

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA

I. FINALIDAD

Contribuir con la disminución de la morbilidad y mortalidad neonatal por Enfermedad de Membrana Hialina en el INMP

II. OBJETIVO

Estandarizar y optimizar la atención del neonato afectado por Enfermedad de Membrana Hialina

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía de práctica clínica es de cumplimiento obligatorio en los diferentes servicios de atención neonatal del INMP

IV. NOMBRE DEL PROCESO O PROCEDIMIENTOS A ESTANDARIZAR:

Para el Diagnóstico y tratamiento de Enfermedad de Membrana Hialina en los recién nacidos hospitalizados en los servicios de neonatología del INMP con código 10: P 22.0 y código CPMS: 94450 Respuesta respiratoria a la hipoxia (curva de respuesta a la hipoxia)

V. DISPOSICIONES GENERALES

5.1. DEFINICIÓN

5.1.1. Definición

Cuadro de dificultad respiratoria asociada con inmadurez pulmonar y pobre producción de sustancia tensioactiva pulmonar (surfactante pulmonar), siendo la causa más frecuente de dificultad respiratoria del RN, que presenta a pocas horas del nacimiento con mayor frecuencia inmediatamente después del parto. Afecta principalmente a los prematuros siendo inversamente proporcional a la edad gestacional.

5.1.2. Etiología

La enfermedad de membrana hialina (EMH) se origina por deficiencia de surfactante pulmonar (mezcla de fosfolípidos) principalmente dipalmitoil fosfatidil colina) que es la sustancia responsable de la estabilización distal del alvéolo al permitir la reducción de la tensión superficial, ya sea por una producción inadecuada o inactivación en el contexto de pulmones inmaduros.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

Desarrollo fetal pulmonar:

Durante el periodo embrionario, la yema pulmonar aparece a los 26 días como una protuberancia ventral en el esófago fetal, a los 37 días se forma la rama principal de los bronquios, los subsegmentarios a los 48 días, y la vasculatura pulmonar (arteria pulmonar proveniente de una rama del 6to arco aórtico) a los 37 días.

En la etapa canalicular (16 hasta 25 semanas) marca el inicio del desarrollo del acino pulmonar, la formación de la barrera sangre – aire y producción de surfactante a través de las células tipo 2 que determinan un pulmón viable para el intercambio gaseoso. Durante la etapa sacular (24-34 semanas) se forma el sáculo terminal

Surfactante pulmonar:

Cubre el revestimiento interno de los alvéolos, a las 20 ss se inicia la producción por parte de las células alveolares tipo 2. El tensoactivo es predominantemente denso en lípidos (70-80% de fosfolípidos 10% proteínas y 10% lípidos neutros). Las 4 proteínas tensoactivas: SP-A, SP- D que participan en la regulación de los procesos inflamatorios, SP- B, necesario para la formación de los cuerpos lamelares y la SP-C, que participa en la mejor disposición del surfactante. Estas características permiten reducir la tensión superficial en las vías respiratorias, lo que evita el colapso alveolar así como la entrada de líquido intersticial al espacio aéreo.¹²

5.1.3. Fisiopatología

Es causado por deficiencia de surfactante especialmente en el contexto de pulmones inmaduros que ocasiona incremento de la tensión superficial dentro de las vías respiratorias, reduciendo así la distensibilidad del pulmón inmaduro, perdiéndose el equilibrio de las presiones en el interfaz aire – líquido.

Se puede resumir con la Ley de Laplace: $P = 2T/R$. describe la relación entre la diferencia de presión a través de la interfaz de dos fluidos estáticos y la forma de la superficie. A medida que aumenta la tensión superficial a nivel alveolar, aumenta la cantidad de presión necesaria para mantener la forma alveolar. Con una producción reducida de tensoactivo, se produce atelectasia en todo el pulmón, lo que reduce el intercambio de gases. La atelectasia generalizada y repetida eventualmente daña el epitelio respiratorio, provocando una respuesta inflamatoria mediada por citocinas. A medida que se desarrolla edema pulmonar como resultado de la respuesta inflamatoria, cantidades crecientes de líquido rico en proteínas del espacio vascular se filtran hacia los alvéolos, lo que inactiva aún más el surfactante, lo que lleva a una atelectasia progresiva con un cortocircuito pulmonar e hipoxemia progresiva. Si el colapso es masivo, se produce también insuficiencia ventilatoria con hipercapnia. Además Siempre se agrega edema pulmonar intersticial y puede acompañarse de grados variables de hipertensión pulmonar.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

Las alteraciones funcionales características de la EMH son: disminución de la capacidad residual funcional, alteración, de la relación ventilación perfusión y disminución de la distensibilidad pulmonar, todo lo cual incrementa el trabajo respiratorio, pudiendo llegar a la fatiga muscular.

El déficit de surfactante también origina inflamación pulmonar y daño del epitelio respiratorio llevando al edema pulmonar y aumento de la resistencia de la vía aérea lo que contribuye al daño pulmonar con mayor compromiso de la función pulmonar. Además, el pulmón lesionado disminuye su capacidad de reabsorción de líquido, contribuyendo al edema pulmonar.

La sobredistensión de los alvéolos durante la ventilación con presión positiva conduce a más daño e inflamación. Además, el estrés oxidativo generado tanto por las altas tensiones de oxígeno de la ventilación mecánica como por los procesos inflamatorios dentro del pulmón también promueve la conversión del surfactante en una forma inactiva a través del daño oxidativo de las proteínas y la peroxidación lipídica.

5.1.4. Aspectos epidemiológicos

La incidencia de EMH se reporta entre 5-10% de los RN prematuros. En niños menores de 1500 gr, la incidencia es de aproximadamente 50%. En Chile, entre los años 1991-1997 la incidencia encontrada en niños con peso menor de 1500 gr al nacer fue de 56%, llegando a niveles como del. 77% en RN con peso entre 500 \a 750 gr.

5.2. FACTORES DE RIESGO

Factores que incrementan el riesgo:

- Edad gestacional menor de 32 semanas.
- Cesárea sin trabajo de parto.
- Hemorragia materna.
- Asfixia perinatal
- Hijo de madre diabética.
- Sexo masculino.
- Segundo gemelar.
- Eritroblastosis fetal.

Factores que reducen el riesgo:

- Edad gestacional mayor de 32 semanas
- Enfermedad hipertensiva del embarazo
- RCIU
- Ruptura prolongada de membranas
- Uso de corticoides prenatales
- Uso de betamiméticos, tiroxina, estrógenos y prolactina.

VI. DISPOSICIONES ESPECÍFICAS

6.1. CUADRO CLÍNICO

La EMH se caracteriza por dificultad respiratoria progresiva de aparición precoz, frecuentemente desde el nacimiento o en las primeras 6 horas de vida.

Las manifestaciones clínicas son el resultado de la función pulmonar anormal y la hipoxemia. Los signos más frecuentes son taquipnea y distintos grados de dificultad respiratoria. La taquipnea, al acortar el tiempo espiratorio reduce la pérdida del volumen pulmonar en el pulmón con déficit de surfactante.

Otros signos son el quejido, que es un esfuerzo compensatorio para prevenir el colapso alveolar al final de la espiración; el aleteo nasal que reduce la resistencia nasal y refleja la utilización de musculatura respiratoria accesoria; y la retracción esternal, subcostal e intercostal debido a la disminución de la compliance pulmonar asociado a una pared torácica muy débil. A la auscultación, el murmullo vesicular se encuentra disminuido^{5,6}.

El diámetro antero posterior del tórax está disminuido. En los casos graves la distensibilidad de la caja torácica puede ser mayor a la pulmonar, lo que produce una respiración paradójica (en la inspiración se deprime el tórax). Generalmente existe edema y la diuresis está disminuida durante las primeras 24 a 48 horas.

Antes de la era de terapia con surfactante exógeno, la evolución de la enfermedad seguía un curso clínico caracterizado por un agravamiento progresivo llegando a un máximo hacia el tercer día de vida. La mayoría de las muertes ocurrían en ese periodo. Pasadas las 72 a 96 horas, el cuadro comenzaba a mejorar lentamente, salvo complicaciones.

La terapia con surfactante ha cambiado la evolución y el pronóstico de la EMH.

6.2. DIAGNÓSTICO

6.2.1. Criterios de diagnóstico

Inicio precoz de SDR en RN pretérmino (EG menor de 32 s).

Necesidad de $FI_{O_2} > 0,3$ y $PMVA > 7$ para mantener saturación de 88-92 %. Cuadro clínico compatible (SDR en incremento y necesidad de $F_{iO_2} > 30\%$).

Radiografía compatible.

6.2.2. Diagnóstico diferencial

Neumonía neonatal.

Taquipnea transitoria.

Síndrome de adaptación pulmonar.

6.3. EXÁMENES AUXILIARES

6.3.1. De Patología Clínica

Gasometría arterial: El análisis de gases en sangre muestra hipoxemia que responde a la administración de oxígeno suplementario. La pCO₂ puede estar inicialmente normal o levemente elevada.

6.3.2. Imagenología

Radiología de tórax: el diagnóstico de EMH se confirma por radiografía de tórax, que típicamente muestra una disminución del volumen pulmonar y la opacidad difusa retículo nodular que simula el aspecto del vidrio esmerilado con broncograma aéreo. Este patrón radiológico es el resultado de la atelectasia alveolar que contrasta con zonas ventiladas. El edema pulmonar puede contribuir también a la apariencia difusa. El neumotórax y las otras formas de escapes aéreos también pueden ser evidentes a la radiología.

6.3.3. Medidas generales y preventivas

- Prenatal
 - Prevenición y manejo del trabajo de parto prematuro.
 - Determinación de la madurez pulmonar fetal según el caso.
 - Administración de corticoides prenatales para acelerar la maduración pulmonar en gestaciones de 24 a 34 semanas con amenaza de trabajo de parto: Betametasona 12 mg IM c/24 horas por dos dosis o Dexametasona 6mg IM c/12h por cuatro dosis.
- Perinatal
 - Prevenición y tratamiento de la asfixia perinatal.
- Neonatal
 - Brindar ambiente térmico; neutro.
 - Mantener, adecuado equilibrio. Hidroelectrolítico.
 - Mantener equilibrio ácido básico.

6.3.4. Terapéutica

Administración de surfactante exógeno (Ver Guía de Administración de surfactante).

Considerar que la administración de surfactante en esquema de rescate temprano seguido de extubación y CPAP nasal ha demostrado una reducción en la necesidad de oxigenoterapia, menor incidencia de Displasia broncopulmonar y síndrome de fuga de aire^{8,9,10}, por lo que se aplicará este esquema siempre que sea posible.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

6.3.5. Criterios de alta

Paciente sin requerimiento de oxígeno suplementario, ni dificultad respiratoria. Tolerancia enteral 100%.

6.3.6. Pronóstico

La EMH es una de las principales causas de mortalidad neonatal, ocupa el cuarto lugar en EEUU y la letalidad global se encuentra entre 5 a 10% (en países desarrollados)⁶.

6.4. COMPLICACIONES

- Síndrome de fuga de aire
- Hemorragia pulmonar
- Ductus arterioso persistente
- Hemorragia intraventricular
- Hipertensión pulmonar
- Infección
- Displasia broncopulmonar.
- Retinopatía del prematuro

6.5. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

A la red de salud: Paciente termodinámicamente estable, con peso de nacimiento mayor de 1500 g, que no requirieron ventilación mecánica, y sin secuelas asociadas a la prematuridad.

Seguimiento institucional: Pacientes con peso de nacimiento menor de 1500 g y pacientes que requirieron ventilación mecánica, con o sin secuelas asociadas a la prematuridad y/o ventilación mecánica.

VII. BIBLIOGRAFÍA

1. Jay P. Goldsmith. Assisted Ventilation of the neonate. Third Edition. W. B. Saunders Company. 1996.
2. Avroy A. Fanaroff, Richard Martin. Neonatal and perinatal medicine diseases of the fetus and infant. 6th edition, 1997, pág. 1019- 1028.
3. Marshall H. Klaus, Avroy A. Fanaroff. Care Of the High- Risk Neonate. Fifth Edition. W. B. Saunders Company. 2001.
4. J. Moreno, J.M. Rodríguez-Miguélez , M:D: Salvia y Grupo Respiratorio Neonatal: Hospital Clinic. Barcelona. Recomendaciones sobre Ventiloterapia Convencional.
5. Morley Colin, Davis Peter. Royal Women's¹ y Royal's- Children Hospital, Melbourne Australia. Current opinion in pediatrics. April 2004. Volumen 16. Pag 141-145.
6. Tapia, J.; Ventura Junca, P. Manual de Neonatología 2dg., Edition.; Capitulo 42, pag. 327.
7. Guia clínica SDR Neonatal. Ministerio de Salud - CHILE 2006
8. Steven T.P. "Early surfactant administration with brief ventilation vs. selective surfactant and continued mechanical ventilation for preterm infants with or at risk for respiratory distress syndrome" Cochrane Database Syst Rev. 2007 Oct 17; (4):CD003063.
9. Pfister, R.H. Initial respiratory support of preterm infants: the role of CPAP, the INSURE method and non invasive ventilation. Clinics of Perinatology, 2012 Sep; 39 (3) 459-481.
10. Christopher Cheng-Hwa and Sze Ma The Role: of Surfactant in Respiratory Distress Syndrome. The Open Respiratory Medicine Journal, 2012, 6, 44-53.
11. Sudeep Yadav¹; Brian Lee²; Ranjith Kamity³. Neonatal Respiratory Distress Syndrome. Last Update: July 31, 2021. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560779/>
12. *Neonatology/Pulmonary Biology, Cincinnati Children's Hospital, University of Cincinnati, Cincinnati, OH. Downloaded from <http://neoreviews.aappublications.org/> by guest on January 2, 2018