

# Ventilación no invasiva en insuficiencia respiratoria aguda por fibrosis quística. Informe de un caso pediátrico

Juan José  
de la Cruz Malagón,<sup>1</sup>  
José Luis  
Alcántar Moreno,<sup>1</sup>  
Víctor  
Enríquez Martínez,<sup>1</sup>  
Ramón Luna Palafox,<sup>1</sup>  
Baltazar  
Casimiro Pantoja,<sup>2</sup>  
José Raúl  
Magaña Ochoa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Inhaloterapia  
<sup>2</sup>Jefatura  
del Departamento  
de Pediatría

Adscritos al  
Hospital General  
Regional 1,  
Instituto Mexicano  
del Seguro Social,  
Morelia, Michoacán

Correspondencia:  
Juan José  
de la Cruz Malagón.  
Tel.: (01 443) 315 8446.  
Correo electrónico:  
inhaloterapia@yahoo.com,  
inhaloterapia@hotmail.com

## RESUMEN

**Introducción:** la fibrosis quística es una enfermedad generalizada autosómica recesiva. Las manifestaciones pulmonares incluyen bronquitis aguda y crónica, bronquiectasia, neumonía y atelectasia e infecciones recurrentes. El pronóstico no es bueno al asociarse con insuficiencia respiratoria crónica agudizada y *cor pulmonale*. Por ello, el tratamiento tendrá que ser permanente, agresivo y requerir eventualmente de apoyo ventilatorio.

**Objetivo:** evaluar el manejo de la ventilación no invasiva tipo presión positiva continua en la vía aérea (CPAP), en una paciente con fibrosis quística, *cor pulmonale* e insuficiencia respiratoria agudizada.

**Ubicación:** Unidad de Inhaloterapia del Hospital Regional 1, Instituto Mexicano del Seguro Social en Morelia, Michoacán.

**Caso clínico:** niña de 4 años de edad con antecedente de tres hermanos fallecidos por patología pulmonar de etiología no determinada, cuadros respiratorios frecuentes e insuficiencia respiratoria crónica agudizada, cuatro determinaciones de cloro en sudor > 110 mEq/L y datos de falla cardíaca debida a *cor pulmonale*. Para el tratamiento se optó por la ventilación no invasiva CPAP, la cual incluye la aplicación de dos sistemas de presión: uno a la espiración y otro a la inspiración, tratando de evitar los riesgos de la ventilación mecánica convencional y la relativa efectividad de los sistemas de respiración con presión positiva intermitente.

**Discusión:** en la paciente hubo mejoría importante en los parámetros gasométricos y radiográficos, disminución del índice cardiorácico y del atrapamiento de aire. La ventilación no invasiva es una buena alternativa terapéutica en la insuficiencia respiratoria por fibrosis quística, con ventajas sobre el procedimiento convencional de intubación orotraqueal.

## SUMMARY

**Introduction:** Cystic fibrosis (CF) is a generalized autosomal recessive disorder characterized by alterations in hydroelectrolytic transport across epithelial cells, with liberation of neutrophil DNA and secretion of an abnormal mucus that obstruct glands and ducts in various organs. In the respiratory tract, inadequate hydration of tracheobronchial epithelium impairs mucociliary function. High concentrations of DNA in airway secretions also render the sputum thick and viscous. Pulmonary manifestations include acute and chronic bronchitis, bronchiectasis, pneumonia, and atelectasis; *cor pulmonale* occurs in advanced cases and signifies poor prognosis. Treatment involves several disciplines and must be permanent and aggressive, including ventilatory support.

**Objective:** To report a case of a patient with CF; *Cor pulmonale* and acute respiratory failure, treated with continuous positive airway pressure (CPAP) with excellent response.

**Site:** Inhalotherapy Unit, General Hospital 1, IMSS, Morelia, Michoacán, Mexico.

**Case:** Female, 4 years of age, three brothers previously dead by respiratory diseases, with history of chronic lung disease, sweat chlorid concentration above 110 Meq/L, and *cor pulmonale* with acute heart failure.

This patient was treated with continuous positive airway pressure (CPAP) including expiratory positive airway pressure (EPAP) and inspiratory positive airway pressure (IPAP), instead of the conventional systems of mechanical ventilation with orotracheal intubation.

**Discussion:** The gasometric and radiologic parameters improved and the patient showed clinical relief; therefore, we considered CPAP a real alternative in FQ treatment.

## Palabras clave

- ✓ fibrosis quística
- ✓ insuficiencia respiratoria
- ✓ ventilación mecánica

## Key words

- ✓ cystic fibrosis
- ✓ respiratory insufficiency
- ✓ mechanical ventilators

## Introducción

De acuerdo con diferentes series de casos publicados, la fibrosis quística como patología genética recesiva ligada a delección de la base 508 del cromosoma 7 tiene incidencias de 1:112 a 1:1500.<sup>1-3</sup> Se ha identificado un defecto de las células epiteliales en el transporte hidroelectrolítico, con liberación de DNA de neutrófilos y consecuente deshidratación, viscosidad anormal y filamentos de actina en el *mucus*,<sup>4</sup> aunque la presencia de DNA libre suele estar ligada con procesos infecciosos y no necesariamente con esta patología. La afectación pulmonar puede ser extremadamente peligrosa al asociarse con insuficiencia respiratoria crónica agudizada y *cor pulmonale*, ensombreciéndose el pronóstico.

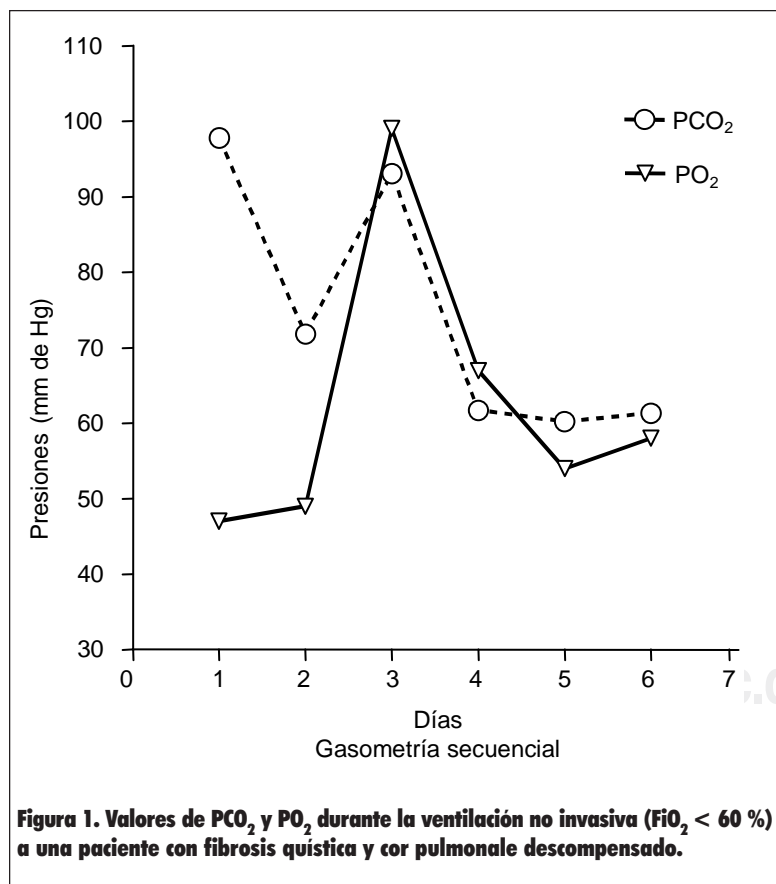
Ante tales condiciones el tratamiento deberá ser agresivo, incluido el aporte de O<sub>2</sub> con apoyo mecánico ventilatorio. Los primeros intentos de sistemas de apoyo ventilatorio no invasivos se basaron en los prototipos ideados por Graham Bell durante el siglo XIX. Entre 1904 y 1905,

con un sistema cefálico de oxigenación a presión, Bauer finca el principio del que nace, en 1971, el sistema de presión positiva continua en la vía aérea nasal (CPAP) de Gregory. Durante la década de los ochenta se utilizó el CPAP nasal en adultos para el manejo de la apnea obstructiva durante el sueño, patología neuromuscular tipo Guillain-Barré, esclerosis lateral amiotrófica y *miastenia gravis*, entre otras.<sup>5,6</sup>

## Informe del caso

Paciente femenina de cuatro años de edad, producto del sexto embarazo, de 38 semanas de gestación, obtenida por cesárea iterativa, peso de 3100 g, con desarrollo psicomotriz normal, esquema de inmunizaciones completo, cuadros bronquiales frecuentes no bien especificados que en ocasiones ameritaron hospitalización y de los cuales se desconocía el tipo de tratamiento; no se disponía de controles gasométricos. La paciente había tenido tres hermanos fallecidos a los tres, seis y nueve meses de edad por patología pulmonar no esclarecida. A los dos años de edad le diagnosticaron fibrosis quística en medio hospitalario, con cuatro determinaciones de cloro en sudor, con valores superiores a 110 mEq/L.

El cuadro por el que ingresó la paciente a la Unidad de Inhaloterapia del Hospital Regional 1, Instituto Mexicano del Seguro Social en Morelia, Michoacán, se inició con tos de 15 días de duración, expectoración, disnea, acrocianosis y rinorrea. La niña se encontraba estuporosa, ocasionalmente irritable, con cianosis facial y distal, abundantes secreciones purulentas, aleteo nasal ++, ingurgitación yugular + + +, acropaquias, disociación toracoabdominal, tiraje intercostal + + +, disminución universal de los ruidos respiratorios, estertores broncoalveolares y sibilancias diseminadas, hepatomegalia a 3 cm por debajo del borde costal de la línea axilar anterior derecha y a 5 cm de la línea media clavicular en espiración; frecuencia respiratoria de 54 por minuto y frecuencia cardíaca de 155 por minuto; peso de 15 kg. La gasometría arterial basal mostró pH 7.31, PaCO<sub>2</sub> 97.8, PaO<sub>2</sub> 47 y saturación de oxígeno de 74.6 %.



En la radiografía de tórax se observó horizontalización de los arcos costales, abatimiento de hemidiafragmas, ensanchamiento de mediastino, el hilio derecho con arteria pulmonar dilatada, vasos periféricos poco visibles, con datos de atrapamiento aéreo, sobre todo en hemitórax derecho; el hemitórax contralateral con una imagen en velo en 80 %, cardiomegalia grado III a expensas de crecimiento de las cuatro cavidades, índice cardiorácico de 56 %, abombamiento del cono de la pulmonar izquierda; se agregó diagnóstico de *cor pulmonale* descompensado. La biometría hemática completa, química sanguínea, azoados, proteínas totales y la relación A/G, bilirrubinas, transaminasas, creatinfosfoquinasa, deshidrogenasa láctica, calcio, fósforo, potasio, cloro y sodio resultaron dentro de los valores de referencia.

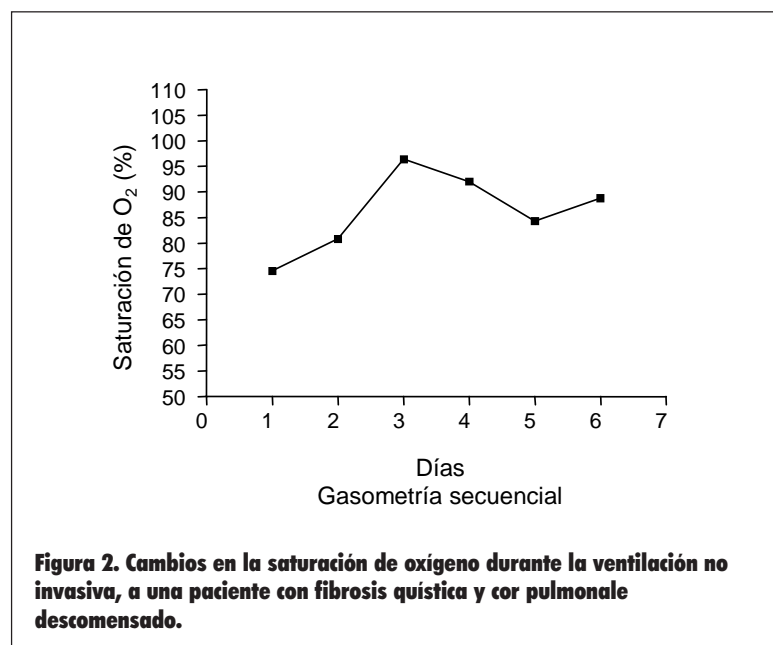
Se inició apoyo ventilatorio no invasivo con ventilador BIPAP Vision (Respironics, Inc.), humidificador LS 420, Bear Medical, al cual se le retiró la columna de difusión del oxígeno para así tratar de disminuir la resistencia al paso del flujo, y mascarilla oronasal (Respironics, Inc.). Las variables de presión iniciales fueron:

- Presión positiva espiratoria de la vía aérea, 7 cm H<sub>2</sub>O.
- Presión positiva inspiratoria en la vía aérea 20 cm H<sub>2</sub>O.
- Tiempo inspiratorio 0.9 segundos.
- Rampa 0.4 segundos.
- FiO<sub>2</sub>, 60 %.

Las variaciones se dieron de acuerdo con la evolución clínica y gasométrica. Se aplicó aerosolterapia con solución salina a 4 % más salbutamol a 200 µg/kg por dosis, fisioterapia torácica (percusión, masoterapia y vibración torácica), con aspiración de secreciones ante la tos ineficaz de la paciente. El CPAP era interrumpido dos veces, durante 15 a 20 minutos cada 24 h, para aerosolterapia y fisioterapia torácica (los volúmenes de secreción aspirados en cada sesión fueron de 30 a 40 cc), durante cinco días. La paciente evolucionó al estado de alerta al tercer día de soporte ventilatorio no invasivo, con incremento de la saturación de oxígeno, de PaO<sub>2</sub> y PaCO<sub>2</sub> (figuras 1 y 2); por su parte, al egreso la frecuencia respiratoria disminuyó de 54 a 39 por minuto. El resto del tratamiento

incluyó la administración de imipenem, digoxina, furosemida, dobutamina, ranitidina, metilprednisolona, enzimas pancreáticas, dieta polimérica a 250 kcal cada 12 horas; la estancia hospitalaria fue de 12 días. Para el manejo domiciliario se indicó dotación de 5 L/minuto de O<sub>2</sub>, y fisioterapia torácica.

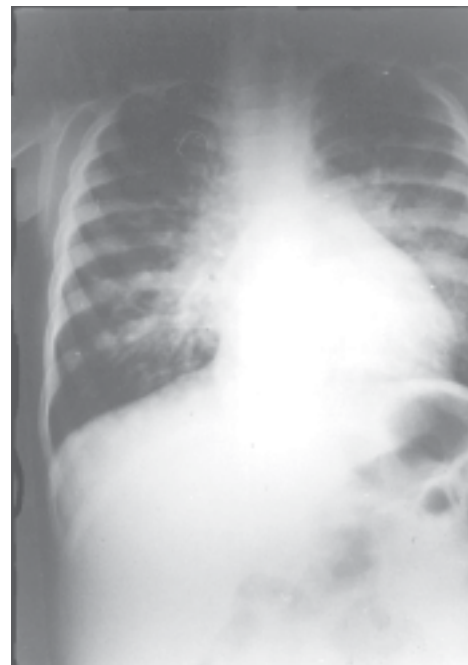
**Juan José de la Cruz Malagón et al. Insuficiencia respiratoria aguda por fibrosis quística**



## Discusión

La paciente cumple con los criterios para el diagnóstico de fibrosis quística: cuatro titulaciones de cloro en sudor superiores a 110 mEq/L, antecedente hereditario de patología pulmonar en tres hermanos fallecidos y su propia afectación respiratoria en la modalidad de enfermedad pulmonar obstructiva crónica.<sup>1-3</sup>

Las agudizaciones con insuficiencia respiratoria severa generan frecuentes ingresos hospitalarios, que al asociarse a falla cardíaca tipo *cor pulmonale* agravan el pronóstico<sup>4</sup> y representan un reto para su manejo, lo que obliga a valorar el riesgo-beneficio de las diferentes alternativas de apoyo ventilatorio. La aparición de los sistemas de ventilación no invasiva con sistema BIPAP y la aplicación de dos sistemas de presión, uno a la inspiración (IPAP) y otro a



**Figura 3. Se aprecia disminución del índice cardiorácico y del atrapamiento de aire, por la aplicación de presión positiva continua en vía aérea nasal en paciente con fibrosis quística y cor pulmonale.**

la espiración (EPAP), permite el reclutamiento alveolar y consecuentemente una mejor ventilación, tratando de eludir los riesgos de la ventilación mecánica convencional y la relativa efectividad de los sistemas de presión positiva al final de la inspiración utilizados por mucho tiempo en el manejo de estos pacientes.

Se ha mencionado que presiones de 10 a 12 cm de  $H_2O$  de IPAP bastan para tener una buena distensibilidad pulmonar.<sup>6</sup> En el presente caso los niveles fueron superiores, 20 cm de  $H_2O$ , ya que sólo así se lograba un volumen corriente de 95 a 100 mL (5.5 mL/kg), con variación durante el tercer, cuarto y quinto día, teniendo para IPAP 18, 16 y 14 cm de  $H_2O$ , y de EPAP 6, 5 y 4, respectivamente. Los parámetros de presión ya mencionados fueron corroborados mediante un manómetro colocado al lumen de la mascarilla.

Uno de los criterios para instaurar el CPAP es la tolerancia del paciente, situación que se dio incluso una vez que la menor recuperó el estado de alerta. Es conveniente mencionar que dada su edad y estado estuporoso no se le efectuaron pruebas de función pulmonar ni de

fuerza inspiratoria, ya que no se requirió de una vía aérea artificial.

La mejoría gasométrica secuencial, una cada 24 horas, se puede observar en las figuras 1 y 2. Algunos momentos de altibajos y de hiperoxemia pudieron estar relacionados con el incremento de la  $FiO_2$  posterior a la fisioterapia torácica y a la aspiración de secreciones, momentos en que pueden originarse complicaciones como hipoxemia severa, arritmias, paro cardíaco, aspiración de contenido gástrico, etcétera.<sup>7</sup> Es necesario recordar que una vez retirado el soporte ventilatorio este tipo de pacientes nunca alcanzará valores gasométricos arteriales normales: la saturación difícilmente sobrepasará 90 %, la  $PaCO_2$  será poco mayor que la  $PaO_2$ , ésta oscilará entre 50 y 55 mm Hg fuera de etapas de agudización; en los cuadros agudos la diferencia entre  $PaCO_2$  y  $PaO_2$  será considerable, como puede verse en los valores de los dos primeros días en la figura 1.

La mejoría radiológica se evidenció con disminución del índice cardiorácico y del atrapamiento de aire, aunque parece continuar la cardiomegalia en la radiografía de egreso, sin


embargo, la silueta cardíaca se magnifica dada la proyección (figuras 3 y 4). Este patrón radiográfico se repetirá en cada etapa de agudización.

La modalidad de tratamiento utilizada en la paciente es la indicada en la literatura especializada para cierto tipo de patología pulmonar, como la hipoventilación alveolar crónica en pacientes adultos con tuberculosis, *miastenia gravis*, distrofia muscular y parálisis diafragmática, o en el posoperatorio inmediato en pacientes que desarrollan decremento en la función respiratoria y de la  $\text{PaO}_2$ , en aquellos sometidos a toracoplastias, neumonectomías, etc., así como en niños con fibrosis quística sometidos a trasplante pulmonar y que ameritan apoyo ventilatorio en las unidades de cuidados intensivos pediátricos y en los meses posteriores al trasplante.<sup>8-10</sup> Los valores de IPAP y EPAP empleados en estos reportes pediátricos coinciden con los empleados en el presente caso, así como con los resultados en mejoría gasométrica.

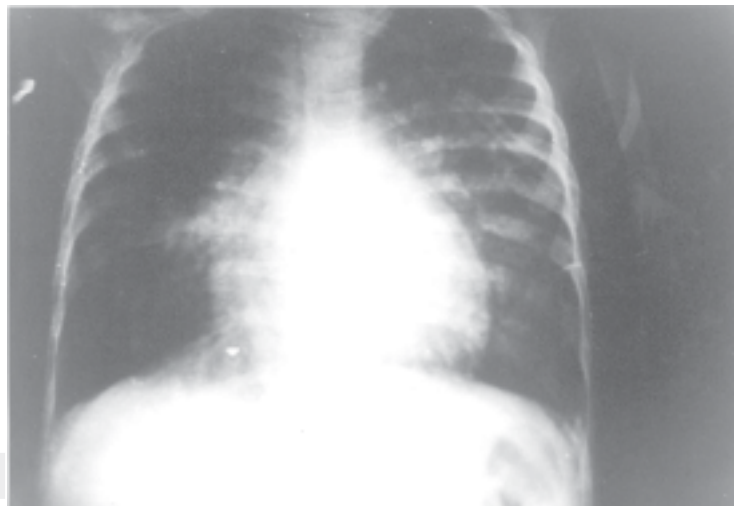
Aquí se expone la experiencia inicial con la ventilación no invasiva CPAP como una alternativa en pacientes pediátricos con fibrosis quística e insuficiencia respiratoria aguda severa, con o sin *cor pulmonale* asociado, considerando la principal ventaja de este procedimiento sobre la intubación orotraqueal: la no invasión de la vía aérea natural, con menor margen de riesgo infeccioso; además, se genera una amplia perspectiva para profundizar en su investigación. En la Unidad de Inhaloterapia del Hospital Regional 1, Morelia, Michoacán, también se utiliza este método para el apoyo ventilatorio crónico en pacientes adultos con fibrosis quística (de 20 a 24 años de edad), esclerosis lateral amiotrófica o síndrome de Pickwick.

## Referencias

1. Wilson DC, Ellis L, Zielenski J, Corey M, Wan FI, Tsui LCH, et al. Uncertainty the diagnosis of cystic fibrosis: Possible role of in vivo nasal potential difference measurements. *J Pediatrics* 1998;132(4): 596-599.
2. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: A consensus statement. *J Pediatrics* 1998; 132(4):589-595.
3. Díez-Jarilla JL. Acropaquias y osteoartropatía hipertrófica. En: Díez J. Problemas clínicos en neumología. México: McGraw-Hill-Interamericana; 1998. p. 47-55.

4. McKoy J. Pediatric parenchymal diseases. En: Beck KP, Eitzman D, Neu J. Neonatal and pediatric respiratory care. Second edition. St. Louis, USA: Mosby; 1993. p. 92-101.
5. Díaz M, Rendón A, Cano ME. Corrección aguda de la hipoxemia nocturna y del patrón del sueño mediante la aplicación continua de presión positiva nasal en enfermos con el síndrome de la apnea obstructiva del sueño. *Gac Med Mex* 1998;135(4): 669-675.
6. Czervinke MP. Continuous positive airway pressure. En: Beck KP, Eitzman D, Neu J. Neonatal and pediatric respiratory care. Second edition. St. Louis, USA: Mosby; 1993. p. 265-284.
7. Scott AA, Koff PB. Airway care and chest physiotherapy. En: Beck KP, Eitzman D, Neu J. Neonatal and pediatric respiratory care. Second edition. St. Louis, USA: Mosby; 1993. p. 285-302.
8. Casas JP, Robles AM, Pereyra MA, Abona HL, Lopez AL. Domiciliary noninvasive positive pressure ventilation in chronic alveolar hypoventilation. *Spanish Medicine* 2000;60 (5 pt 1):545-550.
9. Tobias JD. Noninvasive ventilation using bi-level positive airway pressure to treat impending respiratory failure in the insufficiency and the post-anesthesia care unit. *J Clin Anesth* 2000;12(5):409-412.
10. Caronia CG, Silver P, Nimkoff L, Gorvov J, Quinn C, Sagy M. Use of bi-level positive airway pressure (BIPAP) in end-stage patients with cystic fibrosis awaiting lung transplantation. *Clin Pediatr* 1998; 37(9):555-559. 

**Juan José de la Cruz Malagón et al. Insuficiencia respiratoria aguda por fibrosis quística**



**Figura 4.** Si bien la presión positiva continua en vía aérea nasal en la paciente con fibrosis quística y *cor pulmonale* disminuyó el índice cardiorráquico y el atrapamiento de aire, en la radiografía de egreso se observa todavía cardiomegalia por la cronicidad de la patología y la proyección que magnifica la silueta cardíaca.