

PRESENTACIÓN DE CASO

Ventilación mecánica prolongada por enfermedad neurológica degenerativa

Long-lasting mechanical ventilation due to degenerative neurological disease

MSc. Sandra Carmen Acosta Isidor, MSc. Maydelin Campos González, DrC. Juan Bruno Ruiz Nápoles, MSc. Iliana González Pratts, MSc. Dariel Suñol Mulet

Hospital Militar Holguín. Holguín, Cuba.

RESUMEN

Paciente masculino, de tez blanca y 67 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial y gastritis crónica, que ingresa en la sala de Medicina del Hospital Militar Holguín en agosto del 2011 con el diagnóstico de una gastritis crónica agudizada. Pero previo al ingreso comienza con cuadro de debilidad distal del miembro inferior izquierdo y trastornos en la esfera afectiva. En sala hace cuadro de paro respiratorio y se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos, donde se mantiene bajo régimen de ventilación mecánica desde ese momento con imposibilidad para el destete. Ha presentado pocas infecciones respiratorias y la mayoría han evolucionado satisfactoriamente con antibiótico oral. Se le realizan estudios inmunológicos, imagenológicos y bioquímicos negativos, constatándose al examen físico del sistema neurológico hallazgos relacionados con una afección neuromuscular. Se realizó una revisión bibliográfica a la luz de los conocimientos actuales del tema, y se llegó a la conclusión que la ventilación prolongada en este paciente está en relación con una enfermedad neurológica degenerativa, en este caso una esclerosis lateral amiotrófica modificada.

Palabras clave: hipertensión arterial, gastritis crónica, ventilación mecánica, enfermedad neurológica degenerativa, esclerosis lateral amiotrófica.

ABSTRACT

A sixty-seven years old male Caucasian patient with a history of blood hypertension and chronic gastritis was admitted to the medicine ward of the military hospital in Holguin in August 2011. The diagnosis was acute chronic gastritis. Prior to hospitalization, he presented with distal weakness in the left lower limb and affecting disorders. He suffered respiratory arrest at the hospital ward and was then transferred to the intensive care unit where he was kept mechanically ventilated. Few respiratory infections attacked him, so the majority have evolved satisfactorily thanks to oral antibiotic treatment. The immunological, imaging and biochemical studies yielded negative results. The physical examination of the neurological condition showed symptoms related to a neuromuscular condition. A literature review about this topic was made in which it was determined that the long-lasting mechanical ventilation is related in this case to degenerative neurological disease, in this case modified amyotrophic lateral sclerosis.

Keywords: blood hypertension, chronic gastritis, mechanical ventilation, degenerative neurological disease, amyotrophic lateral sclerosis.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también llamada enfermedad de Lou Gehrig y enfermedad de Charcot en Francia —descrita por primera vez en 1869 por el médico francés *Jean Martin Charcot* (1825-1893)—, es una enfermedad degenerativa de tipo neuromuscular. El nombre de la enfermedad describe sus características principales: "esclerosis lateral", indica la pérdida de fibras nerviosas acompañada de una esclerosis (del griego, endurecimiento) o cicatrización glial en la zona lateral de la médula espinal, región ocupada por fibras o axones nerviosos que son responsables últimos del control de los movimientos voluntarios; "amiotrófica" (del griego, a: negación, mio: músculo, trófico: nutrición), señala la atrofia muscular que se produce por inactividad muscular crónica, al dejar los músculos de recibir señales nerviosas.¹

Se origina cuando un grupo de células del sistema nervioso, llamadas motoneuronas, disminuyen gradualmente su funcionamiento y mueren, lo que provoca una parálisis muscular progresiva de pronóstico mortal. En sus etapas avanzadas los pacientes sufren una parálisis total que se acompaña de una exaltación de los reflejos tendinosos (resultado de la pérdida de los controles musculares inhibitorios).

La enfermedad afecta, generalmente, a personas de edades comprendidas entre los 40 y 70 años, con mayor frecuencia a varones entre los 60 y 69 años. Cada año se producen unos dos casos cada 100 000 habitantes.²

El cuadro clínico se caracteriza por debilidad muscular que implica dificultad a la hora de andar y la dificultad de coordinación en alguna de sus extremidades (las manos, especialmente, en lo que se refiere a inconvenientes a la hora de realizar determinadas actividades cotidianas). La extensión de ese debilitamiento y de la parálisis al tronco termina por provocar problemas para masticar, tragar y respirar, lo que lleva a la necesidad, en este último aspecto, de recurrir a la ventilación mecánica. Progresivamente, aparecen movimientos musculares anormales como fasciculaciones,

espasmos, sacudidas, calambres o debilidad, o una anormal pérdida de masa muscular o de peso corporal.

En la ELA, las funciones cerebrales no relacionadas con la actividad motora, la sensibilidad y la inteligencia, se mantienen inalteradas. Por otro lado, apenas resultan afectadas las motoneuronas que controlan los músculos extrínsecos del ojo, por lo que los enfermos conservan los movimientos oculares hasta su fallecimiento. Igualmente, la ELA no daña el núcleo de Onuf, por lo que tampoco resultan afectados los músculos de los esfínteres que controlan la micción y defecación.

La progresión de la enfermedad es normalmente irregular, es decir, asimétrica (la enfermedad progresa de modo diferente en cada parte del cuerpo). A veces, la progresión es muy lenta, se desarrolla durante los años y tiene períodos de estabilidad con un variable grado de incapacidad. En algunos casos, aparecen síntomas relacionados con alteraciones de la afectividad (llantos, risas inapropiadas o, en general, respuestas emocionales desproporcionadas como reacción a la afectación física) denominados labilidad emocional y que en ningún caso significa que exista un auténtico problema psiquiátrico.³

Las causas de ELA son desconocidas y no se conoce tampoco un tratamiento eficaz para detener su evolución. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, es decir, no existe ninguna prueba específica que dé el diagnóstico definitivo. Después de confirmado el diagnóstico de ELA, se deben practicar numerosas pruebas de distinto tipo para descartar otras enfermedades que pueden simularla. Con estas pruebas, el estudio de la historia clínica del paciente y un detenido examen neurológico, los especialistas suelen llegar al diagnóstico definitivo.

Según la forma en que comienza y evoluciona, se distinguen tres formas clínicas:⁴

1. Común: se inicia en una extremidad superior.
2. Pseudopolineurítica: se inicia en una extremidad inferior. La agravación de los síntomas se produce lentamente, es decir, puede durar años, aunque haya períodos de estabilidad.
3. Bulbar: los problemas del habla, para tragar, la salivación excesiva y el aumento de las mucosidades aparecen desde el inicio. La enfermedad evoluciona con rapidez.

Otra clasificación es la siguiente:

1. ELA clínicamente definida: si se encuentra evidencia de signos de MNS y MNI en, al menos, tres regiones.
2. ELA clínicamente probada, apoyada por laboratorio: si se encuentra evidencia de signos de MNS y MTI en una sola región, o signos MNS en una región y de MNI en dos regiones, siempre y cuando se hayan excluido otras causas en laboratorio y por medio de neuroimágenes
3. ELA clínicamente posible o probable: si se encuentra evidencia de signos de MNS y MNI en una sola región, o signos MNS en dos o más regiones, siempre que se hayan descartado otras dolencias.
4. ELA clínicamente sospechosa: se trata de un síndrome puro de MNI cuyas características clínicas no permiten considerar la posibilidad de ELA para que la persona sea incluida en un ensayo terapéutico.^{5,6}

El objetivo de este trabajo es realizar una revisión del tema a propósito de un caso con ventilación mecánica invasiva por tiempo prolongado, sin complicaciones asociadas y con adecuado estado nutricional por esta enfermedad.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino, de tez blanca y 67 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial y gastritis crónica. Desde finales de abril-mayo de 2011 comenzó con debilidad distal en miembro inferior izquierdo; sucesivamente se añadieron trastornos en la esfera afectiva como tristeza ocasional; posteriormente los familiares notaron que hacía ademanes de coger cosas que no existían y que tenía alucinaciones visuales, dormía más de lo habitual y tosía frecuentemente, sobretodo con la ingestión de alimentos, falta de aire a los pequeños esfuerzos, acompañados de trastornos psiquiátricos, motivo por el cual fue evaluado por la especialidad de Psiquiatría y se le indicó tratamiento.

Ingresó en el servicio de Medicina Interna del hospital el 13 de agosto de 2011 por un cuadro de gastritis aguda. En la sala, la familia lo notó somnoliento y que dejó de respirar, se trasladó de urgencia y se recibió en coma, paro respiratorio con acidosis respiratoria grave; se intubó y acopló a ventilación mecánica, al recobrar la conciencia se autoextubó pero cayó nuevamente en coma; luego de esto intentó en varias ocasiones separar de la ventilación mecánica, pero todos los intentos han sido infructuosos, motivo por el cual llevaba bajo régimen de ventilación mecánica 550 días. Durante su estadía en la sala presentó un cuadro de sangramiento del lóbulo medio prostático que requirió una cirugía de urgencia, con recuperación exitosa. Ha presentado pocas infecciones respiratorias nosocomiales y la mayoría ha evolucionado satisfactoriamente con antibiótico oral. Mantiene un adecuado estado nutricional.

APF: cáncer de colon (madre). Fallecida

Los datos al interrogatorio practicado fueron:

- Respiratorio: tos frecuente, sobre todo con la ingestión de alimentos y falta de aire al realizar algún esfuerzo físico
- Cardiovascular: palpitaciones en ocasión
- Digestivo: dolor en epigastrio y constipación
- Genitourinario: episodios de retenciones urinarias con frecuencia
- SNC: pérdida de la fuerza muscular del miembro inferior izquierdo que le dificultaba la marcha y en ocasiones se caía
- Psicológico: llanto fácil, tristeza ocasional, hacía ademanes de coger cosas que no existían y alucinaciones visuales. Hábitos tóxicos: café

Examen físico (datos positivos)

- Respiratorio: acoplado a ventilación mecánica en IPPV, FiO₂ 40 %, no disnea, murmullo vesicular disminuido hacia las bases, no estertores, FR-18
- Neurológico: fascie con adecuada mímica, buen parpadeo, lenguaje adecuado a pesar de la traqueotomía, marcha no se explora por encontrarse acoplado a ventilación mecánica
- Fuerza muscular: MII: Distal: dorsiflexión del pie 0/5, flexión plantar 1/5; Proximal: 4/5; MID: Distal: dorsi-flexión del pie 2/5, flexión plantar 3/5, eversión del pie 3/5

- En miembros superiores, fuerza muscular conservada
- Tono: solo resalta hipotonía distal en miembros inferiores a predominio izquierdo donde se aprecia un *foot drop*
- Trofismo: marcada hipotrofia distal en miembros inferiores, a predominio izquierdo, con participación del grupo muscular tanto del compartimiento anterior como posterior, pero a predominio del primero, hipotrofia de interóseos (prevalece el primer interóseo bilateral) y lumbricales en ambas manos.

Se apreciaron fasciculaciones en deltoides, bíceps, tríceps, cuádriceps femorales; resultó interesante la presencia de hiperreflexia bicipital (+3), tricipital (+3), cuadricipital (+4), todo esto bilateral y con franca extensión del área de provocación del reflejo. Hiporreflexia aquilea derecha y arreflexia en el Aquiles izquierdo. Se detectó un Hoffman y Troemner bilateral.

Sensibilidad superficial y profunda, ligeramente disminuida hacia la región distal.

No se encontró deterioro de pares craneales, salvo que el velo del paladar, aunque con aceptable movilidad, impresiona ligeramente descendido, quizás por un fino componente espástico, lo que no se corroboró más debido a que no se pudo examinar el lenguaje a profundidad.

Exámenes complementarios

- Hb: 123 g/L
- Glicemia: 4,4 mmol/L
- Coagulograma: normal
- Plaquetas: 235×10^9 L
- Serología: no reactiva
- ICC: negativo
- ANA: negativo
- Factor reumatoideo: negativo
- Células LE: negativas
- Punción lumbar: negativa
- Rayos X tórax: índice cardiorácico normal, elevación de ambos hemidiafragmas con predominio derecho, no alteraciones pleuropulmonares
- EKG: ritmo sinusal
- TAC cráneo simple: negativa
- TAC pulmón: elevación del hemidiafragma derecho por el hígado. No lesión pulmonar tumoral
- RMN de cráneo, columna cervical y torácica: signos de atrofia cerebral, acentuación de la lordosis cervical, cifosis dorsal, signos degenerativos vertebrales y discales con formación de osteofitos marginales, signos de espondilosis, hernia discal C5-C6 con contacto medular.

COMENTARIOS

Las causas de la ELA son desconocidas; tampoco se conoce un tratamiento eficaz para detener su curso. En cuanto a la manera en que se desencadena la ELA en la mayoría de los pacientes, un equipo de neurólogos plantea la existencia de una causa común

subyacente en todas las formas de la enfermedad, un defecto en una proteína llamada ubiquitina 2, encargada de degradar y reciclar otras proteínas.^{6,7}

Entre las hipótesis habituales para explicar su origen destacan los agentes infecciosos virales, disfunción del sistema inmunitario, la herencia, exposición a las sustancias tóxicas, los desequilibrios metabólicos y la desnutrición sin causa demostrable,^{3,6} como ocurre en el caso que se analiza. La enfermedad se presenta con debilidad progresiva de miembros inferiores y superiores e incoordinación de los movimientos, al igual que en este paciente que sufre de un cuadro de deterioro neurológico progresivo, a lo que se añade un cese de influjos ventilatorios espontáneos que recuerda a lo llamado "Maldición de Ondina".

En este caso sobresalen elementos de una enfermedad de la motoneurona dado por la presencia de lesión en la MTS y la MTI, pero según los criterios de Escorial revisados (modificados) y si se considera lo referido al segmento bulbar y se suman los signos de MTS rostral a los de inferior no es una ELA definida, por lo que se clasifica en la categoría de ELA probable.

Si se tiene en cuenta lo antes expuesto, la edad, lo referente a la entidad urológica y que la dificultad ventilatoria no es la típica de la insuficiencia ventilatoria en la ELA, sino que señala el defecto en el automatismo del centro bulbar, a pesar de lo afirmado como negativo de malignidad, no sería desacertado plantear el diagnóstico de un síndrome que imita la ELA (mimi ELA), de etiología paraneoplásica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. López Gómez, J, Ballesteros Pomar D, Vázquez Sánchez F, Vidal Casariego A., Calleja Fernández Y, Cano Rodríguez I. Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Nutr Hosp [Internet]. 2011 [citado 2 abr 2013];26(3):515-21. Disponible en: http://scielo.isciii.es/pdf/nh/v26n3/13_original_09.pdf
2. Ramírez Puerta R, Yuste Ossorio E, Narbona Galdó S, Pérez Izquierdo N, Peñas Maldonado L. Esclerosis lateral amiotrófica; complicaciones gastrointestinales en nutrición enteral domiciliaria. Nutrición Hospitalaria [Internet]. 2013 [citado 2 abr 2013];28(6).Disponible en: <http://www.aulamedica.es/gdcr/index.php/nh/article/view/6630>
3. Montes Castillo M. Enfermedad de neurona motora. Rev Mex Med Fis Rehab [Internet]. 2012 [citado 2 abr 2013];24(1):4. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/fisica/mf-2012/mf123a.pdf>
4. Mayoralas Alises S, Díaz Lobato S, Fernández Aceñero M, Pérez Rodríguez E. Factores que influyen en la decanulación de pacientes que requieren ventilación mecánica por traqueotomía. Resultados de un protocolo de decanulación basado en ventilación mecánica no invasiva. Rev Patol Resp [Internet]. 2012 [citado 2 abr 2013];15(2):45-53. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1576989512701406>
5. Radunovic A, Djillali A, Muhammad R, Naveed M. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis motor neuron disease. Cochrane Database of Systematic Reviews [Internet]. 2013 [cited 2013 Abr 2];3. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD004427.pub3/pdf>

6. Orient López F, Terré Boliart R, Guevara Espinosa D, Bernabeu Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol [Internet]. 2006 [citado 2 abr 2013];43:549-55. Disponible en: <http://www.neurologia.com/pdf/Web/4309/w090549.pdf>
7. Colell E, Josep E. Esclerosis lateral amiotrófica. Rev Mente Cerebro. 2006;17:83-92.

Recibido: 3 de abril de 2013.
Aprobado: 20 de marzo de 2014.

Sandra Carmen Acosta Isidor. Hospital Militar Holguín. Holguín, Cuba. Correo electrónico: sandra@hmm.hlg.sld.cu