

Manejo ventilatorio no invasivo de un paciente con enfermedad de Steinert

Non-invasive ventilatory management of a patient with Steinert's disease

María Victoria Herrero,^{I,II} Martina Faggionato,^I Cecilia Cigarra,^I Luz Rigoni,^I Mariano de la Cruz^{I,III}

^I Hospital Interzonal General de Agudos Petrona V. de Cordero. San Fernando, Argentina.

^{II} Clínica Zabala, Swiss Medical. Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

^{III} Centro de Rehabilitación Cardio- Pulmonar El Parque. Concepción del Uruguay, Argentina.

RESUMEN

Introducción: la enfermedad de Steinert es una enfermedad neuromuscular crónica y progresiva de carácter autosómico dominante. Debido a que puede afectar a los músculos respiratorios, los pacientes se benefician de distintas técnicas de fisioterapia con el fin de evitar complicaciones.

Caso clínico: paciente con enfermedad de Steinert que fue tratada en un hospital público de la provincia de Buenos Aires durante un cuadro de insuficiencia respiratoria aguda, de manera no invasiva.

Comentarios: esta experiencia muestra que estos pacientes pueden ser tratados de manera no invasiva, fuera de la unidad de cuidados intensivos, y ser controlados ambulatoriamente luego de su egreso pudiendo reinsertarse en la comunidad.

Asimismo, cabe destacar que esto fue posible en un hospital público, dentro de un contexto institucional y socioeconómico desfavorable.

Palabras clave: enfermedad de Steinert; tos asistida; ventilación mecánica; enfermedad neuromuscular.

ABSTRACT

Introduction: Steinert's disease is a chronic and progressive autosomal dominant neuromuscular disease. Because this disease can affect respiratory muscles, these patients benefit from different physiotherapy techniques in order to avoid complications.

Case presentation: patient with Steinert's disease who was treated in a Public Hospital of the Province of Buenos Aires during an acute respiratory failure with non-invasive way.

Comments: This experience shows that these patients can be treated non-invasively, outside the intensive care unit, and be controlled outpatient after discharge, being able to be reinserted in the community. It should also be noted that this was possible in a public hospital, within an unfavorable institutional and socio-economic context.

Key words: Steinert's disease; assisted cough; non-invasive mechanical ventilation; neuromuscular disease.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Steinert es una enfermedad neuromuscular crónica y progresiva, autosómica dominante, que se caracteriza por debilidad muscular y su prevalencia es de 1-5/10 000 habitantes.¹ Cuando el compromiso involucra a los músculos respiratorios, puede presentarse hipoventilación alveolar, tos ineficaz y déficit en la protección de la vía aérea. Otros trastornos asociados son fatiga, hipersomnolencia, disfagia y alteraciones gastrointestinales, entre otras. La mortalidad precoz es frecuente y alrededor del 50 % ocurre como consecuencia de trastornos respiratorios.²⁻⁵ Por esta causa, muchos pacientes se benefician de estrategias y técnicas de fisioterapia cuyos objetivos son la prevención y tratamiento de complicaciones respiratorias. Incluyen maniobras de aumento y mantenimiento de la *compliance* tóraco-pulmonar, drenaje de secreciones, técnicas de tos asistida y soporte ventilatorio no invasivo.^{2-4,6-11}

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de una paciente con enfermedad de Steinert que fue tratada de manera no invasiva en un hospital público de la provincia de Buenos Aires durante un cuadro de insuficiencia respiratoria aguda.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 17 años de edad que el día 17 de marzo de 2016 se presenta en la guardia de nuestro hospital con un cuadro de disnea CF III, fiebre y dolor en hemitórax derecho de 48 horas de evolución. Antecedentes de Hepatitis B y enfermedad de Steinert diagnosticada en el 2014 con historia familiar de padre y hermano afectados por la misma enfermedad.

Según datos de la historia clínica, en la guardia la paciente se encontraba taquipneica, con regular mecánica ventilatoria y 76 % de saturación de oxígeno por oximetría de pulso (SpO_2). En base a los criterios clínicos y estudios complementarios (ecodoppler cardíaco, radiografía, tomografía de tórax) se diagnosticó neumonía del lóbulo inferior derecho y se descartó la existencia de cardiopatía estructural. Se decidió su internación en la Unidad de Cuidados Intermedios (UCI) y se inició tratamiento antibiótico, oxigenoterapia con máscara Venturi al 50 % y nebulizaciones con bromuro de ipratropio regladas. Equilibrio ácido básico de ingreso: 7,39/38/44/23/-2/79 (FiO_2 21 %).

Cuatro días posteriores a la internación recibimos la interconsulta del servicio de Clínica Médica para la evaluación de la deglución. A la inspección, la paciente presentaba delgadez extrema y facie miopática, lúcida, con tendencia al sueño, refería cansancio y cefalea. SpO_2 89 % con máscara Venturi al 50 %, respiración bucal, frecuencia respiratoria (FR) 44 resp/min, utilización de músculos accesorios, sialorrea, tos productiva inefectiva. La paciente presentaba voz húmeda y refería dificultad para tragar su propia saliva. A la auscultación presentaba rales gruesos diseminados, crepitantes bibasales a predominio derecho, MRC SUM *Score*: 40/60, cuestionario de *Epworth*¹² 17/24. Se evaluaron los músculos respiratorios utilizando un monitor de mecánica respiratoria FLUXMED® modelo GrH cuyos resultados pueden observarse en la [tabla 1](#).

Tabla 1. Parámetros respiratorios

Fecha	CV (mL)	PImax (cmH ₂ O)	PEmax (cmH ₂ O)	PFT (L/min)	PFTA (L/min)	MIC (mL)
21/3/16	708	-29	18	60	90	-
20/4/16	1420	-77	45	170	175	
24/4/16	2,200	-56	49	170	190	
7/6/16	1,748	-36	33	240	260	3,475

CV: Capacidad Vital. PImax: Presión Inspiratoria máxima. PEmax: Presión Espiratoria máxima.

PFT: Pico Flujo Tosido. PFTA: PFT Asistido. MIC: Capacidad Máxima de Insuflación.¹³

Por presentar signos clínicos de disfagia, se recomendó alimentación por medio de sonda K108. Se inició ventilación mecánica no invasiva (VNI) y se enseñaron técnicas de insuflación pulmonar y tos asistida.

VNI: se utilizó un equipo de dos niveles de presión en vía aérea (Bi-nivel PAP) SmartairAirox®, modo PSV ST, IPAP 8 cmH₂O, EPAP 4 cm H₂O, FR: 20 resp/min, con conexión de oxígeno a 5 L/min, SpO_2 de 95 %. Se probaron interfaz oronasal y nasal con mentonera y finalmente la paciente optó por utilizar una máscara oronasal. La VNI se interrumpía únicamente para la realización de técnicas de higiene bronquial y aseo personal, utilizando oxigenoterapia necesaria para mantener una $SpO_2 \geq 95$ %. Con el transcurso de los días, y por desmejora en el estado clínico, se modificaron parámetros ventilatorios a PSV ST 10/5 y PSV ST 12/6 cm H₂O.

Técnicas de Insuflación Pulmonar: se realizaron técnicas de *air stacking* mediante bolsa de resucitación manual adaptada a una pipeta bucal. Se educó a la paciente y a la familia sobre la técnica hasta que fue capaz de realizarla de manera independiente.

Tos asistida: se realizaron técnicas de tos asistida posteriores al *air stacking* mediante compresión tóraco-abdominal. Se instruyó a los familiares para que realizaran la técnica.

Dos semanas posteriores al ingreso se programó evaluación de deglución por video fluoroscopia en el Hospital Posadas. Según el informe, se evidenció ausencia de aspiración, debilidad y retardo del disparo deglutorio, acumulación de líquidos en senos piriformes y de semisólidos en valéculas. Los residuos valeculares se limpian con múltiples degluciones. Se sugirió espesar líquidos y se brindaron pautas para una deglución segura.

Por mejoría del cuadro clínico general y de los resultados en los controles diarios del estado ácido-base (Fig. 1) y parámetros ventilatorios (tabla 1), el 20 de abril se interrumpió la oxigenoterapia suplementaria y la VNI diurna y se indicó únicamente su uso de manera nocturna. El día 24 de abril se evaluaron los músculos respiratorios (tabla 1) y se obtuvo un *Epworth* 4/24; al día siguiente la paciente fue dada de alta.

Durante la internación se realizaron los trámites con la obra social para la obtención de un equipo de VNI. La paciente adquirió una bolsa de resucitación manual y un oxímetro de pulso. Desde el 7 de junio la paciente se encuentra bajo seguimiento ambulatorio con la residencia de kinesiología (tabla 1).

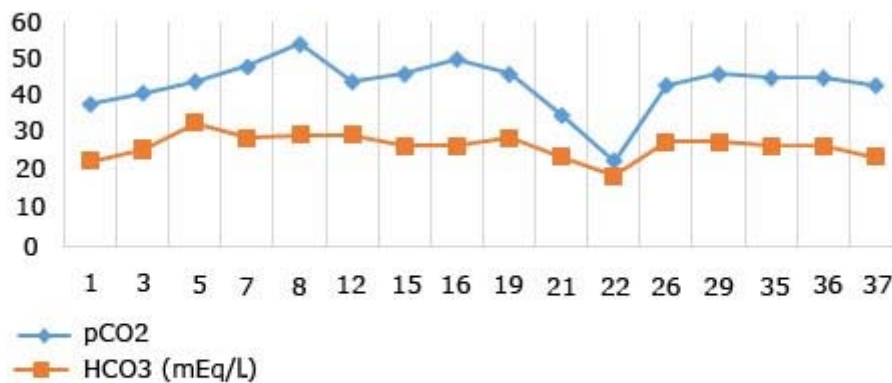


Fig. 1. Registros de pCO₂ y HCO₃⁻. El eje de las abscisas representa los valores obtenidos de muestra de gases en sangre arterial y el eje de las ordenadas los días de internación, siendo el día 1 el día de ingreso. El día 5 se inicia VNI continua y el día 35 VNI nocturna.

Tabla 1. Parámetros respiratorios

Fecha	CV (mL)	PI _{max} (cmH ₂ O)	PE _{max} (cmH ₂ O)	PFT (L/min)	PFTA (L/min)	MIC (mL)
21/3/16	708	-29	18	60	90	-
20/4/16	1420	-77	45	170	175	
24/4/16	2,200	-56	49	170	190	
7/6/16	1,748	-36	33	240	260	3,475

CV: Capacidad Vital. PI_{max}: Presión Inspiratoria máxima. PE_{max}: Presión Espiratoria máxima. PFT: Pico Flujo Tosido. PFTA: PFT Asistido. MIC: Capacidad Máxima de Insuflación.¹³

COMENTARIOS

Actualmente la paciente se encuentra bajo tratamiento, fundamentado en la evidencia y las recomendaciones descritas en la bibliografía. Consiste en la insuflación manual por medio de bolsa de resucitación, tos asistida y ventilación no invasiva.^{3-8,11} La aplicación de tales maniobras se basa en la retroalimentación por oximetría de pulso con SpO₂ superior a 95 %.¹⁴

Consideramos que este caso ha presentado ciertas limitaciones. A pesar de que no se recomienda el uso de ventilación mediante Bi-nivel PAP en pacientes neuromusculares y se describe el uso de asistencia mecánica de la tos con grado de recomendación 1^a,¹¹ en nuestro ámbito laboral no tenemos accesos a este equipamiento. Otra limitación es que la interconsulta al Servicio de Kinesiología se realizó cuatro días posteriores a la internación, con lo cual el inicio del tratamiento se vio retrasado.

Esta experiencia muestra que estos pacientes pueden ser tratados de manera no invasiva, fuera de la unidad de cuidados intensivos, y ser controlados ambulatoriamente luego de su egreso, reinsertados en la comunidad. Asimismo, cabe destacar que esto fue posible en un hospital público, dentro de un contexto institucional y socioeconómico desfavorable.

Conflictos de interés

Los no autores declaran conflictos de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bost M, Bouhour F, Vial C. Maladie de Steinert. La Presse Médicale. 2007 June 36(6):965-71
2. Thurner C, Hilton J. The myotonic dystrophies: diagnosis and management. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2010 Apr 81(4):358-67.
3. Dominguez Flores ME, Luna Padrón E, Peñalosa Ochoa L, Galicia Amor S, Toral Freyre S, Baños Mejía BO, et al. Guía para el diagnóstico y tratamiento de las alteraciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares. Neumolcir torax 2011; 70(1):5-70.
4. Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I, et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular (SEPAR). Arch Bronconeumol. 2013; 49(7):306-313.
5. Aruj PK, Monteiro SG, De Vito EL. Análisis de factores relacionados con hipercapnia crónica en la distrofia miotónica. Medicina (Buenos Aires) 2013; 73: 529-534.

6. Panitch HB. Respiratory issues in the management of children with Neuromuscular Disease. *Respir Care* 2006; 51(8):885-893.
7. Prado F, Salinas P, Zenteno D, Vera R, Flores E, García C, et al. Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares. *Neumol Pediatr* 2010; 5: 74-88.
8. Ambrosino N, Carpenè, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. Review. *EurRespir J* 2009; 34: 444-451.
9. Bach JR. Mechanical Insufflation-Exsufflation. Comparison of Peak Expiratory Flows with Manually Assisted and Unassisted Coughing Techniques. *Chest* 1993; 104:1553-62.
10. Winck JC, Gonçalves MR, Lourenço C, Viana P, Almeida J, Bach JR. Effects of Mechanical Insufflation Exsufflation on Respiratory Parameters for Patients With Chronic Airway Secretion Encumbrance. *CHEST* 2004; 126:774-780.
11. Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, et al. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure Recommendations of an International Consensus. *Am J Phys Med Rehabil* 2012; 91:00-00.
12. Johns MW. A new method for measuring daytime sleepiness: the Epworth sleepiness scale. *Sleep* 1991;14:50-5.
13. Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Goncalves M, Komaroff E. Lung Insufflation Capacity in Neuromuscular Disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87:720-725.
14. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of Pulmonary Morbidity for Patients With Neuromuscular Disease. *CHEST* 2000; 118:1390-1396.

Recibido: 18 de septiembre de 2017
Aprobado: 23 de noviembre de 2017

María Victoria Herrero: ^IHospital Interzonal General de Agudos Petrona V. de Cordero, San Fernando, Argentina. ^{II}Clínica Zabala, Swiss Medical, Ciudad de Buenos Aires, Argentina. Correo electrónico: mvherrero@hotmail.com