



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. enero-marzo, 2011; 15(1): 213-220

PRESENTACIÓN DE CASO

Ventilación mecánica domiciliaria en pediatría: presentación de un caso

Mechanical ventilation at home in pediatrics: a case report

Sarah Álvarez Reinoso¹, Beatriz Nardiz Cáceres², Eddy Llobany González Ungo³, Martha María Oropesa Hernández⁴, Yurien Amador Hernández⁵.

¹Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Auxiliar y Consultante. Máster en Urgencias Médicas. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río. Email: saadilen@princesa.pri.sld.cu

²Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en urgencias médicas. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río.

³Especialista de Segundo Grado en Cuidados Intensivos y Emergencias. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Máster en Urgencias Médicas en APS. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río.

⁴Licenciada en Enfermería. Máster en Urgencias Médicas en APS. Instructora. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río.

⁵Licenciada en Enfermería. Instructora. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río.

RESUMEN

Introducción: El sistema de apoyo ventilatorio domiciliario es una alternativa para el tratamiento de los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica grave. **Objetivo:** presentar un escolar de 6 años de edad, con una enfermedad de Werding Hoffman, con asistencia respiratoria artificial desde los 5 meses de edad y hace 2 años con ventilación mecánica domiciliaria. **Método:** se revisa y actualiza la bibliografía sobre ventilación mecánica domiciliaria en edades pediátricas y enfermedad de Werding Hofman. Se presenta un niño varón: de 6 años de edad que ingresa a los 5 meses de edad, en el servicio de Cuidados intensivos del Hospital pediátrico provincial docente «Pepe Portilla» de Pinar del Río con una insuficiencia respiratoria crónica, el cual requiere ventilación mecánica, durante 4 años en el hospital, sin complicaciones y desde hace 2 años en su hogar con ventilación domiciliaria. **Discusión:** La ventilación domiciliaria es un método seguro y necesario para niños con insuficiencia respiratoria crónica de carácter grave, esto ha beneficiado la evolución favorable de este niño al que se le asigna una enfermera de cuidados intensivos durante 8 horas diarias, además se entrena a la madre como cuidadora en los procedimientos necesarios para mantener en su hogar la ventilación.

Palabras clave: RESPIRACIÓN ARTIFICIAL/clasificación, INSUFICIENCIA RESPIRATORIA /diagnóstico, NIÑOS CON DISCAPACIDAD.

ABSTRACT

Introduction: Ventilatory Support System at home is an alternative to treat patients with severe chronic respiratory failure. The aim is to present a 6 year-old school boy suffering from Werdnig Hoffman Disease, with artificial ventilation since he was 5 months old and for the last 2 years with mechanical ventilation at home. **Patient and method:** medical literature on home mechanical ventilation in pediatric patients and Werdnig Hoffman Disease is updated and reviewed. A 6 year old male child was admitted at 5 months of age in the intensive care unit at "Pepe Portilla" Children Provincial Hospital in Pinar del Rio with chronic respiratory failure, requiring mechanical ventilation for 4 years in the hospital, without complications, and during 2 years at home with ventilation. He was assigned an intensive care nurse for 8 hours; his mother was also trained as a caregiver in the necessary procedures to maintain ventilation at home.

Key words: ARTIFICIAL RESPIRATION/classification, RESPIRATORY INSUFFICIENCY/diagnosis, DISABLED CHILDREN.

INTRODUCCIÓN

En los últimos años se han desarrollado sistemas de apoyo ventilatorio domiciliario, que han logrado manejar los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica (IRC) en sus casas, permitiendo que vuelvan a su medio familiar en forma más precoz.¹⁻³

La ventilación mecánica domiciliaria viene demostrando su utilidad desde los años cincuenta en distintos países, como una opción terapéutica para un grupo de pacientes seleccionados, en los que aún persisten algunas patologías, como la

EPOC, enfermedades neuromusculares etc. que mantienen una insuficiencia respiratoria crónica, en los que se ha demostrado su utilidad y la cual ha sido cuestionada por algunos autores.⁴⁻⁶ Por otro lado, esta opción terapéutica, no se puede entenderla como la panacea para todo tipo de pacientes con insuficiencia respiratoria crónica, sino como una alternativa más, dentro del arsenal terapéutico que empleamos en ellos.⁷

En algunos países existen los grupos que mantienen un programa de Ventilación Mecánica Domiciliaria (VMD), los que siguen siendo pocos y permanecen prácticamente sin conexión entre sí, no existiendo ninguna estructura ni administrativa, ni científica que coordine sus esfuerzos, para mejorar el rendimiento y difusión de esta alternativa terapéutica eficaz para algunos pacientes.¹

El desarrollo de unidades de cuidado intensivo en los hospitales de adultos y niños, que empezó a tomar auge hará unos 25 años, trajo aparejado consigo el incremento del uso en la medicina nacional de nuevos tipos de ventiladores mecánicos que, pese a todos sus adelantos tecnológicos, mantienen en esencia la vieja idea de Paracelso y sus fuelles de chimenea.⁴ Por ello, sigue siendo necesario un mayor esfuerzo por parte de todos los profesionales implicados de una u otra forma en la atención de los pacientes potencialmente subsidiarios de VMD, para poder ofrecerles de forma integral, esta opción terapéutica.

Las enfermedades neuromusculares son con frecuencia causa de insuficiencia respiratoria en lactantes y niños,⁶ el objetivo es presentar un niño de 6 años con enfermedad neuromuscular de tipo de Werding Hoffman, ventilándose desde los 5 meses de edad, con ventilación mecánica domiciliaria hace 2 años, logrando su estabilidad con un estado nutricional normal y sin complicaciones por la ventilación.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente R. C. R., masculino color de la piel (blanca), 5 años de edad, con antecedentes de ser producto de un embarazo de 41 semanas, parto eutócico institucional con un APGAR al nacer de 9-9, nace con un peso de 4230 gramos.

A los 3 y medio meses de vida, nota la madre una hipotonía muscular, perdiendo algunas habilidades que se habían iniciado, acudió a la consulta de Neurología, y se hizo el diagnóstico de la enfermedad de Werning Hoffman tipo (A). A los 6 meses de edad ingresa en el servicio de Terapia Intensiva del Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla", con una bronconeumonía grave que lo lleva a la ventilación mecánica, la cual se prolonga, por su cuadro neurológico de base, se realiza la traqueotomía, a pesar de mejorar el cuadro respiratorio no se puede separar del ventilador, dependiente de este proceder.

Desde el punto de vista neurológico presenta una marcada hipotonía muscular generalizada, lo que impide todo movimiento, incluso, su alimentación, por la imposibilidad de deglutir, se le realiza una gastrostomía; en relación a la esfera síquica esta despierto con mirada activa.

Este niño por su enfermedad de base, no podrá nunca separarse del ventilador mecánico para mantener su vida, por lo que se encuentra en su casa, con un ventilador mecánico domiciliario Karina Home, de fácil manejo por la madre, la que se entrena como cuidadora, con la supervisión de los pediatras y personal de salud de su área de salud.

Es de destacar la consagración del equipo de la terapia intensiva pediátrica, del apoyo del área de Salud, sobre todo, del programa de atención materno infantil, el

gobierno y todas las organizaciones políticas y de masas de la provincia, para mantener la ventilación mecánica domiciliaria en este niño, que vive en el seno de la familia con su madre y dos hermanas adolescentes.

DISCUSIÓN

Las atrofas musculares espinales (AME) son trastornos degenerativos de las neuronas motoras a ese nivel, que se inician en el período fetal y continúan durante toda la infancia y en los que las neuronas motoras superiores permanecen intactas. Existen diferentes variantes de estos procesos.⁵

AME tipo 1, una forma infantil grave y precoz, también conocida como la enfermedad de Werdnig Hoffman.

AME tipo 2, de aparición más tardía en la infancia y evolución más lenta.

AME tipo 3, o enfermedad de Kugelberg-Welander, de inicio en la juventud temprana y curso más crónico.

Existe una cuarta variante de AME, la enfermedad de Fazio-Londe, tratándose de una parálisis bulbar progresiva, resultado de la degeneración de las moto neuronas localizadas más en el tronco encefálico que en la médula espinal.⁸

Los signos clínicos cardinales de la AME tipo 1 son la hipotonía intensa, la atrofia muscular, la ausencia de reflejos tendinosos y la afectación de los músculos de la cara, mandíbula y lengua sin que se afecten los músculos extraoculares ni los esfínteres. Los niños muestran dificultad progresiva para respirar y alimentarse.⁹⁻¹⁰ requiriendo de ventilación mecánica por traqueotomía para toda su vida, siendo necesario llevarlos al seno familiar con ventilación mecánica domiciliaria (Figura 1).



Figura 1. Ventilación mecánica domiciliaria por traqueotomía.

Aunque el diagnóstico es eminentemente clínico, algunos exámenes complementarios son útiles para su confirmación: la creatinquinasa sérica puede

estar normal o ligeramente elevada; el electromiograma muestra fibrilaciones y otros signos de denervación muscular, los estudios de conducción nerviosa suelen ser normales, la biopsia muscular revela un patrón característico de denervación.¹⁰

Más de las 2/3 partes de los pacientes muere antes de los 2 años de edad; muchos de ellos en los primeros meses de la vida.^{5,10}

No existe en la actualidad ningún un tratamiento médico que retrase la progresión de la enfermedad, requiriendo ventilación mecánica prolongada⁵. La atención de un niño con ventilación mecánica prolongada es un reto siempre difícil para los servicios médicos. El seguimiento, la salud integral y la calidad de vida de los niños ventilador-dependientes y sus familias se han convertido en objeto de estudio de muchos investigadores en años recientes. Por citar un ejemplo, Bertrand y colaboradores (Chile) reportaron su experiencia de 12 años en el manejo de 35 niños con asistencia ventilatoria crónica en el hogar y concluyeron que esta es segura.³ Estos niños son alimentados a través de gastrtomía manteniendo su estado nutricional normal. (Figura 2).



Figura 2. La madre cuidadora lo alimenta a través de la gastrostomía.

El estudio realizado por el equipo del Dr. Ramón Fernández-Álvarez del Hospital Universitario de Canarias ha publicado recientemente en la revista Archivos de Bronco neumología¹, demuestra que una tercera parte de los pacientes precisan de cuidadores informales para poder estar en su entorno, (familia). Los pacientes presentan un bajo número de hospitalizaciones y la mortalidad estuvo restringida a un caso, relacionada con la enfermedad de base neurológica y progresiva de este paciente.

La ventilación domiciliaria es un método seguro y necesario para los niños con insuficiencia respiratoria crónica de carácter grave. Esto ha beneficiado la evolución favorable de este niño, que a pesar de su insuficiencia respiratoria crónica, se mantiene alerta y participativo en su seno familiar (Figura 3), siendo importante

considerar esta alternativa de tratamiento para los niños que sufren de insuficiencia respiratoria crónica por diferentes causas, disminuyendo los períodos de hospitalización, los riesgos de infección y el costo del tratamiento.



Figura 3. Se observa su mirada alerta a pesar de su marcada hipotonía generalizada.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fernández Álvarez R, Rubinos Cuadrado G, Cabrera Lacalzada C, Galindo Morales R, Gullón Blanco J. A, González Martín I. Ventilación mecánica domiciliaria: dependencia y carga de cuidados en el domicilio. Arch. Bronconeumología. 2009; 45(8):383-6.
2. Oliveira Rios dos Santos M, Landín G, Redondo Collazo L, Oreiro Vilacoba M, Rodríguez Nuñez A. Ventilación domiciliaria invasiva. La perspectiva de los padres. Revista Anales de Pediatría. 2007; 67 (6): 613-4.
3. Bertrand P, Fehlmann E, Lizama M, Holmgren N, Silva M, Sánchez I. Home ventilatory assistance in Chilean children: 12 years' experience. Arch Bronconeumol. 2006; 42(4):165-70.
4. - Rouault S. Education of the families of patients receiving domiciliary ventilation. Rev Mal Respir. 2005; 22(3): 461-5.
5. Sarnat HB. Enfermedades neuromusculares. Atrofias musculares espinales. En: Nelson. Tratado de Pediatría. 15ta. ed. V-3. Ciudad de La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 1998. p. 2184-6.

6. Graham RJ, Fleegler EW, Robinson WM. Chronic Ventilator Need in the Community: A 2005 Pediatric Census of Massachusetts. *Pediatrics*. [serie en Internet] May 2007 [Citado 23 de marzo de 2010]; 119(6): [aprox. 7p.]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17485451> .

7.- Jardine E, Edwards EA, O'Toole M, Wallis C. Sending children home on tracheostomy dependent ventilation: pitfalls and outcomes. *Arch Dis Child*. 2004; 89:251-5.

8.- Camacho Plasencia CA, Carrión Mendoza R, Llana Núñez, Remedios R, Roque Piñón, Aranguren AP, et al. Enfermedad de Werdnig - Hoffman: A propositode un casocon estadia prolongada. *Rev hanan cienc méd*. 2009; 8 (1).

9. Serra Ortega A, Torres A, Segreo M. Spinal muscular atrophy associated with olivopontocerebellar hypoplasia. A case report. *Rev Neurol*. Jan. 2005; 40(2): 90-2.

10. El Matary W , Kotagiri S , Cameron D , Peart I . Spinal muscle atrophy type 1 (Werdnig-Hoffman disease) with complex cardiac malformation. *Eur J Pediatr*. 2004; 163(6): 331-2.

Recibido: 2 de noviembre de 2010.

Aprobado: 17 de enero de 2011.

Dra. Sarah Álvarez Reinoso. Calle 8 No. 33 e/ByC Reparto Ceferino Fernández Viñas. Pinar del Río. Cuba.