

Multimed 2018; 22(1)

ENERO-FEBRERO

CASO CLÍNICO

**UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS GRANMA
HOSPITAL PEDIÁTRICO DOCENTE GENERAL LUIS A. MILANÉS
BAYAMO. GRANMA**

**Atención de enfermería en pacientes con ventilación
prolongada domiciliaria. Presentación de casos**

**Nursing care in patients with prolonged domiciliary ventilation.
Presentation of cases**

**Lic. Yanelis López Ginarte, ^I Dr. Francisco Eduardo Arias Escalona, ^{II} Lic. Yanelys
Olivera Fonseca, ^{III} Dr. Ever Marino Olivera Fonseca, ^{IV} Lic. Roselena Socarrás
Rodríguez. ^{III}**

^I Hospital Pediátrico Docente General Luis A. Milanés. Bayamo. Granma, Cuba.

^{II} Hospital Provincial General Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.

^{III} Filial de Ciencias Médicas Dr. Efraín Benítez Popa. Bayamo. Granma, Cuba.

^{IV} Hospital Universitario Calixto García. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presentan dos casos de niños que reciben ventilación prolongada domiciliaria, una niña con enfermedad de Werdnig-Hoffman y un varón con enfermedad de Morquio, con el objetivo de demostrar la importancia de la atención de enfermería en la supervivencia de pacientes con ventilación prolongada domiciliaria, los cuales han tenido un largo periodo de hospitalización en la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP) con ventilación artificial

prolongada como terapéutica básica, ambos la tienen actualmente a nivel domiciliario. Se hace una síntesis de la enfermedad, y del novedoso programa de ventilación domiciliaria, se evidencia la calidad de vida desde el punto de vista biopsicosocial de las familias beneficiada y el impacto esperado con el mismo. Constituye un reto para la atención primaria de salud y para el personal en formación la profundización de conocimientos en esta tecnología que antes era limitado al nivel secundario de salud.

Palabras clave: ventilación, atrofas musculares espinales de la infancia, mucopolisacaridosis IV.

ABSTRACT

We present two cases of children receiving prolonged home ventilation, a girl with Werdnig-Hoffman disease and a boy with Morquio's disease, in order to demonstrate the importance of nursing care in the survival of patients with prolonged home ventilation, which have had a long period of hospitalization in the Pediatric Intensive Care Unit (PICU) with prolonged artificial ventilation as a basic therapy, both currently at home. A summary of the disease is made, and the novel program of home ventilation shows the quality of life from the biopsychosocial point of view of the beneficiary families and the expected impact with it. It is a challenge for the primary health care and for the personnel in formation to deepen knowledge in this technology that was previously limited to the secondary level of health.

Key words: ventilation, spinal muscular atrophies of childhood, mucopolysaccharidosis IV.

INTRODUCCIÓN

Las acciones de enfermería tienen una enorme importancia ante pacientes con ventilación prolongada domiciliaria ya que éstas se reconocen como línea principal para la supervivencia y mejor calidad de vida de estos infantes y sus familiares e implica el seguimiento de patrones éticos y normas técnicas adecuadas de suma importancia en la detección precoz de complicaciones y en la prevención de diferentes enfermedades.

Los avances tecnológicos en materia de cuidados intensivos neonatales y pediátricos en Cuba, unidos al diagnóstico precoz y adecuado tratamiento de enfermedades que evolucionan con insuficiencia respiratoria crónica inciden en la mayor supervivencia de los

niños afectados, lo que trae aparejado una población de infantes dependientes de ventilación pulmonar mecánica por largos períodos de tiempo o de forma permanente.¹ Estudios internacionales estiman que las necesidades de oxígeno-dependencia y asistencia ventilatoria en la población general (niños y adultos) son de 30/100000 y 10/100000, respectivamente.²

Se considera como insuficiencia respiratoria crónica (IRC) aquella situación clínica que afecta el funcionamiento del organismo debido a un trastorno de la oxigenación y ventilación por tiempo mayor de un mes. En condiciones de estabilidad clínica puede evaluarse la asistencia ventilatoria de estos pacientes fuera de las unidades de atención al grave, ya sea en su hogar o en un centro de salud habilitado para esta finalidad.¹

Este problema de salud requiere de atención especializada para crear las condiciones en los hogares de aquellos niños con dependencia permanente de ventilación mecánica y en los hospitales seleccionados para la atención de los casos con ventilación prolongada sin condiciones familiares adecuadas.

Las acciones deben estar dirigidas a garantizar la mayor calidad de vida a los niños y la mayor satisfacción a las familias y lograr, siempre que sea posible, acercar o mantener al niño lo más unido posible a sus familiares.¹

La ventilación prolongada, es la técnica de soporte ventilatorio que se aplica durante un período mayor de un mes y está indicada en los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica. El paciente puede requerir la ventilación de forma continua o a intervalos de tiempo más o menos cortos y recibirla en diferentes modalidades según la enfermedad que presente y el tipo de respirador que se utilice.^{1,3}

Garantizar una adecuada asistencia respiratoria a los niños con dependencia permanente de ventilación mecánica fuera de los servicios de atención al grave, constituye el objetivo general de la propuesta del programa de ventilación artificial domiciliar pediátrica en Cuba.⁴

En este programa están bien definidos los objetivos específicos que incluye la metodología de trabajo, los criterios para incluir a los pacientes, requerimientos del hogar y de la familia y las necesidades logísticas para la aplicación de ventilación en el domicilio.

Nos motivamos a realizar este trabajo por el impacto social, económico y el trabajo intersectorial que exige su aplicación, unido a la aparición de nuevos casos con otras afecciones pero que en un futuro exigirán de estos cuidados.

Por tanto, se hace sintéticamente la revisión de la enfermedad que presentan los niños y la presentación de los casos con todos los aspectos técnicos y económicos relacionados con la enfermedad y la ventilación prolongada institucional en la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP), se hace referencia a la intersectorialidad requerida para establecer la ventilación pulmonar artificial domiciliaria. El objetivo de este trabajo es demostrar la importancia de la atención de enfermería en la supervivencia de pacientes con ventilación prolongada domiciliaria.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1

Paciente femenina que ingresa en la UTP del Hospital Pediátrico General Luis A. Milanés Tamayo de Bayamo a los 8 meses de nacida, con dificultad para la alimentación y broncoaspiración, atelectasias requiere de traqueostomía, ventilación mecánica, neumotórax, parada cardiorrespiratoria y paulatinamente presentó la insuficiencia respiratoria crónica progresiva por la cual ha requirió de ventilación artificial prolongada permanece ingresada con una estadia de 2 años, 3 meses y 19 días, la presencia de todos estos signos clínicos orientadores hizo que se confirmara el diagnóstico de una atrofia muscular espinal (AME) tipo 1, una forma infantil grave y precoz, también conocida como enfermedad de Werdning Hoffman.

Caso 2

Paciente masculino que ingresa a los 3 años de edad, con severa dificultad respiratoria, atelectasias y permanece ingresado con una estadia de 2 años, 10 meses y 24 días, confirmándose una mucopolisacaridosis tipo IV o enfermedad de Morquio. Durante la hospitalización sufre de varias infecciones asociadas a la ventilación y a los procedimientos necesarios para sus intervenciones terapéuticas como disecciones venosas, pleurotomía,

traqueostomía, gastrostomía, por lo cual requirió elevada utilización de medicamentos, preferentemente antimicrobianos, de diferentes géneros, broncodilatadores, inotrópicos, nutrientes enterales, soluciones parenterales, entre otros y elevado costo hospitalario que han estado alrededor de los 2501.19 pesos cubanos (aproximadamente 100 dólares) diarios como promedio, los cuales fueron más altos durante su primer año. El costo de los equipos de ventilación que utilizan actualmente en sus hogares es de 29 927.60 pesos cubanos, (aproximadamente 1197.10 dólares).

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. La mayoría de los casos se produce por un patrón de herencia autosómico recesivo, aunque se han descrito unas pocas familias con herencia autosómica dominante.^{1, 5, 6} Ocupan, en frecuencia, el segundo lugar de las enfermedades autosómicas recesivas. Existen diferentes variantes de estos procesos.⁵

Cuadro. Tipos de variantes y manifestaciones clínicas.

Tipos	Manifestaciones clínicas
Tipo I o infantil	Antes de los 6 meses Deterioro progresivo Peor pronóstico Fallecen antes de los 2 años
Tipo II o intermedia	A los 6 hasta 18 meses Fallecen a los 4 años
Tipo III o juvenil	De 8 meses a los 17 años Mejor pronóstico Forma crónica
Tipo IV o enfermedad de Fazio-Londe	Parálisis bulbo-progresiva

Se considera que la causa de todas ellas es la continuación de un proceso patológico de muerte celular programada que es normal durante el período embrionario. El

neuroectodermo primitivo produce un exceso de neuroblastos, de los cuales solo aproximadamente la mitad sobrevive y madura hasta convertirse en neuronas, mientras el resto degenera. Si llegado el momento, el proceso que detiene la muerte celular fisiológica (y que está genéticamente determinado) no interviene, ésta se prolonga durante el final de la vida fetal y después del nacimiento. Se ha determinado que la alteración genética se encuentra en el cromosoma 5, locus 5q 11-13 para las tres formas más frecuentes de AME, lo cual confirma que se trata de variantes de la misma enfermedad.^{5, 7}

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.^{5, 8} Otros indicadores de lesión en la unidad motora inferior son la conservación del intelecto, las fasciculaciones (muy visibles en la lengua), la falla de los movimientos por reflejos posturales y la ausencia de anomalías en otros órganos.⁹

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 perinatal y la biopsia del nervio sural muestra, en ocasiones, leves cambios neuropáticos.^{10, 11}

No existe en la actualidad ningún tratamiento médico que retrase la progresión de la enfermedad. 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

La mucopolisacaridosis tipo IV o MPS IV, también conocida como enfermedad de Morquio en recuerdo del pediatra uruguayo Luis Morquio que la describió por primera vez, es una enfermedad congénita causada por la deficiencia de la enzima N-acetilgalactosamina 6 sulfatasa (MPS IV tipo A) o de la enzima B-galactosidasa (MPS IV tipo B). Estas anomalías enzimáticas tienen como consecuencia que se acumulen en diferentes tejidos del organismo cantidades elevadas de mucopolisacaridos.⁵

Se incluye dentro de las tesaurismosis o enfermedades por depósito. Su frecuencia es un caso por cada 100000 o 200000 nacimientos aproximadamente y está considerada una enfermedad rara. Produce anomalías esqueléticas graves que ocasionan baja talla o enanismo, deformidades de la columna vertebral como escoliosis o cifosis, pérdida de audición, anomalías visuales por opacidad de la córnea, lesiones hepáticas, cardíacas y respiratorias. Por todo ello la esperanza media de vida de las personas afectadas es de 40 años. Las dos variedades de la enfermedad A y B presentan síntomas similares y solo se distinguen en estudios de laboratorio que demuestren cual es la enzima ausente.⁵

Actualmente la paciente del caso 1 ya cumplió los 9 años de edad, de los cuales lleva 7 en compañía día a día de sus familiares en el seno de su hogar, el paciente del caso 2 ya tiene 17 y no ha ingresado más después de aplicada la ventilación a domicilio. La edad de ambos revela por si sola el logro de la aplicación de este programa.

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.^{12, 13, 14}

En Cuba han existido algunos niños con ventilación mecánica prolongada y existe sólo el reporte de un caso similar que, con ventilación mecánica controlada todo el tiempo y total dependencia de un respirador, logra una supervivencia y calidad de vida semejante.¹⁵

Se considera que estos resultados son la consecuencia de diferentes factores relacionados con su tratamiento integral, entre ellos están: cambiar de forma sistemática la cánula de traqueostomía y sonda de gastrostomía, (mensual); mantener la permeabilidad de la cánula de traqueostomía aspirando secreciones cada vez que sea necesario; realizar baño en cama, aseo de cavidades, cuidados de la piel, prevención de úlceras por decúbito; apoyo nutricional, vigilancia de complicaciones y atención constante a los controles, alarmas y elementos accesorios del ventilador mecánico; cumplimiento estricto de los principios de asepsia-antisepsia durante todos los procedimientos y la participación activa de la familia en los cuidados de los niños. Durante el prolongado ingreso hospitalario los familiares, y principalmente la madre, han sido adecuadamente entrenados en aspectos como el aseo, preparación y administración de alimentos, cuidados de la traqueostomía y gastrostomía,

aspiración de secreciones, normas elementales de asepsia-antisepsia y en la interpretación de posibles alteraciones clínicas en la paciente o mal funcionamiento del respirador todo esto dirigido por el personal de enfermería.

Asimismo se encuentran la atención esmerada e individualizada de la esfera emocional, favoreciendo, pese a las condiciones de cuidados intensivos, un entorno inmediato donde priman la alegría y el amor y rigurosidad en la atención médica tales como el diagnóstico temprano de cada problema con la elección específica de las intervenciones terapéuticas y procedimientos necesarios, garantizando un esmerado apoyo nutricional.¹

El poder materializar hoy que estos pacientes y sus familiares a pesar de la enfermedad sientan el placer de estar juntos en un ambiente extrahospitalario es un logro que exhibe la medicina cubana.

Con el fin de divulgar nuestro trabajo, el video reportaje realizado se publicó en el noticiero del Telecentro de Granma Crisol de la Nacionalidad Cubana (CNC) Bayamo el día 12-2-2016, en la prensa digital de la emisora CMKX Radio Bayamo, que lleva por título Tres enfermedades raras y cinco niños iluminados por el amor, el día 9-2-2016 y en el periódico Granma Órgano Oficial del Partido Comunista de Cuba el día 2-3-2016 con el título El incalculable precio de la vida.

CONCLUSIONES

La atención de enfermería en pacientes con ventilación domiciliaria es fundamental para mejorar la supervivencia y calidad de vida en niños con insuficiencia respiratoria crónica. Recomendamos incluir el tema de ventilación domiciliaria dentro del programa de los estudiantes de enfermería.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ruza F. Ventilación mecánica en domicilio: aspectos organizativos. En: Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. 3^{ra} ed. Madrid: Ediciones Norma- Capitel; 2010. p. 695-713.

2. Prado F, Pamela Salinas EU, Zenteno D, Vera R, Flores E, García C, *et al.* Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares. *Neumol Pediatr* [Internet]. 2010 [citado 23 Feb 2016]; 74 - 88. Disponible en: <http://www.discapacidadonline.com/wp-content/uploads/Enfermedades-neuromusculares-guia-de-cuidados-respiratorios.pdf>.
3. Kim MH, Cho WH, Lee K, Kim KU, Jeon DS, Park HK, *et al.* Prognostic Factors of Patients Requiring Prolonged Mechanical Ventilation in a Medical Intensive Care Unit of Korea. *Tuberc Respir Dis (Seoul)* [Internet]. 2012 [citado 23 Feb 2016]; 73(4): 224–30. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3492423/>.
4. King AC. Long-Term Home Mechanical Ventilation in the United States. *Respiratory Care* [Internet]. 2012 [citado 23 Febrero 2016]; 57 (6): 921-32. Disponible en: <http://rc.rcjournal.com/content/57/6/921.full.pdf>.
5. Noak Z, Etzler Budet C. Insuficiencia respiratoria crónica grave: Enfermedades neuromusculares. En Kliegman RM, Stanton BF, Schor NF, *et al.* Nelson. Tratado de Pediatría. 19ª ed. v. 2. Barcelona: Elsevier, 2013. p. 1578-9.
6. Barois A, Estournet B, Duval-Beaupere G, Bataille J, Leclair-Richard D. Infantile spinal muscular atrophy. *Revue Neurol (Paris)*. 1989; 145(4):299-304.
7. Gergont A, Kacinski M y Steczkowska-Klucznik M. Diagnostic progress in spinal muscular atrophy. *Przeg Lek*. 2001; 58(11):989-91.
8. Quansah E, Karikari TK. Motor Neuron Diseases in Sub-Saharan Africa: The Need for More Population-Based Studies. *Biomed Res Internac* [Internet]. 2015 [citado 17 Dic 2016]. 2015: 298409: 9. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/bmri/2015/298409/>.
9. Pozo Alonso AJ. Enfermedades neuromusculares. En: Torre Montejó E de la, González Posada EJ, eds. *Pediatría*. Pte.2. v.7. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2008. p. 3031-55.

10. Hefner JL, Chong Tsai W. Ventilator-dependent children and the health services system. Unmet needs and coordination of care. *Ann Amer Thoracic Society* [Internet]. 2013 [citado 17 Dic 2015]; 10(5): 482-9. Disponible en:

<http://www.atsjournals.org/doi/full/10.1513/AnnalsATS.201302-036OC>.

11. Liyanegge DS, Pathberiya LS, Gooneratne IK, Vithanage KK, Gamage R. Association of type IV spinal muscular atrophy (SMA) with myoclonic epilepsy within a single family. *Int Arch Med* [Internet]. 2014 [citado 17 Dic 2015]; 7: 42. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4182784/>.

12. Shababi M, Lorson CL, Rudnik-Schoneborn SS. Spinal muscular atrophy: a motor neuron disorder or a multi-organ disease? *J Anat* [Internet]. 2014 January [citado 17 Dic 2015]; 224(1): 15–28. Disponible en:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3867883/>.

13. Toly VB, Musil CM y Zauszniewski JA. Resourcefulness Training Intervention: A Promising Approach to Improve Mental Health of Mothers with Technology-Dependent Children. *Appl Nurs Res* [Internet]. 2014 [citado 17 Dic 2015]; 27(1): 87–90. Disponible en:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3920575/>.

14. Redouane B, Cohen E, Stephens D, Keilty K, Mouzaki M, Narayanan U, *et al*. Parental Perceptions of Quality of Life in Children on Long-Term Ventilation at Home as Compared to Enterostomy Tubes. *PLoS ONE* [Internet]. 2016 [citado 17 Dic 2015]; 11(2). Disponible en:

<http://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0149999>

15. La vida de Yésika, una niña que sólo se comunica con los ojos. CUBADEBATE. [Internet]. 2015 [citado 30 Mar 2017]. Disponible en:

<http://www.cubadebate.cu/noticias/2015/04/05/la-vida-de-yesika-una-nina-que-solo-se-comunica-con-los-ojos/>.

16. Tizziano Ferrari E. Atrofia muscular espinal infantil. *Protoc Diag Ter Pediatr* [Internet]. 2010 [citado 30 Mar 2017]; 1: 125. Disponible en:

http://www.aeped.es/sites/default/files/documents/atrofia_muscular_espinal.pdf.

Recibido: 5 de diciembre de 2017.

Aceptado: 20 de diciembre de 2017.

Yanelis López Ginarte. Hospital Pediátrico General Milanés. Bayamo. Granma, Cuba. E-mail:
yanelys@fcmg.grm.sld.cu