

Entrenamiento muscular respiratorio domiciliario en la distrofia muscular miotónica

Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi, Vanessa Regiane Resqueti y Pere Casan

Departamento de Neumología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Facultad de Medicina. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.

Se describe el caso de un varón de 42 años de edad con diagnóstico de distrofia muscular miotónica e historia de disminución de la fuerza muscular respiratoria en los últimos 6 meses. Relatamos la aplicación de un programa de entrenamiento muscular respiratorio (inspiratorio e espiratorio) domiciliario. En los 6 meses previos al entrenamiento, justo antes del comienzo del programa e inmediatamente después de 12 semanas de su inicio se estudiaron la presión inspiratoria máxima, la presión espiratoria máxima, la capacidad vital forzada y el flujo mesoespiratorio forzado.

El cumplimiento del programa fue satisfactorio. El entrenamiento muscular inspiratorio se mostró efectivo para aumentar la fuerza muscular inspiratoria. El entrenamiento muscular espiratorio utilizando la válvula adaptada de higiene bronquial Threshold PEP®, adaptada para el entrenamiento, no fue eficiente para aumentar la presión espiratoria máxima y/o frenar su disminución. Sin embargo, con la utilización de la válvula Threshold PEP® se observó la disminución de la obstrucción de las vías aéreas de medio calibre.

Palabras claves: Distrofia muscular miotónica. Entrenamiento muscular respiratorio. Presiones respiratorias máximas.

Introducción

La distrofia muscular miotónica (enfermedad de Steinert) es un trastorno autosómico dominante, de evolución lenta, que se caracteriza por la afectación neuromuscular y sistémica. Los principales síntomas son debilidad muscular, miotonía, atrofia gonadal, cataratas, arritmias cardíacas y alteración restrictiva pulmonar¹. La afectación pulmonar es generalmente secundaria a la debilidad muscular y cursa con la reducción de la movilidad torácica y de la fuerza muscular respiratoria.

El entrenamiento de los músculos respiratorios se ha demostrado eficaz para mejorar la función pulmonar en algunas enfermedades que cursan con debilidad muscular²⁻⁴, y también para favorecer la desconexión del ventilador en pacientes con ventilación asistida tras cirugía⁵.

G.A. de Freitas Fregonezi es becario de doctorado del CNPq-Brasil (proceso 2000-05/01-4).

Correspondencia: Dr. G.A. de Freitas Fregonezi.
Departamento de Neumología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
Antoni Maria Claret, 167. 08025 Barcelona. España.
Correo electrónico: fregonezi@ufmet.br

Recibido: 24-1-2006; aceptado para su publicación: 16-3-2006.

Domiciliary Respiratory Muscle Training in Myotonic Dystrophy

A 42-year-old man diagnosed with myotonic dystrophy experienced loss of respiratory muscle strength over a period of 6 months. We report the application of a domiciliary training program targeting both inspiratory and expiratory muscles. Maximal inspiratory and expiratory pressures, forced vital capacity, and forced midexpiratory flow rate were measured 6 months before start of training, just before commencement of the program, and immediately after 12 weeks of training. Adherence to the program was satisfactory. Inspiratory muscle training was efficacious in increasing respiratory muscle strength. Expiratory muscle training, which made use of the Threshold PEP bronchial hygiene device incorporating an adapted flutter valve, was not efficacious in increasing maximal expiratory pressure or halting its loss. However, decreased obstruction of medium-caliber airways was observed with use of the device.

Key words: Myotonic dystrophy. Respiratory muscle training. Maximal respiratory pressures.

Por otra parte, la debilidad muscular en general, y la respiratoria en particular, con frecuencia determina el desarrollo de complicaciones respiratorias en diversas situaciones^{6,7}. No obstante, no se ha comprobado la bondad de esta forma terapéutica en la distrofia muscular miotónica. Presentamos un caso de esta enfermedad en que una determinada forma de entrenamiento de los músculos respiratorios supuso una clara mejoría en los síntomas y en la función pulmonar.

Observación clínica

Se trataba de un varón de 42 años, con índice de masa corporal de 23 kg/m², que estaba diagnosticado de distrofia muscular miotónica desde los 30 años. Clínicamente presentaba signos de debilidad muscular en las manos y ligera dificultad en la deambulación. Se apreciaba disnea de moderados esfuerzos, sin ortopnea ni signos de hipoventilación. Se valoraron las pruebas funcionales respiratorias realizadas 6 meses antes de la decisión de aplicar el entrenamiento muscular respiratorio, en el momento de iniciar éste y después de realizar el entrenamiento. Las pruebas funcionales respiratorias ponían de manifiesto una ligera alteración ventilatoria de carácter restrictivo, con presiones respiratorias máximas dentro de los valores de referencia. En el momento de la segunda visita

TABLA I
Función respiratoria a lo largo del seguimiento clínico

	6 meses previos	Antes del entrenamiento	Después del entrenamiento
FVC (l), (%)	4,9 (84)	5,1 (88)	4,9 (84)
FEV ₁ (l) (%)	3,7 (84)	3,7 (83)	3,7 (83)
FEV ₁ /FVC (%)	76	73	76
FEF _{25-75%}	3,17 (74)	2,49 (59)	3,10 (73)
PI _{máx} (cmH ₂ O), (%)	100 (100)	61 (62)	90 (91)
PE _{máx} (cmH ₂ O), (%)	97 (68)	67 (47)	51 (36)
pH	7,39	7,41	7,41
PaO ₂ (mmHg)	84	86	82
PaCO ₂ (mmHg)	45	39	45

FEF_{25-75%}: flujo mesoespiratorio forzado; FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada; PaCO₂: presión arterial de anhídrido carbónico; PaO₂: presión arterial de oxígeno; PE_{máx}: presión espiratoria máxima; PI_{máx}: presión inspiratoria máxima.

(después de 6 meses de la visita inicial) se realizó un nuevo estudio de función pulmonar, que puso de manifiesto un ligero empeoramiento de la fuerza muscular respiratoria, sin afectar las variables básicas de la espirometría (tabla I).

Se propuso al paciente realizar un programa de entrenamiento muscular respiratorio (enseñanza en el hospital y mantenimiento domiciliario), que incluía los siguientes apartados: entrenamiento de los músculos inspiratorios mediante un equipo (Threshold IMT®, Respironics, Cedar Grove, New Jersey, USA) con una resistencia inspiratoria variable entre 7 y 41 cmH₂O y entrenamiento de los músculos espiratorios (EME) con un equipo (Threshold PEP®, Respironics) con una resistencia variable entre 4 y 20 cmH₂O. El programa domiciliario incluía la realización de ejercicios inspiratorios y espiratorios durante 5 min cada uno, 2 veces al día (mañana y tarde), 3 veces a la semana durante 12 semanas. Las cargas de la válvula se incrementaron progresivamente un 15-60% de la presión inspiratoria máxima el entrenamiento muscular inspiratorio (en general, entre un 5 y un 7% cada 2 semanas) y un 10-30% de la presión espiratoria máxima para el EME (un 5% de aumento cada 2 semanas sin cambios después de la décima semana), y el paciente recibió instrucciones verbales y escritas para que se pusiera en contacto con el neurólogo o el fisioterapeuta en caso de presentarse algún problema. Durante las 12 semanas el fisioterapeuta realizó llamadas telefónicas cada semana para comprobar el funcionamiento del equipo y el estado del paciente, y al finalizar el entrenamiento se repitieron el control clínico y las pruebas de función pulmonar.

El nuevo estudio puso de manifiesto un incremento de la fuerza muscular inspiratoria, sin apreciarse mejorías en la fuerza muscular espiratoria ni en la espirometría. Los gases en sangre no se modificaron y el paciente refería una ligera mejoría clínica en su disnea de esfuerzo (tabla I).

Discusión

Presentamos un caso de distrofia muscular miotónica, con pérdida progresiva de la fuerza muscular inspiratoria y con síntomas respiratorios de grado ligero, en el que pudo apreciarse una mejoría clínica y funcional, aunque muy discreta, en uno de los índices de la espirometría, el flujo mesoespiratorio medio (MMEF). Se trata del efecto de un programa de entrenamiento preparado at personam y que no se ha descrito previamente en la literatura médica en este tipo de pacientes.

Los músculos respiratorios pueden estar alterados en la distrofia muscular miotónica, sin que se observe un deterioro de los músculos de las extremidades superio-

res o inferiores⁶. Este patrón de comportamiento es muy similar al descrito recientemente en la distrofia muscular de Duchenne⁸, aunque no es la forma más habitual, ya que generalmente los músculos respiratorios se deterioran a continuación de los de las extremidades⁹⁻¹¹. El cuadro de nuestro paciente se corresponde con lo clásicamente descrito en la literatura médica, aunque pudo apreciarse un deterioro clínico y funcional respiratorio en los últimos 6 meses.

La debilidad de los músculos espiratorios implica un deterioro en la fuerza y eficacia de la tos, por lo que una de las consecuencias inmediatas es el incremento de infecciones respiratorias. Por el contrario, la afectación inspiratoria produce hipercapnia de forma más o menos tardía. En ambos casos, la afectación de los músculos respiratorios favorece el final de la enfermedad por caída en insuficiencia respiratoria^{12,13}.

Aunque se encontraron resultados interesantes en relación con los músculos inspiratorios y el MMEF, debemos decir que la mayor limitación de nuestro caso clínico fue la válvula comercial utilizada para el EME. Debido a su baja posibilidad de incrementos en la resistencia más allá de 20 cmH₂O, no fue posible frenar la pérdida de la fuerza de los músculos espiratorios. También es importante resaltar que, aunque se encontraron resultados interesantes en relación con el MMEF, el entrenamiento no dio como resultado ninguna mejoría en la capacidad vital forzada ni el volumen espiratorio forzado en el primer segundo. Este resultado podría estar relacionado con la baja resistencia de la válvula empleada para el EME. Para éste se utilizó la válvula comercial, que está diseñada para mejorar la limpieza bronquial y que se caracteriza por ser "tusígena", ya que no se encuentran disponibles en el mercado válvulas para el EME. Por último, otro hallazgo importante fue la mejoría en la presión arterial de anhídrido carbónico observada después de 12 semanas de entrenamiento. Este resultado nos hace suponer que esta mejoría podría estar relacionada con un cambio en el patrón respiratorio, que pasó a ser más eficiente, aunque no hemos objetivado estas variables en nuestro caso¹⁴.

El incremento de la fuerza muscular inspiratoria que experimentó nuestro paciente (36%) permite predecir un enlentecimiento del deterioro funcional y de la insuficiencia respiratoria^{4,15}. Quizá si hubiésemos aplicado cargas mayores del 60% de la presión inspiratoria máxima, los resultados también se traducirían en una mejoría en la capacidad vital forzada. La mejoría objetivada en el MMEF se interpreta como una mayor facilidad en la movilización de las secreciones y, con ello, en una mayor disponibilidad de flujo aéreo periférico. La característica domiciliaria del programa, su sencillez y aplicabilidad nos permiten proponer su utilización en algunos de estos pacientes para poder comprobar objetivamente los efectos a corto y largo plazo de este tipo de entrenamiento muscular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Johnson ER, Abresch RT, Carter GT, Kilmer DD, Fowler WMJ, Sigford BJ, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Myotonic dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 1995;74:S104-S16.

DE FREITAS FREGONEZI GA ET AL. ENTRENAMIENTO MUSCULAR RESPIRATORIO DOMICILIARIO
EN LA DISTROFIA MUSCULAR MIOTÓNICA

2. Klefbeck B, Lagerstrand L, Mattsson E. Inspiratory muscle training in patients with prior polio who use part time assisted ventilation. *Arch Phys Med Rehabil.* 2000;81:1065-71.
3. Liaw MY, Lin MC, Cheng PT, Wong MK, Tang FT. Resistive inspiratory muscle training: its effectiveness in patients with acute complete cervical cord injury. *Arch Phys Med Rehabil.* 2000;81:752-6.
4. Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K, Kurz H, et al. 2 year's experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest.* 2001;102:765-9.
5. Martin AD, Davenport PD, Franceschi AC, Harman E. Use of inspiratory muscle strength training to facilitate ventilator weaning: a serial of 10 consecutive patients. *Chest.* 2002;122:192-6.
6. Begin P, Mathieu J, Almirall J, Grassino A. Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Crit Care Med.* 1997;156:133-9.
7. Laghi F, Tobin MJ. Disorder of the respiratory muscles. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;168:10-48.
8. Carvalho CRF, Lunardi AC, Berto CCO, et al. Lung function in children with Duchenne's muscular dystrophy: implication of maximal respiratory pressures. *Phys Ther.* En prensa 2006.
9. Zifko UA, Hahn AF, Remtulla H, George CF, Wihlidal W, Bolton CF. Central and peripheral respiratory electrophysiological studies in myotonic dystrophy. *Brain.* 1996;119:1911-22.
10. Serisier DE, Mastaglia FL, Gibson GJ. Respiratory muscle function and ventilatory control. I in patients with motor neurone disease; and II in patients with myotonic dystrophy. *Q J Med.* 1982; 51:205-26.
11. Carroll JE, Zwillich G, Weil JW, Brook MH. Ventilatory response in myotonic dystrophy. *Neurology (Minneapolis).* 1977;27:1125-8.
12. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complication of chronic neuromuscular disease and their management. *Muscle Nerve.* 2004;29:5-27.
13. Braun NM, Arora NS, Rochester D F. Respiratory muscle and pulmonary function in polymyositis and other proximal myopathies. *Thorax.* 1983;38:616-23.
14. Lotters F, Van Tol B, Kwakkel G, et al. Effects of controlled inspiratory muscle training in patients with COPD: a metaanalysis. *Eur Respir J.* 2002;20:570-6.
15. Fregonezi GA, Resqueti VR, Guell R, Pradas J, Casan P. Effects of 8-week, interval-based inspiratory muscle training and breathing retraining in patients with generalized myasthenia gravis. *Chest.* 2005;128:1524-30.