



Distrofia Muscular de Duchenne



Guía de Rehabilitación Respiratoria para cuidadores y pacientes en etapa de pérdida de marcha

Grupo Iberoamericano de Cuidados Respiratorios no invasivos en Enfermedades Neuromusculares (G.I.C.R.E.N)

7 de setiembre de 2020



Gicren.cuidadosrespiratorios@gmail.com

Autores

Marie Victoria Herrero^{5, 6}; Gloria Concepción Giménez²; Ana Lucia Manresa¹¹; Damian Pronello¹; Francisco Javier Prado³; Pamela Salinas⁴; Juan Carlos Morales¹⁰; Montserrat Gutiérrez ⁸; Silvia Guillen⁹; Silvia Aravena; Pedro Morales¹⁰; Gustavo Moscoso³; Valeria Oviedo³; Carlos Valdebenito³ ; John Robert Bach⁷.

Grupo Iberoamericano de Cuidados Respiratorios en Enfermedades Neuromusculares

- 1 Servicio de Neumonología Infantil, Área de Ventilación no Invasiva. Hospital Alexander Fleming, Mendoza, Mendoza, Argentina.
- 2 Departamento de Rehabilitación Cardiorespiratoria. Carrera de Kinesiología y Fisioterapia. Hospital de Clínicas de San Lorenzo, Universidad Nacional de Asunción, Paraguay.
- 3 Departamento de Pediatría Campus Centro Universidad de Chile, Servicio de Pediatría Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago, Chile.
- 4 MV Clinical HealthCare, Homecare, Santiago, Chile.
- 5 Unidad de Internación de Kinesiología y Fisiatría. Hospital Petrona Villega de Cordero, San Fernando, Argentina.
- 6 Servicio de Kinesiología, Clínica Zabala - Swiss Medical Group. Ciudad de Buenos Aires, Argentina.
- 7 Rutgers - New Jersey Medical School, University Hospital, Newark, NJ, USA.
- 8 Instituto de Cardiología Preventiva. San Juan del Rio. Mexico.
- 9 Centro de Referencia Nacional de Defectos Congenitos y Enfermedades Raras . Montevideo. Uruguay.
- 10 Hospital Clínico Universitario, Venezuela. Caracas
- 11 Hospital Dr Humberto Notti. Mendoza. Argentina.

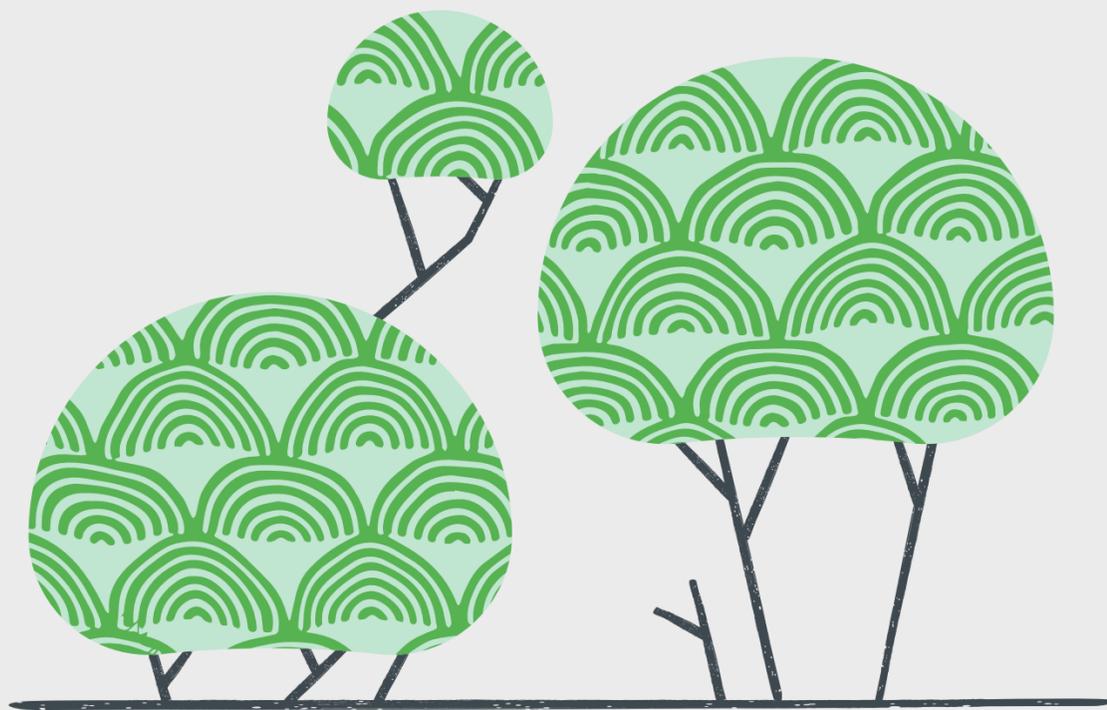


Bajo el prisma de la atención multidisciplinaria con un enfoque biopsicosocial resulta imperioso integrar los conceptos de empoderamiento y autonomía tanto en los cuidadores como en las personas afectadas. El asesoramiento oportuno e informado y el soporte psicológico fomentan dinámicas familiares positivas que promueven y fortalecen el proceso terapéutico.

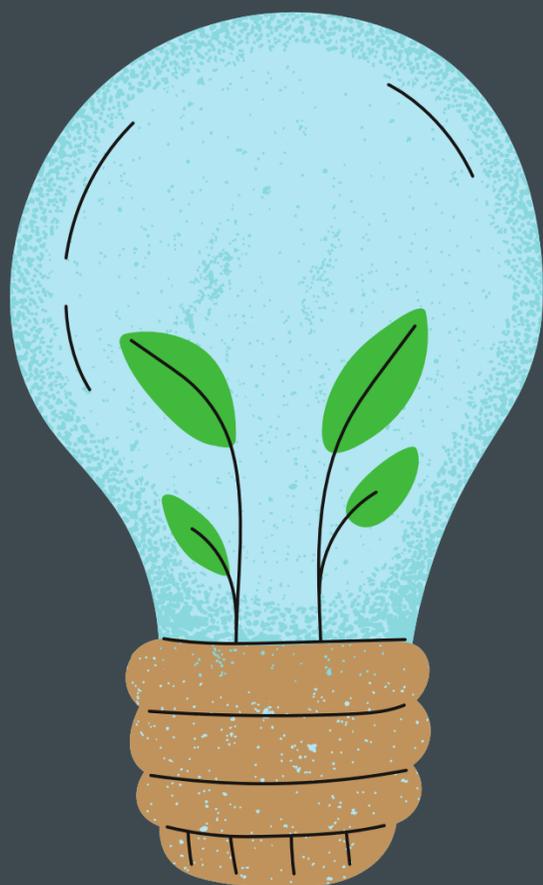
La rehabilitación respiratoria apoyada en los avances tecnológicos en el área de la salud han contribuido a mejorar y prolongar la sobrevida y calidad de vida de las personas con Duchenne.

contenido

Esta guía intenta orientar a personas con Duchenne, sus cuidadores y profesionales de la salud en los cuidados respiratorios oportunos y eficaces en cada etapa de la enfermedad.



- etapificación de la enfermedad
- manejo respiratorio
- educación y asesoramiento para autodireccionamiento
- entrenamiento de los cuidadores
- protocolo de SVNI y tos asistida
- más y mejor calidad de vida



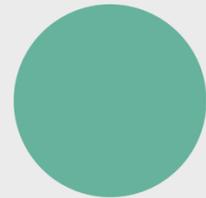
La pérdida de la capacidad vital pulmonar es alrededor de 6.3 % por año a partir de los 10 años de edad y aumenta en los niños que pierden la marcha más tempranamente.

**HAY QUE LOGRAR
CUIDADOS RESPIRATORIOS
OPORTUNOS Y ADECUADOS**

ETAPAS



Diferenciamos esta tres etapa que requieren evaluaciones y tratamientos diferentes desde el abordaje de la rehabilitación respiratoria.



Etapa pre-silla de ruedas

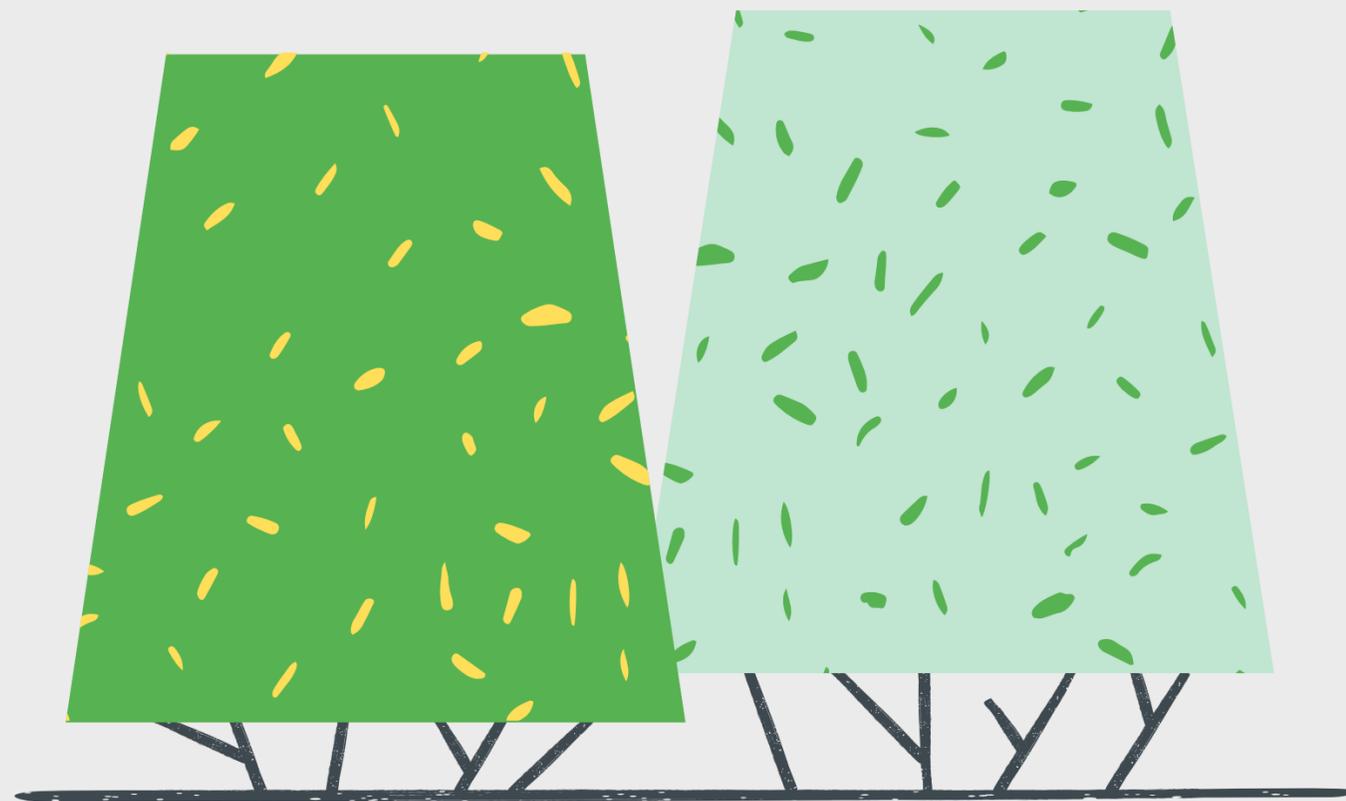


Etapa en silla de ruedas



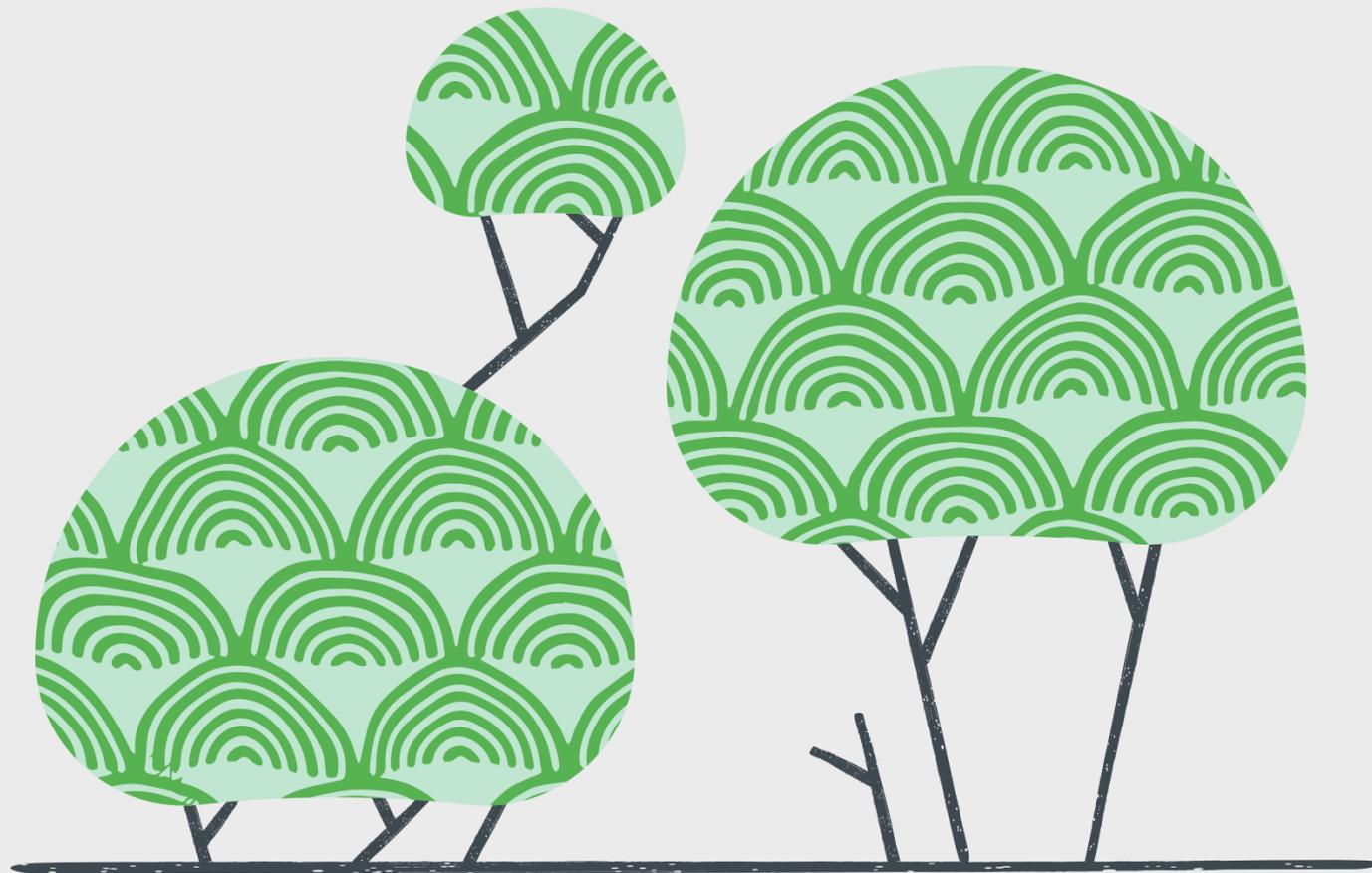
Etapa de sobrevida prolongada con calidad preservada

etapa pre silla de ruedas



1. **Educación y asesoramiento para auto direccionamiento (empoderamiento y autonomía) y entrenamiento a los cuidadores**
2. Terapias físicas para preservar la fuerza muscular
3. Movilizaciones para prevenir o reducir las distorsiones de los tejidos blandos de extremidades y tórax.
4. Intervenciones ortopédicas y uso de dispositivos de tecnología asistiva para facilitar y prolongar la bipedestación y la marcha.
5. **Evaluación y registro de la capacidad vital y de los flujos máximos al toser (Pico flujo tosido).**

etapa en silla de ruedas



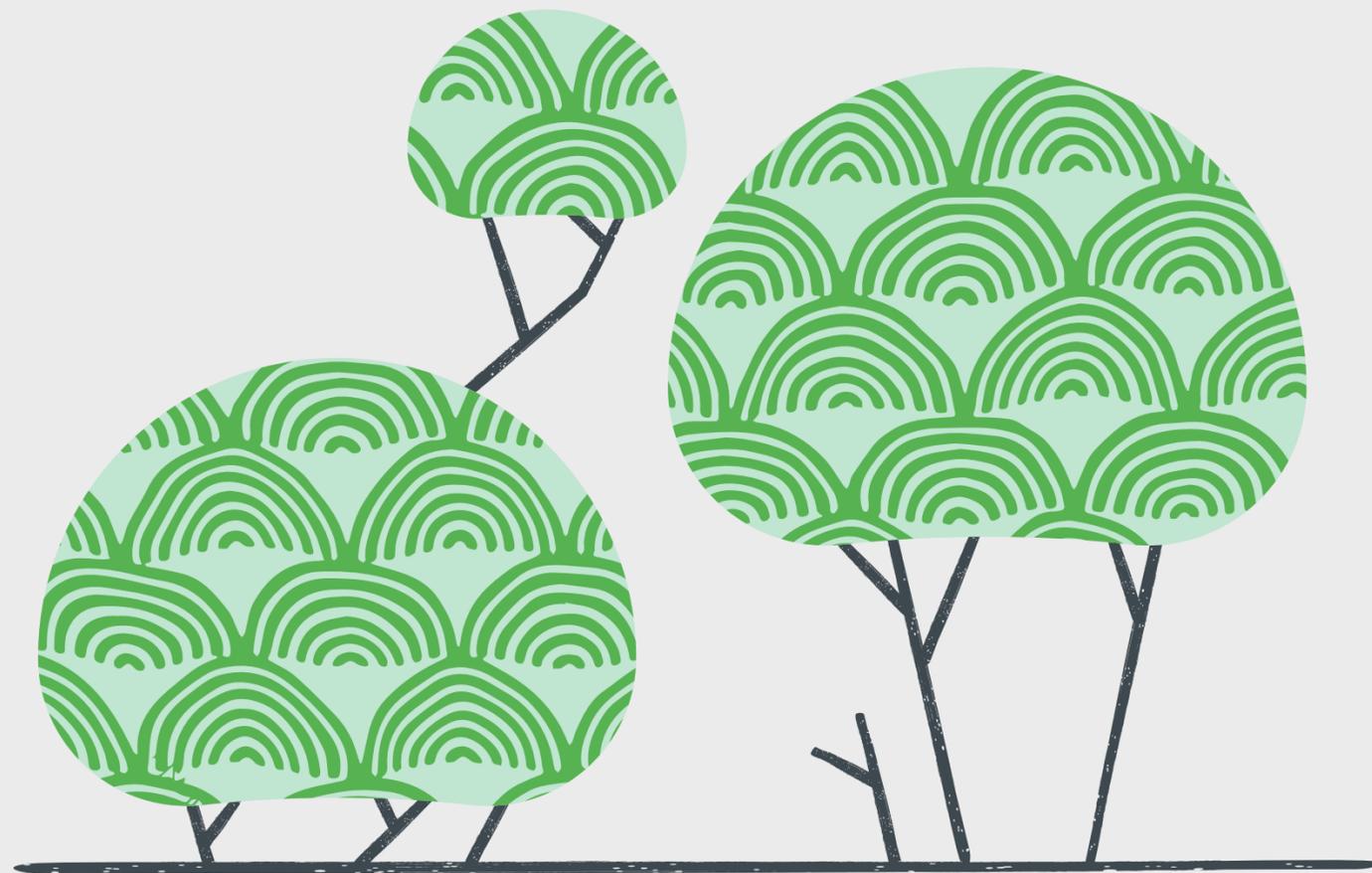
1. Educación y asesoramiento para **auto direccionamiento** (empoderamiento y autonomía) y entrenamiento de los **cuidadores**

2. Correcciones ortopédicas de las deformidades de la espalda

3. Uso de productos ortopédicos y dispositivos de tecnología asistiva para facilitar/prolongar el desempeño en AVD

4. Educación y asistencia en técnica de apilamiento de aire a través de "ambú-bag" para facilitar/prologar la distensibilidad pulmonar.

etapa en silla de ruedas

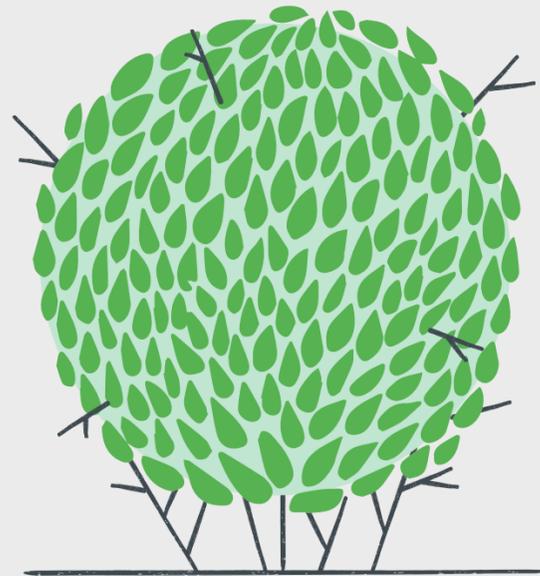


5. Evaluación y registro de la capacidad vital, saturación nocturna de O₂ y CO₂ y medición de pico flujo tosido.

6. Iniciación oportuna de **Soporte ventilatorio no invasivo (SVNI)** para prevenir hipoventilación alveolar nocturna sintomática.

7. Aplicación de los **Protocolos de SVNI y tos asistida mecánica** con insuflación-exuflación (MIE) para prevenir neumonía y falla respiratoria aguda (FRA)

etapa de sobrevida prolongada con calidad preservada



1. Educación y asesoramiento para auto direccionamiento (empoderamiento y autonomía), para entrenamiento y guía de los cuidadores
2. Uso de productos ortopédicos y dispositivos de tecnología asistiva para facilitar/prolongar el desempeño en AVD
3. Aplicación de los Protocolos de SVNI y tos asistida mecánica con insuflación-exuflación (MIE) para prevenir neumonía y falla respiratoria aguda (FRA)
4. Aplicación de protocolos **de extubación y decanulación** para preservar la calidad de vida relacionada a salud (CVRS) utilizando SVNI continuo y MIE



manejo respiratorio

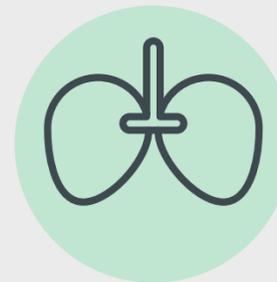
Las complicaciones respiratorias son la causa más importante de morbimortalidad en personas con DMD (1,3). La fatiga de músculos respiratorios, atelectasia, neumonía y falla respiratoria pueden llevar a hospitalizaciones prolongadas, e incluso mortalidad. Sin embargo, la sobrevida de pacientes con enfermedades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

principales objetivos de SVNI + las técnicas de tos asistida



prevenir el fallo respiratorio

evitar las hospitalizaciones, la necesidad de intubación endotraqueal y la traqueostomía



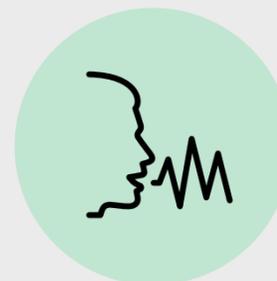
conservar la compliance pulmonar

mantener la distensibilidad pulmonar y elasticidad del pulmón y la caja torácica. 6



mejorar la tos

lograr mejores flujos de tos mediante insuflaciones máximas regularmente realizadas para mantener esencialmente normal la ventilación durante el día



conservar la voz y deglución

permite hablar más alto y fluído
previene las microaspiraciones y aspiraciones hacia el pulmón

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

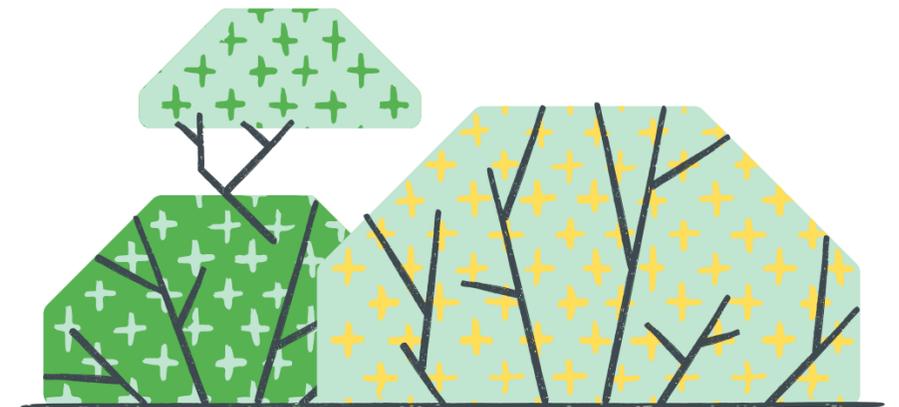
Estudios no invasivos nocturnos de la saturación de O₂ y la CO₂.

3

Evaluación de la calidad de vida asociada a la salud.

evaluación etapa 1

pre- silla de ruedas



intervención

etapa 1 pre silla de ruedas

SNVI Soporte ventilatorio no invasivo

Prevención de la hipoventilación alveolar nocturna sintomática cuando corresponda según la evaluación propuesta.

Dispositivos

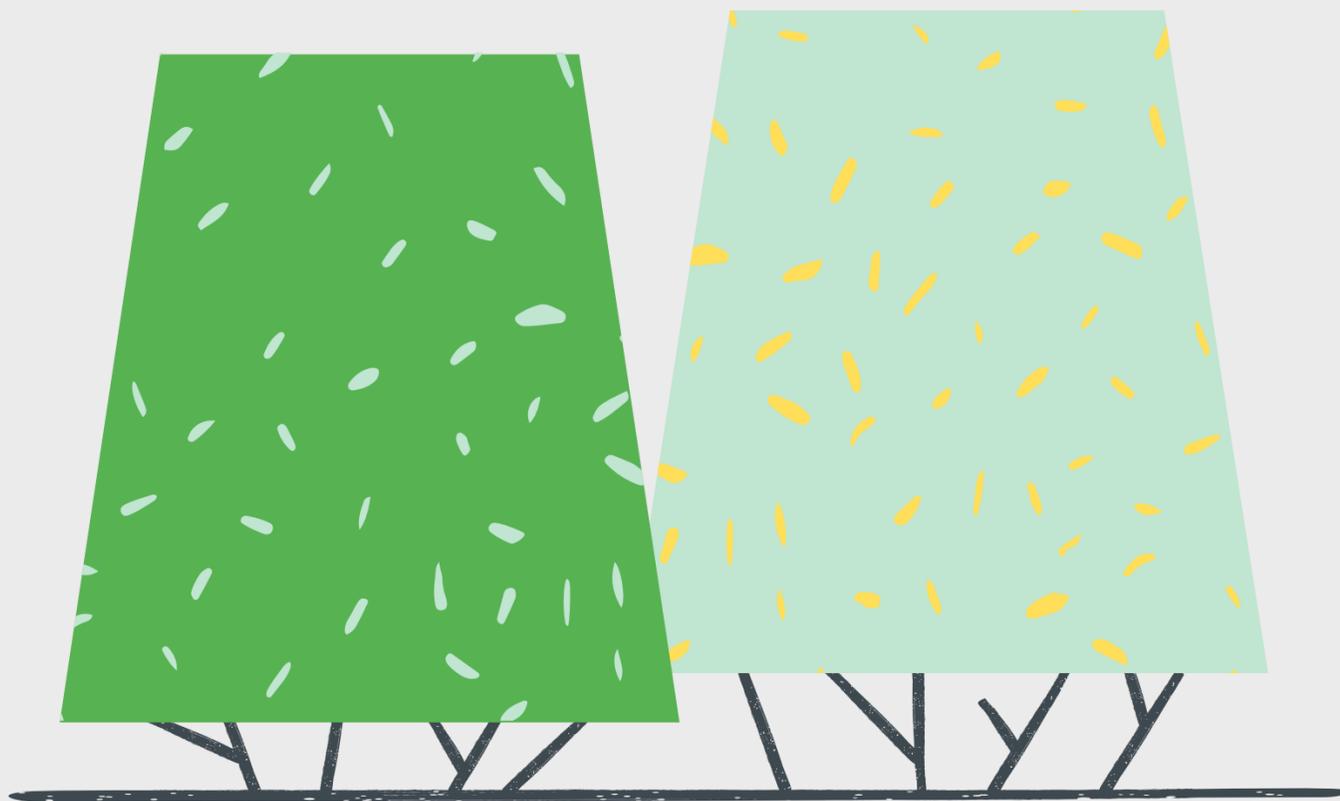
Uso de la técnica de Apilamiento de aire (Air-staking) con ambu-bag para mantener la distensibilidad pulmonar y prevenir el colapso pulmonar.

Ejecutar respiración glossofaríngea.

Protocolos de SVN y tos asistida mecánicamente

Aplicación del protocolo de tos mecánica de insuflación-exsuflación (MIE) mas SVNI para prevenir neumonía y falla respiratoria aguda (FRA).

8,9,14,18,19



1

Medición y registro de la capacidad vital sentado y acostado, los flujos máximos al toser (Pico flujo tosido)

2

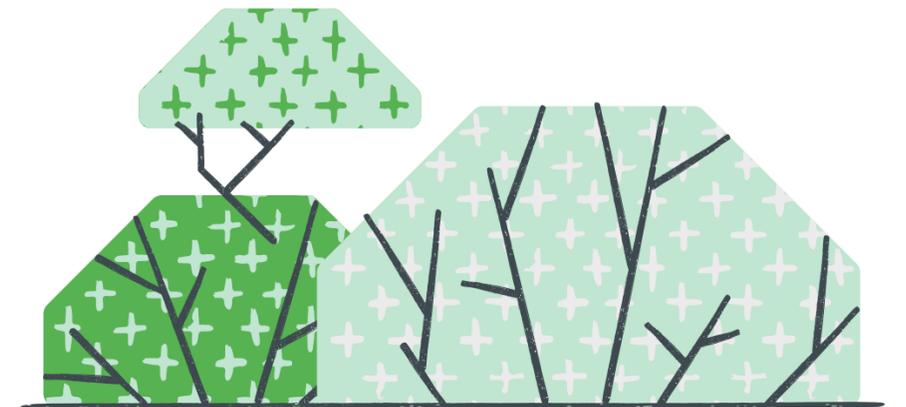
CV < 2000 ml o PFT < 270 L/min
Air Stacking o RGF
PFT < 160 L/min
Tos Asistida

3

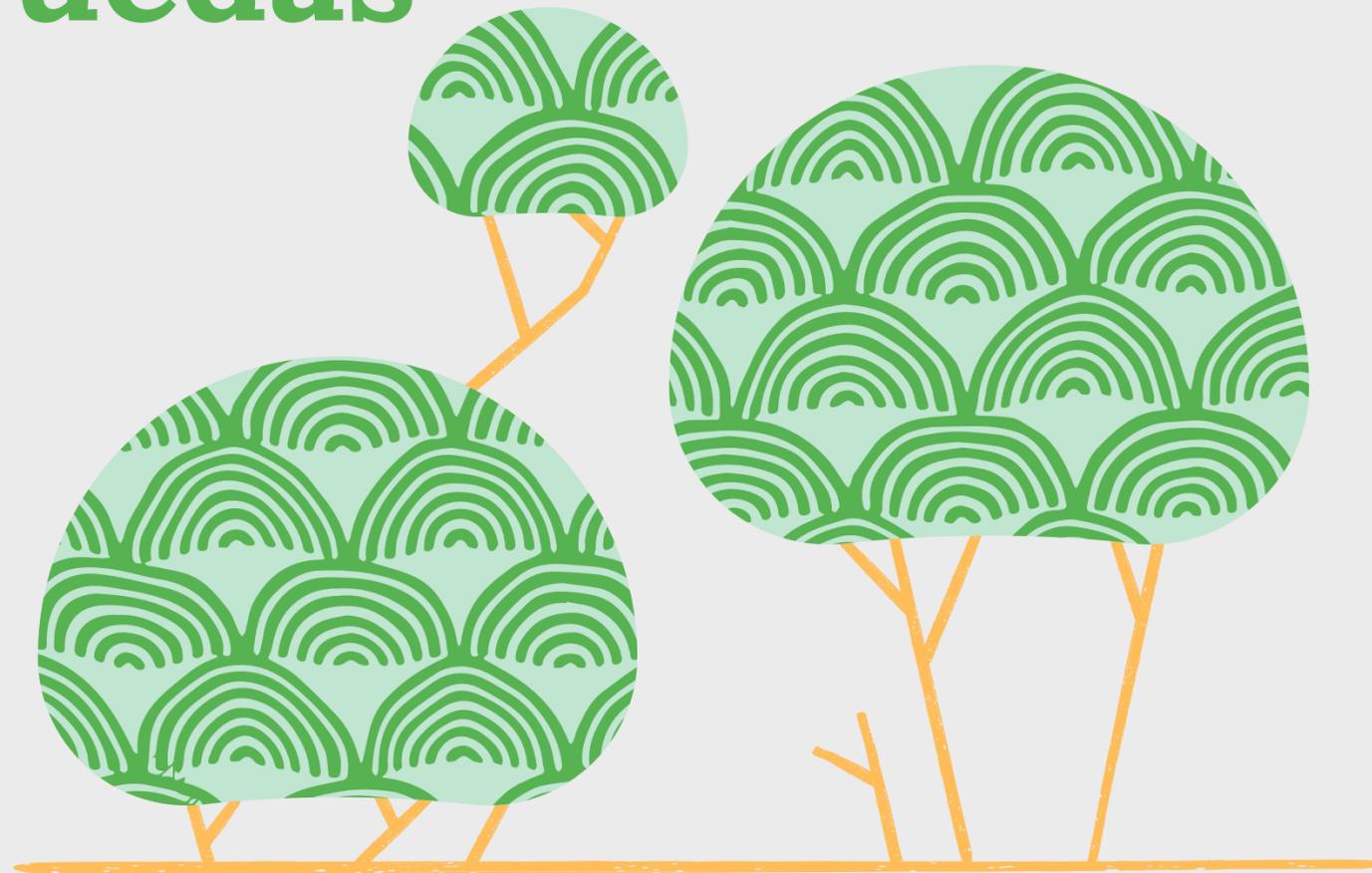
La evaluación de la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria, tiene un rol menos importante, dado que las mediciones previas son las que permiten tomar decisiones de intervención.

evaluación etapa 2

etapa en silla de ruedas



intervención etapa 2 en silla de ruedas



Extubación y decanulación

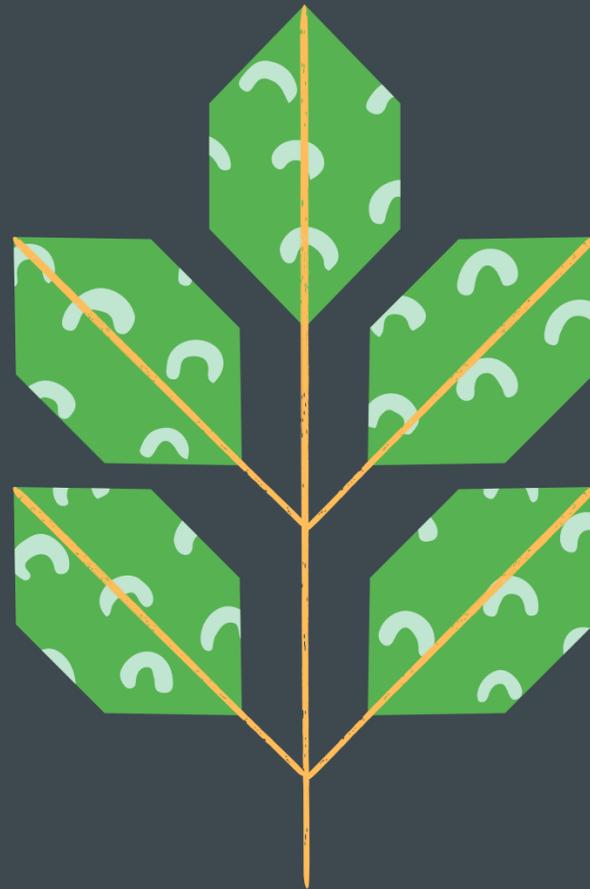
Preservar la calidad de vida relacionada a salud (CVRS) usando SVNI continuo y MIE.

Protocolos de SVN y tos asistida mecánicamente

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

8,9,14,18,19

otros aspectos



El adecuado seguimiento de la función cardíaca y de la deglución puede tener una influencia positiva en el pronóstico de la enfermedad. Por lo tanto, es necesaria una íntima conexión entre los centros pediátricos y de adultos a fin de conseguir el máximo cuidado de estos pacientes.



Otras alternativas al tratamiento respiratorio consisten en la utilización de ejercicios respiratorios de yoga en complemento con kinesioterapia como estrategia terapéutica 29. Esta alternativa ha demostrado impacto positivo tanto en variables de función pulmonar como cardíacas y pueden ser implementadas en programas bajo la supervisión de un equipo médico.



manejo musculoesqueletico

Debe ser preventivo anticipatorio se centra en preservar la extensibilidad muscular, la movilidad articular y la simetría para prevenir y minimizar la contractura y la deformidad y debe ser un componente de la atención en todas las etapas, ajustando los objetivos de rehabilitación a las condiciones físicas restantes.

Dentro del manejo integral, se incluyen :

silla de ruedas

bipedestación

órtesis

ejercicios y niveles de actividad

hidroterapia

elongaciones y posicionamiento



silla de ruedas

El uso oportuno y adecuado puede mejorar la función y la calidad de vida de las personas con DMD y sus cuidadores.

Habitualmente la capacidad de marcha se pierde alrededor de los 9 a 10 años, pero la decisión de cuando usar la primera silla de ruedas así como cuando hacer la transición de una silla manual a una motor es un tema aun controversial, sin embargo su uso suele aparecer con el inicio de las caídas y las dificultades para ponerse de pie.

recomendaciones sobre silla de ruedas



fase ambulatoria tardía

Se recomienda el uso de una silla manual y liviana que asegure una correcta postura y función en sentado.

El asiento debe aliviar las presiones de apoyo y brindar confort. El respaldo debe ser firme y envolvente, con soportes laterales para mantener el tronco y el tórax alineados.

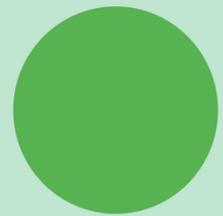
Adicionalmente, se debe utilizar apoyapiés en posición neutra para así evitar la deformidades en cuello de pie.

etapa no ambulatoria temprana

Una silla de ruedas manual con asiento y espaldar personalizado y **sistema de bascula** (sistema tilt), puede ser una opción previa al uso de silla de ruedas motor.

Otra opción es una silla con potencia en las llantas o asistida que generan una **reducción significativa del esfuerzo** necesario para impulsarlas.

silla de ruedas motor



Cuando el compromiso de las extremidades superiores es muy severo, provocando un aumento de la fatiga y una disminución de las distancias a recorrer, se sugiere el cambio de silla por una con motor.



Es recomendable que la silla cuente con sistema postural Tilt, que bascula el asiento y libera presión en el abdomen facilitando la respiración sobre todo luego de alimentarse o cuando lo requiera.



En la actualidad existen comandos especiales (escaner de movimientos oculares) a través de los cuales se puede manejar la silla.
Se requiere de adaptaciones en la silla para el transporte de los equipos de asistencia respiratoria.



órtesis

La prevención de contracturas y retracciones musculares son una indicación importante para el uso de ortesis, así como el adecuado posicionamiento articular y la facilitación de adopción de postura bípeda.

Las zonas más importantes a ortesiar con apoyo de férulas son los tobillos, rodillas y puños.

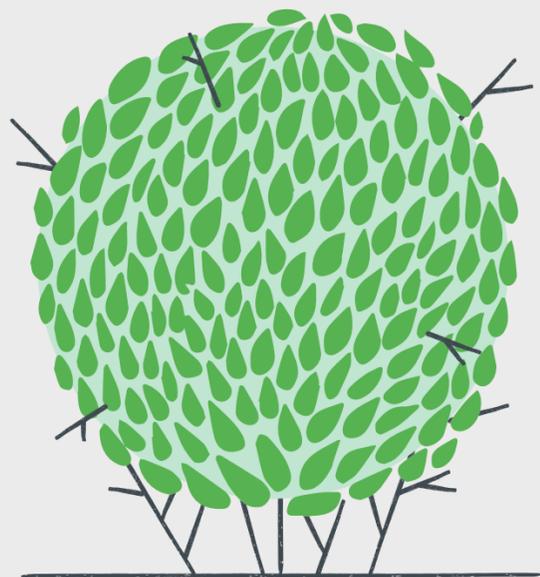
Ningún músculo trabaja de forma aislada en el cuerpo, la elongación de las extremidades colabora a través de las cadenas musculares a retrasar la deformidad torácica.



bipedestación

Se puede implementar en etapa ambulatoria tardía y no-ambulatoria temprana, siempre y cuando, las retracciones de miembros inferiores no sea un factor limitante.

El mobiliario debe ser adecuado en relación con la estatura y peso del paciente. Es de importancia la evaluación de rangos de psoas, isquisurales y de tríceps sural, en forma bilateral, junto con control de tronco para esta posición.



ejercicio físico

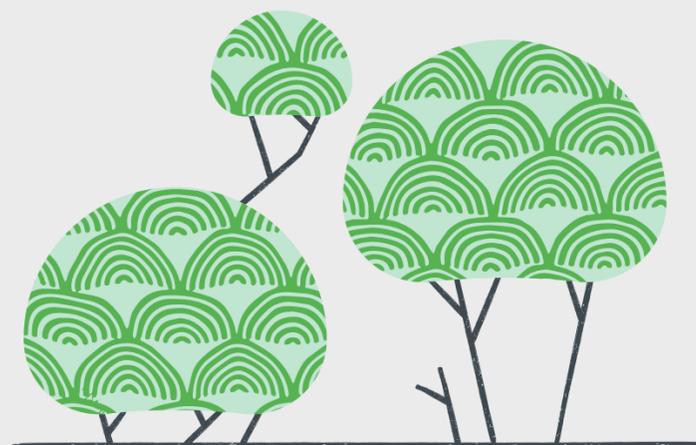
nivel de actividad

Ciertas cantidades de actividad muscular son beneficiosas para prevenir la atrofia por desuso, mantener la fuerza residual, mantener el estado funcional, rangos articulares y la flexibilidad, pero el trabajo muscular excéntrico y ejercicio máximo o de alta resistencia se cree que son perjudiciales e inapropiada debido al riesgo de daño que se puede inducir a las fibras musculares.

El énfasis debe estar dado en la moderación de la intensidad del ejercicio, las actividades de menor duración con tiempos de pausa acordes al estado del paciente, evitar los esfuerzos excesivos y la fatiga asociada al exceso de trabajo.

Como medida orientativa se puede utilizar la percepción de la fatiga como indicador de intensidad de esfuerzo.

elongaciones y posicionamiento



En este grupo de intervenciones se incluyen la elongación activa, activaasistida y pasiva, además de la elongación con el uso de ortesis.

Se debe elongar todos los grupos musculares diariamente, sobre todo aquellos propensos al acortamiento por la posición en silla.

Pectorales, trapecio superior, dorsal ancho, psoas íliacos e isquiosurales se deben elongar diariamente.

Es de vital importancia el empoderamiento de la familia quien debe ser educada para llevar a cabo los ejercicios en el hogar.

hidroterapia



etapa pre silla de ruedas

En esta etapa es muy beneficioso el aporte desgravitatorio del agua permitiendo aumentar la movilidad corporal y la amplitud articular. Es una oportunidad para movilizar el tórax y ejercitar los tiempos respiratorios .

etapa en silla de ruedas

En etapas de mayor rigidez y menor movilidad el objetivo se enfoca en la movilidad articular, el alivio de contracturas y el placer del contacto con el medio.

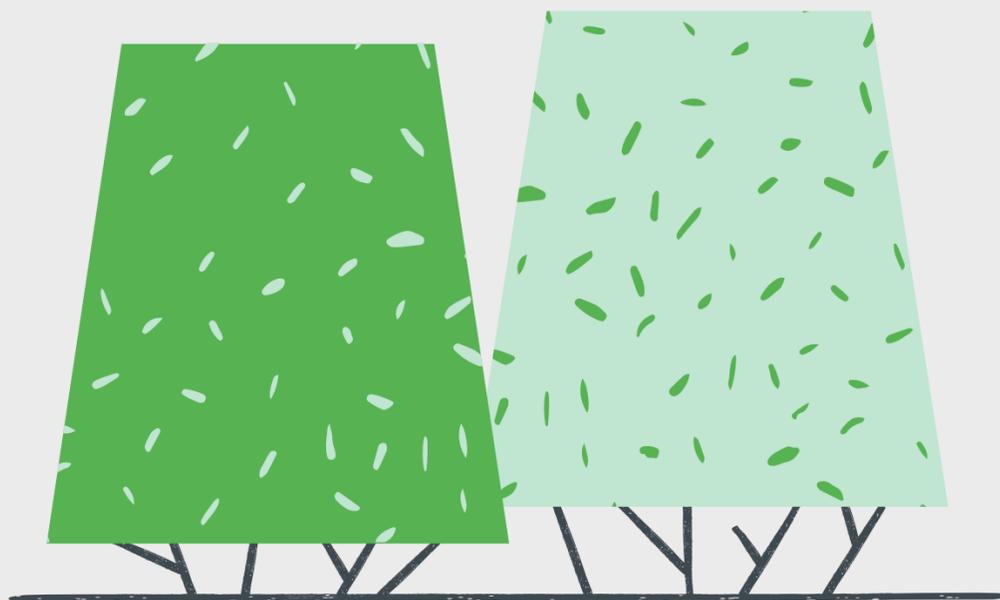
En esta etapa los beneficios de la flotabilidad y la disminución del peso corporal permite también la ejecución de movimientos perdidos en presencia de la gravedad.



manejo de la escoliosis

La escoliosis generalmente se desarrolla después de la pérdida de marcha y progresa rápidamente durante el inicio de la pubertad afectando negativamente la función respiratoria, la alimentación, el sedente y la comodidad. 5

escoliosis



protocolo de SNVI
y tos asistida



compromiso respiratorio

Evaluación de la cifoescoliosis para asesoramiento quirúrgico.

Angulos $> 30^\circ$ requieren de un seguimiento periódico y un angulo mayor a 50° o un aumento anual mayor a 10° sugieren artrodesis.

20-25

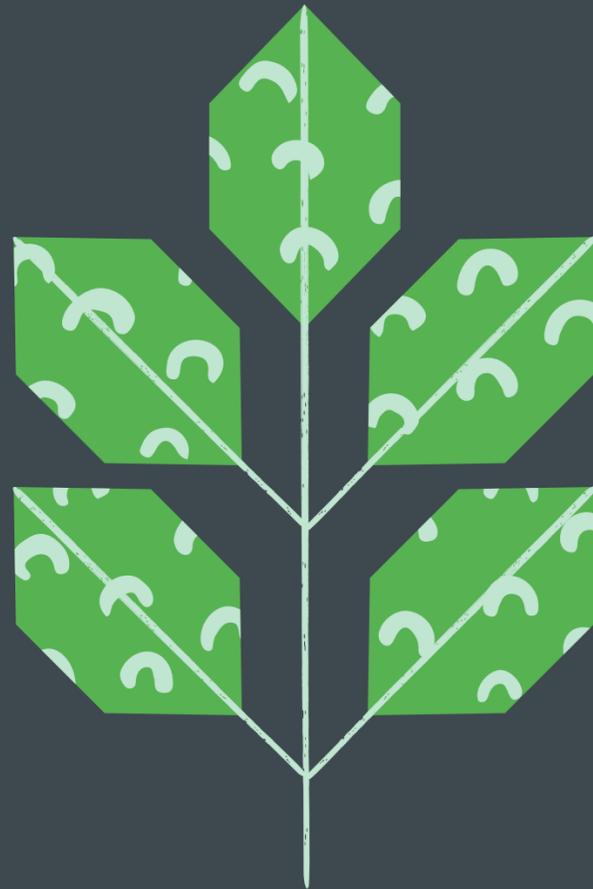
la progresión de la "curva espinal"

El aporte de un equipo multidisciplinario a la hora de tomar la decisión de ofrecer la cirugía y la evaluación preoperatoria son fundamentales para garantizar que la operación sea segura..

luego de la cirugía

El desafío es la rápida y oportuna extubación sin necesidad de traqueostomía a través de protocolos de SVNI y traqueostomía.

conclusiones

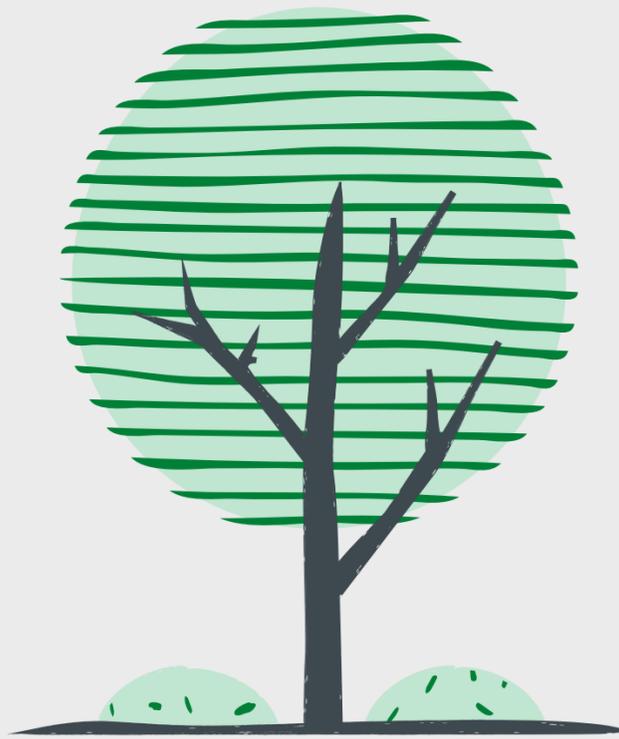


La distrofia muscular de Duchenne al ser una enfermedad progresiva, genera un gran deterioro no solo en quien lo padece, sino también en su entorno familiar, por lo que consideramos importante como equipo multidisciplinario generar estrategias de tratamiento para lograr dar una atención más oportuna y adecuada según la etapa que se está cursando.

...

Desde etapas de mayor independencia, donde se pueden reforzar habilidades más altas, trabajando a un esfuerzo submáximo, hacia etapas donde el manejo postural, manejo de rangos, cambios de posición y principalmente el refuerzo de la rehabilitación respiratorio, luego de iniciar la vida en silla de ruedas, llegan a ser fundamentales para lograr una mayor y mejor calidad de vida.

Es necesario impulsar y fortalecer



1. **Los conocimientos científicos para lograr las capacidades, habilidades y destrezas del personal médico, enfermeras, fisioterapeutas/kinesiólogos y familiares** que participan en la atención directa de pacientes con DMD para optimizar y garantizar el apropiado manejo, en especial los cuidados respiratorios.
2. **El conocimiento práctico de los protocolos de tos asistida, apilamiento de aire (air stacking) y SVNI** y alternativa más eficaces y eficientes para entregar rehabilitación/habilitación respiratoria que asegure la calidad de vida relacionada a salud, manteniendo la meta centrada en el cuidado individualizado y seguro, disminuir la estancia hospitalaria, los días de cuidados intensivos/intermedio y las complicaciones por hipoventilación.

Es necesario impulsar y fortalecer

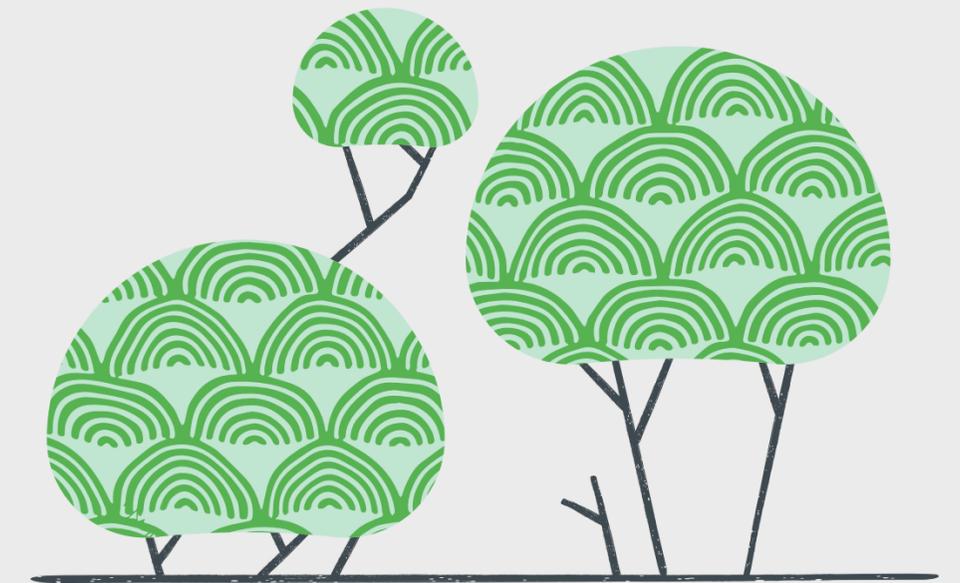


3. Las **estrategias complementaria** a la SVNI como la tos asistida, implementable en la gran mayoría de los pacientes a un costo bajo.

4. Los estudios de función respiratoria son de bajo costo y ellos son el estudio de la CV a través de un ventilometro/ventilografo, espirometría y pico flujo tosido. Estudios no invasivos de ventilación efectiva combinando registro de SpO2 y CO 2 no invasiva como la capnografía.

1. Bach JR. Management of patients with neuromuscular disease. 1a ed. Philadelphia, Pa.: Hanley & Belfius; 2004. 350 p. Capítulo 1: Condiciones de la disfunción primaria de los músculos respiratorios. Capítulo 2: Clasificación y manejo según etapas de las enfermedades neuromusculares.
2. Gomez-Merino E, Bach JR: Duchenne muscular dystrophy: Prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. Am J Phys Med Rehabil 2002;81:411-415.
3. Bach JR., Martínez D. Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. Respir Care 2011; 56(6):744-750.
4. Salinas P.; Prado F.; Pinchak C.; et al. Cuidados Respiratorios para pacientes con enfermedades neuromusculares. Neumol Pediatr 2017; 12 (3): 103 - 113.
5. Prado F.; Salinas P.; García C.; et al. Recomendaciones para la evaluación quirúrgica de la escoliosis en niños con enfermedad neuromuscular. Neumol Pediatr 2010; 5: 67 - 73.
6. Bach JR, Mehta AD. Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: a new patient management paradigm. J Neurorest 2014;2:25-35.
7. Herrero MV. Presiones y pico flujo tosido en la asistencia mecánica de la tos. Revista Cubana de Medicina Militar. 2020; 49(1):175-191
8. Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, et al. Extubation of unweanable patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. Chest 2010;137(5):1033-1039.
9. Bach JR, Saporito LR, Shah HR, et al. Decannulation of patients with severe respiratory muscle insufficiency: efficacy of mechanical insufflation-exsufflation. J Rehabil Med 2014; 46:1037-1041.
10. Bauman KA, Kurili A, Schmidt SL, et al. Home-based overnight transcutaneous capnography/pulse oximetry for diagnosing nocturnal hypoventilation associated with neuromuscular disorders. Arch Phys Med Rehabil 2013;94:46-52.
11. Toussaint M, Pernet K, Steens M, et al. Cough Augmentation in Subjects with Duchenne Muscular Dystrophy: Comparison of Air Stacking via a Resuscitator Bag Versus Mechanical Ventilation. Respir Care 2016;61(1):61- 7.
12. Giménez G. Proyecto de Evaluación y tratamiento en pacientes con Enfermedades Neuromusculares (ENM) y afecciones respiratorias. Carrera de Kinesiología y Fisioterapia de la Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Asunción. Proyecto 2017-2018.
13. Prado F., Valdebenito C., Sassarini I., et al. SVNI en insuficiencia ventilatoria aguda en adolescentes con enfermedad neuromuscular. Neumol Pediatr 2020; 15 (1): 270 - 277
14. Pronello D., Gimenez G., Prado F., et al Traqueostomía en niños: los desafíos de la decanulación, revisión y propuesta de trabajo. Neumol Pediatr 2019; 14 (3): 164 - 174
15. Giménez GC, Herrero MV, Prado F, Bach JR. Alternativas de tratamiento en pacientes con enfermedades neuromusculares y afecciones respiratorias. ANALES FCM 2017; 50 (2): 79-88.

Referencias



15. Giménez GC, Herrero MV, Prado F, Bach JR. Alternativas de tratamiento en pacientes con enfermedades neuromusculares y afecciones respiratorias. ANALES FCM 2017; 50 (2): 79-88.
16. Prado F; Salinas P. Asistencia ventilatoria no invasiva domiciliaria en niños: impacto inicial de un programa nacional en Chile. Rev Chil Pediatr 2011; 82 (4): 287-297
17. Salinas P, Farías A, González X, Rodríguez C: Calidad de vida relacionada en salud: Concepto y evaluación en pacientes con ventilación mecánica no invasiva. Neumol Pediatr 2008; 3 (Supl): 34-9.
18. Bach, J. R., Saporito, L. R., Shah, H. R., et al. Decanulation of patients with severe respiratory muscle insufficiency: efficacy of mechanical insufflation-exsufflation. Journal of rehabilitation medicine 2014; 46(10): 1037-1041
19. Bach JR, Giménez GC., Chiou M. Mechanical In-Exsufflation-Expiratory Flows as Indication for Tracheostomy Tube Decannulation: Case Studies. Am J Phys Med Rehabil 2019;98:e18- e20.
20. Mullender MG, Blom NA, De Kleuver M, et al. A Dutch guideline for the treatment of scoliosis in neuromuscular disorders. Scoliosis 2008; 3: 14-28.
21. Yamashita T, Kanaya K, Kawaguchi S, et al. Prediction of progression of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy: a preliminary report. Spine 2001; 26: E223-226.
22. Yuan N, Fraire JA, Margatis MM, et al. The effect of scoliosis surgery on lung function in the immediate postoperative period. Spine 2005; 30: 2182- 2185.
23. Gill I, Eagle M, Mehta JS, et al. Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure. Spine 2006; 31: 2478-2483.
24. Pavo J, Perez-Grueso FS, Fernandez-Baillo N, et al. Severe restrictive lung disease and vertebral surgery in pediatric population. Eur Spine J 2009; 18: 1905- 1910.
25. Takaso M, Nakazawa T, Imura T, et al. Surgical management of severe scoliosis with high-risk pulmonary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. Int Orthop 2010; 34: 401-406.
26. Grange RW, Call JA. Recommendations to define exercise prescription for Duchenne muscular dystrophy. Exerc Sport Sci Rev. 2007;35(1):12-17.
27. Hyzewicz J, Ruegg UT, Takeda S. Comparison of Experimental Protocols of Physical Exercise for mdx Mice and Duchenne Muscular Dystrophy Patients. J Neuromuscul Dis. 2015;2(4):325-342.
28. Jansen M, van Alfen N, Geurts AC, et al. Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial "no use is disuse". Neurorehabil Neural Repair. 2013;27(9):816-827.
29. Rodrigues MR, Carvalho CR, Santaella DF, et al. Effects of yoga breathing exercises on pulmonary function in patients with Duchenne muscular dystrophy: an exploratory analysis. J Bras Pneumol. 2014;40(2):128-133.

Referencias

