



CASO CLÍNICO

Destete prolongado en paciente con miopatía congénita. “El camino hacia la independencia de la ventilación”

Prolonged weaning in a patient with congenital myopathy. "The path to independence of ventilation"

Autores: Perea R, Estrada MS, Carrasco S, Reyes N, Ortega Á, Vargas T, Llorente D, Gil A, Rojas D, Bravo JM, Celdrán J, Jiménez M

Servicio de Neumología. Hospital General Nuestra Señora del Prado. Talavera de La Reina. Toledo

Resumen:

La ventilación mecánica, en su modalidad no invasiva (VMNI) o invasiva, es una pieza clave en el tratamiento de pacientes con enfermedades neuromusculares para resolver la hipoventilación alveolar consecuencia de la disfunción en la mecánica de la ventilación. La primera también juega un papel fundamental en el destete de la ventilación mecánica invasiva cuando resuelven el periodo agudo en las unidades de cuidados intensivos, funcionando como puente entre la dependencia del soporte continuo y la respiración autónoma. Presentamos un caso de un varón de 47 años que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) por encefalopatía hipercápnica y parada cardiorrespiratoria en el contexto de una neumonía adquirida en la comunidad. Tras tres meses en la UCI, se da de alta a la unidad de monitorización de la insuficiencia respiratoria de neumología, donde progresivamente se van reduciendo las horas de ventilación continua por traqueostomía en modo volumen control hasta manejar una aceptable situación clínica y control gasométrico con su uso exclusivo durante el sueño.

Palabras clave: ventilación mecánica no invasiva; destete; enfermedad neuromuscular; traqueostomía.

Resume:

Mechanical ventilation, in its non-invasive (NIMV) or invasive modality, is a key element in the treatment of patients with neuromuscular diseases to resolve alveolar hypoventilation as a consequence of dysfunction in mechanical ventilation. The first also plays a fundamental role in weaning from invasive mechanical ventilation when they resolve the acute period in intensive care units, functioning as a bridge between dependence on continuous support and autonomous breathing. We present a case of a 47-year-old man admitted to the Intensive Care Unit (ICU) for hypercapnic encephalopathy and cardiorespiratory arrest in the context of community-acquired pneumonia. After three months in the ICU, he was discharged to the Pulmonology respiratory failure monitoring unit, where the hours of continuous ventilation by tracheostomy in volume control mode are progressively reduced until an acceptable clinical situation and gasometric control are managed with his exclusive use during sleep.

Keywords: noninvasive mechanical ventilation; weaning; neuromuscular disease; tracheostomy.

Introducción:

Las enfermedades neuromusculares comprenden un conjunto de afecciones que tienen en común la alteración de la unidad neuromotora, que se manifiesta mediante signos de debilidad generalizada de la musculatura, que incluye aquella implicada en la mecánica de la ventilación. Como consecuencia, estos pacientes respiran a volúmenes pulmonares más bajos, lo cual puede llegar a generar fibrosis y microatelectasias en las fases avanzadas de la enfermedad. Asimismo, los enfermos neuromusculares pueden presentar flujos de tos ineficaces y apneas o hipopneas centrales. Por todo ello es frecuente iniciar ventilación mecánica no invasiva, sobre todo si cumple algunos de los criterios siguientes: signos de hipoventilación, oximetría nocturna con desaturación relevante, hipercapnia matutina, baja presión inspiratoria máxima o capacidad vital forzada reducida¹. Para ello, es habitual ajustar la VMNI con presiones de base

suficientes para evitar apneas obstructivas y con presión soporte suficiente para un volumen corriente adecuado.

Ante una situación aguda, o ante una situación de fallo ventilatorio agudo, muchos de estos pacientes ameritan ventilación mecánica invasiva. Solo cuando cumple una serie de criterios como son la resolución de la causa que motivó el fallo ventilatorio agudo, corrección del intercambio gaseoso ($\text{pH} > 7.35$, $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 > 200$) y mejoría clínica de la mecánica respiratoria (frecuencia respiratoria < 25 rpm, sin disociación toracoabdominal o uso de la musculatura accesoria) podemos plantearnos iniciar el proceso de destete o *weaning*. Bajo una estrecha monitorización existen distintas estrategias de desventilación: entre otras, el descenso progresivo de los niveles de IPAP y EPAP o desconexiones periódicas programadas, cada vez con mayor tiempo de destete y siempre respetando el descanso nocturno^{2,3}. En otras ocasiones, la respiración prolongada espontánea no será viable y el paciente precisará de ventilación continua por

traqueostomía. En dichos casos también podrán plantearse estrategias de desventilación.

Por otro lado, debe existir una adecuada evaluación en el modelo de traqueostomía empleado. La traqueostomía se realiza para facilitar el destete en pacientes con intubación prolongada y la VMNI puede servir como puente hacia la respiración espontánea cuando se ha resuelto el cuadro agudo, bajan las necesidades de PEEP y de presión soporte y se realiza con éxito una prueba de respiración espontánea. Como parte de este proceso, se debe deshinchar el balón y sustituir la cánula de traqueostomía habitual por una fenestrada. Posteriormente, se puede plantear sustituir progresivamente la cánula por otra de calibre menor y finalmente colocar una hemicánula traqueal como medida de seguridad antes del cierre completo de la traqueostomía⁴⁻⁶.

Observación clínica:

Presentamos el caso de un varón de 47 años con antecedentes personales de obesidad y dependencia parcial para las actividades básicas de la vida diaria por discapacidad intelectual moderada que ingresa por neumonía adquirida en la comunidad con encefalopatía hipercápnica, requiriendo ingreso en UCI el mismo día para ventilación mecánica. Durante su estancia precisa traqueostomía el día 19 de ingreso y presenta complicaciones como entrada en fibrilación auricular permanente o infecciones respiratorias fúngicas por hongos filamentosos. Ante la sospecha de una enfermedad neuromuscular subyacente, se realiza una biopsia muscular que da como resultado miopatía congénita de núcleos centrales. Tras 90 días en UCI, se traslada a la Unidad de Monitorización de Insuficiencia Respiratoria, manteniendo ventilación mecánica continua por traqueostomía en modo volumen control (VC), con parámetros VC 430 ml, PEEP 9, FR 14 y T_{insp} 1.1, portando una cánula no fenestrada del n° 8 con balón. El día siguiente se comienza deshinchado de balón de neumotaponamiento 30 minutos por turno, progresando la siguiente semana con deshinchado día y noche, además de cambio de cánula al n° 7, 8 días después. A las 48 horas se inicia la estrategia de destete con cambio de modalidad ventilatoria de VC a modo presión soporte (PS), con bajos niveles de IPAP para una progresiva adaptación a la ventilación espontánea. Sin embargo, el paciente no tolera más de dos horas la nueva pauta. En la tercera semana de ingreso presenta como complicación una atelectasia completa del pulmón derecho debido a las dificultades en el manejo de secreciones secundarias a la traqueostomía, resuelto tras fibrobroncoscopia de urgencia. Este suceso supone un paso atrás en el destete del paciente, volviendo a adaptarse la ventilación en modo VC de manera continua y con hinchado del balón de neumotaponamiento. Una semana después del incidente se intenta ventilación mecánica no invasiva con interfase nasobucal 90 minutos y deshinchado de balón por turnos que el paciente tolera. Poco después se intenta VMNI nocturna, que se interrumpe por desaturación extrema. Se mantiene VMI continua con balón deshinchado, planteándose en ese momento estrategia de VMNI tras colocación de hemi-

cánula traqueal. Sin embargo, el paciente rechaza VMNI y se retira constantemente la interfase nasobucal. A lo largo del siguiente mes, el paciente tolera sesiones de hasta 60 minutos de destete y comienza sedestación, así como periodos en modo PS con reducción paulatina de IPAP, mañanas y tardes. En varias ocasiones el paciente se intenta arrancar la traqueostomía, por lo que se presenta como una situación de alto riesgo para la ventilación mecánica por esta vía. Se comprueba nuevamente tolerancia a destete de la ventilación con buena saturación, con oxigenoterapia durante 60 minutos cada turno. Los siguientes días se continúa prolongando sesiones diurnas de oxigenoterapia sin VMNI, el paciente progresa a nivel respiratorio y unas semanas después consigue toser con cánula fenestrada y oclusión externa con tapón, expectorando secreciones por la boca de manera autónoma.

La gasometría arterial de control con la reducción de horas con ventilación muestra una mayor hipercapnia, lo cual pone de manifiesto la necesidad de ventilación mecánica crónica domiciliar definitiva. Finalmente, tras 7 meses de hospitalización, el paciente mantiene estabilidad clínica e independencia de la ventilación mecánica durante las horas de vigilia, con un adecuado equilibrio ácido-base en la gasometría al alta. Dada la imposibilidad de retirar la vía de la traqueostomía para la ventilación, presenta múltiples episodios de desaturación por tapones mucosos cada vez más esporádicos y con lapso temporal mayor, siendo resueltos con maniobras básicas por el personal de enfermería, con lo que tramitamos la petición de un centro con soporte continuo de personal sanitario para el alta, no siendo viable el cuidado en el medio familiar.

Discusión:

Planteamos el caso de un paciente con miopatía congénita progresiva ingresado por encefalopatía hipercápnica en la Unidad de Cuidados Intensivos durante un periodo de tiempo muy prolongado, en el cual depende de ventilación mecánica invasiva por traqueostomía. Progresivamente se realiza destete de la ventilación en la planta de Unidad de Monitorización de Insuficiencia Respiratoria, reduciendo horas de ventilación y alternando el modo ventilatorio con volumen controlado mediante presión soporte. Durante este periodo el paciente presenta múltiples complicaciones en relación al manejo de secreciones que llega a requerir en varias ocasiones fibrobroncoscopia de urgencia. Finalmente, tras 7 meses de estancia hospitalaria total se consigue mantener una buena estabilidad clínica y aceptable intercambio gaseoso con pauta de ventilación mecánica en horas de sueño y un apoyo muy limitado en la tarde. Por el momento no se considera viable la introducción de hemicánula traqueal y ventilación no invasiva por la alteración cognitiva que condiciona falta de cooperación del paciente.

Queda reflejada en este caso la necesidad de un lento y laborioso trabajo que supone avanzar en el destete de pacientes con patología neuromuscular dependiente de ventilación mecánica tras una larga estancia en la UCI, así como la importancia de unidades específicas de des-

tete y necesidad de conocimientos especializados en la materia. Nuestro equipo diseñó una estrategia de destete basado en la reducción de horas de ventilación combinado con periodos de cambios de modo de ventilación, alternando volumen control con presión soporte.

Es indiscutible que la colaboración del paciente es crucial en este proceso. En nuestro caso, la negativa del paciente al empleo de una interfase nasobucal para ventilación mecánica no invasiva supuso una barrera final para haber podido retirar la cánula de traqueostomía y evitar las complicaciones en relación a la misma.

Bibliografía:

1. O CM, Castillo S, Montiel G, R GNF, Toledo ADA. CONSENSO CHILENO DE VENTILACIÓN NO INVASIVA IV . Ventilación no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares. Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias 2008;192–8.
2. Vieira CT, Soares D, Vieira R. Non-invasive mechanical ventilation weaning protocols : a systematic review. Fisioter Pesqui 2017;453–60.
3. Yeung J, Couper K, Ryan EG, Gates S, Hart N, Perkins GD. Non - invasive ventilation as a strategy for weaning from invasive mechanical ventilation : a systematic review and Bayesian meta - analysis. Intensive Care Med. 2018;44(12):2192–204.
4. Farrero E, Escarrabill EPJ. Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Archivos de Bronconeumología 2003;39(5).
5. Simonds AK, Brompton R, Street S. Neuromuscular disease. 2001;218–26.
6. Rodríguez E. Guía esencial de Metodología en Ventilación Mecánica no Invasiva. 2018.