

## EMBARAZO EN PACIENTE CON MIOPATÍA CONGÉNITA Y SEVERA AFECTACIÓN RESPIRATORIA

C. Vergara Giordia<sup>1</sup>, F. Linde de Luna<sup>2</sup>, J. Torres Jiménez<sup>1</sup>, F. Páez Codeso<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Servicio de Neumología, Hospital Regional Universitario, Málaga. <sup>2</sup>Servicio de Neumología, Hospital Quirón, Málaga.

Sr Director:

Presentamos el caso de una paciente con miopatía congénita y alteración ventilatoria restrictiva severa, en tratamiento con ventilación mecánica no invasiva (VMNI), que ha presentado un embarazo con evolución favorable, tanto para la madre como para el niño. Mujer de 31 años. Miopatía congénita y escoliosis, corregida quirúrgicamente, con alteración ventilatoria restrictiva severa: capacidad vital forzada (CVF) 690 ml (19%), volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) 670 ml (23%), capacidad pulmonar total (CPT) 1.960 (42%), presión inspiratoria máxima (PIM) -30 cmH<sub>2</sub>O, presión espiratoria máxima (PEM) +11 cmH<sub>2</sub>O. Tratada desde hace años con VMNI (presión de soporte, presión inspiratoria 15, presión espiratoria 5) vía nasal, fundamentalmente nocturna. Concedora de los riesgos, decide quedarse embarazada. Es seguida de forma mensual y a demanda.

En la semana 14 presentó cuadro de infección respiratoria con mal manejo de secreciones por lo que, además de tratamiento médico habitual, se indicó el uso de asistente mecánico de la tos (*Cough Assist*), con buen resultado.

La espirometría realizada en la semana 15 fue similar a la previa. En visitas posteriores, sólo se midió la saturación capilar de oxígeno (SpO<sub>2</sub>) y se realizaron gasometrías venosas, siendo siempre normales. El tiempo diario de uso de la VMNI fue aumentando según avanzaba la gestación, de forma que en los últimos meses su uso era casi continuo. Las presiones fueron las mismas. La presión de CO<sub>2</sub> en gasometría venosa (PvCO<sub>2</sub>) previa a la cesárea fue de 36 mmHg.

El parto se produjo por cesárea programada a las 36 semanas, con anestesia epidural y con el apoyo de VMNI, dando a luz a un niño sano, sin complicaciones. El estado funcional de la paciente y las necesidades de VMNI retornaron a su punto de partida.

La miopatías congénitas son un grupo heterogéneo de enfermedades que cursan con debilidad muscular y, frecuentemente, con escoliosis. Su incidencia está en torno a los 3-5 casos/10.000 niños<sup>1</sup>. El 64% tienen afectación respiratoria y, de estos, casi la mitad precisan apoyo ventilatorio no invasivo, predominantemente nocturno<sup>2,3</sup>. La presencia de escoliosis, lógicamente, suele asociarse a peor función pulmonar<sup>4</sup>. El mal manejo de secreciones con un pico flujo de tos inferior a 270 lpm puede ser indicación de la aplicación de técnicas de tos asistida<sup>5</sup>.

El embarazo en estas pacientes supone un riesgo y no hay muchas series al respecto<sup>6</sup>. En una ellas, de 178 embarazos en pacientes con patologías neuromusculares diversas, 20 casos correspondían a miopatías congénitas y el curso fue, en general, favorable<sup>7</sup>, aunque no constan los datos funcionales de las pacientes. En alguna publicación se hace referencia a que pacientes neuromusculares con CVF en torno al 50% han tenido embarazos con evolución favorable<sup>8</sup>. En nuestro caso, la función pulmonar de partida era francamente peor.

Por tanto, aunque el embarazo supone un riesgo para estas pacientes, con un seguimiento estrecho y con el apoyo de la VMNI, tanto durante la gestación como durante el parto, el curso y el desenlace del embarazo pueden ser favorables.

Recibido: 31 de enero de 2016. Aceptado: 5 de junio de 2016.

Julio Torres Jiménez  
juliotorres18@gmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Strober JB. Congenital myopathies. In: Swaiman's Pediatric Neurology: principles and practice, Fifth Edition. Elsevier. 2012.
- 2.- Colombo I, Scoto M, Manzur AY et al. Congenital myopathies: natural history of a large pediatric cohort. *Neurology* 2015; 84 (1): 28-35.
- 3.- Wallgren-Pettersson C, Bushby K, Mellies U et al. 117th ENMC Workshop: Ventilatory Support in Congenital Neuromuscular Disorders – Congenital Myopathies, Congenital Muscular Dystrophies, Congenital Myotonic Dystrophy and SMA (II). 4-6 April 2003, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscular Disorders* 2004; 14: 56-69.
- 4.- Inal-Ince D, Savci S, Arıkan H et al. Effects of scoliosis on respiratory muscle strength in patients with neuromuscular disorders. *Spine J* 2009; 9 (12): 981-986.
- 5.- Farrero E, Antón A, Egea CJ et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. *Arch Bronconeumol.* 2013; 49 (7): 306–313.
- 6.- Norwood F, Rudnik-Schöneborn S. 179th ENMC International Workshop: Pregnancy in women with neuromuscular disorders. 5–7 November 2010, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscular Disorders.* 2012; 22: 183–190.
- 7.- Awater C, Zerres K, Rudnik-Schöneborn S. Pregnancy course and outcome in women with hereditary neuromuscular disorders: comparison of obstetric risks in 178 patients. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2012; 162 (2): 153-159.
- 8.- Zohar Argov, Marianne de Visser. What we do not know about pregnancy in hereditary neuromuscular. *Neuromuscular Disorders* 2009; 19 (10): 675-679.