

EVOLUCIÓN Y SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES CON DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE Y VENTILACIÓN MECÁNICA DOMICILIARIA

Carla López-Padrós ; Nuria González Calzada ; Eva Farrero Muñoz ; Ana Córdoba Izquierdo ; Esther Giró Bulta ; Lluís Mateu Gómez ; Jordi Dorca Sargatal ; Enric Prats Soro.

OBJETIVO

Conocer la evolución de los pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) y analizar el impacto del cambio a ventilación mecánica invasiva (VMI) en la supervivencia.

MATERIAL Y MÉTODOS

- Estudio retrospectivo en pacientes con distrofia muscular de Duchenne que han iniciado ventilación mecánica no invasiva en el periodo 1999-2015.
- Variables analizadas: edad, características clínicas, motivo de inicio de la ventilación, cambio a VMI, supervivencia y causas de muerte.
- Análisis estadístico: estudio descriptivo de las variables y análisis de la supervivencia mediante curvas de Kaplan-Meier.

RESULTADOS

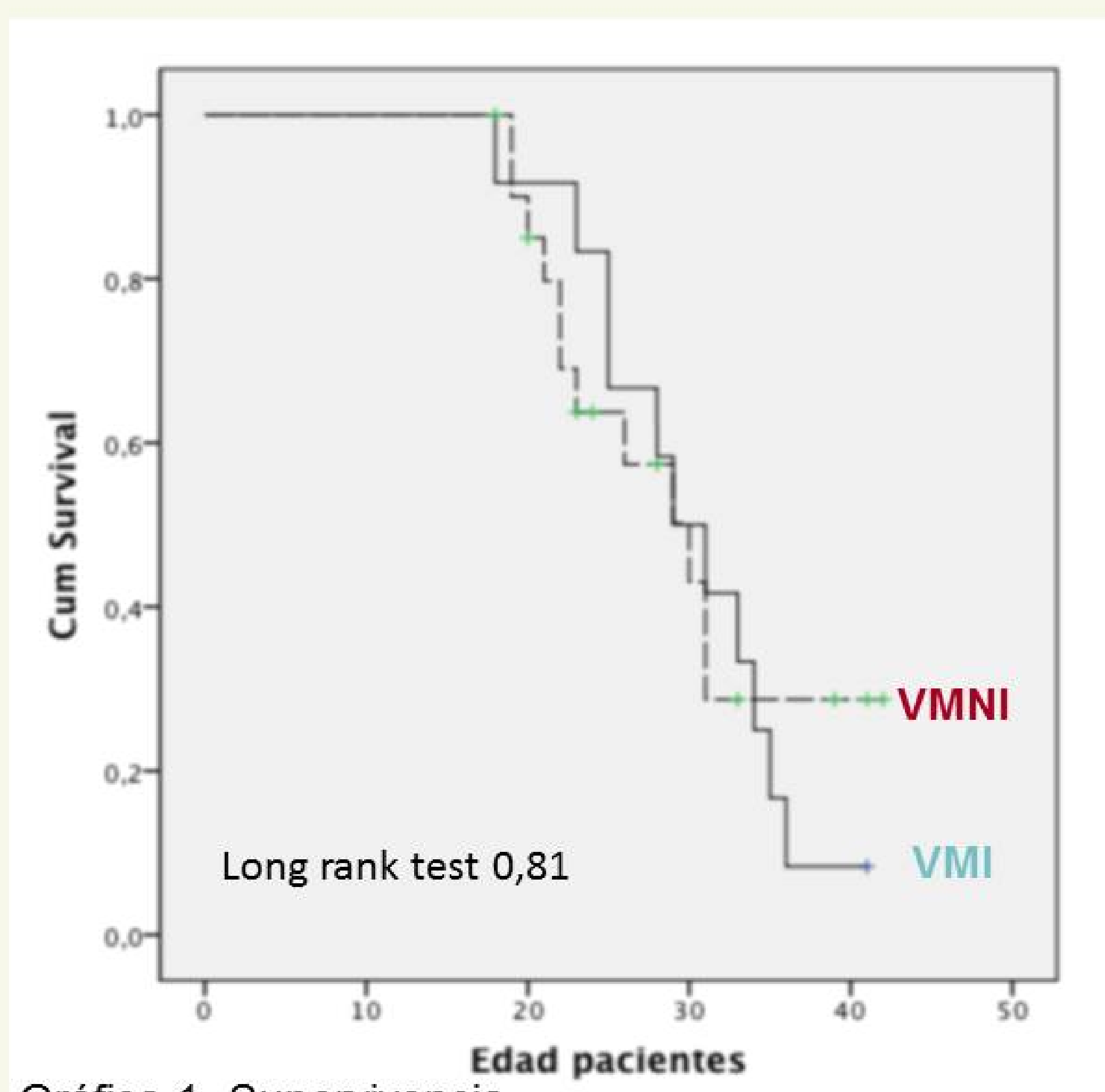
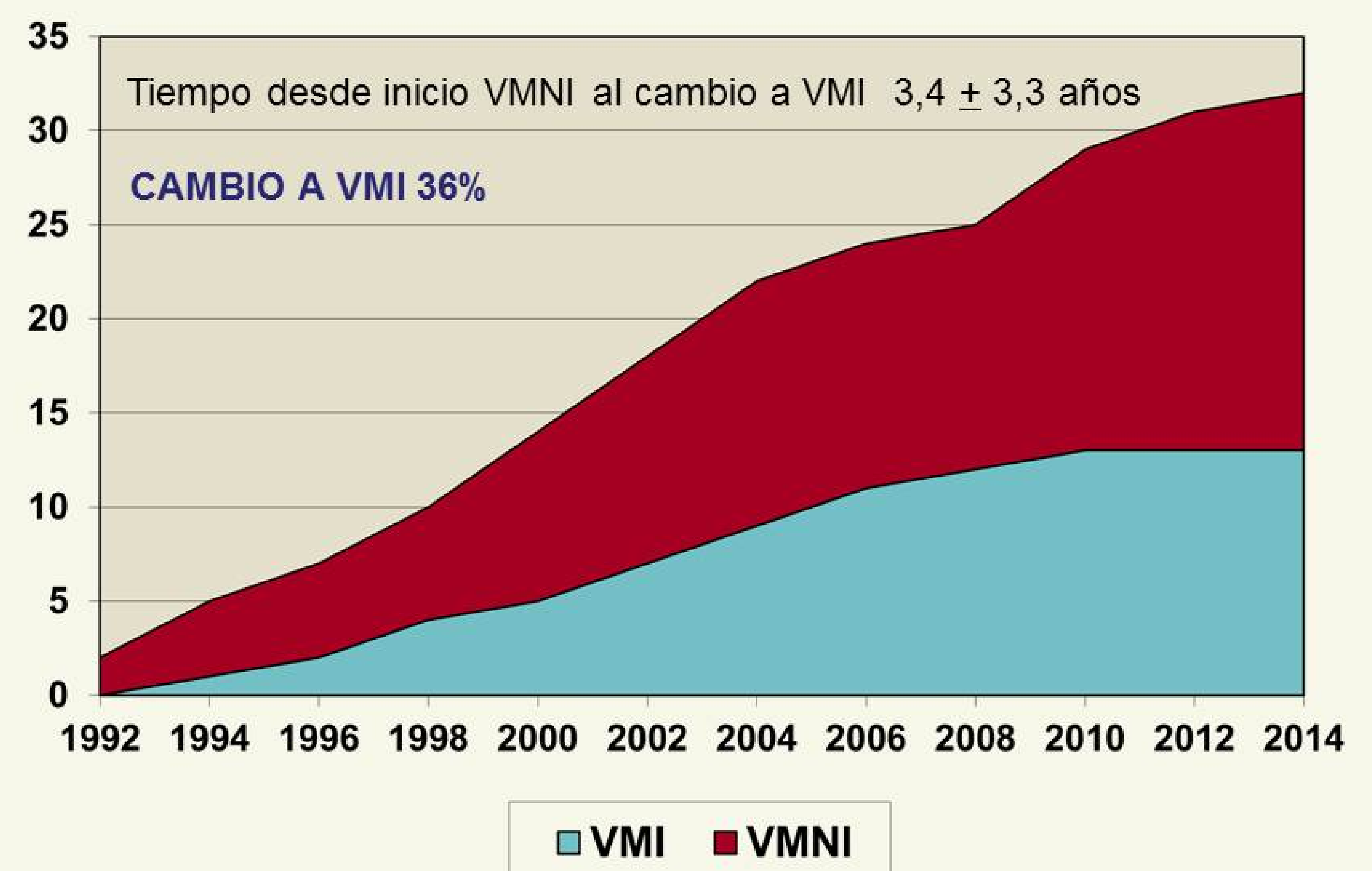
Las características clínicas de los pacientes se exponen en la tabla 1.

No se han observado diferencias significativas en la supervivencia entre el grupo con VMNI y el grupo con VMI, Gráfica 1.

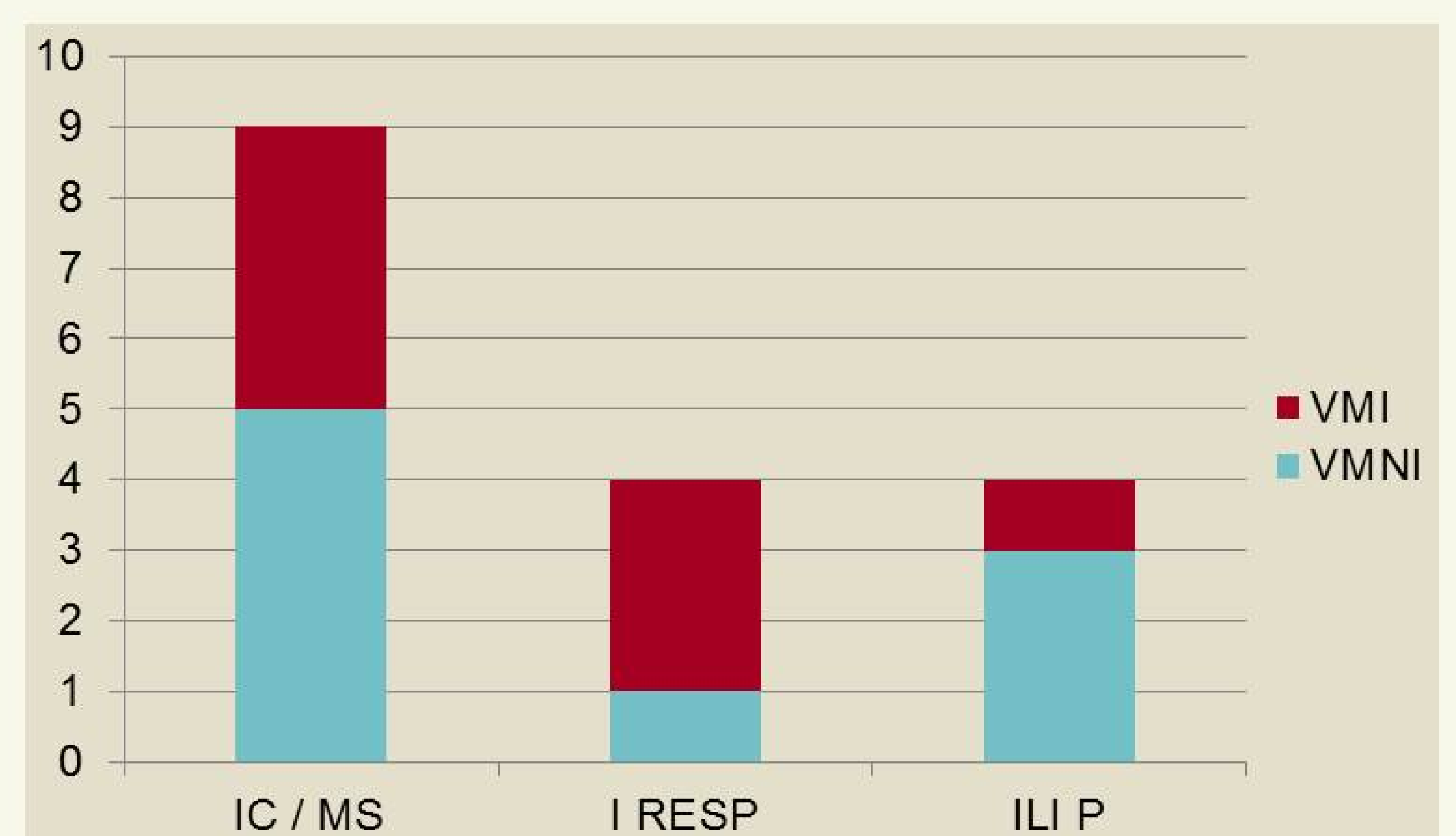
Durante los últimos 5 años, únicamente un paciente ha requerido del paso a ventilación invasiva.

n	33
Edad, años	21 ± 4
PaO ₂ , mmHg	78 ± 14
PaCO ₂ , mmHg	54 ± 15
FVC, ml	777 ± 270
Inicio VMNI en situación aguda	61%

Tabla 1. Características clínicas



Gráfica 1. Supervivencia



Gráfica 2. Causas de muerte
 IC, insuficiencia cardíaca; MS, muerte súbita; I RESP, insuficiencia respiratoria; ILI P, ileo paralítico

CONCLUSIONES

En los últimos 5 años el cambio a VMI ha sido excepcional. A pesar de esto, la supervivencia entre ambos grupos es muy similar. A la edad de 30 años, el 50% de los pacientes están vivos.

La patología cardíaca y las complicaciones abdominales son una causa frecuente de mortalidad y por lo tanto se han de considerar en el manejo global de estos pacientes de igual manera que las complicaciones respiratorias.