



## INDICE

**Introducción..... El mecanismo de respiración .... - ..... Problemas que pueden surgir a pacientes que padecen enfermedades neuromusculares ..... Cómo podemos mejorar la respiración ..... Conclusión .**

## PREAMBULO

Es frecuente que, cuando una enfermedad neuromuscular alcance un cierto grado de pérdida de fuerza, existan dificultades respiratorias más o menos aparentes.

Este pequeño librito, redactado por el grupo de la Asociación Holandesa de Distrofia Muscular (V.S.N.), intenta dar información adecuada de los problemas respiratorios, sus causas y cómo prevenirlos, o si esto no es posible, disminuirlos.

ASEM ha creído útil difundirlo en España. Agradecemos a la Asociación Holandesa las facilidades para esta edición.

**Autores: Dres. E. H. HUECK-VAN DE PLAS Y. S. POORTMAN  
Baarn, agosto 1984**

Este folleto está concebido principalmente para los padres/cuidadores de niños afectados de alteraciones musculares. Ello no es sólo para que los pacientes algo mayores también puedan beneficiarse de él. No se trata de un folleto exhaustivo sobre los problemas respiratorios y su tratamiento. Es una amplia explicación de sus varios aspectos; cómo actuar, cuáles pueden ser los problemas y quiénes pueden hacerlos.

Este librito no puede reemplazar la asistencia médica o la del fisioterapeuta. Estos deben juzgar lo que es posible, deseable y/o necesario ante cada situación.

La información dada intenta ampliar los conocimientos generales y, como resultado de ello, la capacidad de hacer más fructíferas las conversaciones con el médico. Asimismo, este librito quiere estimular la propia iniciativa, hacer que el tema sea objeto de discusión y ahuyentar innecesarias preocupaciones. Estamos agradecidos a la cooperación de los distintos especialistas que han corregido y ampliado el texto.

Nuestro especial agradecimiento a la Dra. J. A. Nastre-Fabius, doctora en terapéutica respiratoria y de movimiento en Bussum, por su inapreciable contribución y consejo.

También deseamos agradecer a los padres que han contribuido con su gran experiencia práctica en este terreno, a la realización de este folleto.

Por supuesto, los editores estarán encantados de aceptar de los lectores cualquier crítica, consejo o nuevas contribuciones. Una posible reedición se verá enriquecida con ellas.

## INTRODUCCION

La respiración es muy importante, tan importante como comer y beber, a pesar de que las consecuencias de interrumpir la respiración aparezcan mucho antes que las de no

comer y beber.

Como usted sabe, nuestro cerebro no puede prescindir de! oxígeno que nuestro cuerpo absorbe a través de la respiración.

La respiración es algo tan natural que casi nunca nos paramos a pensar en ello, quizá cuando alguna vez la retenemos para escuchar mejor, o cuando por el contrario no queremos que nos oigan. ¡Qué alivio supone volver a respirar otra vez normalmente! Sin embargo, la respiración no siempre se da en óptimas condiciones. Todo el mundo conoce los problemas que sufren los asmáticos; pues bien, también las personas que sufren de enfermedades neuromusculares tienen problemas respiratorios, debido a que su musculatura se debilita. Sin embargo, no se debe desesperar, pueden tomarse muchas medidas para que la función respiratoria sea lo mejor posible.

Con este folleto pretendemos indicar brevemente cuáles son los problemas que pueden presentarse y qui puede hacerse para evitarlos o retrasarlos. No se pretende dar una guía de tratamiento (como usted sabe cada ser humano es distinto y esto se convertirá en un manual, en lugar de ser un simple folleto).

Queremos hacerle notar que, en caso de dudas, problemas o posibles preguntas, no dude en contactar con su médico de cabecera, fisioterapeuta y/o especialista que lleva su caso. En particular, los especialistas en rehabilitación de los centros para pacientes afectados por enfermedades neuromusculares están preparados para responder a sus consultas. Es importante que las personas que padecen una enfermedad neuromuscular, sus padres y cuidadores tengan una clara comprensión de la función respiratoria y de las posibilidades de mantenerla lo mejor posible. Este folleto está escrito para ellos.

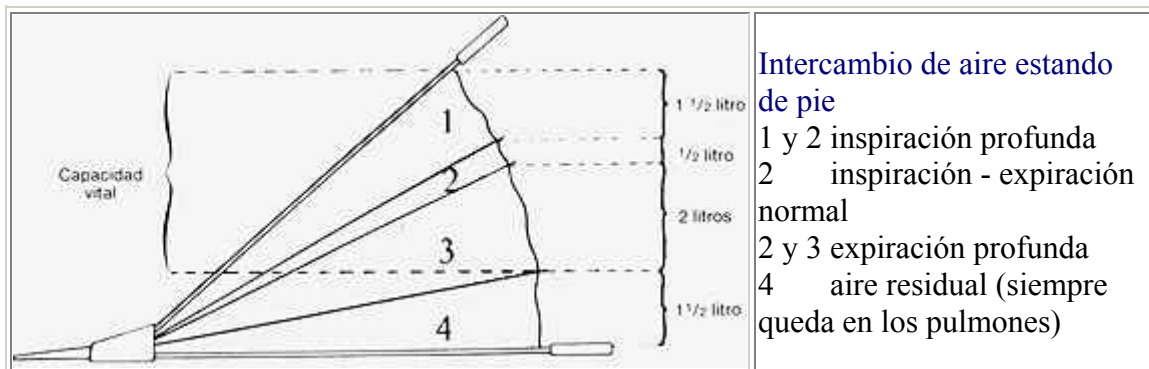
## EL MECANISMO DE RESPIRACION

Aspectos generales

Antes de escribir sobre ejercicios y tratamiento queremos primero exponer brevemente la función respiratoria.

La respiración sirve para absorber el oxígeno del aire y expulsar el dióxido de carbono formado en nuestros cuerpos. Este proceso se realiza en los pulmones que están cuidadosamente protegidos en la cavidad torácica. Queda poco espacio entre los pulmones y las costillas, y en condiciones normales éste está ocupado por líquido, a través del cual los pulmones siguen el movimiento del tórax.

En líneas generales, la respiración puede compararse al trabajo de un fuelle: cuando el diafragma se desplaza hacia abajo y el esternón arriba, el contenido del tórax y los pulmones disminuye y la corriente de aire pasa a través de la nariz y la tráquea. Cuando se expira el contenido del tórax disminuye, la presión en los pulmones aumenta y la corriente de aire sale.

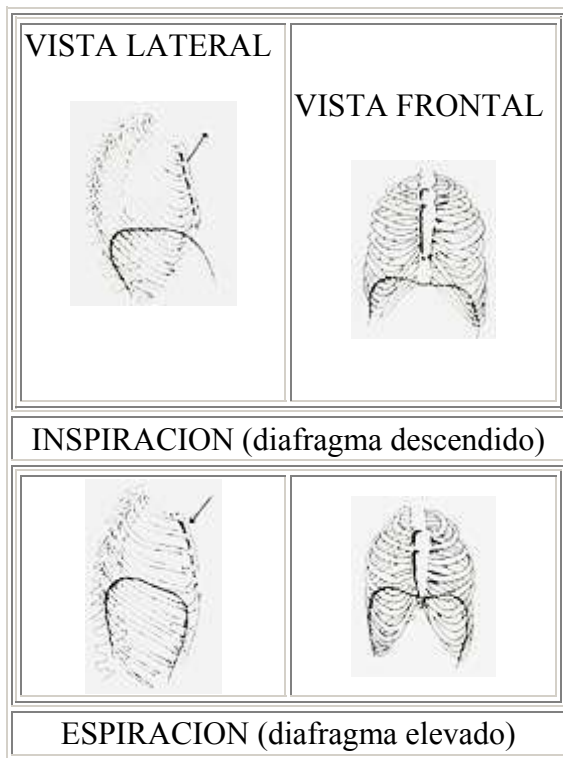


Podemos distinguir dos clases de respiración, ocurriendo ambas en condiciones normales; éstas son: respiración abdominal y respiración pectoral.

### Respiración abdominal

La respiración abdominal es la más importante: cerca de 60 %. El diafragma juega un importante papel en la respiración abdominal; es un músculo plano de convexidad superior que separa el abdomen del tórax. Hay músculos a ambos lados. Cuando estos músculos se contraen, empujan el diafragma hacia abajo y entonces el volumen de la caja torácica aumenta. Esto provoca una inspiración.

Cuando los músculos se relajan de nuevo, el diafragma asciende también a causa de la presión de la prensa abdominal y el volumen disminuye de nuevo: espiración:



Movimiento de las costillas y el diafragma durante la respiración. Es sencillo ver que durante la inspiración la pared abdominal se adelanta.

Una buena respiración abdominal es muy importante para los pacientes que sufren enfermedades musculares. Los músculos que permiten la respiración abdominal son más susceptibles de debilitarse que el diafragma. Además, con la respiración abdominal, la parte inferior de los pulmones está mucho mejor ventilada, lo que, por ejemplo, hace que haya menos posibilidad de infección.

### Respiración pectoral

La respiración pectoral se consigue porque las costillas que están articuladas con las vértebras y con el esternón son empujadas hacia arriba por distintos grupos de músculos. El tórax se ensancha hacia adelante, atrás y lateralmente, gracias a lo cual el volumen aumenta y la presión en los pulmones disminuye. Cuando los músculos se relajan las costillas descienden también por la acción de la gravedad. Con cada inspiración - espiración, sólo una pequeña cantidad de aire de los pulmones se renueva (aprox. 0,5 litros de aire), mientras que todo el volumen de los pulmones es aproximadamente de 6-7 litros.

COMPOSICION DEL AIRE		
	aire inspirado	aire espirado
Nitrógeno	79 %	79%
Oxígeno	20 %	16%
Dióxido de	0,01%	10%

Carbono		
Gases residuales	0,06%	1 %

## **Pulmones**

Los pulmones están constituidos por un tejido esponjoso de millones de alveolos conectados con la tráquea. Alrededor de estos alveolos hay vasos sanguíneos muy finos que absorben el oxígeno de los pulmones y lo transportan al corazón a través de las venas pulmonares, desde donde la sangre rica en oxígeno, es bombeada a todo el cuerpo.

En su recorrido por el cuerpo, la sangre desprende oxígeno y absorbe dióxido de carbono.

Este dióxido de carbono es un producto de deshecho elaborado cuando el alimento es quemado en las células. Es debido a este proceso que se obtiene la energía necesaria para vivir y trabajar.

## **Respiración voluntaria e involuntaria**

Como ya dijimos en la introducción, la respiración es una actividad del cuerpo generalmente automática. Sin embargo, todos los músculos que participan en la respiración deben recibir regularmente un estímulo. Hay dos mecanismos reguladores para este propósito: voluntario e involuntario.

El primero se refiere a que nosotros voluntariamente podemos regular el ritmo y profundidad de nuestra respiración: podemos contenerla, hacerla más rápida o más profunda.

Sin embargo, la respiración involuntaria, esto es, la respiración que ocurre sin que nuestra voluntad participe, es mucho más importante; y menos mal que es así, pues de lo contrario tendríamos que pensar en cada respiración que hiciésemos.

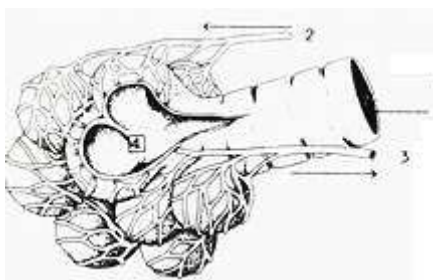
## **Centro respiratorio**

Para esta regulación involuntaria hay un complicado conjunto de pequeños órganos que están constantemente midiendo, como una especie de detectores de presencia de aire, la cantidad de nitrógeno y oxígeno presente en la sangre y cuál es la presión existente en los pulmones.

Estos pequeños órganos pasan su información al centro respiratorio, situado en el sistema nervioso central.

Este centro es una especie de medidor y regulador en el que toda la información se procesa: desde ahí salen estímulos a los músculos que se ocupan de inspirar y espirar.

El centro respiratorio reacciona de una manera particular a la cantidad de dióxido de carbono en sangre.



## **Conductos alveolares con alveolos**

1. Bronquiolos.
2. Vasos sanguíneos aferentes, conteniendo mucho dióxido de carbono.
3. Vasos sanguíneos eferentes, conteniendo mucho oxígeno.
4. Corte de un conducto alveolar para mostrar dos alveolos en sección.

## **PROBLEMAS QUE PUEDEN SURGIR A PACIENTES QUE PADECEN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES**

Cuando desarrollamos mucha actividad, o tenemos mucha fiebre, quemamos más alimento, y como resultado de ello se produce más dióxido de carbono.

La cantidad de dióxido de carbono en sangre aumenta, lo que hace que el centro respiratorio incite a los músculos a una mayor actividad; respiramos más deprisa y más profundamente -jadeo- hasta que la cantidad de dióxido de carbono ha alcanzado de nuevo su valor normal.

### **Respiración demasiado superficial**

Los pacientes que sufren enfermedades neuromusculares pueden padecer de una respiración demasiado superficial, también llamada hipoventilación. Esto es debido a una debilitación de los músculos que mueven el tórax y el diafragma; como resultado de ello, la acción de fuelle de los pulmones disminuye y renueva, cada vez, menor cantidad de aire. Un descenso similar de esta renovación puede ser causado también por una curvatura de la columna (escoliosis) o por la vida sedentaria de los pacientes confinados en una silla de ruedas.

Una postura sedentaria es especialmente desfavorable para los movimientos del diafragma, porque los órganos abdominales son empujados hacia arriba por las piernas. Como resultado de ello, el diafragma puede descender menos.

Ahora bien, una persona que lleva una vida sedentaria necesita menos oxígeno, de manera que una reducción respiratoria no representa necesariamente un problema inmediato para quien está confinado a una silla de ruedas, pero es necesario estar preparados para ello; de manera que un especialista en rehabilitación puede prescribir ejercicios respiratorios como los que describimos más adelante en este folleto.

### **Acumulación de esputos**

La reducción de la fuerza muscular puede también entorpecer la expectoración de los esputos formados en los pulmones. En estos esputos se recogen polvo y otras materias que después son transportadas a la faringe por las pestañas vibrátiles de los tubos bronquiales. Tosiendo, estos esputos se desprenden más fácilmente. La flema es un producto de un proceso normal y necesario. Los resfriados estimulan la formación de esputos. Hay una serie de medidas y posibilidades para reducir considerablemente este problema.

### **Habilitación a un mayor grado de dióxido de carbono**

La reducción del tono muscular es muy gradual y de ello se deriva otro problema. El centro respiratorio se acostumbra a un mayor grado de dióxido de carbono en sangre. Este centro no comienza a reaccionar hasta que éste alcanza un grado anormalmente alto. Ello puede conducirnos a sufrir pequeños trastornos, tales como dolor de cabeza. Es por lo tanto importante conseguir una respiración lo más correcta posible.

### **Síntomas**

A continuación relatamos una serie de trastornos que de ocurrir deberían ser consultados con su especialista.

Estos trastornos en sí no son alarmantes. Sin embargo, una combinación de éstos y las circunstancias individuales de cada paciente, puede ser una razón para que el especialista aconseje y tome medidas preventivas o terapéuticas. Muy a menudo estos trastornos pueden ser fácilmente remediados.

- A. Dificultades para toser y expectorar.
- B. Dificultades en tragar; tragar mal.
- C. Dolores de cabeza; palpitaciones, sudores, ansiedad, pesadillas, pérdida de peso.
- D. Estreñimiento.

E. Incapacidad de contar ininterrumpidamente hasta diez (velocidad de uno por segundo); hablar con frases cortas de tres a cinco palabras.

### **Síntomas alarmantes**

Hay situaciones que aunque raramente ocurren hacen necesario un tratamiento urgente. Nunca ocurrirán en la mayoría de los pacientes afectados por enfermedades neuromusculares.

Es necesario contactar con su médico especialista (en respiración o rehabilitación) en los casos siguientes:

- a. Cuando se siente opresión en el pecho
- b. Coloración azulada de la piel (especialmente en la cabeza, labios, uñas y bulbos de las orejas).
- e. Palabra sin tono y jadeante (respiración cada una o dos palabras).

## **CSMO PODEMOS MEJORAR LA RESPIRACION**

### **Comenzar pronto**

Siendo la respiración algo tan importante, su mejora activa debe comenzar pronto.

Pueden tomarse varias medidas relativamente simples.

- Establecer el funcionamiento de fuelle lo mejor posible.

- Estimular la espectoración.

- Usar los pulmones tan intensamente como sea posible.

Es difícil decir cuando uno debe comenzar. Lo mejor es empezar en cuanto el diagnóstico de enfermedad neuromuscular haya sido hecho, pero es difícil motivarse cuando todavía no existen problemas.

No espere demasiado. Hay problemas que podrían haberse evitado y que se dan por el carácter sutil de la hipoventilación.

Sea usted consciente de ello y consulte con su médico o fisioterapeuta.

### **1. La función de fuelle**

Hemos visto anteriormente que la respiración abdominal es la más importante, esto es, el movimiento de ascenso y descenso del diafragma. Una postura sedentaria no es favorable, puesto que el estómago empuja el diafragma hacia arriba. Debemos alternar la posición de sentado con la de echado, cuando por ejemplo veamos la televisión, o permanecer de pie ante una mesa basculante para todo tipo de actividades en las que usemos nuestras manos. En general moverse es muy estimulante para la respiración y circulación de la sangre.

Cuando el andar se hace demasiado difícil, podemos pensar en nadar, ir en bicicleta, en un tandem o columpiarse, con lo que el diafragma se mueve ligeramente por sí solo.

Cambiar de postura cuando se está sentado o echado es también muy importante. El uso de un corsé u otro tipo de ayuda ortopédica es también bueno para compensar las deformidades. Sin embargo, estos pueden también dificultar la respiración y como tales merecen un toque de atención en este folleto. Se han descrito varios ejercicios pasivos o activos para desarrollar el volumen del tórax; como ejemplo mencionaremos unos pocos, que se nos permiten adoptar de un folleto de la "Asociación Holandesa de Fibrosis Quística" que ataca a problemas respiratorios muy parecidos a los sufridos por enfermos neuromusculares. La presentación de estos ejercicios está también preparada para niños.

Echado de espaldas, coja la parte baja de las piernas y mientras canta por ejemplo "rema, rema marinero"; empuja las rodillas rítmicamente contra la "región gástrica"; (presión contra el diafragma).

Haz esto primero con ambas rodillas juntas, después alternando y dando patadas. Si fuera posible hazlo echado de medio lado, con una inclinación de 30°. Este soltar debe ocurrir, en cuanto sea posible, coincidiendo con la espiración del niño.

**Montando a caballo.** Sobre las rodillas y cantando canciones infantiles, dejando que el niño se mueva también hacia adelante y hacia atrás y de un lado al otro. Alterne con +hip, hip, hurra; mientras levanta los brazos (pasiva o activamente).

**Coche de bomberos.** Echado sobre la espalda o sobre el estómago en un ángulo de inclinación, que dependerá de qué área es la que se quisiera trabajar. Suspira, es decir +huele,> (entonces el niño respirará por la nariz) y haciendo ruido como si fuera una sirena o sonidos altos y bajos en competición con el entrenador ver cuánto puede hacerlo más tiempo.

**Motocicleta.** Echado de espaldas inspira, pedalea con las piernas mientras emite sonidos de sirena usando o no las manos de los padres como resistencia, o por el contrario usando las manos como goma.

Es importante consultar con el rehabilitador o fisioterapeuta, sobre lo que es mejor hacer en casa, ya sea prácticas o variaciones en la postura.

### **Movimientos de intestinos**

Otro punto muy importante a tomar en consideración es el buen funcionamiento intestinal. Con pacientes confinados en una silla de ruedas, la respiración abdominal se dificulta por la postura sedentaria, los órganos abdominales tienen menos espacio y empujan el diafragma hacia arriba. Como consecuencia, se disminuye el volumen de los pulmones. Los intestinos demasiado llenos aumentan este problema.

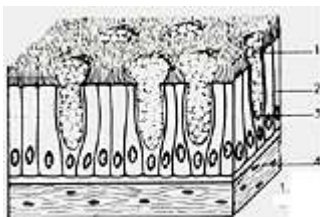
Puesto que los pacientes en una silla de ruedas se mueven menos, los movimientos intestinales están menos estimulados y como resultado se vuelven perezosos; otro resultado de ello es que el contenido de los intestinos fermenta y forma gases que hacen que estos se hinchen todavía más.

Si incluso después de una alimentación rica en verduras usted tiene todavía problemas, puede, previa consulta con su médico, ponerse un anticuado enema. Ello le limpiará. El uso de laxantes sin consultar con su médico es desaconsejable.

## **2. Expectoración de la flema**

El fluido está presente en los pulmones y a través de él, el tejido pulmonar no se seca y no pierde su elasticidad. Sin embargo, los esputos en los cuales se recoge polvo, bacteria y otras materias igualmente no deseables, se forman en los pulmones. Estos esputos son transportados hasta la tráquea por finísimas pestañas vibrátiles.

### **La membrana mucosa de la tráquea**



1. Flema.
2. Cilias con pestañas vibrátiles.
3. Cilias secretoras.
4. Tejido conectivo.

Tosiendo, llevamos la flema a la cavidad oral. Si el tono muscular disminuye, este toser o carraspear se hace más difícil, de manera que habrá que buscar otros medios para desplazar la flema en la dirección requerida. Los ejercicios descritos anteriormente contribuyen a ello. Además la flema puede ponerse en movimiento golpeando suavemente el tórax de manera correcta. El fisioterapeuta puede enseñarle la técnica adecuada. Hagalo con anticipación, de manera que cuando llegue la necesidad, por ejemplo en caso de resfriado, usted domine la técnica y se pueda sentir seguro. El proverbio "más vale prevenir que curar"; es perfectamente aplicable en este caso. Su médico de cabecera o su especialista también pueden recetar alguna medicina disolvente de los esputos.

Por supuesto es importante evitar el riesgo de resfriarse o de coger la gripe. En general, merece la pena considerar la vacunación contra la gripe.

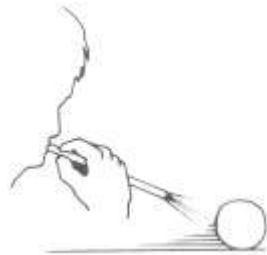
### 3. La flexibilidad de los pulmones

Si los pulmones se usan poco, el tejido pulmonar pierde su flexibilidad, y como resultado la respiración es aún más difícil.

Las respiraciones profundas, regulares y lentas son un magnífico ejercicio para conservar los pulmones en buen estado. Sin embargo, toda una serie de juegos y actividades se han inventado para contribuir al mejoramiento de estas; como ejemplos pueden mencionarse: cantar, tocar la flauta, soplar pompas de jabón...

Describiremos algunos de estos juegos. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que practicar regularmente estos juegos sin cansarse es mucho mejor que hacerlo intensamente, pero sólo de vez en cuando. Practicar estos juegos debe de ser algo divertido y relajante. No hay que dejar que los niños, o los adultos, hagan cosas que no les guste o no disfruten, pues entonces la práctica se convierte en un castigo y los resultados son a menudo muy pobres.

#### JUEGOS



**a. Soplar fútbol.** Este es un juego de fútbol; para niños. Dos niños echados boca abajo (es una buena práctica de los músculos dorsales y ayuda a prevenir sus contracturas) deben intentar empujar, soplando a través de unas pajitas, una pelota pequeña (de ping-pong) y colocarla en la portería contraria. Este juego también puede jugarse sentados a una mesa.

**b. Hinchar globos.** Después de hinchar y atar un globo, juegue a lanzarlo soplando por encima de su cabeza. Al principio se puede jugar de pie y luego desde la silla de ruedas, los globos tardan bastante en caer al suelo y se puede jugar durante bastante rato. Este ejercicio ayuda a la respiración. En lugar de hinchar globos, también es una buena idea soplar lo que vulgarmente se llama "mata-suegras";

**c. Soplar burbujas.** Soplar a través de una paja en un vaso lleno de agua jabonosa. Soplar contra resistencia es bueno y necesario. Se puede variar la resistencia según lo fina que sea la paja. Cuanto más fina más resistencia.



**d. Cantar y emitir sonidos musicales a boca cerrada.** Es muy bueno, particularmente lo segundo, puesto que hace que la tráquea vibre ligeramente, y como resultado la flema se desplaza. Estos ejercicios se pueden hacer más divertidos jugando a adivinar qué canción es la que se está tarareando.

**e. Tocar un instrumento de viento.** Siempre cuando la habilidad manual sea suficiente, es una magnífica oportunidad de practicar ejercicios respiratorios de una manera agradable.

### **El libro que sube y baja**

La respiración más fácil y más eficiente es la combinación de la abdominal y la pectoral. Con la mayoría de los pacientes, la respiración pectoral-abdominal se da por sí sola cuando el paciente se halla echado de espaldas completamente plano (es decir, sin almohada). Fijar el pecho y la pelvis con un cojín en forma de salchicha de unos 15 a 20 cm de grueso y aproximadamente 50 cm de largo. Con una inspiración relajada, la pared abdominal se eleva y espirando baja otra vez hasta una posición de descanso. Esto es un ejercicio ideal cuando hay peligro de falta de aliento. La relajación sigue automáticamente.

La zona de los hombros tampoco se ha de mover, puesto que los brazos la fijan.

Para comprobar si la respiración abdominal es correcta, se puede colocar un libro ligero o un muñeco de trapo sobre el estómago.

Preste atención: Inspirando, la pared abdominal se eleva (más capacidad), espirando descende. Los pacientes en tensión tienden a hacerlo al contrario. Hasta que ello no ocurra automáticamente, no lo haga con las piernas completamente estiradas, y compruebe continuamente si la respiración +se queda;. Entonces extienda y repose los brazos también. Tenga cuidado de no arrojar el aliento sobre la clavícula. Hasta que ello no sea algo fácil no se debe comenzar a practicar en otra posición. Primero sentado (confortablemente, no rígido) y poco a poco de pie.

### **CONCLUSION**

En este folleto hemos querido decirles algo acerca de la función respiratoria y cómo mantenerla lo mejor posible. La respiración de las personas que hacen vida sedentaria deja mucho que desear.

Puede ser necesario compensar la falta de ejercicio y esto es normalmente fácil de lograr.

Las enfermedades musculares pueden inmovilizar a las personas. Cuidado entonces. La respiración es muy importante, no hay necesidad de hacer grandes y complicados ejercicios gimnásticos. Ejercicios sencillos pueden influir mejorando su condición sin necesidad de grandes esfuerzos. Lo que es más, a menudo producen una sensación más agradable.

Bajo ciertas condiciones, algunas enfermedades musculares pueden causar problemas. Discutir estos aspectos a tiempo con el especialista (neurólogo) pueden evitar situaciones agudas. El especialista con experiencia conoce varias maneras de ayudar y

de tratamiento. Sin embargo, muchas veces los pacientes y/o familiares dejan pasar demasiado tiempo antes de consultar. Uno no deberma dudar en consultar con el midico si se temen posibles problemas.

Un examen perisdico de la funcisn pulmonar le dara una clara visisn de la situacisn y lo que puede esperarse de ella. Ademas, en la mayorma de las enfermedades musculares, no ocurren problemas respiratorios graves. Es esencial que usted mismo pueda contribuir a mantener su respiracisn lo mejor posible, en todas las fases de su enfermedad. No esta usted solo. Su midico de cabecera y/o su fisioterapeuta y, por supuesto, su especialista en recuperacisn del centro de consejo para personas afectadas por enfermedades neuromusculares, le ayudaran.