



INFORME N°2

Atención respiratoria y enfermedades neuromusculares

OCTUBRE 2010 (traducción 2014)

En las enfermedades neuromusculares es frecuente un debilitamiento de los músculos respiratorios que varía según la enfermedad. Su impacto en la función respiratoria, especialmente en los movimientos respiratorios (ventilación), depende del tipo de músculo respiratorio afectado y de la intensidad de la debilidad muscular. El seguimiento médico realizado en la consulta multidisciplinar permite evaluar de forma periódica la función respiratoria a lo largo de la evolución de la enfermedad. En caso necesario, se recomienda una atención respiratoria cuyo objetivo es compensar las consecuencias del déficit respiratorio y conservar las capacidades respiratorias existentes para prevenir su agravamiento. La atención respiratoria puede incluir en función de cada caso: fisioterapia respiratoria, hiperinsuflaciones, desobstrucción bronquial (drenaje bronquial y tos asistida) y ventilación mecánica asistida. Una intervención que se adecue a la evolución de la enfermedad ayuda a conseguir una mejor calidad de vida.



ASEM

Federación Española de Enfermedades Neuromusculares



AFM

Association Française contre les Myopathies

¿Para qué sirve la atención respiratoria?

La respiración incluye los movimientos respiratorios de inspiración y espiración, es decir la ventilación, y los intercambios gaseosos que se producen en los pulmones entre el oxígeno (O_2) y el dióxido de carbono (CO_2).

El debilitamiento de los músculos respiratorios conlleva una disminución de la ventilación, que influye en la calidad de los intercambios gaseosos que dependen de ella. El CO_2 se acumula en la sangre mientras que el O_2 empieza a ser insuficiente.

La atención respiratoria compensa los efectos del déficit ventilatorio y conserva las capacidades respiratorias existentes.

Inspiración y espiración: la ventilación

Denominamos ventilación a los movimientos respiratorios de inspiración y espiración del aire. La bomba respiratoria, constituida por los músculos respiratorios (diafragma, intercostales y, como músculos accesorios, los músculos del cuello), el tórax y la columna vertebral, es la encargada de realizar estos movimientos. La ventilación aporta al organismo el oxígeno (O_2) necesario y expulsa el dióxido de carbono (CO_2) producido.

Los intercambios gaseosos O_2/CO_2

El oxígeno (O_2), presente en el aire inspirado, llega a los alveolos pulmonares que están en contacto con la sangre. El O_2 se incorpora a la sangre y se distribuye a todo el organismo por medio de la circulación sanguínea. El CO_2 producido por el organismo llega a los pulmones a través de la sangre venosa y realiza el trayecto inverso: pasa a los alveolos pulmonares y se expulsa con el aire espirado. Los intercambios gaseosos O_2/CO_2 se denominan hematosis.

El déficit ventilatorio limita los intercambios gaseosos O_2/CO_2

Los intercambios gaseosos O_2/CO_2 solo son eficaces si el aire de los alveolos se renueva con la ventilación alveolar. El CO_2 debe eliminarse de los alveolos al mismo tiempo que sale de la sangre. Ahora bien, en las enfermedades neuromusculares, el debilitamiento de los músculos respiratorios (en particular el diafragma) reduce las cantidades de aire inspirado y espirado, por lo que la eliminación del CO_2 es incompleta. Se queda en los alveolos y se acumula en la sangre. Es lo que se denomina hipercapnia. Al principio, la hipercapnia se compensa

por la adaptación del propio organismo. Sin embargo, dado que se acentúa con la evolución de la enfermedad, el cuerpo sufre las consecuencias. Aparecen dificultades para conciliar el sueño, dolores de cabeza al despertar, cansancio, somnolencia, etc.

Paralelamente, el organismo recibe cada vez menos oxígeno, lo que ocasiona una hipoxia. Esta insuficiencia respiratoria se denomina de tipo restrictivo, porque la renovación de aire en los pulmones es más restringida, aun cuando no están afectados.

Otras consecuencias del déficit ventilatorio

Además de permitir los intercambios gaseosos O_2/CO_2 , los movimientos de ventilación tienen otros efectos sobre los que influye el déficit ventilatorio.

- Conservación de la elasticidad de la caja torácica y de los pulmones: el déficit ventilatorio produce rigidez lo que acentúa aún más la dificultad de respirar.
- Estimulación de la expansión de los pulmones y del tórax: el déficit ventilatorio precoz impide un crecimiento torácico armonioso, indispensable para el buen funcionamiento respiratorio.
- Drenaje natural de las secreciones de los bronquios a través de la garganta (drenaje bronquial) y secreciones expulsadas por la tos: el déficit ventilatorio limita este drenaje, ya que la debilidad muscular impide toser y se aumenta así el riesgo de obstrucción bronquial.

La atención respiratoria disminuye las consecuencias del déficit ventilatorio

Si no se aplica ninguna medida de prevención ni de compensación, el déficit ventilatorio perturbará de manera global la mecánica respiratoria y agravará

Índice

¿Para qué sirve la atención respiratoria?.... 2

Conservar la movilidad y la elasticidad de la bomba respiratoria..... 4

Favorecer el crecimiento del tórax y de los pulmones. 5

Despejar las vías respiratorias..... 6

Respirar gracias a la ventilación asistida. 9

las dificultades existentes. La atención respiratoria reduce este agravamiento:

- la fisioterapia respiratoria ayuda a conservar la elasticidad de los pulmones y del tórax y favorece su

crecimiento;

- la desobstrucción bronquial y la tos asistida despejan las vías respiratorias evitando que los pulmones se obstruyan con secreciones;
- la ventilación mecánica asistida

garantiza que la renovación de aire sea suficiente para eliminar el CO_2 del organismo y permita la entrada del O_2 .

Objetivos de la atención respiratoria

La atención respiratoria se basa en las valoraciones respiratorias. Se adapta a las necesidades de las personas y se reajusta cuando la situación evoluciona. La atención respiratoria se integra en la atención multidisciplinar (ortopédica, quirúrgica...).

Objetivos

- Limitar las consecuencias de la afectación muscular en la función respiratoria.
- Limitar los factores agravantes
- Compensar el déficit de los músculos respiratorios

Para sentirse mejor en la vida diaria

Proteger la bomba respiratoria

- Conservar sus propiedades mecánicas (movilidad, elasticidad...)
- Favorecer la expansión de los pulmones y del tórax

Fisioterapia respiratoria
Hiperinsuflaciones, ventilación mecánica

Despejar el aparato respiratorio para liberar las vías respiratorias

Desobstrucción bronquial:
drenaje bronquial y tos asistida

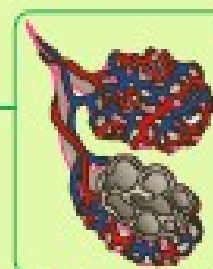
Ayudar a respirar (restaurar la ventilación)

Ventilación mecánica asistida:

- Ventilación no invasiva (VMNI)
- Ventilación invasiva (por traqueotomía)

Función respiratoria: ventilación e intercambios gaseosos

La bomba respiratoria (músculos respiratorios, tórax y columna vertebral) es la responsable de los movimientos respiratorios de inspiración y espiración a los que denominamos ventilación. Los intercambios gaseosos O_2/CO_2 (hematosis) se llevan a cabo en los alveolos pulmonares. La ventilación alveolar es el flujo de aire que entra y sale de los alveolos en el momento de la inspiración y de la espiración. Así se renueva el aire permitiendo que se elimine el CO_2 del organismo y se alimente de O_2 .



Alveolos pulmonares O_2 .



Conservar la movilidad y la elasticidad de la bomba respiratoria

La bomba respiratoria, que está constituida por los músculos respiratorios (diafragma, músculos abdominales e intercostales...), la caja torácica y la columna vertebral, facilita los movimientos respiratorios. La amplitud de estos movimientos disminuye con la debilidad muscular. Cuanto menos se mueven la caja torácica, la columna vertebral y los pulmones, más elasticidad pierden, lo que provoca una dificultad suplementaria para respirar. La fisioterapia respiratoria permite conservar la elasticidad de la bomba respiratoria y su movilidad.

La rigidez de la bomba respiratoria es progresiva

En el momento de la inspiración, la caja torácica se eleva y los pulmones se llenan de aire haciendo que el diafragma se contraiga. Todo este conjunto se relaja después, en la espiración. Se inspira y se espira miles de veces al día, lo que mantiene, de forma natural, la elasticidad de la bomba respiratoria.

Cuando los músculos se debilitan, la caja torácica se eleva con más dificultad. Al moverse poco, se vuelve rígida y los pulmones pierden su elasticidad. Como consecuencia, los músculos respiratorios deben utilizar aún más fuerza para levantar el tórax, lo que es difícil si están debilitados.

Poco a poco, estos músculos se utilizan menos y se desacostumbran a realizar movimientos respiratorios de amplitud normal.

La fisioterapia respiratoria mantiene la movilidad

La fisioterapia respiratoria consiste en ejercitar la bomba respiratoria y los pulmones realizando movimientos respiratorios con ejercicios denominados movilizaciones. Se trata de manipulaciones realizadas por el fisioterapeuta sobre el cuerpo de una persona (movilizaciones pasivas) o de movimientos

realizados por la misma persona con la ayuda del fisioterapeuta (movilizaciones activas) durante una sesión.

Movilizaciones pasivas manuales

Previenen las retracciones articulares (algunos músculos y sus tendones se acortan y algunas articulaciones se vuelven rígidas) y modelan el tórax.

El fisioterapeuta mueve las diferentes partes del cuerpo (como, por ejemplo, las costillas y los miembros) lo que provoca el estiramiento de los músculos y las articulaciones.

Estos movimientos no deben ser dolorosos. Los masajes y los baños calientes son una buena preparación para la movilización.

Para mejorar la ventilación alveolar, el fisioterapeuta puede comprimir lentamente el tórax y el abdomen mientras se espira (movilización pasiva en la espiración): los pulmones se vacían completamente del aire cargado de CO₂ para dejar entrar mayor volumen de aire rico en O₂.

Hiperinsuflaciones

La hiperinsuflación con presión positiva consiste en enviar mecánicamente a los pulmones, una cantidad de aire un poco superior a la capacidad inspiratoria espontánea de la persona.

De este modo los pulmones se hinchan, el tórax se eleva y todo el conjunto se estira suavemente. El ventilador utilizado es un ventilador de presión positiva: el más común es el Alpha 200™ que hoy en día reemplaza a los ventiladores de presión de tipo Portabird™.

El usuario sostiene entre los labios una boquilla unida al ventilador (si se trata de un niño, se utiliza una máscara buconasal). Inspira, simplemente para activar la insuflación, después deja que los pulmones se hinchen lentamente con el aire que entra. Una vez que se alcanza la presión regulada, la insuflación se detiene automáticamente. Después, la espiración del aire se hace pasivamente. Esto no debe ni provocar dolor ni sensación de sofoco.

Movilizaciones activas

Estos ejercicios tienen como objetivo tomar conciencia de las capacidades musculares reales para utilizarlas mejor. Permiten conservar la masa muscular funcional para mejorar la capacidad de ventilación. Se pueden realizar diferentes ejercicios:

- Realizar movimientos de inspiración y espiración contra una resistencia para tomar conciencia de los

músculos utilizados (por ejemplo, hinchar el vientre contra la presión de la mano del fisioterapeuta sobre el abdomen para sentir los movimientos el diafragma)

- Utilizar un espirómetro (aparato para soplar y medir los volúmenes respiratorios durante las valoraciones respiratorias) para entrenarse inspirando y espirando (espirometría forzada); se puede conectar el espirómetro a un ordenador con juegos relacionados con el soplo (soplar hace que un personaje se mueva o salte, etc.)

- Otros ejercicios que contribuyen a controlar el soplido son: soplar para apagar una vela, hacer volar una pluma, realizar ejercicios de apnea en el baño, etc.

EN LA PRÁCTICA



Sesiones eficaces de movilización torácica

¿Cuándo y a qué ritmo hay que realizar las sesiones?

Generalmente se recomienda realizar al menos 3 sesiones de movilizaciones activas y entre 2 y 5 sesiones de movilizaciones pasivas por semana*. Este ritmo debe adaptarse a la edad de la persona y a la evolución de la enfermedad.

¿Pueden suspenderse momentáneamente las movilizaciones y puede hacerse sin riesgo?

Las movilizaciones pueden interrumpirse de vez en cuando siempre que se controlen las consecuencias. En el caso de las movilizaciones activas, el beneficio aportado por los ejercicios empieza a disminuir cuando dejan de realizarse. Para las movilizaciones pasivas, la velocidad de la rigidez y de la aparición de retracciones depende de cada persona. Algunas personas son más rígidas que otras y algunas enfermedades generan más retracciones que otras. La interrupción de las sesiones debe decidirse cuidadosamente y caso por caso.

¿Es realmente eficaz?

Un estudio* de los efectos de las hiperinsuflaciones con presión positiva sobre la expansión del tórax en niños con atrofia muscular espinal y con miopatía congénita demostró un claro aumento del mismo durante las sesiones. Esta expansión se puede mejorar todavía más usando una faja abdominal que obligue al aire a circular hasta la parte alta de los pulmones (tórax medio y superior).

* "Modalidades, indicaciones, límites de la rehabilitación en las patologías neuromusculares no adquiridas." Texto de recomendación de la conferencia de consenso del 26 y 27 de septiembre del 2001. ANAES (Agencia Nacional de Acreditación y de Evaluación Sanitaria Francesa).

Favorecer el crecimiento del tórax y de los pulmones

Cuando la afectación muscular es precoz (en el caso de los niños más pequeños), el crecimiento de los pulmones y de los alveolos pulmonares se ve afectado por la debilidad de los movimientos respiratorios de los que depende. Tanto en los niños como en los adultos, la hipoventilación favorece el desarrollo de zonas que ya no se pueden alimentar de O₂ (zonas de atelectasia). Las hiperinsuflaciones mecánicas precoces y periódicas ayudan al tórax y a los pulmones a desarrollarse y a conservar los alveolos funcionales.

El déficit ventilatorio altera el crecimiento pulmonar...

Los alveolos pulmonares forman pequeñas bolsas que se llenan de aire con la inspiración y se vacían con la espiración. Los pulmones adultos tienen cerca de 600 millones. Los alveolos están rodeados de minúsculos vasos sanguíneos, los capilares, que forman una superficie de intercambio donde se efectúan los intercambios gaseosos O₂/CO₂. Esta superficie, que

alcanza un tamaño considerable en la edad adulta, es el resultado de la gran multiplicación y gran crecimiento de los alveolos hasta aproximadamente los 8 años. Depende totalmente de los movimientos de ventilación. Cuando el aire entra en los pulmones, es decir, con cada inspiración, los alveolos se abren. El déficit ventilatorio, al limitar los movimientos respiratorios, impide el desarrollo normal del tórax y los pulmones, lo que perjudicará las futuras capacidades respiratorias del niño y del adulto.

...y disminuye las capacidades funcionales de los pulmones

Los bronquiolos y los alveolos pulmonares se encuentran en las zonas profundas de los pulmones. El aire circula por ellos fácilmente ya que sus paredes son flexibles. El déficit ventilatorio disminuye el volumen de aire que circula por estos finos conductos. Poco a poco, en algunas zonas, las paredes de los bronquiolos y los alveolos se "pegan", por falta de permeabilidad.



Sin la aportación de aire, estas zonas se obstruyen definitivamente, fenómeno denominado “atelectasia”. Cuanto más se extienden estas zonas, más se reduce la capacidad pulmonar ya que el aire accede con menos facilidad al conjunto de los pulmones. Poco a poco, los intercambios gaseosos son cada vez menores.

Las hiperinsuflaciones favorecen el crecimiento pulmonar y ayudan a mantener la función pulmonar

Las hiperinsuflaciones mecánicas reproducen mecánicamente los movimientos respiratorios. Al hacer entrar el aire en los pulmones, estimulan su expansión y la del tórax.

Por otra parte, el flujo de aire que circula por los pulmones obliga a estos últimos a expandirse completamente, impidiendo la formación de zonas de atelectasia.

Las sesiones de hiperinsuflaciones se desarrollan de la misma forma que las destinadas a mantener la movilidad y la elasticidad de la bomba respiratoria.

EN LA PRÁCTICA

Sesiones eficaces de hiperinsuflación

¿Cómo se realizan? Con una breve inspiración, el usuario activa la insuflación. El aire entra en los pulmones hasta que se alcanza la presión máxima preestablecida y la insuflación se detiene. El aire se espira y da lugar a la siguiente insuflación. Se realizan varias insuflaciones sucesivas. A veces, la sucesión de las hiperinsuflaciones produce una hiperventilación que se manifiesta, por ejemplo, con dolor de cabeza o vértigos transitorios. En estos casos el usuario puede soltar la boquilla y respirar con normalidad por unos momentos. Si los problemas persisten, habrá que fraccionar las sesiones.

El aprendizaje con el fisioterapeuta permite controlar mejor la utilización del ventilador de presión. El médico que lo prescribe lleva a cabo una configuración del aparato (y los verifica periódicamente) para que las sesiones sean cómodas y no se sienta malestar.

¿En qué posición? Para los niños de 1 a 8 años, la posición en decúbito favorece que los pulmones se llenen de manera homogénea, lo que es más eficaz a la hora de estimular el crecimiento de los pulmones. En el caso de los adultos, y cuando el diafragma está afectado, se prefiere la posición sentada. Estar bien instalado permite estar más distendido. Puede utilizarse una faja abdominal en el caso de las enfermedades tempranas (AME, por ejemplo) para llevar el aire hacia las partes media y alta de los pulmones.

Duración y frecuencia de las sesiones. Dependen de la edad y de la evolución de la enfermedad neuromuscular. La duración normal recomendada* es de más o menos una hora para los niños de 1 a 8 años y de 30 minutos para los niños mayores y los adultos. Fraccionar las sesiones permite evitar la fatiga: en los niños, es preferible 3 sesiones efectivas de 15 a 20 minutos al día, que una sola sesión larga y pesada. Para los adultos son suficientes las sesiones de 20 a 30 minutos. El sistema elegido, que puede decidirse con el equipo médico, debe tener en cuenta la fatiga y el cansancio.

Precauciones. Las sesiones de hiperinsuflación deben realizarse fuera de las comidas. En caso de obstrucción bronquial importante o de infección pulmonar, deben seguir realizándose con precaución y sin interrumpirse. En caso de problemas importantes de deglución, es necesaria una aspiración previa de la saliva.

* Modalidades, indicaciones y límites de la rehabilitación en las patologías neuromusculares no adquiridas. Texto de recomendación de la conferencia de consenso del 26 y 27 de septiembre del 2001. ANAES (Agencia Nacional de Acreditación y de Evaluación Sanitaria Francesa).



Despejar las vías respiratorias

En las enfermedades neuromusculares, dado que la ventilación es más débil y la tos menos eficaz, las vías respiratorias pueden obstruirse con secreciones difíciles de eliminar. Esta acumulación estorba al aire para llegar a los alveolos. La obstrucción bronquial es la causa más frecuente de empeoramiento agudo y transitorio de los problemas respiratorios en las enfermedades neuromusculares. La desobstrucción bronquial (drenaje bronquial y tos asistida) previene la obstrucción bronquial.

¿Por qué se obstruye el aparato respiratorio?

Las secreciones presentes de manera natural en las vías respiratorias se eliminan

de forma periódica gracias a la ventilación y la tos. La ventilación drena las secreciones en las vías aéreas profundas y superiores mientras que la tos permite su eliminación. En las enfermedades

neuromusculares, la ventilación reducida limita el drenaje de las secreciones bronquiales mientras que la tos, demasiado débil, limita su eliminación. Poco a poco, las secreciones se acumulan y el riesgo de obstrucción



Tos, ventilación y expulsión de secreciones bronquiales

Las secreciones (mucosidades) producidas por las vías respiratorias humidifican el aparato respiratorio y lo protegen contra las impurezas inhaladas con el aire respirado. Las mucosidades son producidas por células especializadas que cubren los bronquiolos, los bronquios y la tráquea. Otras células bronquiales las eliminan: los cilios vibrátiles que las recubren las propulsan hacia arriba por la tráquea. Los movimientos respiratorios (ventilación) también colaboran para crear una circulación de aire en las vías respiratorias. Las mucosidades se llevan de este modo hacia lo alto de la garganta donde se deglute. Cuando son más espesas o abundantes, se carraspea o se tose para despejar los bronquios. La tos tiene aquí un papel importante. Se realiza en varios tiempos: gran inspiración, contracción de los músculos espiratorios (abdominales...), bloqueo de la respiración, espiración explosiva que evacua las secreciones de la tráquea. La tos solo es eficaz si la inspiración inicial es lo suficientemente amplia como para acumular un gran volumen de aire y solo si la espiración es lo suficientemente explosiva como para hacer que las secreciones suban. La tos necesita, por lo tanto, unos buenos músculos inspiradores y, sobre todo, unos músculos espiradores potentes.

bronquial y de infección bronquiopulmonar aumenta. Los repetidos esfuerzos para toser provocan una fatiga que agrava aún más la situación.

La desobstrucción bronquial lucha contra la obstrucción

La desobstrucción bronquial combina dos técnicas:

- el **drenaje bronquial** que facilita el ascenso de las secreciones hacia las vías aéreas superiores;
- la **tos asistida** que facilita la eliminación de las mismas por medio de la tos.

Una sesión de desobstrucción bronquial asocia, según el estado bronquial de la persona, drenaje bronquial y/o tos asistida, métodos manuales y/o mecánicos, movilización del busto e, incluso, una aspiración endotraqueal en el caso de las personas traqueotomizadas. Es preciso realizar una sesión cada vez que se considera necesario (molestia respiratoria, opresión...).

Drenaje bronquial

Se realiza generalmente en periodos agudos, cuando hay una

infección pulmonar y la obstrucción bronquial es importante. Fuera de estos periodos no es necesario.

Esta técnica utiliza, después de una amplia inspiración, el flujo de

aire espirado (flujo espiratorio) para movilizar hacia la tráquea las secreciones presentes en los bronquiolos y en los bronquios. El drenaje bronquial solo puede realizarlo un fisioterapeuta. Es el único capaz, en función de la infección o de la naturaleza de la obstrucción, de utilizar las maniobras más adecuadas que no son necesariamente siempre las mismas.

Tos asistida

Cuando la debilidad de los músculos respiratorios ya no permite que la persona tosa por sí misma de manera eficaz, la tos asistida ayuda a hacerlo para evacuar las secreciones molestas.

Para que la tos sea eficaz y permita evacuar las secreciones, el flujo espiratorio máximo de tos (FEM) debe ser superior a 270 litros/minuto.



Dos técnicas complementarias de drenaje bronquial

• Drenaje bronquial manual

A lo largo de una amplia inspiración, el fisioterapeuta lleva el aire inspirado hasta las secreciones bloqueadas en las vías respiratorias al aplicar con las manos una serie de presiones en el tórax y el abdomen (maniobras de ventilación). Después, durante la espiración, sus movimientos modulan el flujo del aire espirado para "empujar" las secreciones hacia la salida de las vías aéreas. Los movimientos rápidos crean un importante flujo de aire para desbloquear las anchas y rígidas vías respiratorias altas (bronquios principales, tráquea...). Los movimientos más lentos crean un flujo más débil para desbloquear las secreciones de zonas profundas (bronquios más pequeños, bronquiolos), más pequeñas y ligeras.

• Drenaje bronquial mecánico

Los aparatos de presión aérea positiva continua (CPAP) del tipo Percussionaire® (marca comercial disponible en Francia) facilitan la movilización de secreciones. La insuflación de pequeños volúmenes de aire sucesivos hace progresar las secreciones hacia los bronquios principales desde donde pueden ser evacuadas por medio de maniobras de tos asistida. Estos aparatos, muy útiles en el caso de las personas con músculos débiles, se han probado en obstrucciones agudas en enfermedades neuromusculares.

• Dar prioridad al bienestar durante las sesiones

La posición ideal para realizar el drenaje es aquella en la que la persona se encuentre bien. No obstante, la posición acostada o con el busto ligeramente elevado (30°) es la más frecuente. Permite modular mejor los desplazamientos del aire en las personas que no pueden mantener una posición sentada estable y cómoda.



Si los músculos espiratorios son débiles, es difícil obtener este flujo a la primera. Se pide a la persona que inspire primero profundamente, lo que permite acumular suficiente aire en los pulmones. A continuación, una tercera persona ayuda en la espiración comprimiendo con las manos el tórax y/o el abdomen, lo que acelera suficientemente el flujo espiratorio para expulsar las secreciones. La tos asistida previene la aparición de una importante obstrucción bronquial. Es una técnica vital habitual que deben controlar las personas que padecen una enfermedad neuromuscular y su entorno. Cuando el estado es estable, la tos asistida no precisa material o precisa poco y solo dura algunos minutos.

Optimizar la tos asistida

Ayudas para la inspiración

Sirven para proporcionar un volumen de aire mayor en el momento de la inspiración inicial. La espiración para movilizar las secreciones es más eficaz cuando se realizan maniobras de tos asistida.

- **Hiperinsuflaciones:** un aparato de ventilación asistida con presión positiva o un balón de insuflación manual permite insuflar el volumen de aire necesario de una sola vez.

- **Air-stacking y respiración glossofaríngea (RGF):** estas dos técnicas permiten, acumular un gran volumen de aire en los pulmones por medio de insuflaciones o inspiraciones sucesivas de pequeños volúmenes de aire. El volumen de aire disponible para la espiración es más importante que si la persona respira de forma natural tanto como puede. Sin embargo, debe poder bloquear la respiración entre cada insuflación o inspiración.

En el **air-stacking**, la insuflación es mecánica. Se utiliza un ventilador o un balón de insuflación manual. En la **respiración glossofaríngea (RGF)**, la acumulación de aire se realiza de manera natural tragando bocanadas de aire sucesivas en los pulmones mediante movimientos de la lengua, de la boca y de la glotis (para bloquear la respiración).

Se pueden aprender estas dos técnicas con un fisioterapeuta que las controle.

Ayuda mecánica global a la tos : el CoughAssist®

Este aparato optimiza al mismo tiempo la inspiración y la espiración. Permite aplicar, en primer lugar, una insuflación (proporciona un volumen de aire a los pulmones), y luego, una exhalación. Esta espiración mecánica de

aire actúa como un “aspirador” de secreciones. Cada ciclo acaba con una pequeña pausa.

El CoughAssist® se utiliza con una máscara de nariz y boca. No debe fijarse a la cara sino tan solo sostenerlo con la mano. La presencia de una tercera persona es importante tanto para sujetar la máscara, si la persona no puede hacerlo ella misma, como para eliminar las secreciones mientras vuelven a subir.

Se puede aprender a usar CoughAssist® con la ayuda de un profesional (fisioterapeuta, proveedor...). El aparato está disponible en dos modelos: manual y automático (con control automático o manual). Como ocurre con todos los aparatos de ventilación, los proveedores los suministran con prescripción médica y están totalmente financiados.

EN LA PRÁCTICA

Una tos asistida eficaz

Momento y ritmo de las sesiones

La tos asistida debe practicarse de manera periódica y de manera cotidiana, desde que la persona siente lo considera necesario (molestia respiratoria, irritación en la base de la tráquea...), sin esperar a que la obstrucción sea importante. Cualquier posición es buena para realizar la tos asistida desde el momento en que se reúnan las condiciones necesarias para una tos eficaz (volumen de inspiración, fuerza espiratoria...). La tos asistida no implica la formación de secreciones. No obstante, ayuda a liberarse de la molestia inicial.

Aprendizaje de la tos asistida

El entorno de la persona que padece la enfermedad puede realizar las maniobras de tos asistida. Es necesario aprender las diferentes técnicas junto al equipo médico responsable del seguimiento. Este aprendizaje debe hacerse fuera de un periodo de obstrucción bronquial agudo y cuando la capacidad de toser disminuya (FEM inferior a 270 litros/minuto). Si este es el caso, el equipo médico debe informar a la persona y al entorno de la importancia de una práctica regular de la tos asistida como medida preventiva.

asocia tos asistida y drenaje bronquial

Una sesión de desobstrucción bronquial alterna maniobras de tos asistida y drenaje bronquial. Comienza con la tos asistida para despejar la tráquea, seguida de maniobras de drenaje para desplazar las secreciones de la parte baja de los pulmones hasta donde puedan ser expectoradas, continúa con la tos asistida para expulsar estas secreciones y así sucesivamente. La sesión se termina siempre con la tos asistida.

Respirar gracias a la ventilación asistida

Cuando la afectación de los músculos respiratorios es importante, la ventilación natural responde peor a las necesidades del organismo. El gas carbónico es difícil de eliminar de la sangre (hipercapnia) y el intercambio con oxígeno se altera. El organismo se fatiga y, con el tiempo, las funciones cardíaca, digestiva y otras se deterioran. Para que el organismo alcance un funcionamiento de calidad, es necesaria una ventilación mecánica total o parcial. Se reestablece así una hematosi normal.

La ventilación mecánica asistida reestablece los intercambios gaseosos O_2/CO_2

Monitorizar la función respiratoria de una persona que padece una enfermedad neuromuscular permite seguir la evolución de su capacidad vital. Cuando esta disminuye, la ventilación es más débil y los intercambios gaseosos O_2/CO_2 en los alveolos pulmonares se reducen (hiperventilación alveolar). En la sangre arterial, se acumula CO_2 (hipercapnia) y se reduce el O_2 (hipoxia). La dosificación de estos gases en la sangre arterial (medida como "gases en sangre") permite confirmarlo. En una situación de esta naturaleza, es necesaria la ventilación asistida para reestablecer los intercambios gaseosos alveolares normales. Los primeros signos de hipoventilación aparecen generalmente durante el sueño, por lo que se miden los gases en sangre y la ventilación asistida comienza con frecuencia por una ventilación no invasiva a lo largo de la noche.

Ventilación mecánica asistida

La ventilación mecánica consiste en sustituir los movimientos de los músculos respiratorios

debilitados por un aparato de ventilación (denominado también ventilador). Los ventiladores utilizados a domicilio son aparatos llamados "de presión positiva". Insuflan el aire empujándolo por las vías aéreas y facilitan así la inspiración. El aparato de ventilación (ventilador) está conectado a la persona por un dispositivo específico. Por ejemplo, una máscara o una boquilla, si se trata de una ventilación no invasiva, o de una cánula de traqueotomía, si se trata de una ventilación invasiva. Puede añadirse al dispositivo un aparato que humidifique y caliente el aire insuflado, con el objetivo de simular las condiciones fisiológicas. La duración de la ventilación cotidiana puede ser parcial (por la noche y algunas horas durante el día) o total (las 24 horas). En cualquier caso, debe ser suficiente para mantener una hematosi satisfactoria y la proporción normal de gases en sangre de manera permanente, incluso cuando la persona no está conectada a un ventilador. La ventilación mecánica la prescribe el médico, que es quien define las características (número de horas de ventilación por día...) en función de la naturaleza del déficit respiratorio que se deba compensar. En España, la Seguridad Social se encarga de los gastos de toda la instalación. Los proveedores llevan al domicilio los aparatos y los dispositivos.

MÁS INFORMACIÓN



La capacidad vital

Es la medida del volumen de aire movilizado voluntariamente entre una inspiración máxima y una espiración, ambas forzadas. El valor medido de la capacidad vital se compara con el valor teórico en relación con la edad, altura y sexo, y se representa como un porcentaje. De este modo, podemos evaluar de este modo la afectación respiratoria y su evolución a lo largo del tiempo. En las enfermedades neuromusculares, la debilidad de los músculos respiratorios hace disminuir los volúmenes de aire movilizado a través de los movimientos respiratorios y la capacidad vital se reduce.

Aparatos de ventilación

Todos los aparatos de ventilación necesitan una fuente eléctrica para funcionar. Algunos están equipados con una batería interna o pueden estar conectados a una batería externa, para casos de corte de electricidad puntual o para poder utilizarlo en una silla de ruedas. Están equipados con un sistema seguridad y sistemas de alertas sonoras o visuales para indicar una alteración en el funcionamiento del aparato o una dificultad de la persona (obstrucción, desadaptación a los parámetros de ventilación, etc.).

- **Ventiladores volumétricos** ("generadores de volumen"). Estos aparatos presentan una configuración determinada del volumen de aire insuflado (volumen corriente) y de la frecuencia de las insuflaciones. La presión de insuflación depende de la capacidad de expansión del tórax y de los pulmones.
- **Ventiladores barométricos** ("generadores de presión").

Proveedores y entidades para atender las insuficiencias respiratorias

En Francia, los proveedores o entidades especializadas en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica suministran el material necesario para la ventilación asistida, ventilador y desechables (cánulas, tubos, filtros...). Ellos mismos realizan el seguimiento técnico (renovación del material, reparaciones...) y proporcionan asesoramiento y educación al paciente y su entorno con respecto: el material, el seguimiento administrativo de la solicitud producto y la continuidad de las prestaciones entre las diferentes personas implicadas. Estos servicios ofrecen a las personas enfermas una asistencia de 24 horas los 7 días de la semana. Cada región de Francia posee sus propios organismos y redes que los agrupan a todos. Cuando se lleva a cabo la asistencia ventilatoria en el hospital, el servicio hospitalario informa sobre la red local competente y organiza con el proveedor el dispositivo propio de cada persona para que pueda volver a casa.



Estos ventiladores permiten programar la presión de insuflación. El volumen insuflado depende de la elasticidad del aparato respiratorio de la persona.

- **Ventiladores mixtos.** Algunos ventiladores son, al mismo tiempo, volumétricos y barométricos. Según los ventiladores, los ciclos respiratorios se activan, bien por la propia persona (modo asistido), bien por la máquina (modo controlado) o bien por uno u otro (modo asistido controlado).

Dispositivos que conectan el ventilador a la persona

- **Dispositivos no invasivos (ventilación no invasiva – VNI)**

La mascarilla o cánula está ligada a un ventilador por un tubo flexible. En el caso de los adultos y los adolescentes, lo más habitual es que se trate de una máscara nasal o boquillas nasales, más raramente de una máscara facial (buconasal). La boquilla está, más bien, reservada a la ventilación diurna ya que mantiene mejor la apariencia física y permite hablar y alimentarse en buenas condiciones). Se puede utilizar un dispositivo durante el día y otro tipo por la noche (por ejemplo, boquilla y máscara nasal). En el caso de los niños, la máscara nasal es la que se utiliza más habitualmente. Para los más pequeños, se utilizan las mascarillas moldeadas a medida que se mantienen sobre la cara y evitar el riesgo de integridad de la piel. La máscara debe estar bien adaptada. Es necesario cambiarla cuando el niño crece.

- **Dispositivos invasivos (ventilación por traqueotomía)**

En este caso, el dispositivo es una cánula de traqueotomía conectada a un ventilador por un tubo flexible. La traqueotomía es una intervención quirúrgica a través de la que se abre un orificio en la tráquea, en la parte baja del cuello. A continuación, se introduce la cánula por el orificio en la tráquea. La traqueotomía no impide ni hablar ni comer.

La cánula se elige en función de la anatomía de la persona y de sus necesidades ventilatorias. Existen varios tipos (con o sin balón, con o sin válvula fonatoria ...). El material, el tamaño y la forma (curvatura...) se adaptan a la tráquea de la persona.

Realizar una ventilación no invasiva

Se lleva a cabo durante una estancia hospitalaria. El ventilador y el dispositivo se eligen en función de las necesidades de la persona

(comodidad, duración de la ventilación...). Las primeras configuraciones del ventilador se llevan a cabo en el hospital. El médico verifica la eficacia de la ventilación midiendo los gases en sangre. La configuración se ajusta progresivamente hasta obtener una ventilación cómoda y unos niveles de gases en sangre normales. Normalmente, son necesarios varios días para que la ventilación responda bien a las necesidades de la persona. En el hospital, el equipo médico forma al usuario y a su entorno sobre el uso del material. El objetivo es la autonomía en el domicilio. Esta es la razón por la que es importante señalar las dificultades que aparecen (incomodidad, dolor, inquietud...) durante este periodo de “prueba” para poder solucionarlo rápidamente.

De vuelta al domicilio, el equipo médico, así como el proveedor que suministra el material, proporcionan un seguimiento regular. Conocer bien la función que pueden desempeñar las personas del punto de atención continuada que intervienen y saber cómo contactar con ellos es muy importante en caso de necesitarlo.

Realizar la ventilación por traqueotomía

La ventilación invasiva por traqueotomía se propone si la ventilación no invasiva ya no responde a las necesidades de la persona, o cuando los problemas de deglución importantes se deben a obstrucciones bronquiales repetidas o a falsas vías frecuentes.

El ventilador y la cánula se eligen en función de las necesidades de la persona (comodidad, duración de la ventilación, morfología...). Al igual que para la ventilación no invasiva, la configuración de las constantes de ventilación se ajustan poco a poco hasta obtener una ventilación cómoda.

El personal médico forma al usuario y su entorno en el uso del material y en las técnicas de cuidados ligadas a la traqueotomía (aspiraciones endotraqueales, cambios de cánula...) con la finalidad de que vuelva a casa siendo autónomo. La realización de la traqueotomía implica una valoración conjunta entre el equipo médico y la persona afectada que debe dar su consentimiento informado. Antes de decidirse, es necesario plantearle al médico todas las preguntas necesarias en relación a la intervención quirúrgica, la programación de

la ventilación en el hospital, la organización de la vuelta a casa (terceras personas, implicación del entorno, las técnicas de cuidados, proveedores...). Obtener las respuestas a todas estas preguntas permitirá comprender bien los cambios que la traqueotomía conlleva y anticipar la organización.

Adaptarse a un nuevo modo de ventilación necesita tiempo

Pasar de un modo de ventilación a otro modifica la organización cotidiana: implicación del entorno en los cuidados,

necesidades diferentes en relación con la ayuda de terceras personas, reorganización del día a día... Estos cambios pueden suscitar interrogantes e inquietudes. Pueden percibirse como un avance en la evolución de la enfermedad y ser difíciles de aceptar. Hacer preguntas a los médicos y al personal sanitario, entender los beneficios que podrá aportar una atención diferente pero que se adapta mejor al estado de salud, reflexionar sobre una nueva organización y tomarse el tiempo para decidir, ayuda a atravesar más fácilmente esta etapa.

EN LA PRÁCTICA

La ventilación mecánica asistida día a día

¿Cuándo está indicada la ventilación asistida?

Depende de los factores clínicos y de los componentes respiratorios (capacidad vital, presión espiratoria...) evaluados en el momento de las exploraciones funcionales respiratorias (EFR). La ventilación asistida está especialmente indicada cuando la presión en CO₂ en la sangre arterial (dosificación de los gases en sangre) es demasiado elevada: PaCO₂ > 45 mm Hg (hipercapnia). La hipercapnia aparece en primer lugar por la noche. Por lo tanto, la ventilación asistida se propone, al principio, para la noche y suele ser suficiente para normalizar los gases en sangre las 24h.

¿Cómo conseguimos ponerla en marcha?

Una ventilación asistida bien aceptada es aquella cuya puesta en marcha se ha planificado adecuadamente. Es necesario conocer los objetivos de la ventilación y sus modalidades de aplicación, aprender a utilizar el material (uno mismo y el entorno), preparar la vuelta a casa (organización con terceras personas, con el entorno...), conocer las situaciones de urgencia y qué hacer llegado el caso, disponer de las coordenadas de la red local de prestación de servicios de asistencia (proveedores de los aparatos, enfermeras, fisioterapeuta...) en los cuales apoyarse a largo plazo en caso de urgencia. Todas estas cuestiones deben abordarse con el equipo médico cuando se realice la ventilación en el hospital.

Por otro lado, en Francia, el Servicio regional de AFM propone un acompañamiento siempre que sea necesario: ayudar a organizarse, ponerse en contacto con el equipo médico en caso de dificultades, encontrar la financiación necesaria, etc. Sus coordenadas están disponibles (en francés) en la página web de AFM, <http://www.afm-telethon.fr>. En España, la Federación ASEM es la entidad que representa al colectivo de personas afectadas por una Enfermedad Neuromuscular y sus familias. La Federación ASEM aglutina a 21 entidades con más de 8 000 socios, representando a los más de 60 000 afectados/as en toda España. La red de asociaciones federadas se puede consultar en la siguiente página web: <http://www.asem-esp.org/index.php/associaciones>.

¿Se puede desenchufar puntualmente el aparato sin peligro para el usuario?

Puede hacerse puntualmente para aspirar secreciones y cuando el médico autorice periodos de respiración autónoma. Implica que el usuario tiene una cierta autonomía respiratoria y, por lo tanto, debe hablarlo con el médico.

¿Puede cambiar el paciente la configuración del ventilador?

No. Solo el médico que sigue el proceso puede modificar los parámetros de ventilación cuando sea necesario. Lo hace controlando el impacto sobre la calidad de la ventilación (dosificación de los gases en sangre).

¿Qué hacer si el aparato funciona mal o se avería?

Para las personas que necesitan ventilación más de 16h al día, es obligatorio tener previsto un segundo ventilador que pueda ser conectado inmediatamente en caso de fallar el primero. En caso de un problema importante, siempre es posible utilizar un balón de insuflación manual que debe estar a mano en todo momento. Es decir, debe estar en la silla de ruedas y no guardado en un armario. Este segundo ventilador se proporciona con el material de ventilación. Los proveedores del servicio ofrecen un seguimiento a domicilio durante las 24 horas a las personas con ventilación mecánica.

¿Se puede combinar la hiperinsuflación y la ventilación mecánica asistida?

Tener pautado un sistema de ventilación no impide continuar con las sesiones de hiperinsuflación en la rehabilitación: uno y otro tienen objetivos diferentes y complementarios. La ventilación permite regular los intercambios gaseosos O₂/CO₂ y las hiperinsuflaciones mantienen la mecánica respiratoria y el estado de los pulmones.





PARA MÁS INFORMACIÓN

Federación Española de Enfermedades Neuromusculares ASEMwww.asem-esp.org**Sociedad Española de Cardiología**www.irrd.ca/education/defaultf.asp

página web en francés sobre la educación relacionada con la respiración y la atención respiratoria.

Buscador especializado en Enfermedades Neuromusculares (MYOCOR)213.60.162.34:8080/ASEM/index.jsp**Repères Savoir & Comprendre, AFM**

- "Fonction respiratoire et maladies neuromusculaires", 2009.

www.myobase.org/opac/doc_num.php?explnum_id=378

- "Evaluation de la fonction respiratoire dans les maladies neuromusculaires", 2009.

- "Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires", 2007.

- "Trachéotomie et maladies neuromusculaires", 2007.

- "Maladies neuromusculaires et prise en charge orthopédique", 2004

Agradecimiento:

Texto original: AFM octubre 2010

http://www.afm-telethon.fr/sites/default/files/flipbooks/prise_en_charge_respiratoire_et_maladies_neuromusculaires_1010/index.htm

Traducción al español (2014): Alba Blanco Cid-Elena Sánchez Trigo (Universidade de Vigo) Vigo (España)

ISSN: 2340 7824

Revisión experta: Thais Pousada (Terapeuta Ocupacional)

Coordinación: ASEM-Galicia www.asemgalicia.com (Vigo- España) para la Federación ASEM (Barcelona)

Editada en Barcelona por Federación-ASEM - 2014

Serie: **Saber y entender. Informe**



Association reconnue d'utilité publique
1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex
Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16
Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr



ASEM

Federación
Española de
Enfermedades
Neuromusculares