

**Recomendaciones por
consenso para neumólogos
que tratan adultos con
distrofia miotónica tipo I**

Recomendaciones por consenso para neumólogos que tratan adultos con distrofia miotónica tipo I

Resumen

Debido a la naturaleza multisistémica de esta enfermedad, los estudios y rigurosa evidencia necesaria para conducir la creación de pautas con base en evidencia para el cuidado clínico de pacientes adultos con distrofia miotónica tipo 1 (DM1) no se encuentran disponibles para todos los síntomas y sistemas corporales afectados. Para poder mejorar y estandarizar el cuidado de este trastorno, 12 profesionales clínicos en distrofia miotónica (DM) con experiencia en atención de pacientes con DM de Europa Occidental, Canadá y Estados Unidos se integraron al proceso de creación de las Recomendaciones por Consenso para Neumólogos que tratan adultos con Distrofia Miotónica tipo 1. El proyecto fue organizado y respaldado por la Fundación de Distrofia Miotónica (Myotonic Dystrophy Foundation, MDF, por sus siglas en inglés).

En el apéndice 1 se encuentra una lista completa de autores, así como una reseña del proceso. En el apéndice 2 se encuentra una lista completa de lecturas para cada una de las secciones de áreas de estudio.

Para este documento se ha adoptado una Normativa de actualización que conducirá una revisión sistemática de literatura y seguimiento apropiado cada tres años. El personal de la Fundación de Distrofia Miotónica proporcionará apoyo logístico y de empleados para el proceso de actualización.

Antecedentes

La distrofia miotónica tipo 1 (DM1) es un trastorno hereditario autosómico dominante, causado por las múltiples repeticiones de trinucleótidos (CTG) inestables en la región del gen de la proteína quinasa de la distrofia miotónica (DMPK) en el cromosoma 19q13.3. La prevalencia basada en la población (no diagnosticada) es 1:2500. DM1 es un trastorno multisistémico que involucra no solo músculos esqueléticos y lisos, sino también el sistema visual, cardíaco, endocrino, sistema nervioso central, digestivo y respiratorio.

La expectativa de vida disminuye en pacientes con DM1, con una mortalidad 7.3 veces más alta que la expectativa de vida de la población de edad comparable, particularmente en aquellas personas con comienzos tempranos de la enfermedad. La insuficiencia respiratoria es la causa de muerte principal y típicamente ocurre entre los 50 y 60 años de edad en pacientes con comienzos de DM1 en edad adulta.

La implicación respiratoria se debe a una combinación de debilidad diafragmática y de los músculos respiratorios y la desregulación del control ventilatorio central, resultando en una hipoventilación alveolar, microatelectasias, reducción de la distensibilidad pulmonar, tos ineficaz e hipercapnia. En varios estudios también fue notada una respuesta ventilatoria reducida a CO₂.

Los trastornos respiratorios relacionados con el sueño (TRS) son vistos con frecuencia en pacientes con DM1, así como somnolencia diurna excesiva (SDE). SDE puede ser secundaria a una afectación del sistema nervioso central o debilidad de músculos respiratorios. Dichas causas pueden superponerse: un flujo de aire insuficiente durante el sueño puede contribuir al sueño interrumpido y a fatiga diurna excesiva, y los factores del sistema nervioso central pueden afectar el control respiratorio fomentando TRS.

La insuficiencia respiratoria se manifiesta inicialmente como hipoventilación relacionada con el sueño que comienza durante el sueño de movimientos oculares rápidos (MOR) y que luego progresa a etapas de sueño sin (NMOR) cuando la fuerza del músculo respiratorio se debilita aún más. Por último,

Los pacientes suelen presentar insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica si la hipercapnia se presenta cuando los pacientes están despiertos. Vale destacar que los TRS en pacientes con DM1 comprenden hipoventilación, apnea obstructiva o central del sueño y una limitación del flujo en la vía aérea superior.

Es más, la debilidad de los músculos inspiratorios y espiratorios reduce la eficacia de la tos y dificulta la eliminación de secreciones, llevando a un mayor riesgo de retención de mucosidad, aspiración e infecciones pulmonares. Además, la debilidad de los músculos de la deglución puede aumentar el riesgo de aspiración de alimentos y bebidas, saliva, secreciones nasales y fluidos estomacales.

La anestesia general y medicamentos analgésicos (de ruta oral o intravenosa), específicamente opiáceos y sedantes, pueden causar insuficiencia respiratoria aguda en pacientes que previamente se encontraban clínicamente estables pero con deterioro de la función muscular respiratoria basal. Los pacientes con DM1 requieren por lo tanto, de un concienzudo manejo perioperatorio.

Consulte la guía de referencia de MDF, *Recomendaciones para el Manejo de la Anestesia en los Pacientes con Distrofia Miotónica* en <https://www.myotonic.org/anestesia>

Recomendaciones

Qué buscar:

- a. Síntomas respiratorios que pueden indicar:
 1. Hipoventilación nocturna (sueño precario, dolores de cabeza matinales, ortopnea, somnolencia diurna excesiva)
 2. Apnea obstructiva del sueño (ronquidos, apnea, sueño precario, somnolencia diurna excesiva)
 3. Disminución de reserva espiratoria o disminución de la función muscular respiratoria (disnea, ortopnea, taquipnea, fatiga, falta de aire, menor tolerancia al ejercicio)
 4. Tos no productiva (disminución en la capacidad para toser, tos al ingerir alimentos o bebidas, ahogo, historial de infecciones pulmonares con una frecuencia y duración excesiva, incluidas hospitalizaciones)
- b. Resultados de exámenes físicos que indiquen debilidad muscular respiratoria y/o un riesgo aumentado de apnea obstructiva del sueño. Algunos de los aspectos importantes a evaluar incluyen a una frecuencia respiratoria mínima en reposo, pulsioximetría, auscultación, evaluación del movimiento de la pared torácica, del reclutamiento de los músculos accesorios y abdominales y del patrón respiratorio. Deben evaluarse los síntomas de parálisis diafragmática, particularmente si hay ortopnea y/o taquipnea o respiración paradójica en decúbito supino.
- c. Resultados del cuestionario sobre los síntomas de debilidad muscular respiratoria o trastornos respiratorios del sueño (escala de somnolencia de Epworth (ESS), escala de fatiga y somnolencia diurna (FDSS)).
- d. El conteo de respiraciones individuales también puede ser utilizado para evaluar la función pulmonar.
- e. Se recomienda evaluar la fuerza de la tos. Tenga presente que los pacientes con DM1 podrían no quejarse de síntomas respiratorios y que es posible que no se den cuenta de que están experimentando síntomas clave hasta que se les pregunte específicamente acerca de ellos. Dedique mayor tiempo para repasar los síntomas: las citas para estos pacientes deberían ser más largas que una cita típica para pacientes con problemas respiratorios más comunes.

Tabla 1. Síntomas y evaluaciones a considerar cuando un paciente con DM1 se presenta a una evaluación inicial de función respiratoria

Característica clínica	Qué buscar	Cómo evaluar	Tratamiento
Hipoventilación nocturna	<ul style="list-style-type: none"> Sueño precario Dolores de cabeza matinales Ortopnea Somnolencia diurna excesiva 	<ul style="list-style-type: none"> Oximetría nocturna Estudios del sueño Análisis matinal de gases en sangre arterial Escala de somnolencia de Epworth 	<ul style="list-style-type: none"> Ventilación no invasiva
Apnea obstructiva del sueño	<ul style="list-style-type: none"> Ronquidos Apneas Sueño precario Somnolencia diurna excesiva 	<ul style="list-style-type: none"> Oximetría nocturna Estudios del sueño Escala de somnolencia de Epworth 	<ul style="list-style-type: none"> CPAP o ventilación no invasiva
Disminución de la función respiratoria	<ul style="list-style-type: none"> Disnea Ortopnea Taquipnea Fatiga Intolerancia al ejercicio 	<ul style="list-style-type: none"> Tasa respiratoria Auscultación pulmonar Evaluación del movimiento de la pared torácica Oximetría de pulso Escala de fatiga Pruebas de función pulmonar con FVC sentado y supino Radiografías pulmonares 	<ul style="list-style-type: none"> Reclutamiento de volumen pulmonar con técnicas de apilamiento de aire Ventilación no invasiva Ejercicios de reacondicionamiento físico bajo supervisión de un fisioterapeuta
Tos no productiva	<ul style="list-style-type: none"> Disminución de la capacidad para toser Tos después de tragar al comer Historial de infecciones pulmonares recurrentes 	<ul style="list-style-type: none"> Flujo espiratorio máximo Flujo espiratorio máximo de la tos Estudio de deglución 	<ul style="list-style-type: none"> Técnicas de apilamiento de aire Técnicas manuales de asistencia para la tos In-exsufflator o adaptación mecánica para la tos
Disminución de la fuerza muscular respiratoria	<ul style="list-style-type: none"> Disnea Disminución de la capacidad para toser Fatiga Intolerancia al ejercicio 	<ul style="list-style-type: none"> Evaluación del reclutamiento de los músculos accesorios y abdominales Flujo espiratorio máximo de la tos Pruebas de función pulmonar, incluidas PIM y PEM Escala de fatiga 	<ul style="list-style-type: none"> Técnicas de apilamiento de aire Técnicas de asistencia para la tos Ventilación no invasiva Control de peso Control de postura
Parálisis diafrágica	<ul style="list-style-type: none"> Ortopnea Taquipnea en posición horizontal Respiración paradójica en posición horizontal 	<ul style="list-style-type: none"> Evaluación del movimiento de la pared torácica Evaluación del reclutamiento de los músculos accesorios y abdominales Radiografías pulmonares 	<ul style="list-style-type: none"> Ventilación no invasiva Control de peso Control de postura
Somnolencia diurna excesiva	<ul style="list-style-type: none"> Inactividad y somnolencia diurna que interfieren en las actividades cotidianas 	<ul style="list-style-type: none"> Prueba de latencia múltiple del sueño Prueba de mantenimiento de la vigilia Escala de somnolencia de Epworth 	<ul style="list-style-type: none"> Modafinilo Ventilación no invasiva Control del ciclo sueño-vigilia Control de hábitos

Qué pruebas realizar:

- a. Capacidad vital forzada (FVC) en posición sentada y supina si es posible, cada 6 meses. Las pruebas de espirometría deberían ser realizadas utilizando un boquilla junto con una pinza nasal o una mascarilla (si hay debilidad del músculo orbicular de la boca). En ambos casos, el dispositivo que proporcione el mejor ajuste debería permitir una medición más precisa. Un FVC es considerado anormal si es inferior al 80% del valor normal previsto o si disminuye en más de 20% o 500 ml desde una posición sentada a supina.
- b. Presión inspiratoria máxima (PIM) y presión espiratoria máxima (PEM) en posición erecta, cada 6 meses. El valor PIM se considera anormal si es inferior a -60 cmH₂O, PEM si es inferior a 40 cmH₂O. Utilice una pinza nasal. La medición de la presión nasal en una maniobra de olfateo máxima (SNIP) puede sustituir un PIM ante una debilidad bucal significativa o si el paciente es incapaz de tolerar una prueba PIM debido a miotonía u otros síntomas mitigantes.
- c. Prueba de flujos máximos de tos (PCF, sigla que proviene del inglés Peak Cough Flow) cada 6 meses. Si el PCF es menor que 270 litros/minuto en pacientes adultos, la tos es relativamente eficaz y deberían ser implementadas técnicas manuales o mecánicas de asistencia para la tos. Si el PCF es menor que 160 litros/minuto, el riesgo de neumonía e insuficiencia respiratoria es considerado alto, especialmente durante infecciones intercurrentes de las vías respiratorias.
- d. Oximetría nocturna/capnografía o polisomnografía cada 6 meses. Esta prueba es considerada anormal si el Índice de apnea e hipopnea (IAH) excede 5 por hora. El Índice de desaturación de oxígeno (IDO) es mayor que 15 eventos/hora en adultos. Los estudios del sueño son recomendados en pacientes con sospecha de trastornos respiratorios del sueño (TRS), especialmente ante la ausencia de hipercapnia diurna o nocturna. La polisomnografía es superior a una poligrafía ya que permite la asignación de eventos respiratorios a las etapas del sueño. La oximetría por sí sola no es adecuada para identificar a pacientes con hipoventilación nocturna y, por lo tanto, se recomienda controlar el dióxido de carbono durante la noche. La capnometría transcutánea refleja con mayor precisión los cambios nocturnos de CO₂. El análisis de gases en sangre durante la noche o inmediatamente después de despertar puede mostrar hipercapnia o un exceso basal elevado que refleja retención renal de bicarbonato.
- e. Análisis de gases en sangre durante el día, o análisis de CO₂ al final de la espiración y/o transcutáneo para evaluar la hipercapnia en pacientes con una debilidad muscular respiratoria más avanzada. Hipercapnia diurna es definida como PaCO₂ >45 mm Hg o >6.0 kPa, respectivamente.
- f. Indicadores de trastornos respiratorios del sueño, entre ellos ronquidos, apneas presenciadas, jadeos/ahogos del sueño, sueño nocturno interrumpido o fragmentado, un valor de PIM de menos que 60 o un FVC menor que 50 por ciento previsto. Si los pacientes con DM1 sufren de síntomas relacionados con el sueño, como somnolencia diurna excesiva, fatiga, dolores de cabeza matinales o sueño precario, se recomienda una polisomnografía de noche completa.
- g. Capacidad de despeje de la vía aérea y otras evaluaciones respiratorias antes de una cirugía. Si es necesario, la adaptación a ventilación nocturna no invasiva o a dispositivos mecánicos de insuflación-exsuflación debe ocurrir antes de la cirugía. Consulte la recomendación en "Cómo tratar" más adelante para ver los parámetros de tratamiento.
- h. Los pacientes deberían ser derivados a un especialista en evaluación de disfagia si se sospecha de problemas para tragar (tos antes, durante o después de las comidas, estancamiento de alimentos en la cavidad bucal, babeo, regurgitación de alimentos no digeridos, aspiración, gorgoteos en la garganta, disfonía, malnutrición).

- i. Tenga presente que los pacientes con DM1 pueden requerir de tiempo adicional para comprender los procedimientos de las pruebas debido a cierto grado de problemas visoespaciales y ejecutivos que pueden estar presentes como parte de la carga de su enfermedad cerebral. Proporcione ejemplos para asegurar una ejecución apropiada durante los procedimientos de las pruebas y para asignar más tiempo del habitual y disponer así de tiempo adicional para ayudar a estos pacientes a proporcionar resultados fiables en las pruebas.

Cómo tratar:

- a. Vacunas contra la influenza y neumonía (pneumococci, haemophilus) si no hay contraindicaciones.
- b. Terapia médica estándar, así como asistencia para la tos y ventilación mecánica (según sea necesario) como apoyo respiratorio.
- c. Técnicas manuales y/o mecánicas de asistencia para la tos (e.g. apilamiento de aire, compresión abdominal, dispositivos mecánicos de insuflación-exsuflación) para pacientes adultos con DM1 que sufren de tos no productiva (flujos máximos de tos menores que 270 litros/minuto) y durante infecciones pulmonares y periodos perioperativos. Un dispositivo percusivo intrapulmonar o de oscilación de alta frecuencia sobre la pared torácica puede ser usado como suplemento a las técnicas de asistencia para la tos mencionadas anteriormente pero es insuficiente si es utilizado sin una expectoración eficaz de secreciones.
 1. La tos asistida manualmente (MAC, por sus siglas en inglés) utiliza una maniobra manual de Heimlich/compresión abdominal o una combinación de esta con una compresión costofrénica manual para aumentar el flujo de aire espiratorio. Se han reportado algunos límites de eficacia para el uso de MAC en trastornos neuromusculares cuando los flujos máximos de tos sin asistir son ≥ 140 L/min.
 2. Técnicas de insuflación si el FVC es $\leq 2L$ o $\leq 50\%$ previsto o si hay evidencia de tos débil.
 3. Técnicas de apilamiento de aire si el PCF se encuentra entre 160 y 270 litros/minuto para poder aumentar la eficacia de la tos (si el paciente tiene competencia glótica) o si hay evidencia de tos débil.
 4. Bolsa de reanimación con válvula unidireccional (AMBU) si el paciente puede operar con las manos, rodillas o pies. De no ser así, es necesario que un cuidador ayude al paciente a desempeñar la técnica.
 5. Ventilación con presión positiva intermitente (IPPV), ya que estos dispositivos pueden ser usados por el paciente solo, incluso con debilidad en las manos. Estos dispositivos demandan una buena fuerza labial para sujetar la pieza bucal de manera correcta.
 6. Para los pacientes que ya utilizan ventiladores de volumen cíclico, puede ser implementada una ventilación con boquilla (MPV) para el manejo de volumen pulmonar y despeje de secreciones. La ejecución correcta de la técnica debería ser evaluada midiendo los flujos máximos de tos (PCF, sigla que proviene del inglés Cough peak flow) con una maniobra de apilamiento de aire; si los resultados son >270 litros/minuto, la técnica puede ser considerada eficaz para el manejo de secreciones. De no ser así, la mejor estrategia para incrementar la eficacia de la tos es el uso de asistencia mecánica para la tos (consulte Guía para el manejo de la tos).

7. Los dispositivos para la movilización de secreción como dispositivos de ventilación percusiva intrapulmonar (IPV) y de oscilación de alta frecuencia sobre la pared torácica (HFCWO) deberían ser considerados en situaciones de secreción excesiva. IPV es una adaptación de ventilación percusiva de alta frecuencia, la cual promueve las vibraciones de vías respiratorias al inyectar rápidas ráfagas de aire en el pulmón a través de la boca. IPV puede ser administrado a través de una mascarilla facial, una boquilla, un tubo endotraqueal o una traqueostomía y facilita el despeje de las vías respiratorias mejorando la homogeneidad de la ventilación en pacientes con trastornos neuromusculares con retención de mucosidad. Los dispositivos HFCWO generan excursiones de presión transrespiratoria positiva o negativa para producir oscilaciones de pequeño volumen y alta frecuencia en las vías respiratorias. HFCWO puede conducir a cambios de volumen de 15 a 57 ml y de flujo de hasta 1.6 L/s, lo cual genera un mínimo de tos para movilizar las secreciones. Un tratamiento típico dura de 20 a 30 minutos, y consiste en cortos periodos de compresión a distintas frecuencias, separados por tos. La tos ineficaz siempre debería ser asistida por técnicas de asistencia para la tos. Es recomendado que los pacientes y sus cuidadores (si es necesario) sean instruidos sobre cómo y cuándo realizar las técnicas mencionadas en su hogar.
- d. Ventilación con presión positiva no invasiva (VNI, o NIV, por sus siglas en inglés) para insuficiencia respiratoria en pacientes que sufren de debilidad muscular respiratoria y trastornos respiratorios relacionados con el sueño. De acuerdo con el ducentésimo séptimo Taller de ENMC [European Neuromuscular Centre] (2014-07-21), VNI debería ser comenzado cuando por lo menos uno o más síntomas diurnos o nocturnos sugieren insuficiencia respiratoria crónica en combinación con:
- Hipercapnia diurna, $\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg (6.0 kPa) o
 - $\text{FVC} < 50\%$ de lo previsto con base en las 3 mejores mediciones y $\text{PIM} < 60$ cmH₂O o
 - Evidencia de hipoventilación nocturna, como:
1. Una elevación de PaCO_2 de ≥ 10 mmHg (1 kPa) entre las mediciones vespertinas y matinales de gasometrías arteriales u otros sustitutos precisos de CO_2 .
 2. Un aumento en el CO_2 transcutáneo a > 50 mmHg (6.7 kPa) por más del 50% del tiempo de sueño total.
 3. Aunque no es ideal, si no se encuentra disponible una medición de CO_2 , una oximetría nocturna continua demostrando la desaturación sostenida de oxígeno ($\text{SpO}_2 \leq 88\%$ por 5 minutos consecutivos o $\text{SpO}_2 < 90\%$ por $> 10\%$ del tiempo de sueño total).
 4. Una polisomnografía asistida mostrando evidencia de trastornos respiratorios del sueño con un índice de apnea-hipopnea (IAH) > 5 eventos por hora y cambios de CO_2 transcutáneo/ CO_2 al final del volumen corriente como descrito anteriormente.
 5. Algunos pacientes progresan desde necesitar apoyo ventilatorio nocturno a apoyo ventilatorio de día. Para la ventilación diurna existen distintas opciones de interfaces de mascarilla o boquillas.
 6. La morfología facial debe tenerse en cuenta al elegir la interfaz de mascarilla. En el caso de debilidad de músculos faciales con dificultades para cerrar la boca, las mejores opciones pueden ser mascarillas oronasales o interfaces nasales con barboquejos para así evitar fugas excesivas (dado que la aspiración no es una preocupación relevante). Si también se usa VNI durante el día, deberían adoptarse estrategias de rotación de la mascarilla y/o ventilación de la boquilla para descargar los puntos de presión de la piel.

7. La adherencia al tratamiento debe controlarse y suele basarse en un umbral mínimo de 4 horas al día. Es preferible utilizar VNI durante la noche para dormir. Es posible que inicialmente algunas personas necesiten desensibilización a la VNI durante el día. Se ha reportado que la adherencia a la VNI ha sido menor específicamente en pacientes sin síntomas subjetivos de insuficiencia respiratoria, con un índice de masa corporal elevado o más frecuentemente en presencia de fugas excesivas, por lo que se debe prestar especial atención en estos casos.
 8. En Estados Unidos y otros países, las recomendaciones de reembolso del seguro están sujetas a la revisión de la adherencia realizada por el médico tratante. Los pacientes deben demostrar una adherencia a la VNI de uso diario de por lo menos 4 horas, mayor a un 70% del tiempo durante la revisión de adherencia, dentro de un periodo de 30 días consecutivos en los primeros 90 días a partir del día en que se instaló el dispositivo. La mayoría de las compañías de seguros siguen las pautas de los Centros de Medicare y Medicaid para adherencia y reembolso. En cada cita de seguimiento después de la adaptación de la VNI, o si el paciente se queja de síntomas subjetivos que comprometen la respiración, el paciente debería ser examinado con una poligrafía cardiorrespiratoria nocturna y control de dióxido de carbono (ya sea con VNI y/o análisis de gas en la sangre, CO₂ al final del volumen corriente o CO₂ transcutáneo, si es indicado). También se debe indagar acerca de síntomas de hipoventilación nocturna. Los datos descargados de los dispositivos VNI también pueden proporcionar información adicional acerca de la adecuación del soporte ventilatorio.
 9. Oxígeno suplementario no debería ser utilizado por sí solo o en conjunto con la ventilación no invasiva a menos que exista una saturación basal de O₂ de una patología pulmonar específica que no puede ser normalizada a través de técnicas de despeje de las vías respiratorias o ajustes de configuración ventilatoria. En este caso, los pacientes deben ser evaluados para detectar una patología pulmonar específica que pueda explicar la hipoxemia. El oxígeno suplementario se tiene que usar con extrema precaución sin VNI en raros casos específicos.
 10. Comience con Modafinilo para la somnolencia diurna excesiva para el componente central pero busque el componente respiratorio, si existe, el cual podría mejorar con una VNI.
 11. Controle el sobrepeso y establezca una meta de pérdida de peso, lo cual puede reducir los volúmenes pulmonares.
- e. Tarjeta o brazaletes de alerta de emergencia médica.
- f. Mientras que “VNI” ha pasado a significar presión positiva continua de las vías respiratorias (CPAP, por sus siglas en inglés) y/o intervalos bajos de PAP binivel para eliminar apnea obstructiva y las hipopneas, las capacidades vitales de muchos pacientes con distrofia miotónica disminuyen a menos de 100 ml y requieren de un apoyo de alta presión binivel PAP (diferencia de IPAP – EPAP >15 cm H₂O) con modalidad de tasa respiratoria de refuerzo, o ventilación cíclica volumétrica a volúmenes totales suministrados por el ventilador denominada asistencia ventilatoria no invasiva o “AVNI” (las siglas en inglés son NVS). Por consecuencia, la traqueostomía solo debe considerarse en pacientes dependientes de asistencia ventilatoria no invasiva 24 horas/día y que no son candidatos aptos para ventilación diurna ya sea con ventilación a través de interfaces de mascarilla o boquillas (i.e. sorbos de ventilación). Las traqueostomías deben ser manejadas para mantener la deglución y el habla.
1. Si es posible, un tubo con manguito desinflable para permitir el habla.
 2. También se pueden utilizar válvulas fonatorias para mejorar el habla durante la respiración espontánea, pero esto puede ser peligroso en el entorno doméstico sin la educación y supervisión adecuada.

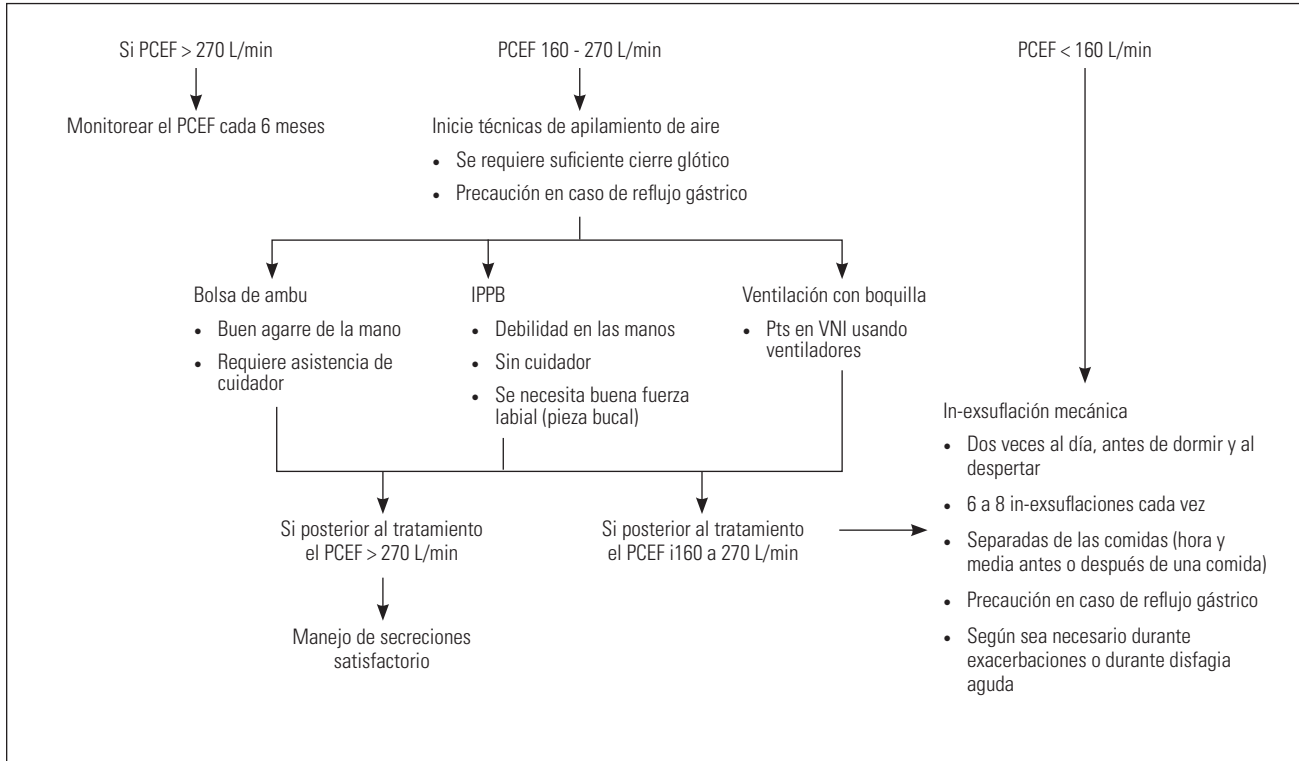
g. Destete progresivo tras fallo respiratorio agudo:

1. El destete debe ser progresivo.
2. Algunos ensayos de respiración espontánea pueden ser considerados (dependiendo del estado respiratorio del paciente previo a la cirugía o evento de gravedad) para evaluar la capacidad de destete del paciente, no obstante, los pacientes no tienen que estar desconectados del ventilador de manera permanente para ser extubados con éxito, ya que se recomienda la extubación directa a la ventilación no invasiva con uso agresivo de asistencia mecánica para la tos. Los pacientes pueden progresar a la "línea de base" tomando menos y menos "sorbos de ventilación" o permaneciendo en VNI nasal por periodos de tiempo más cortos.
3. No utilice ventilación no invasiva con apoyo de presión en modo espontáneo (i.e. sin frecuencia respiratoria de respaldo) debido a la importancia del respaldo de una tasa respiratoria en caso de apnea central o alteración de la motilidad respiratoria.
4. Tenga en cuenta técnicas de despeje de las vías respiratorias, como dispositivos mecánicos de insuflación-exsuflación como estrategia de reclutamiento de volumen, además del despeje de vías respiratorias como preparación a la extubación, y para evitar una reintubación.
5. Los pacientes deberían ser extubados a sus propios dispositivos ventilatorios en las configuraciones habituales.

Después de la cirugía:

1. La extubación no debería ser realizada en la mesa quirúrgica inmediatamente después de la anestesia.
2. La extubación debería ser realizada en una sala de recuperaciones o unidad de cuidados intensivos debido a los efectos secundarios de los anestésicos y morfínicos en DM1 (consulte las Pautas para la administración de anestesia de MDF en <https://www.myotonic.org/anestesia>)
3. Tenga presente las maniobras de despeje de las vías respiratorias antes y después de la extubación.
4. Los pacientes pueden ser extubados a sus propios dispositivos ventilatorios si previamente estaban usando apoyo ventilatorio.

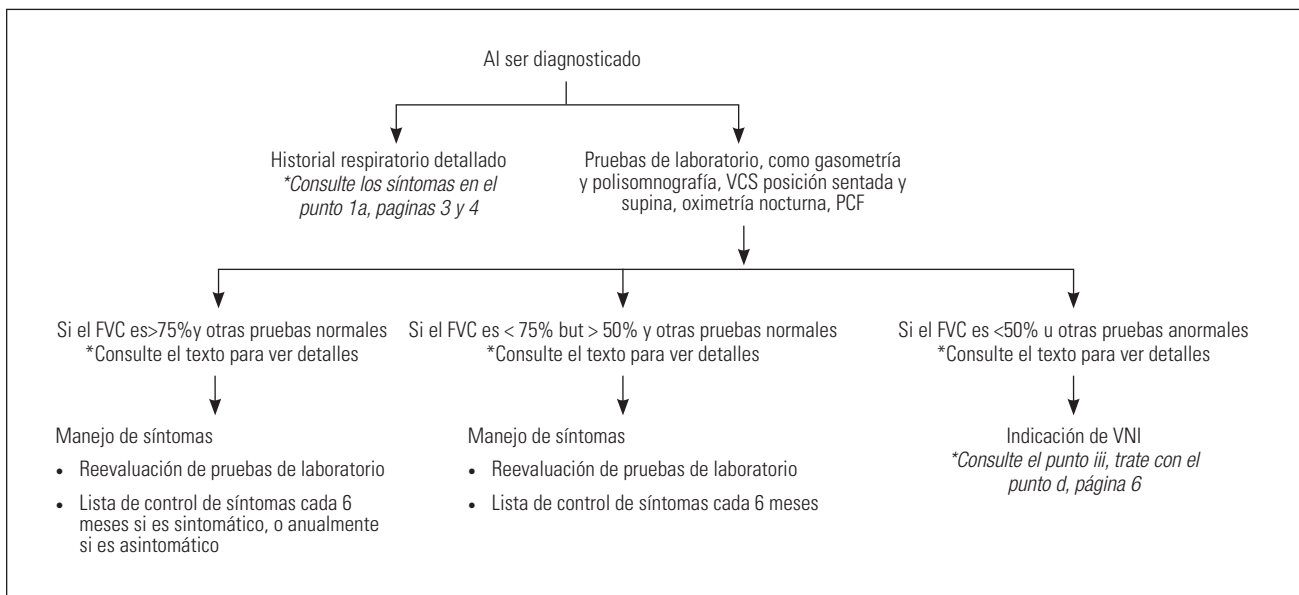
Guía para el manejo de la tos



(De acuerdo con el ducentésimo séptimo Taller de ENMC 2014-07-21)

PCEF proviene del inglés Peak Cough Expiratory Flow, que significa Flujo espiratorio máximo de tos

Flujograma de cuidado respiratorio - a partir del diagnóstico



(De acuerdo con el ducentésimo séptimo Taller de ENMC 2014-07-21)

Apéndice I:

Resumen del proyecto y lista de autores

Las recomendaciones por consenso para neumólogos que tratan adultos con distrofia miotónica tipo 1 fue creado por un grupo de 12 profesionales clínicos internacionales expertos en el cuidado y tratamiento de adultos que viven con distrofia miotónica tipo 1. Vea a continuación la lista de dichos profesionales. Nota: tanto los nombres de los profesionales como de las instituciones se han dejado intactos y sin traducción. Asimismo, los títulos de materiales y sus fechas de publicación se han mantenido en su idioma original.

Matthias Boentert, M.D., University Hospital Münster
Michelle Cao, D.O., Stanford University
Daphne Mass, P.T., Radboud University
Elisa De Mattia, R.T., The NEMO Clinical Center (NEuroMuscular Omniservice)
Elisa Falcier, M.D., The NEMO Clinical Center (NEuroMuscular Omniservice)
Miguel Goncalves, Ph.D., Centro Hospitalar de São João
Venessa Holland, M.D., Houston Methodist Neurological Institute
Sherri Lynne Katz, M.D., University of Ottawa
David Orlikowski, M.D., Ph.D., INSERM
Giulia Sannicolò, R.T., The NEMO Clinical Center (NEuroMuscular Omniservice)
Valeria Sansone, M.D., Ph.D., The NEMO Clinical Center (NEuroMuscular Omniservice), University of Milan
Peter Wijkstra, M.D., Ph.D., University Medical Centre Groningen

La Fundación de Distrofia Miotónica diseñó e inició un proceso por consenso y proporcionó la coordinación del proyecto, además de los servicios para la preparación de documentos. Los integrantes del equipo de MDF incluían a Paul Formaker, Leah Hellerstein y Molly White.

Apéndice 2:

Referencias bibliográficas

Bianchi, C. and P. Baiardi (2008). "Cough Peak Flows: Standard Values for Children and Adolescents." *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* **87**(6): 461-467 410.1097/PHM.)

Bach JR, Goncalves MR, Hamdani I, et al. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest* 2010; 137:1033-1039



www.myotonic.org/DM1-neumólogos

La misión de la Fundación de Distrofia Miotónica es mejorar la calidad de vida de las personas que viven con distrofia miotónica y acelerar la investigación que se concentra en su tratamiento y cura.



**Myotonic
Dystrophy**
FOUNDATION

663 Thirteenth Street, Suite 100, Oakland, California 94612
415.800.7777 | info@myotonic.org | www.myotonic.org