

Rehabilitación en pacientes con enfermedades neuromusculares y con deformidades de la caja torácica

M. Avendaño^a y R. Güell^b

^aDepartamento de Neumología. West Park Health Care Centre. Toronto. Canadá.

^bDepartamento de Neumología. Hospital de la Santa Creu i de Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción

El fracaso de la función respiratoria aparece en un gran número de enfermedades, algunas de ellas relacionadas directamente con el pulmón o las vías aéreas y otras no. Inicialmente la rehabilitación respiratoria (RR) se concentró especialmente en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Después se aplicó a pacientes con capacidad funcional limitada como consecuencia de una insuficiencia respiratoria crónica no relacionada con la obstrucción de las vías aéreas. En este grupo de pacientes la función pulmonar se ve comprometida por procesos que afectan fundamentalmente la bomba respiratoria, como son las enfermedades neuromusculares o las deformidades de la caja torácica. En este capítulo hablaremos de la RR aplicada a estas enfermedades.

Definición de rehabilitación respiratoria

La RR se define como un proceso a través del cual los profesionales de la salud y los especialistas, conjuntamente con el paciente y su familia, trabajan en equipo para alcanzar y mantener una mejoría en la capacidad funcional y en la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) del paciente respiratorio¹. La RR abarca un conjunto de amplios servicios multidisciplinarios diseñados para el manejo de enfermos con problemas respiratorios que, además, pretende cubrir otras necesidades que se derivan de la enfermedad, tales como las alteraciones musculares o los problemas emocionales y sociales.

Las enfermedades neuromusculares y las deformidades de la caja torácica son condiciones patológicas que presentan síntomas y signos específicos, además del compromiso respiratorio asociado. Estas condiciones llevan a un deterioro de la función normal. Dada la gran variedad de enfermedades que cubre la RR, debe indivi-

dualizarse el tratamiento e intentar caracterizar adecuadamente a los pacientes en términos de su dificultad, discapacidad e invalidez. La Organización Mundial de la Salud² (OMS) definió estos términos de la siguiente manera:

– *Dificultad*, es la pérdida o la alteración de la estructura anatómica, de la fisiología o de la función psicológica normales.

– *Discapacidad*, es la restricción debida al deterioro de la capacidad para el desempeño de diferentes actividades de una manera considerada normal para los seres humanos.

– *Invalidez*, es el resultado del deterioro y la incapacidad que impiden o limitan el cumplimiento del papel normal del individuo, dependiendo de la edad, el sexo y los factores sociales y culturales.

Los individuos con enfermedades neuromusculares y con deformidades de la caja torácica presentan diferentes grados de dificultad, discapacidad e invalidez. Por ejemplo, en enfermos con deformidades de la caja torácica, la dificultad se debe a la distorsión de la estructura normal de la caja torácica; la discapacidad se mide por la disminución de la capacidad vital y de la capacidad pulmonar total, y la invalidez puede incluir el aislamiento social. Algunos pacientes están totalmente inválidos y son incapaces de funcionar en su comunidad, requiriendo constantes atenciones y cuidados. En otros casos, el enfermo puede tener desventajas sociales no relacionadas con el grado de deterioro y discapacidad, sino debidas a las circunstancias que lo rodean, por ejemplo, barreras arquitectónicas (falta de acceso para sillas de ruedas), falta de dinero, falta de apoyo familiar o falta de educación.

Programa de rehabilitación respiratoria

El programa de RR incluye educación del paciente y su familia, incorpora estrategias para respirar más confortablemente (fisioterapia), para ahorrar energía en las actividades de la vida diaria, ejercicios de entrenamiento supervisados, apoyo emocional y social y modificaciones de la conducta³⁻⁶.

Correspondencia: Dra. M. Avendaño.
West Park Health Care Centre, 82 Buttonwood Avenue.
Toronto, Ontario, M6M 2J5 Canadá.
Correo electrónico: mavendan@westpark.org

Recibido: 17-2-2003; aceptado para su publicación: 18-2-2003.

El objetivo principal de la RR es alcanzar el máximo nivel de funcionamiento independiente y mejorar la CVRS de los pacientes. Uno de los síntomas más importantes para los enfermos con enfermedades neuromusculares y con deformidades de la caja torácica es la disnea que limita su capacidad funcional. Es, por lo tanto, muy importante tratar de mejorar la función pulmonar. Existen otros problemas importantes que deben abordarse, como la tos y dificultad de expectorar, la movilidad, la pérdida de peso o la dificultad de la ingesta de alimentos. Estos enfermos, además, frecuentemente tienen altos niveles de ansiedad y depresión que necesitan ser tratadas para que el individuo pueda participar en actividades físicas y sociales que le permitan mejorar su CVRS. Por lo tanto, los objetivos de la RR deben adaptarse a la realidad de cada paciente y a sus posibilidades de mejoría. Por ejemplo, los enfermos con enfermedades neuromusculares degenerativas no podrán mejorar su capacidad para realizar actividades físicas, pero sí pueden lograr una mayor participación en actividades sociales.

Equipo de rehabilitación respiratoria

El equipo que constituye la RR debe ser multidisciplinario. Ha de incorporar diversos trabajadores de la salud especialistas en la RR que deben trabajar en equipo. Cada disciplina aporta a la RR diferentes perspectivas e impresiones del paciente. A su vez, a éste se le considera también un miembro del equipo, y participa activamente en el establecimiento de los objetivos del programa. Es importante recalcar que no todos los programas de RR tienen acceso a todas las disciplinas que constituyen el equipo ideal. Lo fundamental, sin embargo, es que las diferentes tareas se lleven a cabo. Por ejemplo, si no se cuenta con terapeutas respiratorios, parte de los diferentes aspectos de su labor podrán ser responsabilidad del médico, de la enfermera o de la fisioterapeuta. Una figura importante y específica en los programas de RR de los enfermos neuromusculares es el logopeda, que deberá abordar los trastornos de la masticación, de la deglución^{7,8} y de la comunicación que presentan estos pacientes.

Rehabilitación de los enfermos neuromusculares

Muchas de las enfermedades neuromusculares afectan los músculos respiratorios, lo que provoca un alto riesgo de desarrollar complicaciones pulmonares importantes e induce una alta mortalidad prematura. Las enfermedades neuromusculares suelen afectar la fun-

ción diafragmática favoreciendo la aparición de una insuficiencia respiratoria hipercápnica⁹⁻¹¹. A menudo estos pacientes presentan un movimiento paradójico del diafragma, sobre todo en posición de decúbito supino¹². La RR debe enfocarse tanto a los músculos esqueléticos como respiratorios. En la tabla I se indica qué pacientes se remiten con mayor frecuencia a RR.

El papel de la fisioterapia convencional

En estos pacientes, la fisioterapia debe contemplar varios aspectos que se engloban fundamentalmente en dos grandes grupos de técnicas:

1. Movilización y prevención de la rigidez y espasticidad de los músculos esqueléticos, realizando ejercicios pasivos de movilización de todas las articulaciones y músculos, acordando con el neurólogo qué tipo de ejercicio se puede practicar en cada enfermedad. Un aspecto importante es prevenir la rigidez de la caja torácica mediante técnicas de hiperinsuflación que pueden transitoriamente incrementar la compliancia tanto de la caja como del pulmón. Otros métodos de insuflación consisten en el uso de la respiración glossofaríngea¹³, la respiración máxima intermitente a presión positiva o la ventilación mecánica (VM). Se ha señalado que sesiones periódicas de hiperinsuflación incrementan la capacidad vital forzada, aunque lógicamente dependerá de la fase de la enfermedad¹⁴.

2. Asegurar el adecuado funcionamiento del diafragma y facilitar la eliminación de secreciones. Utilizando técnicas como la ventilación diafragmática se puede optimizar el trabajo diafragmático. Las técnicas específicas para estimular la tos y la eliminación de secreciones dependerán del tipo de enfermedad y de su fase evolutiva, puesto que la fuerza de los músculos respiratorios (inspiratorios y espiratorios) es fundamental para conseguir una tos eficaz. En algunas ocasiones las técnicas habituales de tos pueden ser útiles¹⁵, pero a menudo en estos pacientes es necesario incorporar técnicas de tos asistida manual o usar artilugios como el In-Exsuflator[®], la respiración máxima intermitente a presión positiva o la VM por método no invasivo para ayudar a eliminar las secreciones^{14,16}.

El papel del ejercicio

La principal consecuencia de las enfermedades neuromusculares progresivas es la reducción de la actividad física, lo que tiene un impacto negativo en la CVRS de estos pacientes. Un hecho común en este grupo de enfermedades es la disminución de la masa muscular funcional debida a la atrofia, a la falta de uso secundario a un estilo de vida sedentario y a la degeneración muscular inherente a la enfermedad misma¹⁷. Los tres problemas más frecuentemente mencionados por los enfermos neuromusculares son la debilidad muscular, las dificultades para hacer ejercicio y la fatiga. La falta de actividad física puede desencadenar, a la larga, un riesgo mayor para desarrollar enfermedad coronaria, obesidad, osteoporosis, ansiedad y depresión¹⁸⁻²⁰. La eficacia de

TABLA I

Enfermedades neuromusculares que más frecuentemente se incluyen en programas de rehabilitación respiratoria

Distrofia muscular de Duchenne
Distrofia muscular de Becker
Distrofia muscular miotónica
Atrofia muscular espinal
Esclerosis lateral amiotrófica
Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth
Miopatías mitocondriales

un programa de ejercicios en estos enfermos y de tratamientos farmacológicos que mejoren la movilidad y la integración en la comunidad debe investigarse. Es necesario establecer pautas de ejercicios que incluyan recomendaciones relacionadas con la frecuencia, intensidad y duración de los ejercicios para que tengan resultados beneficiosos, así como el desarrollo de nuevos enfoques para mejorar los niveles de actividad física en personas con diferentes grados de deterioro neuromuscular. El papel de los ejercicios diseñados para mejorar la función de los músculos esqueléticos y la capacidad funcional de los enfermos neuromusculares ha sido motivo de muchas controversias. Se cuestiona la capacidad de estos músculos para responder a ejercicios de resistencia, especialmente cuando se considera que el ejercicio contribuye a su debilidad²¹. Las enfermedades neuromusculares congénitas se caracterizan por la progresión de la debilidad muscular. La velocidad con que se produce esta progresión es diferente en las distintas enfermedades y a veces dentro de la misma categoría diagnóstica. Por ejemplo, algunos de los niños con distrofia muscular de Duchenne requieren la silla de ruedas a los 8 años, mientras que otros la necesitan a los 14 o 15 años. Bakker et al²² investigaron los factores que pueden predecir el cese de la deambulación en 44 enfermos con distrofia muscular de Duchenne. La reducción de la fuerza muscular de la extensión de la cadera y la reducción de la fuerza de la dorsiflexión del tobillo parecen ser los factores que hacen que estos niños no puedan caminar y necesiten la silla de ruedas. Varios estudios prospectivos de niños sometidos a ejercicios diarios para intentar aumentar la fuerza muscular^{23,24} demostraron que se producía una mejoría muy transitoria en la función muscular o no había ningún efecto. Han pasado más de 20 años desde que estos estudios se realizaron y aún no se ha investigado la posibilidad de entrenar específicamente los extensores de la cadera y los dorsiflexores del tobillo para observar los efectos en la preservación de la capacidad de caminar en estos niños. Hasta que exista una mejor comprensión de la fisiopatología de las diversas enfermedades neuromusculares, tanto en seres humanos como en modelos en animales, es difícil comprender la adaptación de los músculos a los diferentes tipos de regímenes de ejercicios. En un acuerdo general sobre el papel del ejercicio en enfermedades neuromusculares²⁵, se concretaron las siguientes recomendaciones:

- Adoptar un estilo de vida que incluya actividades recreacionales y deportivas en combinación con una nutrición adecuada. El objetivo es mejorar la capacidad funcional y las actividades de la vida diaria.
- Ejercicios de intensidad moderada para entrenamiento de resistencia, que pueden producir aumentos modestos de la fuerza muscular si la debilidad no es muy importante y la progresión de la enfermedad es lenta.
- Ejercicios aeróbicos moderados que pueden provocar una adaptación cardiovascular modesta, cualitativamente similar a la de los individuos sin ninguna alteración de la función muscular.

TABLA II
Pacientes con deformidades de la caja torácica que son remitidos a rehabilitación respiratoria

Cifoscoliosis idiopática
Cifoscoliosis secundaria a traumatismo
Cifoscoliosis secundaria a toracoplastia y otras secuelas de tuberculosis
Cifoscoliosis secundaria a enfermedad de Pott
Cifoscoliosis secundaria a poliomielitis
Cifoscoliosis secundaria a enfermedades neuromusculares

TABLA III
Criterios de descanulación⁴⁸

1. Enfermo mentalmente alerta y cooperativo
2. Necesidad mínima de oxígeno
3. Saturación arterial de oxígeno > 90%
4. Función bulbar adecuada con mecanismo de la deglución intacto
5. Ausencia de una historia de adicción a drogas o de ataques convulsivos
6. Flujo espiratorio máximo de la tos (pico flujo de la tos) > 3 l/s
7. Estructuras faciales intactas

- Los enfermos neuromusculares presentan una respuesta variable al entrenamiento que depende del grado de debilidad muscular, de la rapidez con que la enfermedad progresa, del grado de fatigabilidad y del nivel de acondicionamiento. La fatigabilidad puede reducirse en ciertos casos con programas en que cortos períodos de actividad se alternan con períodos de reposo (entrenamiento a intervalos).

El papel del entrenamiento de los músculos respiratorios

En relación con el entrenamiento específico de los músculos respiratorios, también existen muchas controversias y hay pocos estudios que puedan determinar su eficacia. Considerando que los músculos respiratorios constituyen la bomba ventilatoria, es lógico pensar que entrenar estos músculos debe ser lo adecuado. El entrenamiento puede estar dirigido a incrementar su fuerza o su aguante. Existen dispositivos comercializados (Pflex®, Dispositivo Umbral®, entre otros) de manejo muy simple, pero es imprescindible educar y monitorizar adecuadamente las estrategias de respiración. También es importante establecer el nivel de resistencia inspiratoria impuesta y sobre todo el tiempo y modo de entrenamiento. No hay pautas establecidas, pero parece lógico que la carga inspiratoria no debe ser excesiva y sí progresiva, y que el tiempo de trabajo no debe ser muy largo, posiblemente con períodos de descanso. Un buen método de trabajo sería un entrenamiento a intervalos. Diversos autores han mostrado mejorías en los pacientes con enfermedades neuromusculares y los estudios parecen apoyar la implantación de un programa de entrenamiento temprano de los músculos respiratorios para poder combatir mejor complicaciones como infecciones respiratorias²⁶⁻²⁹. Gross y Meiner²⁹ estudiaron los resultados de un programa de entrenamiento de los

TABLA IV
Requisitos de los pacientes con ventilación mecánica para participar en un programa de rehabilitación respiratoria

Mentalmente alerta y cooperativos
Motivados y capaces de entender que la ventilación mecánica es a largo plazo
Comprender que van a participar en un entrenamiento que les permitirá volver a vivir en la comunidad a pesar de la necesidad del ventilador
Médicamente estables
Debe existir una posibilidad real de que puedan retornar a la comunidad: no sólo tienen vivienda sino también personas que los cuidarán

músculos respiratorios aplicado a diversas enfermedades neuromusculares y mostraron una mejoría tanto en los parámetros de la función muscular (presión inspiratoria máxima [PIM] y máxima ventilación voluntaria [VVM]) como en la capacidad de realizar las actividades de la vida diaria y una reducción en la frecuencia de las exacerbaciones respiratorias.

Rehabilitación de los enfermos con deformidades de la caja torácica

Al igual que en el caso de los enfermos neuromusculares, un cierto número de estos pacientes son todavía referidos para rehabilitación después de haber estado en la unidad de cuidados intensivos y de haber sufrido episodios graves de insuficiencia respiratoria. Estos pacientes llegan a la rehabilitación en muchas ocasiones siendo ya portadores de VM con traqueostomía. Se distinguen dos grupos de pacientes con deformidades de la caja torácica³⁰: los que presentan deformidades más o menos estables (idiopáticas, secundarias a traumatismo, secundarias a toracoplastias o debidas a tuberculosis de la columna vertebral, como el mal de Pott), y aquellos en los que la deformidad de la pared torácica es secundaria a una enfermedad neuromuscular o a poliomiélitis (tabla II).

El papel de la fisioterapia convencional

En la bibliografía existe un número reducido de estudios sobre la eficacia de la RR en pacientes con deformidades de la caja torácica. Dyner-Jama et al³¹ estudiaron el efecto de ejercicios respiratorios asimétricos sobre la función respiratoria en niños con escoliosis (edad media: 12 años) y encontraron que había un pequeño incremento de la capacidad vital forzada y del volumen espiratorio forzado en el primer segundo después de un período de 24 días de ejercicios diarios. Existen también algunos estudios que demuestran que con la aplicación de técnicas de “ventilación dirigida” mejoran la condición muscular, la disnea y la capacidad de ejercicio³⁰; sin embargo, no hay datos en la bibliografía que permitan comprobar si se retrasa la aparición de las complicaciones respiratorias debidas a la deformidad de la caja torácica. También se han propuesto técnicas de hiperinsuflación pulmonar para mejorar la compliancia pulmonar, pero no hay datos concluyentes. Finalmente, debemos considerar la aplicación de técnicas

para facilitar la eliminación de secreciones si los pacientes presentan una cifoscoliosis secundaria a toracoplastia o secuelas posttuberculosis, puesto que a menudo se asocian bronquiectasias.

El papel del ejercicio

Los pacientes con cifoscoliosis presentan una combinación de los efectos de la disminución de la compliancia de la pared torácica y de la debilidad de los músculos respiratorios. Las limitaciones funcionales y clínicas en estos pacientes se deben a la rigidez y a la distorsión de la pared torácica que conducen a un aumento del trabajo ventilatorio. Estas limitaciones son inicialmente aparentes durante el ejercicio, pero posteriormente también en reposo. Parsch et al³² estudiaron el efecto de la actividad deportiva en pacientes con escoliosis idiopática. Los autores concluyen que, con el tiempo, los pacientes con escoliosis idiopática tienen limitaciones cuando se les compara con sujetos de la misma edad sin dicha enfermedad. Los principales factores que limitan a estos pacientes son la capacidad funcional disminuida y el dolor de espalda.

En este grupo de pacientes, las limitaciones funcionales tienen un origen similar a las de otros pacientes con trastornos respiratorios, incluyendo la EPOC. La disnea es un factor prominente en las limitaciones para la actividad física, así como también la fatiga, los largos períodos de inactividad y la falta de entrenamiento de los músculos. Todos estos factores contribuyen a la debilidad generalizada, de modo que sería lógico pensar que un programa de entrenamiento general sería útil en los pacientes con deformidades de la caja torácica; sin embargo, no hay en la bibliografía estudios que aporten luz sobre sus beneficios.

Rehabilitación de los pacientes que reciben ventilación mecánica a largo plazo

La insuficiencia respiratoria crónica afecta a una larga y variada lista de patologías, no sólo pulmonares, sino también enfermedades en las que el principal órgano o sistema afectado no es necesariamente el pulmón. En estos pacientes la VM ha demostrado mejorar tanto la función pulmonar como la CVRS³³⁻⁴⁰. En ocasiones es necesaria una VM continua y en otras únicamente nocturna, teniendo en cuenta que el fracaso de la bomba ventilatoria se produce sobre todo durante el sueño⁴¹⁻⁴⁶. El objetivo de la RR en estos enfermos es procurarles la posibilidad de aminorar los factores que les causan la incapacidad y ayudarles a reinsertarse en la comunidad en la medida que su discapacidad les permita. Existen diferencias muy importantes entre la RR general y la rehabilitación de pacientes que requieren VM⁴⁷. En la rehabilitación de los enfermos que requieren VM, a los diferentes componentes de la RR en general se agrega la necesidad de seleccionar el sistema de ventilación más adecuado para las necesidades del paciente, así como también la evaluación de la vía aérea superior, del mecanismo de la deglución, del estado nutricional (especialmente cuando los enfermos reciben alimentación

enteral) y de las necesidades especiales que presentan estos enfermos: acceso a su entorno, la silla de ruedas, poleas para el traslado de la cama a la silla y viceversa, etc. La RR de los enfermos que requieren VM presenta desafíos únicos para el equipo de trabajadores de la salud. Las diversas disciplinas deben tener la habilidad de enfocar y tratar los distintos aspectos de la RR general, así como los requerimientos especiales de los enfermos ventilados. El equipo de RR debe ser capaz de iniciar o modificar el sistema de ventilación de acuerdo con las necesidades de los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica y debe ayudarles a reinsertarse en la comunidad cuando han alcanzado estabilidad clínica, aunque permanezcan dependientes del ventilador. Además, un paciente que va a vivir en la comunidad con un sistema que lo mantiene vivo de forma artificial presenta un conjunto de problemas psicológicos y sociales que necesitan ser considerados antes de darle de alta del hospital. En algunos casos son estos problemas los que finalmente determinan el éxito de la reinserción en la comunidad.

Hay dos grupos de enfermos a los que la ventilación a largo plazo les permite la participación en un programa de RR⁴⁷:

1. Enfermos en los cuales la ventilación se inicia en fase estable con el objetivo de alcanzar una estabilidad médica completa (ventilación electiva). Se trataría de los pacientes con criterios clínicos y/o funcionales de VM pero que no han presentado ningún episodio agudo de insuficiencia respiratoria. En este grupo de pacientes, la RR comienza por estabilizar al enfermo con el inicio electivo de la VM no invasiva durante la noche. Una vez que la ventilación está bien establecida, el enfermo puede participar en un programa convencional de RR que le permita mejorar su capacidad funcional.

2. Enfermos en los cuales la ventilación se inició durante un episodio de insuficiencia respiratoria aguda y que, a pesar de estar médicamente estables, no recuperan la capacidad de respirar espontáneamente (ventilación obligada). Estos pacientes generalmente son remitidos desde la unidad de cuidados intensivos. En general la mayoría están ventilados a través de una traqueostomía. Los objetivos de la RR en este grupo de pacientes se centran en prepararlos para retornar a la comunidad, instruir a sus cuidadores sobre cómo proveer el cuidado y, por último, educarlos para que sean capaces de participar en actividades recreativas y sociales. En este grupo de pacientes, el sistema de ventilación necesita evaluarse constantemente porque las necesidades del enfermo pueden cambiar día a día y hay que evaluar la posibilidad de retirar la traqueostomía⁴⁸ (tabla III).

Evaluación del paciente

Cada miembro del equipo de RR debe evaluar al enfermo desde el punto de vista de su disciplina. Cuando la enfermedad lo permite, especialmente en los pacientes con deformidades de la caja torácica, es importante evaluar la fuerza de los músculos respiratorios y de los esqueléticos. Cuando está indicado (situación de desnutri-

ción o sospecha de aspiraciones), debe hacerse un estudio de la deglución, incluyendo estudios radiológicos como la videofluoroscopia⁷. Se debe tratar de mejorar el estado nutricional con dietas adecuadas o con la colocación de una sonda de gastrostomía, si es preciso^{7,8}. Es de extrema importancia explorar la capacidad de comunicación, especialmente en los enfermos con traqueostomía. Cuando los enfermos no pueden hablar, debe buscarse un sistema que les permita llamar a sus cuidadores cuando los necesitan y comunicarse en general⁴⁹. No se deben olvidar los aspectos no médicos que necesitan ser también evaluados cuidadosamente; nos referimos a la capacidad del enfermo de cuidarse a sí mismo y de realizar actividades de la vida diaria o, cuando son totalmente dependientes para todas sus necesidades, la capacidad de dirigir a sus cuidadores. Asimismo es preciso explorar la dinámica familiar y la situación en el hogar.

Componentes del programa de rehabilitación del paciente con ventilación mecánica

En la tabla IV se recoge la lista de condiciones que permiten a los pacientes ventilados participar en un programa de RR. Un requisito importante en el manejo de estos pacientes es la motivación y la aceptación de la enfermedad, así como el aprendizaje del control de la enfermedad dentro de los límites que ésta le permita; se plantea convertir al paciente en un "experto" en la enfermedad y su manejo tal como propone Tattersall⁵⁰.

Las características especiales de los programas de RR para los pacientes ventilados son:

– *Educación sobre el sistema de ventilación.* Tanto el paciente como su familia necesitan entender bien que la VM es necesaria para preservar el bienestar y la vida del paciente. Las diferentes disciplinas son responsables de los distintos aspectos del entrenamiento. En la tabla V se

TABLA V
Requisitos para considerar que los pacientes con ventilación mecánica y sus cuidadores conocen adecuadamente la enfermedad y su manejo⁴⁷

1. Funcionamiento del ventilador y cómo resolver problemas de mal funcionamiento
2. Ventilación manual para mantener la ventilación en caso de que la máquina falle
3. Mantenimiento de los circuitos y de las conexiones para evitar las fugas
4. Limpieza del ventilador y sus accesorios
5. Mantenimiento de la vía aérea en los pacientes con traqueostomía: aspiración de secreciones, cambios de los apósitos, cambio del tubo de traqueostomía
6. Cuidado personal (vestirse, baño, alimentación oral)
7. Cuidado de los tubos de alimentación enteral
8. Movilidad pasiva de las extremidades para evitar contracturas en los enfermos neuromusculares
9. Cuidados y precauciones especiales para evitar úlceras de decúbito
10. Cuidado regular de la eliminación urinaria e intestinal
11. Manejo de los medicamentos
12. Manejo de las emergencias: ¿qué hacer?, ¿a quién llamar?, ¿adónde ir?
13. Técnicas de comunicación

exponen los conocimientos necesarios que los enfermos y sus cuidadores deben tener antes de dejar el hospital. En enfermos totalmente dependientes del ventilador, el entrenamiento en el uso de la respiración glossofaríngea¹³ es aconsejable como una medida de seguridad.

– *Ejercicios de entrenamiento.* Muy limitados en enfermos con problemas neuromusculares, pero útiles en enfermos con deformidades de la caja torácica¹⁷⁻²⁵.

– *Entrenamiento en las actividades de la vida diaria.* Los enfermos aprenden a planear sus actividades con tiempo, a establecer prioridades en lo que quieren hacer y a usar artilugios especiales. Se les enseñan también las técnicas de ahorro de energía para realizar las actividades diarias. Los enfermos que requieren ventilación continua son los más incapacitados físicamente y se benefician enormemente con los avances en la tecnología. Aprenden a “conducir” la silla de ruedas eléctrica, a usar aparatos que les permiten controlar su entorno como, por ejemplo, llamar por teléfono, encender la televisión, usar el ordenador, abrir la puerta de su cuarto⁴⁹, etc.

– *Técnicas de relajación.* Se emplean para aliviar la ansiedad del paciente.

– *Apoyo psicológico y social.* La enfermedad crónica, la necesidad de VM, la incapacidad progresiva y el aumento de la dependencia de estos enfermos para su cuidado crean conflictos tanto para el paciente como para su familia⁵¹⁻⁵³. Estos conflictos deben ser considerados en el manejo de estos enfermos. Todas las disciplinas del equipo de rehabilitación contribuyen a ayudar en este aspecto. Se fomenta la participación activa tanto del enfermo como de su familia en el establecimiento del plan de cuidados.

Comentario final

La VM en este grupo de enfermos promueve la estabilidad médica, mejora su funcionamiento durante el día y facilita su independencia. Además, permite al individuo vivir en la comunidad. En los últimos 20 años se han reconocido los beneficios de la RR, que sin embargo no se ha puesto a disposición de los enfermos ventilados.

Debemos considerar algunos aspectos que necesitan nuestra atención, tales como: cuándo iniciar de forma electiva la VM; cómo identificar mejor a los individuos a quienes la VM les permitirá participar en un programa de RR; conseguir un mejor entrenamiento de los trabajadores de la salud en el cuidado de los enfermos con VM a largo plazo; crear más unidades médicas que ofrezcan RR a los enfermos ventilados; promover la creación de lugares en la comunidad en que los enfermos ventilados puedan vivir, y por último, promover la creación de servicios de apoyo para el cuidado de estos enfermos en la comunidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fishman A. Pulmonary rehabilitation. En: Fishman A, editor. Pulmonary rehabilitation. New York: Marcel-Dekker, Inc., 1996; p. 15-31.

2. WHO. International classification of impairments, disabilities and handicaps: a manual of classification relating to the consequences of disease. Geneva: World Health Organization, 1980.
3. Tjep BL. Pulmonary rehabilitation program organization. En: Casaburi R, Petty Th, editors. Principles and practice of pulmonary rehabilitation. Philadelphia: Saunders, 1993; p. 302-16.
4. Hodgkin JE, Connors GL, Bell CW. Pulmonary rehabilitation: guidelines to success. Philadelphia: Lippincott, 1993.
5. Goldstein RS, Avendano M. Model program development and outcomes in chronic obstructive pulmonary disease. En: Bach JR, Haas F, editors. Pulmonary rehabilitation. Physical medicine and rehabilitation clinics of North America. Philadelphia: Saunders, 1996.
6. Lareau SC, ZuWallack R, Carlin B, et al. Pulmonary rehabilitation. Chest 1999;159:1666-82.
7. Willing TN, Gilardeau C, Kazandjian M, et al. Dysphagia and nutrition in neuromuscular disorders. En: Bach J, editor. Pulmonary rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions. Philadelphia: Hanley & Belfus, 1996; p. 353-71.
8. Willing TN, Paulus J, Lacau St Guily, et al. Swallowing problems in neuromuscular disorders. Arch Phys Med Rehabil 1994;75: 1175-81.
9. Gibson G. Diaphragmatic paresis: pathophysiology, clinical features and investigation. Thorax 1989;44:960-70.
10. Newsom Davis J. The respiratory system in muscular dystrophy. Br Med Bull 1980;36:135-8.
11. Goldstein R. Hypoventilation: neuromuscular and chest wall disorders. Clin Chest Med 1992;13:507-21.
12. Fromageot C, Lofaso F, Annane D, et al. Supine fall in lung volumes in the assessment of diaphragmatic weakness in neuromuscular disorders. Arch Phys Med Rehabil 2001;82:123-8.
13. Dail CW, Affeldt JE. Glossopharyngeal breathing (video). Los Angeles College of Medical Evangelists, 1954.
14. Bach JR. Pulmonary rehabilitation in muscular disorders. En: Fishman AP, editor. Pulmonary rehabilitation. Lung biology in health and disease. Vo. 91. New York: 1996; p. 701-23.
15. Sangenis M. Fisioterapia respiratoria. En: Güell R, De Lucas P, editores. Rehabilitación respiratoria. Madrid: Medical Marketing Communications, 1999; p. 173-87.
16. Bach JR. Pulmonary rehabilitation considerations for Duchenne muscular dystrophy: the prolongation of life by respiratory muscle aids. Critical Reviews in Physical and Rehabilitation Medicine 1992;3:239-69.
17. McDonald CM. Physical activity, health impairments, and disability in neuromuscular disease. Am J Phys Med Rehabil 2002;81 (Suppl).
18. Dallmeijer AJ, Hopman MT, Van As HH, et al. Physical capacity and physical strain in persons with tetraplegia: the role of sport activity. Spinal Cord 1996;34:729-35.
19. Huonker M, Schmid A, Sorichter S, et al. Cardiovascular differences between sedentary and wheelchair-trained subjects with paraplegia. Med Sci Sports Exerc 1998;30:609-13.
20. Davis GM, Shepard RJ, Jackson RW. Cardio-respiratory fitness and muscular strength in the lower-limb disabled. Can J Appl Sport Sci 1981;6:159-65.
21. Kilmer DD. Response to resistive strengthening exercise training in humans with neuromuscular diseases. Am J Phys Med Rehabil 2002;81(Suppl).
22. Bakker JPI, De Groot IJM, Lankhorst GJ. Predictive factors of cessation of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil 2002;81:906-12.
23. De Lateur BJ, Giaconni RM. Effect on maximal strength of submaximal exercise in Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med 1979;58:26-36.
24. Scott OM, Hyde SA, Goddard CG, et al. Effect of exercise in Duchenne muscular dystrophy. Physiotherapy 1981;67:174-6.
25. Fowler WM. Consensus conference summary: role of physical activity and exercise training in neuromuscular diseases. Am J Phys Med Rehabil 2002;81.
26. Gross D, Ladd HW, Riley EJ. The effects of training on strength and endurance of the diaphragm in quadriplegia. Am J Med 1980;68:27-37.
27. DiMarco AF, Kelling J, Sajovic M. The effects of inspiratory resistive training on respiratory muscle function in patients with muscular dystrophy. Muscle Nerve 1985;8:284-90.
28. Estrup C, Lyager S, Noeraa N, Olsen C. Effect of respiratory muscle training in patients with neuromuscular diseases and in normals. Respiration 1986;50:36-43.

29. Gross D, Meiner Z. Effect of ventilatory muscle training on respiratory function and capacity in ambulatory and bed ridden patients with neuromuscular diseases. *Monaldi Arch Chest Dis* 1993; 48: 322-6.
30. Servera Pieras E, Vergara Lozano P. Rehabilitación respiratoria en las enfermedades musculoesqueléticas. En: Güell R, De Lucas P, editores. *Rehabilitación respiratoria*. Madrid: Medical & Marketing Communications, 1999; p. 269-88.
31. Dyner-Jama I, Dobosiewicz K, Niepsuj G, et al. Effect of asymmetric respiratory exercise therapy on respiratory system function; evaluation using spirometric examination in children with idiopathic scoliosis. *Wiadomosci Lekarskie* 2000;53:603-10.
32. Parsch D, Gätner V, Brocai DR, et al. Sports activity with idiopathic scoliosis at long-term follow-up. *Clin J Sport Med* 2002;12: 95-8.
33. Leger P, Jennequin J, Gerard M, et al. Home positive pressure ventilation via nasal mask for patients with neuromuscular weakness or restrictive lung or chest wall disease. *Respir Care* 1989;34:73-7.
34. Goldstein R, De Rosie JA, Avendano MA, et al. Influence of non-invasive positive pressure ventilation on inspiratory muscles. *Chest* 1991;99:408-15.
35. Robert D, Willig TN, Paulus J. Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a consensus conference. *Eur Respir J* 1993;6:599-606.
36. Masa JF, Celli B, Riesco JA, et al. Noninvasive positive pressure ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall diseases. *Chest* 1997;112:207-13.
37. Consensus Conference IV: noninvasive positive pressure ventilation. *Respir Care* 1997;42:364-9.
38. Make BJ. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians: mechanical ventilation beyond the intensive care unit. *Chest* 1998;113:289S-344S.
39. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation – a consensus conference report. *Chest* 1999;116:521-34.
40. Nauffal D, Doménech R, Martínez García MA. Noninvasive positive pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life. *Respiratory Medicine* 2002;96:777-83.
41. Mezon B, West P, Israels J, et al. Sleep breathing abnormalities in kyphoscoliosis. *Am Rev Respir Dis* 1980;122:617-21.
42. Kriger MH. Sleep in restrictive lung disorders. *Clin Chest Med* 1985;6:675-7.
43. Kerby GR, Mayer LS, Pingleton SK. Nocturnal positive pressure ventilation via nasal mask. *Am Rev Respir Dis* 1987;135:738-40.
44. Ellis ER, Grunstein RR, Shu Chan M, et al. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. *Chest* 1988;94:811-5.
45. Bach JR, Robert D, Leger P, et al. Sleep fragmentation in kyphoscoliotic individuals with alveolar hypoventilation treated by nasal IPPV. *Chest* 1995;107:1552-8.
46. McNicholas WT. Impact of sleep in respiratory failure. *Eur Respir J* 1997;10:920-33.
47. Avendaño M, Güell R, Goldstein RS. Rehabilitation of long-term mechanically ventilated patients. En: Hill NS, editor. *Long term mechanical ventilation. Lung Biology in Health and Disease* 2001;152:449-69.
48. Bach JR, Saporito LR. Indications and criteria for decannulation and transition from invasive to noninvasive long-term ventilatory support. *Respir Care* 1994;39:515-31.
49. Valenza JP, Guzzardo SL, Bach JR. Functional interventions for persons with neuromuscular disease. En: Bach JR, editor. *Pulmonary rehabilitation*. Philadelphia: Hanley & Belfus, 1995; p. 371-94.
50. Tattersall R. The expert patient: a new approach to chronic disease management for the twenty-first century. *Clin Med* 2002; 2:.
51. Gelinis DF, O'Connor P, Miller RG. Quality of life for ventilator-dependent ALS patients and their caregivers. *J Neurol Sci* 1998;160(Suppl 1):134-6.
52. Buchanan D, La Barbera C, Roelofs R, et al. Reactions of families to children with Duchenne muscular dystrophy. *Gen Hosp Psychiatric* 1979;262-8.
53. Botvin Madorsky JG, Radford LM, Neumann EM. Psychosocial aspects of death and dying in duchenne muscular Dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1984;64:79-82.