



ARTÍCULO ESPECIAL

## Tratamientos respiratorios en la enfermedad neuromuscular



C. Martínez Carrasco<sup>a,\*</sup>, M. Cols Roig<sup>b</sup>, A. Salcedo Posadas<sup>c</sup>, O. Sardon Prado<sup>d</sup>,  
O. Asensio de la Cruz<sup>e</sup> y A. Torrent Vernetta<sup>f</sup>

<sup>a</sup> Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

<sup>b</sup> Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

<sup>c</sup> Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>d</sup> Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

<sup>e</sup> Sección de Neumología Pediátrica, Hospital de Sabadell, Corporació Sanitària i Universitària Parc Taulí, Sabadell, Barcelona, España

<sup>f</sup> Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España

Recibido el 11 de noviembre de 2013; aceptado el 7 de abril de 2014

Disponible en Internet el 2 de junio de 2014

### PALABRAS CLAVE

Enfermedad neuromuscular;  
Distrofia muscular de Duchenne;  
Atrofia muscular espinal;  
Insuficiencia respiratoria crónica;  
Ventilación no invasiva;  
Neumología pediátrica;  
Asistente de la tos

### KEYWORDS

Neuromuscular disease;

**Resumen** Revisadas en un artículo anterior la fisiopatología respiratoria del enfermo neuromuscular (ENM), así como su evaluación clínica y las principales complicaciones causantes de su deterioro pulmonar, en el presente artículo se describen los tratamientos respiratorios necesarios para preservar la función pulmonar del ENM durante el mayor tiempo posible, así como en situaciones especiales (infecciones respiratorias, cirugía de escoliosis, etc.).

Se hace especial hincapié en la utilidad de la ventilación no invasiva cuyo uso está cambiando la historia natural de muchas de estas enfermedades.

La prolongación de la vida en estos niños permite que lleguen a las unidades de neumología de adultos para proseguir su atención. La transición desde la pediatría debe ser un proceso activo, progresivo en el tiempo y poco estresante para el paciente ante la adaptación a ese nuevo entorno, manteniendo siempre una atención multidisciplinar.

© 2013 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Respiratory treatments in neuromuscular disease

**Abstract** In a previous article, a review was presented of the respiratory pathophysiology of the patient with neuromuscular disease, as well as their clinical evaluation and the major complications causing pulmonary deterioration. This article presents the respiratory treatments

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [cmcarrasco@salud.madrid.org](mailto:cmcarrasco@salud.madrid.org) (C. Martínez Carrasco).

Duchenne muscular dystrophy;  
Spinal muscular atrophy;  
Chronic respiratory failure;  
Non-invasive ventilation;  
Pediatric respiratory medicine;  
Cough assist

required to preserve lung function in neuromuscular disease as long as possible, as well as in special situations (respiratory infections, spinal curvature surgery, etc.).

Special emphasis is made on the use of non-invasive ventilation, which is changing the natural history of many of these diseases.

The increase in survival and life expectancy of these children means that they can continue their clinical care in adult units. The transition from pediatric care must be an active, timely and progressive process. It may be slightly stressful for the patient before the adaptation to this new environment, with multidisciplinary care always being maintained

© 2013 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

Las enfermedades neuromusculares (ENM) pueden comprometer el intercambio gaseoso corporal, la función de bomba del sistema respiratorio, el mantenimiento del tono muscular de la vía aérea superior, la protección de la vía aérea por incompetencia orofaríngea, la eficiencia del aclaramiento mucociliar y el soporte espinal.

Las consecuencias respiratorias son: la hipoventilación, la obstrucción de las vías aéreas superiores, la enfermedad aspirativa pulmonar, la retención de secreciones e infección de vías aéreas bajas y las repercusiones mecánicas de la progresiva escoliosis.

La edad de inicio de los síntomas respiratorios varía dependiendo de la enfermedad de base, de la precocidad de la debilidad muscular o del grado de afectación de la caja torácica. La insuficiencia respiratoria aguda asociada a infección respiratoria es la causa más frecuente de ingreso hospitalario no programado y la insuficiencia respiratoria crónica es una frecuente causa de muerte en estos pacientes<sup>1,2</sup>.

## Tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica

Como el problema principal de estos pacientes es el fallo de la bomba ventilatoria, el principal tratamiento es el apoyo ventilatorio con ventilación no invasiva (VNI) o mediante ventilación invasiva (VI). La administración aislada de oxigenoterapia no está indicada, pues no trata el problema del paciente, no revierte la sintomatología y es incluso peligrosa, por disminuir los *arousals* en el ENM con hipoventilación nocturna (HN) y disminuir el impulso hipoxémico de la ventilación en el paciente hipercápnico crónico, pudiendo ocasionar, en último extremo, encefalopatía hipercápnica con parada respiratoria e incluso muerte.

## Ventilación no invasiva en pacientes con enfermedad neuromuscular

Se define la VNI como el tratamiento con soporte ventilatorio sin invasión de la vía aérea. A pesar de que la VI garantiza una ventilación más eficaz que la VNI, la realización de una traqueotomía aumenta la complejidad del manejo

del paciente, disminuye la calidad de vida (CV) y no está exenta de complicaciones potencialmente graves. Dichos motivos, junto con el desarrollo de los sistemas de VNI, la evidencia de sus efectos beneficiosos<sup>3</sup> (tabla 1), la escasa gravedad de sus complicaciones y una experiencia creciente de su uso en los últimos años han desplazado la indicación de VI domiciliaria (VID) a un subgrupo más delimitado de pacientes<sup>4</sup>.

En los pacientes con ENM candidatos a tratamiento con soporte ventilatorio, este es inicialmente nocturno. Está indicado iniciarlo en aquellos pacientes que tengan síndrome de apnea hipoapnea del sueño (SAHS) no resoluble quirúrgicamente y/o evidencia de HN por registro capnográfico, poligrafía o PSG. También debe considerarse el inicio de la VNI domiciliaria (VNID) cuando se constata una o más de las siguientes situaciones:  $\text{paCO}_2 > 45$  mmHg o elevación del bicarbonato en la gasometría; saturación de  $\text{O}_2$  de la hemoglobina  $< 88\%$  5 min consecutivos durante el sueño o  $> 10\%$  del tiempo total de sueño; Presión Inspiratoria Máxima  $< -60$  cmH<sub>2</sub>O; capacidad vital forzada (FVC)  $< 50\%$  del predicho<sup>5</sup>. Otras indicaciones en ENM son la existencia de infecciones y/o atelectasias recurrentes, la preparación a cirugía electiva de caja torácica en pacientes de riesgo, la aplicación precoz para favorecer el crecimiento costal y el

**Tabla 1** Efectos beneficiosos de la VNID nocturna en el enfermo neuromuscular

Mejora la permeabilidad de la vía aérea superior
Normaliza el intercambio gaseoso
Mantiene la mejoría gasométrica durante el día
Mejora la calidad del sueño
Revierde la sintomatología de la hipoventilación y de los trastornos respiratorios del sueño
Favorece el reposo de la musculatura respiratoria
Restablece la sensibilidad de los quimioceptores centrales
Mejora la complianza pulmonar
Reduce las complicaciones secundarias a infecciones intercurrentes
Enlentece la deformidad torácica
Enlentece el deterioro de la función pulmonar
Mejora la calidad de vida
Disminuye la morbilidad
Disminuye la mortalidad

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4141353>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4141353>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)