprender respiración glosofaríngea.
5. Evaluación y registro de la capacidad vital y de los flujos máximos al toser (**Pico flujo tosido**). Estudios no invasivos nocturno de la saturación de O₂ y la CO₂.
6. **Soporte ventilatorio no invasivo** (SVNI) para prevenir hipoventilación alveolar nocturna sintomática.
7. **Protocolos de SVNI y tos asistida mecánicamente** con insuflación-exuflación (MIE) para prevenir neumonía y falla respiratoria aguda (FRA)



1. Educación y asesoramiento para auto direccionamiento (empoderamiento y autonomía), para entrenamiento y guía de los cuidadores

2. Dispositivos de asistencia para facilitar las AVD de las extremidades superiores

3. SVNI continuo y MIE para prevenir neumonía, FRA, y la necesidad de requerir una traqueostomía.

4. Extubación y decanulación para preservar la calidad de vida relacionada a salud (CVRS) usando SVNI continuo y MIE

**Etapa de sobrevida prolongada
con calidad preservada**

reflexionar



Bajo el prisma de la atención multidisciplinaria y biopsicosocial resulta imperioso integrar los conceptos de empoderamiento y autonomía tanto en los cuidadores como afectados, ya que el asesoramiento temprano e informado y el soporte psicológico previenen dinámicas familiares contraproducentes. Debemos considerar que la sobrevida y calidad de vida se han modificado debido a intervenciones en rehabilitación respiratoria centradas en la identificación de ventanas de oportunidad en el deterioro funcional de la bomba respiratoria y la capacidad tusígena. 2-9



manejo respiratorio

Las complicaciones respiratorias son la causa más importante de morbilidad y mortalidad en personas con DMD (1,3). La fatiga de músculos respiratorios, atelectasia, neumonía y falla respiratoria pueden llevar a hospitalizaciones prolongadas, e incluso mortalidad. Sin embargo, la supervivencia de pacientes con enfermedades neuromusculares (ENM) y dependencias tecnológicas ha mejorado principalmente por los cuidados respiratorios especializados

1

Medición y registro de la capacidad vital, flujos máximos al toser (Pico flujo tosido) y evaluación de la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria (PIM-PEM).

2

Estudios no invasivos nocturnos de la saturación de O₂ y la CO₂.

3

Evaluación de la calidad de vida asociada a la salud.

evaluación

7,10,12,15,17



intervención

SNVI Soporte ventilatorio no invasivo

Para prevenir hipoventilación alveolar nocturna sintomática si corresponde.

Dispositivos

Ayudas para que los músculos respiratorios mantengan la distensibilidad pulmonar.
Apilamiento de aire (Air-staking) con ambu-bag

Ejecutar respiración glossofaríngea.

Protocolos de SVN y tos asistida mecánicamente

Con insuflación-exsuflación (MIE) para prevenir neumonía y falla respiratoria aguda (FRA).

