

**Universidad de Zaragoza  
Escuela Universitaria de Enfermería de Huesca**

***Grado en Enfermería***

Curso Académico 2014/2015

**CASO CLÍNICO: CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN UN PACIENTE CON  
SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ**

15/04/15

**Autora:** Sinead McKinney Albar

**Tutora:** Concepción Rubio Soriano

# ÍNDICE

RESUMEN/ABSTRACT .....	3
INTRODUCCIÓN .....	5
OBJETIVOS .....	7
METODOLOGÍA.....	8
DESARROLLO .....	9
1. <b>Valoración</b> .....	9
- Formulario de valoración al ingreso.....	9
- Historia de enfermería.....	11
- Organización de los datos según las necesidades básicas según Virginia Henderson.....	13
2. <b>Formulación de problemas</b> .....	16
3. <b>Planificación de intervenciones</b> .....	17
4. <b>Evaluación</b> .....	20
CONCLUSIONES .....	20
AGRADECIMIENTOS .....	21
BIBLIOGRAFÍA.....	22
ANEXOS .....	25

# RESUMEN

---

**Introducción:** El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda, producida por una respuesta inmunológica contra la mielina de los nervios periféricos. Suele comenzar con debilidad muscular en extremidades y extenderse a otros músculos, produciendo incluso insuficiencia respiratoria, tratándose de una situación de urgencia que requiere unos cuidados multidisciplinares para conseguir la mejor evolución y el mínimo de complicaciones.

**Objetivos:** Realizar un caso clínico determinando los cuidados de enfermería a aplicar en un paciente con SGB en fase aguda.

**Metodología:** Para realizar este caso clínico se ha utilizado el modelo enfermero de Virginia Henderson utilizando la taxonomía NANDA y NIC.

**Desarrollo:** Manuel fue diagnosticado de SGB e ingresado en una Unidad de Cuidados Intensivos. Se realizó una valoración de las necesidades del paciente, formulando posteriormente los problemas de colaboración y diagnósticos enfermeros a tener en cuenta para determinar las intervenciones y actividades de enfermería a realizar para evitar las posibles complicaciones.

**Conclusión:** Enfermería ha de realizar con estricta asepsia todas las técnicas que así lo precisen para evitar posibles complicaciones y ofrecer cuidados dirigidos al aspecto psicosocial proporcionando empatía, apoyo emocional y escucha activa al paciente y a la familia.

**Palabras clave:** Síndrome de Guillain-Barre, Atención de enfermería y Cuidados Intensivos.

# ABSTRACT

---

**Introduction:** Guillain-Barre Syndrome (GBS) is an acute inflammatory demyelinating polyneuropathy, produced by an immunological reaction against myelin sheaths of peripheral nerves. It usually begins with muscle weakness of the limbs and spreads to other muscles and can result in respiratory failure. This leads to an emergency situation that requires multidisciplinary care in order to achieve better progress and minimum complications.

**Objectives:** To make a clinical case determining nursing care necessary for the patients with GBS in an acute phase.

**Methodology:** In order to make this clinical case, the Virginia Henderson nursing process has been used, using NANDA and NIC taxonomy.

**Development:** Manuel was diagnosed with GBS and admitted to an intensive care unit. An evaluation of the needs of the patient was carried out. After this, nursing diagnoses were formulated, to determine nursing procedures and care necessary to avoid potential complications.

**Conclusion:** Nurses have to carry out all their techniques and activities with strict asepsis and sterility measures in order to prevent complications. They have to provide care aimed at the psycho-social aspects, showing and giving empathy, emotional support and active listening to the patients and their families.

**Keywords:** Guillain-Barre Syndrome, Nursing Care, Intensive Care.

# INTRODUCCIÓN

---

A principios del siglo XX Georges Charles Guillain y Jean-Alexandre Barré durante la primera Guerra Mundial, ejercían como médicos dentro de las filas del ejército francés; allí encontraron dos soldados que se volvieron parcialmente paralíticos y posteriormente se recuperaron de este trastorno.<sup>1</sup>

El Síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda de origen desconocido. Se señala que un organismo infeccioso induce una respuesta inmunológica, la que produce una reacción cruzada contra la vaina de mielina de los nervios periféricos que causa su destrucción. En estudios de caso control y en series amplias se ha demostrado que en torno a dos tercios de los casos, el síndrome paralítico va precedido de ciertas infecciones víricas (Epstein-Barr), bacterianas (Mycoplasma pneumoniae), inmunizaciones (influenza) o enfermedades sistémicas (sarcoidosis, ver Anexo I) además de ser factor de riesgo la cirugía.<sup>2, 3</sup>

La epidemiología del SGB es similar en todos los países con una incidencia anual de alrededor de 1-4 casos por 100.000 habitantes/año; siendo más frecuente en varones, con una relación 2:1.<sup>3, 4, 5</sup> La incidencia anual cruda de Aragón es del 1,56/100000 habitantes, con una elevada frecuencia de antecedentes infecciosos.<sup>6</sup>

La enfermedad evoluciona en 3 fases, denominadas: de progresión, estabilización y regresión, que suele completarse en 3 a 6 meses. Normalmente comienza por un adormecimiento en dedos de los pies y manos, debilidad muscular de las piernas que en pocos días o incluso en horas se puede extender a las cuatro extremidades y a otros músculos, para producir una parálisis parcial o total. Cuando están afectados los pares craneales (25% de los casos) la manifestación más característica es la paresia facial bilateral, aunque también se producen dificultades en la deglución y puede desarrollarse una insuficiencia respiratoria.<sup>2, 7</sup>

Hasta un 30% de los pacientes necesitará ventilación mecánica, lo que añade una mayor mortalidad comparado con los casos sin necesidad de ventilación invasiva (20 frente a 3-5%). La intubación realizada *in extremis* por parada respiratoria en el síndrome de Guillain-Barré duplica el tiempo necesario de ventilación asistida y la incidencia de encefalopatía anóxica. Otro aspecto que debe considerarse es la indicación y el momento oportuno para realizar una traqueotomía, la que aporta beneficios en el manejo de los pacientes neuromusculares, ya que contribuye a reducir el espacio muerto de ventilación, a disminuir la mortalidad intrahospitalaria y a acelerar las desconexiones del ventilador.<sup>5, 8</sup>

El tratamiento específico o inmunomodulador que ha demostrado alterar favorablemente el curso natural del SGB son las **inmunoglobulinas intravenosas** (IgIV) y la **plasmaférésis** en las 2 primeras semanas de evolución.

El tratamiento analgésico, el soporte psicoemocional y la fisioterapia respiratoria son imprescindibles en estos pacientes.<sup>5, 9</sup> Recientemente se ha postulado como opción terapéutica la filtración de LCR (licuoférésis) para eliminar factores humorales potencialmente desmielinizantes del LCR, lo que acortaría el curso de la enfermedad. Los resultados son prometedores, aunque todavía son necesarios estudios clínicos amplios, controlados y aleatorizados para obtener conclusiones definitivas.<sup>5</sup>

Aunque el SGB es un padecimiento poco frecuente, representa un alto impacto económico, físico y emocional en quien lo padece y quienes lo rodean.

El 80% de pacientes se recuperan completamente o con déficit pequeños. Entre el 10 y el 15% quedarán con secuelas permanentes; el resto morirá a pesar de los cuidados intensivos. Las causas de muerte incluyen: distrés respiratorio agudo, neumonía nosocomial, broncoaspiración, paro cardíaco inexplicable y tromboembolismo pulmonar. Por otro lado, se ha observado, incluso en pacientes con buena recuperación, la existencia de debilidad residual y pérdida de las unidades motrices, que podrían explicar la fatiga persistente en estos pacientes.<sup>2, 5, 1</sup>

Brindando los cuidados de enfermería adecuados se puede disminuir la incidencia de infección nosocomial en estas personas, así como su riesgo de mortalidad, evitando en la medida de lo posible su reingreso hospitalario.<sup>11</sup> Es por esto que se ha creído necesario el realizar un caso clínico para destacar los principales aspectos a tener en cuenta en los cuidados de enfermería que se prestan en estos pacientes.

## OBJETIVOS

---

❖ **Objetivo general:**

- Determinar los cuidados a aplicar en un paciente con SGB en fase aguda hospitalaria.

❖ **Objetivos específicos:**

- Realizar un caso clínico-proceso enfermero basado en el modelo enfermero de Virginia Henderson.
- Aplicar las competencias adquiridas en el plan de estudios de Grado en Enfermería.
- Resaltar el papel de enfermería en la evolución de este tipo de pacientes para evitar las posibles complicaciones.
- Conseguir que este caso clínico pueda ser utilizado como herramienta para brindar los cuidados necesarios a pacientes con SGB.

# METODOLOGÍA

---

El Caso Clínico se ha elaborado siguiendo el modelo de Virginia Henderson, basado en el concepto de “las necesidades humanas de Maslow” y adaptado por M<sup>a</sup> Teresa Luis Rodrigo, Carmen Fernández Ferrín y M<sup>a</sup> Victoria Navarro Gómez.

La valoración del paciente se ha basado en las 14 necesidades básicas, de Virginia Henderson consiguiendo la información a través del paciente, su esposa y su historia clínica.<sup>12</sup>

Para la formulación de los diagnósticos enfermeros se ha utilizado la Taxonomía NANDA (North American Nursing Diagnosis Association) Internacional 2012-2014<sup>13</sup>; y para la planificación de las intervenciones, NIC (Nursing Interventions Clasification)<sup>14</sup>.

En el caso clínico se incluye la escala Norton (Anexo II), para evaluar el riesgo de aparición de úlceras por presión y los protocolos del paciente intubado y de aspiración de secreciones por traqueostomía de la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital San Jorge de Huesca (Anexo III y Anexo IV).

La búsqueda bibliográfica ha tenido lugar entre diciembre de 2014 y febrero de 2015, en las bases de datos Dialnet<sup>4,8,9</sup>, CUIDEN<sup>2,7,10,11</sup>, Scielo<sup>1,5,6</sup> y Google Académico<sup>3</sup>. También se han utilizado algunos libros extraídos del Colegio de Enfermería de Huesca.

Se han tomado como criterios de inclusión que los artículos e información encontrada debían ser de los últimos 10 años y escritos en inglés o español. Como descriptores para realizar la búsqueda, se han utilizado “Síndrome de Guillain-Barre”, “Atención de enfermería” y “Cuidados Intensivos”; y como operadores booleanos AND y OR. Además, se ha recogido información en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) del Hospital San Jorge de Huesca.

# DESARROLLO

## 1. Valoración

<b>Formulario de valoración al ingreso</b>	
<b>Fecha →</b>	08/03/13
<b>Nombre →</b>	Manuel*
<b>Edad →</b>	50 años
<b>Personas con las que convive →</b>	vive con su esposa y 2 hijos.
<b>Situación laboral actual→</b>	empleado en una fábrica.
<b>Persona que proporciona la información →</b>	Manuel y su esposa.
<b>Diagnóstico médico: →</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Polirradiculoneuritis inflamatoria desmielinizante aguda.</li><li>• Síndrome Guillain-Barré.</li></ul>
<b>Alergias →</b>	no conocidas
<b>Tensión Arterial:</b> 153/102	<b>pSO<sub>2</sub></b> 98% (basal)
<b>Frecuencia Cardíaca:</b> 79x'//	<b>Respiraciones por minuto:</b> 22
Pulsos pedios: presentes.	<b>Glucemia capilar:</b> 100mg/dl
<b>T<sup>a</sup>:</b> 36.5°C	

\*Según la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal<sup>15,16</sup>, y para evitar la identificación de la paciente se hace referencia en todo momento a un nombre ficticio.

### ESCALA NORTON

ESTADO FÍSICO	ESTADO MENTAL	ACTIVIDAD	MOVILIDAD	INCONTINENCIA
BUENO 4	ALERTA 4	AMBULANTE 4	TOTAL 4	NINGUNA 4
MEDIANO 3	APÁTICO 3	ANDA CON AYUDA 3	DISMINUÍDA 3	OCASIONAL 3
REGULAR 2	CONFUSO 2	EN SILLA 2	MUY LIMITADA 2	URINARIA O FECAL 2
MUY MALO 1	COMATOSO 1	EN CAMA 1	INMÓVIL 1	DOBLE 1

➤ **Escala Norton:** 13

### CLASIFICACIÓN DEL RIESGO

- **5 a 9 → Riesgo muy alto**
- **10 a 12 → Riesgo alto**
- **13 a 14 → Riesgo medio**
- **> 15 → Riesgo mínimo/ no riesgo**

#### Antecedentes personales:

- Sarcoidosis pulmonar (hace 16 años con diagnóstico anatomo patológico).
- HTA.
- IQ: prótesis de cadera derecha hace 8 días.

#### Enfermedad actual:

Manuel acude a urgencias por haberse despertado por la noche con parestesias en 2º, 3º y 4º dedos de ambas manos que han progresado a manos y antebrazos. Estos síntomas también han aparecido en pies. Refiere dificultad en movimientos finos con las manos.

Cuadro diarreico hace una semana y cuadro catarral tratado con antibióticos y corticoides. Presenta dolor generalizado.

La clínica ha progresado en pocas horas presentando debilidad en EESS de predominio proximal. No cambios en FC y TA. Saturación 90-94% en decúbito pero ha comenzado con disnea en decúbito mejorando en sedestación, ponemos monitorización. Inicia episodio de epistaxis con cifras elevadas de tensión arterial (150/110) también previos en el domicilio.

Se decide vigilancia en UCI.

### **Historia de enfermería**

Manuel ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) para vigilancia por presentar debilidad y parestesia en 4 extremidades, epistaxis secundaria a elevada tensión arterial, y comienzo con cuadro de disnea.

Se trata de un hombre que había sido intervenido para colocarle una prótesis de cadera derecha hace 8 días, ya dado de alta. En su domicilio vive con su esposa y sus 2 hijos.

Observamos que el paciente está algo disneico (saturación de oxígeno 90-94%), no presenta tos. Su esposa nos comenta que nunca ha fumado.

En su domicilio, comía solo sin ningún tipo de dificultad. Al ingreso, el médico prescribe dieta absoluta para completar observación.

Se le coloca sonda vesical para control de diuresis por turno. Se le colocará cuña en caso de necesidad de defecar.

Se pauta reposo absoluto en cama en posición Fowler (45º) debido a su disnea. Tiene dificultad para girarse en la cama como consecuencia de su debilidad. Su esposa nos comenta que anteriormente a la intervención de cadera, caminaba sin dificultad y hacía deporte un par de veces por semana. Presenta debilidad distal en extremidades y dolor generalizado.

Debido al reposo absoluto prescrito, se realizará higiene en cama. A la exploración de la piel, observamos cicatriz de herida quirúrgica en buen estado.

Manuel se encuentra consciente y orientado en el espacio y tiempo. Se le colocan las barandillas para evitar caídas. No presenta dificultades en la vista y no observamos ninguna dificultad en el oído.

Hasta su intervención de cadera, Manuel desarrollaba su trabajo de empleado en una fábrica sin dificultad alguna.

El médico pauta la siguiente mediación:

NOMBRE	DOSIS	VÍA ADMINISTRACIÓN	PAUTA	FUNCIÓN <sup>17</sup>
Suero glucosalino	500ml	Intravenosa	c/12h	Mantener hidratación
Suero fisiológico	500ml	Intravenosa	c/6h	Mantener hidratación
Augmentine	1000mg	Intravenosa	c/8h	Antibiótico de prevención
Omeprazol	40mg	Intravenosa	c/12h	Protector gástrico
Enoxaparina	60mg	Subcutánea	c/24h	Anticoagulante
Gammaglobulina	45000mg	Intravenosa	c/24h	Inmunomodulador
Paracetamol	1000mg	Intravenosa	c/8h	Analgésico
Urbasón	20mg	Intravenosa	c/12h	Corticoide antiinflamatorio e inmunosupresor
Oxigenoterapia	En cánula nasal a 3L x'			

Al segundo día de ingreso en UCI, observamos empeoramiento en el estado de Manuel requiriendo Ventilación No Invasiva con BiPAP. Debido a esto, Manuel se muestra muy asustado y ansioso, siendo totalmente consciente de la posible gravedad de su situación y de su progresiva limitación de movilidad. Al tercer día, sigue empeorando, su disnea es progresiva además de ser diagnosticado de neumonía por Haemophilus Influenza (tratada con Piperacilina Tazobactam), por lo que se decide **intubación orotraqueal** de

urgencia (será sustituida por **traqueostomía** en 1 semana) + **Ventilación Mecánica + sedoanalgesia** (propofol+morfina). Se colocan muñequeras para sujeción de manos. Además se le coloca **sonda nasogástrica para Nutrición Enteral** (NE).

### Organización de los datos según las necesidades básicas según Virginia Henderson.

#### **1. Respirar normalmente:**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan
- *Datos que se deben considerar:*
  - Disnea progresiva.
  - Infección respiratoria.

#### **2. Comer y beber adecuadamente:**

- *Manifestaciones de independencia:*
  - Autónomo para su alimentación en domicilio.
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:*
  - Dieta absoluta al inicio.

#### **3. Eliminar por todas las vías corporales:**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:*
  - Necesita cuña para defecar al inicio.
  - Sonda vesical para control de diuresis.
  - Defecación en pañal una vez sedoanalgesiado.

#### **4. Moverse y mantener posturas adecuadas.**

- *Manifestaciones de independencia:*
  - Anteriormente a la intervención de cadera, caminaba sin dificultad y hacia deporte un par de veces por semana.
- *Manifestaciones de dependencia:*
- *Datos que se deben considerar:*
  - Reposo absoluto en cama, Fowler (30º).
  - Movilidad abolida por sedación.
  - Al ingreso tiene dificultad para girarse en la cama.
  - Debilidad distal progresiva en extremidades.

#### **5. Dormir y descansar.**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan.
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan
- *Datos que se deben considerar:*
  - Dolor generalizado.
  - Sedoanalgesia.

#### **6. Escoger ropa adecuada. Vestirse y desvestirse.**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan.
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:* No se observan.

#### **7. Mantener la temperatura corporal dentro de los límites normales**

##### **adecuando la ropa y modificando el ambiente:**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan.
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:* No se observan.

#### **8. Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel.**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan.
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:*
  - Necesita ayuda total para la higiene en la cama.
  - Cicatriz de herida quirúrgica en buen estado.

**9. Evitar los peligros ambientales y evitar lesionar a otras personas.**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan.
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:*
  - Se colocan barandillas.
  - Muñequeras de sujeción para evitar autolesión.

**10. Comunicarse con los demás, expresando emociones, necesidades, temores u opiniones.**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan.
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:*
  - Previamente a la sedoanalgesia, Manuel se muestra muy asustado y ansioso, consciente de la posible gravedad de su situación y de su progresiva limitación de movilidad.

**11. Vivir de acuerdo con sus propios valores y creencias.**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan
- *Datos que se deben considerar:* No se observan

**12. Ocuparse en algo de tal forma que su labor tenga un sentido de realización personal.**

- *Manifestaciones de independencia:* Hasta su intervención de cadera, Manuel desarrollaba su trabajo de empleado en una fábrica sin dificultad alguna.
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:* No se observan.

**13. Participar en actividades recreativas**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan.
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:* No se observan.

**14. Aprender, descubrir o satisfacer la curiosidad que conduce a un desarrollo normal y a utilizar los recursos disponibles.**

- *Manifestaciones de independencia:* No se observan
- *Manifestaciones de dependencia:* No se observan.
- *Datos que se deben considerar:* No se observan

**2. Formulación de problemas**

**A) PROBLEMAS DE COLABORACIÓN**

1. Complicación potencial: flebitis, extravasación, acodamiento, desalojo, obstrucción secundaria a tratamiento i.v.
2. Complicación potencial: ulceración de las fosas nasales y pabellones auriculares secundaria a la utilización de las gafas nasales de oxígeno.
3. Complicación potencial: obstrucción, desalojo, acodamiento, broncoaspiración o ulceración secundario a nutrición a través de sonda nasogástrica.
4. Complicación potencial: obstrucción, desalojo, acodamiento, o infección secundaria a sonda vesical.
5. Complicación potencial: broncoaspiración secundaria a la administración de nutrición enteral.
6. Complicación potencial: hiper/hipotensión secundaria a tratamiento con antihipertensivos.
7. Problema de colaboración: dolor secundario a proceso de la enfermedad.
8. Problema de colaboración: disnea secundaria a inmovilidad y parálisis progresiva de músculos respiratorios.
9. Problema de colaboración: infección respiratoria secundaria a acumulación de secreciones y hospitalización.
10. Complicación Potencial: obstrucción, desalojo, acodamiento, ulceración o infección secundaria a intubación orotraqueal.
11. Complicación Potencial: obstrucción, desalojo, acodamiento, ulceración o infección secundaria a traqueostomia.

## B) DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA

### ❖ Problemas de autonomía

12. Eliminación fecal/urinaria (suplencia total)
13. Higiene y cuidado de la piel, mucosas y faneras (suplencia total)
14. Movilización y mantenimiento de una buena postura (suplencia total)
15. Alimentación (suplencia total)

### ❖ Diagnósticos de independencia

Riesgo de deterioro de la integridad cutánea r/c inmovilización prolongada (Fuerza física).

Riesgo de estreñimiento r/c debilidad de la musculatura abdominal, estrés psicológico e inmovilidad prolongada (Fuerza física).

Riesgo de caídas r/c deterioro neurológico, deterioro de la movilidad y de la fuerza de las extremidades, enfermedad aguda (Fuerza física, fuerza psíquica, conocimiento). (Previo a sedoanalgesia)

Ansiedad r/c alto grado de estrés por progreso de la enfermedad y amenaza de muerte m/p se muestra agitado, nervioso, se siente desesperanzado y preocupado (Fuerza psíquica, conocimiento). (Previo a sedoanalgesia)

Temor r/c deterioro sensorial y amenaza de muerte m/p percepción de amenaza, sentimientos de terror (Fuerza psíquica, conocimiento). (Previo a sedoanalgesia)

### **3. Planificación de intervenciones**

#### **A) Complicación Potencial: obstrucción, desalojo, acodamiento, ulceración o infección secundaria a intubación orotraqueal. (Ver Anexo 3)**

##### Objetivos:

- Instaurar las medidas de prevención de la obstrucción, desalojo, acodamiento, ulceración e infección.

- Instaurar las medidas de detección precoz de la obstrucción, desalojo, acodamiento, ulceración e infección.

Intervenciones NIC:

**3160 ASPIRACIÓN DE LAS VÍAS AÉREAS**

ACTIVIDADES:

- Humidificar el aire inspirado a través de los intercambiadores de calor y humedad, que ya llevan incorporados filtros antibacteriales y antivíricos.
- Aspiración de secreciones de forma estéril con la ayuda de una segunda persona (auxiliar o enfermera), a través del tubo orotraqueal con una sonda de aspiración. Se instila suero fisiológico en caso de precisar lavado bronquial.

**3180 MANEJO DE LAS VÍAS AÉREAS ARTIFICIALES**

ACTIVIDADES:

- Controlar que el balón de sujeción del tubo orotraqueal esté hinchado correctamente con la ayuda de un neumomanómetro
- Para evitar posible desconexión del tubo orotraqueal en caso de descenso de nivel de sedación, se procede a la sujeción de extremidades superiores a la cama con algodón y vendaje para evitar lesiones.
- Vigilar que el tubo OT y las tubuladuras que van al respirador no se acoden.

**3540 PREVENCIÓN DE ÚLCERAS POR PRESIÓN**

ACTIVIDADES:

- Para evitar lesiones en el cuello, se coloca una compresa en la nuca, por debajo de la venda de sujeción del tubo OT. Para evitar lesiones en las comisuras labiales, se protegen con gasas y vaselina. Mantener la venda de sujeción siempre limpia y seca.

- Para evitar úlceras por presión del tubo OT, se mueve periódicamente el apoyo del tubo.

#### **3230 FISIOTERAPIA RESPIRATORIA**

##### **ACTIVIDADES:**

- Se procederá a realizar una fisioterapia respiratoria para despegar y movilizar secreciones de tráquea y tórax: clapping, vibraciones, drenajes posturales, según necesidades del paciente e indicaciones médicas.

#### **1710 MANTENIMIENTO DE LA SALUD BUCAL**

##### **ACTIVIDADES:**

- Aplicar lubricante para humedecer los labios y la mucosa oral
- Se realiza una higiene minuciosa de la boca con solución antiséptica c/6 horas. Con clorhexidina al 0,12%. Realizando una aspiración cuidadosa, limpieza de lengua, dientes y encías con torundas o cepillos desechables e irrigaciones bucales para prevenir infecciones orofaríngeas o gástricas.

\*La intubación orotraqueal, se mantuvo de forma provisional durante la primera semana. Tras ese período, se procedió a la colocación de una traqueostomía en quirófano. A todas las intervenciones y actividades citadas anteriormente, se añadió:

#### **B) Complicación Potencial: obstrucción, desalojo, acodamiento, ulceración o infección secundaria a traqueostomía. (Ver anexo 4)**

#### **0480 CUIDADOS DE LA OSTOMÍA**

##### **ACTIVIDADES:**

- Se realiza lavado con suero fisiológico y se cura con povidona yodada a diario.
- La ostomía debe quedar protegida con gasas o apósito hidrocoloide adaptado al tubo.

- Vigilar la posible aparición de signos de infección (enrojecimiento, aumento de temperatura, exudado, edema etc.).
- En caso de infección, se valorará una nueva pauta de cura.

#### **4. Evaluación**

El período en el que Manuel precisó intubación orotraqueal/traqueostomía con ventilador mecánico, se consiguió evitar la aparición de todas las posibles complicaciones citadas.

Aproximadamente a las 3 semanas, se retiró la sedación y se iniciaron técnicas de destete. Se comenzó a estimular al paciente para que hiciese alguna respiración voluntaria, enviando el ventilador mecánico el resto de respiraciones. Poco a poco, Manuel precisó menor soporte ventilatorio con una buena evolución, dado que sus músculos respiratorios comenzaron a funcionar correctamente. Posteriormente se desvinculó del respirador, conectando la cánula de traqueostomía directamente al oxígeno, hasta que finalmente se realizó taponamiento de cánula respirando con gafas nasales de oxígeno. Una vez comprobado que Manuel respiraba voluntariamente y sin ningún tipo de dificultad, se procedió a la decanulación.

## **CONCLUSIONES**

---

El SGB puede ser fatal, considerado como una emergencia médica y neurológica, por lo que todo paciente con este diagnóstico debe ser hospitalizado de inmediato. El manejo multidisciplinario resulta imprescindible para la prevención y el tratamiento de las complicaciones potencialmente fatales de esta enfermedad.

Los pacientes con SGB en etapa aguda, suelen precisar de soporte ventilatorio, monitorización y vigilancia extrema, motivo por el cual ingresan en las Unidades de Cuidados Intensivos. Estos pacientes, necesitan de una intubación orotraqueal provisional y posteriormente de una traqueostomía para poder cubrir la necesidad de oxigenación con ayuda de un ventilador mecánico.

Enfermería tiene un papel fundamental en el cuidado de este tipo de pacientes puesto que, además de trabajar en equipo con el resto de profesionales de la unidad para tratar la enfermedad, ha de realizar con estricta asepsia todas las técnicas que así lo precisen para evitar posibles complicaciones y ofrecer cuidados dirigidos al aspecto psicosocial proporcionando empatía, apoyo emocional y escucha activa tanto al paciente como a la familia. Así, se contribuye a una mejor evolución en el estado del paciente y se proporciona un mayor confort a la familia.

## AGRADECIMIENTOS

---

A la Escuela Universitaria de Enfermería de Huesca por su labor de docencia siempre con ese trato tan cercano.

A mi tutora Concha por sus consejos, paciencia, interés y ayuda prestada en la realización de este trabajo.

A Pedro por su especial colaboración e interés en la realización de este trabajo.

A mi familia por su apoyo en todas mis decisiones.

A mi madre que tanta ilusión tenía en que siguiese sus pasos.

# BIBLIOGRAFÍA

---

1. Casares Albernas F, Herrera Lorenzo O, Ferrer Infante J, Varela Hernández A. Síndrome de Guillain-Barré. Actualización acerca del diagnóstico y tratamiento [revisión en Internet]. Camagüey: Albernas Casares F; [consultado el 27 de diciembre de 2015]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/amc/v11n3/amc14307.pdf>
2. Carmona Rivas MC. Desafío emocional en una cuidadora familiar ante el Síndrome de Guillain Barré [monografía en Internet]. Jaén: Carmona Rivas MC; 2013 [consultado el 13 de enero de 2015]. Disponible en: <http://www.index-f.com.robles.unizar.es:9090/memoria/10/1003.php>
3. Berciano J. Patología axonal en el síndrome de Guillain-Barré: una fisiopatología compleja. Neurología [revista en Internet] 2003 [consultado el 23 de enero de 2015]; 18 (3): [121-131]. Disponible en: [http://www.imedicinas.com/pfw\\_files/cma/ArticulosR/Neurologia/2003/03/109030301210131.pdf](http://www.imedicinas.com/pfw_files/cma/ArticulosR/Neurologia/2003/03/109030301210131.pdf)
4. Avila Funes JA, Melano Carranza E, Montero M. Síndrome de Guillain-Barré. Revista de Investigación clínica [revista en Internet] 2002 [consultado el 27 de enero de 2015]; 54 (4): [357-363]. Disponible en: <http://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=4383596>
5. Amaya Villar R, Garnacho-Montero J, Rincón Ferrari. Patología neuromuscular en cuidados intensivos. Medicina intensiva [revista en Internet] 2009 [consultado el 15 de enero de 2015]; 33 (3): [123-133]. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/medinte/v33n3/puesta.pdf>
6. Piñol-Ripoll G, Larrodé Pellicer P, Garcés Redondo M, De la Puerta González-Miró I. Características del síndrome de Guillain-Barré en el área III de salud de la Comunidad Autónoma de Aragón. Anales de medicina interna [Revista en Internet] 2008 [consultado el 5 de febrero de 2015]; 25 (3): [108-112]. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_pdf&pid=S0212-71992008000300002&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_pdf&pid=S0212-71992008000300002&lng=es&nrm=iso&tlng=es)

7. Tejedor Tejedor C, Arango Fernández F, Pérez Fidalgo A, González Ablanedo R, Palacio Villazón R, Álvarez Caso A, Marcos Montaña M. Síndrome de Guillain-Barre. Revista científica de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica [revista en Internet] 2009 [consultado el 23 de enero de 2015]; 2º Semestre (30): [7-9p] Disponible en: [http://www.index-f.com.roble.unizar.es:9090/new/cuiden/extendida.php?cdid=667878\\_1](http://www.index-f.com.roble.unizar.es:9090/new/cuiden/extendida.php?cdid=667878_1)
8. Muñoz Blanco JL. Enfermedades neuromusculares catastróficas. Neurología [revista en Internet] 2010 [consultado el 14 de enero de 2015]; 25 (1): [37-45]. Disponible en: [http://apps.elsevier.es/watermark/ctl\\_servlet?f=10&pident\\_articulo=13188407&pident\\_usuario=0&pcontactid=&pident\\_revista=295&ty=32&accion=L&origen=elsevier&web=www.elsevier.es&lan=es&ficheiro=295v25nSupl.1a13188407pdf001.pdf](http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?f=10&pident_articulo=13188407&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=295&ty=32&accion=L&origen=elsevier&web=www.elsevier.es&lan=es&ficheiro=295v25nSupl.1a13188407pdf001.pdf)
9. Ayuso T, Jericó I. Urgencias en patología neuromuscular. Anales del Sistema Sanitario de Navarra [revista en Internet] 2008 [consultado el 4 de enero de 2015]; 31 (1): [115-126p]. Disponible en: <http://recyt.fecyt.es/index.php/ASSN/article/view/1988/1418>
10. Martínez Calero R. Síndrome de Guillain Barre. Miedos, temores y pesadillas en la noche [monografía en Internet]. Córdoba: Martínez Calero R; 2010 [consultado el 2 de febrero de 2015]. Disponible en: <http://www.index-f.com.roble.unizar.es:9090/memoria/7/r12021.php>
11. Cancino Morales KL, Balcázar Martínez V, Matus Miranda R. Intervenciones de enfermería en una persona con síndrome de Guillain-Barré tipo AMAN, bajo la teoría de Dorothea Orem. Enfermería Universitaria [revista en Internet] 2013 [consultado el 12 de enero de 2015]; 10 (1): [27-32]. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/eu/v10n1/v10n1a6.pdf>
12. Luis Rodrigo MT, Fernández Ferrín C, Navarro Gómez MV. De la teoría a la práctica. El pensamiento de Virginia Henderson en el siglo XXI. ·º ed. Elsevier masson.
13. Luis Rodrigo MT. Los diagnósticos enfermeros. Revisión crítica y guía práctica. 8ª ed. Elsevier Masson.

14. Bulechek GM, Butcher KH, McCloskey Dochterman J, editores. Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC). 5<sup>a</sup> ed. Elsevier Mosby.
15. Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal. Boletín Oficial del Estado nº 298, de 14 diciembre 1999.
16. Real Decreto 1720/2007, de 21 de diciembre, por el que se aprueba el Reglamento de desarrollo de la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de protección de datos de carácter personal. Boletín Oficial del Estado nº 17, de 19 enero 2008.
17. Vademecum Internacional. 54<sup>a</sup> ed. Madrid: Medicom editorial; 2013.
18. Carey Katherine W. Cuidados intensivos en enfermería. 1<sup>a</sup> ed. Barcelona: Doyma; 1986.
19. King EM, Wieck L, Dyer M. Técnicas de enfermería: Manual ilustrado. 2<sup>a</sup> ed. México: Interamericana; 1984.
20. Fernández Fabrellas E. Epidemiología de la sarcoidosis. Archivos de bronconeumología [revista de Internet] 2007; 43 (2): [92-100].
21. López Casterad P, Calvo Aragón T, Rodríguez Acín MJ, Picó Picó M. Valoración del Riesgo de Lesiones Cutáneas Norton [protocolo]. Hospital San Jorge de Huesca: 2013.
22. Calvo A, Lacostena ME, Alastuey L, Lahoz C. Protocolo del paciente intubado [protocolo]. Hospital San Jorge de Huesca: 2012.
23. López Casterad P, Garcés Ceresuela M, Uriol Royo S, García Salamanca I. Aspiración de secreciones por traqueostomía [protocolo]. Hospital San Jorge de Huesca: 2013.

## ANEXOS

---

# Epidemiología de la sarcoidosis

Estrella Fernández Fabrellas

Servicio de Neumología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.

**La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que afecta frecuentemente al pulmón. Su incidencia y prevalencia han sido ampliamente estudiadas, pero la falta de estandarización del diagnóstico, los diferentes métodos de detección de casos y la escasa sensibilidad y especificidad de las pruebas diagnósticas explican los datos discordantes. El pronóstico es generalmente favorable. Gran parte de las personas afectadas no manifestarán nunca síntomas y muchas tienen remisión espontánea. El curso es crónico en el 10-30% de los casos, con un deterioro permanente de la función pulmonar. La enfermedad es el resultado de la acción de un agente externo que desencadena la respuesta inmunitaria característica en individuos genéticamente susceptibles. Se han implicado factores ambientales, ocupacionales y genéticos, pero las investigaciones están todavía en los inicios. Estudios de casos y controles, así como los avances en biología molecular, ayudarán a definir los factores de susceptibilidad genética y a entender los distintos fenotipos de la sarcoidosis.**

**Palabras clave:** Sarcoidosis. Epidemiología. Etiología.

## Introducción

Desde que en 1877 Jonathan Hutchinson, cirujano y dermatólogo, describió el primer caso en Londres como una enfermedad dermatológica, la sarcoidosis ha continuado fascinando a clínicos e investigadores. Durante décadas se ha conseguido progresar en el conocimiento clínico y en los hallazgos patológicos de la enfermedad, pero se sabe muy poco sobre la epidemiología y los factores genéticos que contribuyen a su desarrollo y forma de expresión, el tratamiento adecuado todavía no está bien definido para todos los pacientes y, lo que es más importante, la causa del proceso continúa siendo desconocida<sup>1</sup>.

La sarcoidosis se caracteriza por una respuesta inmunitaria inicial de células T *helper* tipo 1, que lleva al desarrollo de granulomas no caseificantes con afectación multisistémica, siendo los órganos diana más frecuentes el pulmón (90%), la piel y los ojos. Durante los siguientes 2-5 años desde el inicio de los síntomas, más

## Epidemiology of Sarcoidosis

Sarcoidosis is a multisystemic disease in which lung involvement is common. Its incidence and prevalence have been extensively studied, but with contradictory results because of the lack of standard diagnostic criteria, variations in the methods for detecting cases, and the low sensitivity and specificity of diagnostic tests. Prognosis is generally favorable. Many of those affected remain asymptomatic and remission often occurs spontaneously, although between 10% and 30% of the patients have chronic disease and permanent deterioration in lung function. Sarcoidosis is caused by an external agent that triggers a characteristic immune response in genetically susceptible individuals. Environmental, occupational, and genetic factors have all been implicated, but research is still in the early stages. Case-control studies, as well as advances in molecular biology, will help to identify genetic susceptibility factors and to understand the different phenotypes of sarcoidosis.

**Key words:** Sarcoidosis. Epidemiology. Etiology.

del 60% de los pacientes experimentan una resolución completa de la enfermedad, pero en casi el 30% restante puede seguir un curso crónico, que en algunos casos lleva al desarrollo final de fibrosis pulmonar con síntomas respiratorios permanentes. La complejidad de esta enfermedad y la amplia gama de síntomas con que puede presentarse hacen imprescindible muchas veces el abordaje multidisciplinario del paciente.

En general, la situación de una enfermedad puede clasificarse por su actividad o gravedad, pero en la sarcoidosis la actividad no indica necesariamente un curso progresivo, un pronóstico fatal o la necesidad de tratamiento. Esto supone un reto para el clínico, que afronta muchas dificultades al tratar de categorizar la sarcoidosis en un paciente concreto.

El reconocimiento de la raza como un importante factor de riesgo para presentar esta enfermedad apunta claramente a una predisposición genética<sup>2</sup>. De esta manera, las últimas investigaciones se han dirigido a identificar estos factores de riesgo genéticos y a esclarecer cómo el genotipo del paciente determina la presentación y la evolución, es decir, el fenotipo de la enfermedad. Desde este punto de vista, la sarcoidosis es una enfermedad compleja, cuya predisposición genética no está determinada por un solo gen<sup>3</sup>.

Correspondencia: Dra. E. Fernández Fabrellas.  
Servicio de Neumología. Hospital Universitario Dr. Peset.  
Avda. Gaspar Aguilar, 90. 46017 Valencia. España.  
Correo electrónico: esferfa@saludalia.com

Recibido: 18-4-2006; aceptado para su publicación: 2-5-2006.

## ¿Por qué el agente etiológico continúa siendo desconocido?

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de distribución mundial, que se presenta en ambos性os, a cualquier edad y en cualquier raza. ¿Por qué, entonces, no se ha encontrado un agente causal?

Aunque los esfuerzos se han dirigido durante décadas al aislamiento de un posible agente microbiológico, los resultados han sido desalentadores. Hay varias razones. La primera es que posiblemente desconocemos todavía las condiciones óptimas para el aislamiento de ese posible germe causal; otra razón es que la causa no sea infecciosa, y, por último, cabe la posibilidad de que esta entidad nosológica llamada sarcoidosis sea en realidad la suma de más de una enfermedad, cada una de las cuales tiene distinta etiología<sup>4</sup>.

Podría haber otras muchas razones por las que el agente etiológico de la sarcoidosis permanece oculto, y estarían en relación con los diseños de los estudios realizados a lo largo del tiempo. Una es la definición de caso: una cuidadosa revisión de la literatura médica<sup>5</sup> demuestra que los investigadores han usado una definición de caso amplia, imprecisa y variada. Esta limitación ha mejorado desde la publicación de las guías de esta enfermedad<sup>1</sup>. Otra causa puede estribar en las diferentes formas de reclutamiento de pacientes en los estudios publicados, que dificulta poder comparar los resultados.

La heterogeneidad de la propia enfermedad, con una amplia gama de patrones clínicos, aumenta la posibilidad de que pueda no ser una sola enfermedad, de que pueda haber distintos agentes etiológicos o de que uno solo pueda ocasionar diferentes efectos según la susceptibilidad individual basada en factores genéticos<sup>6</sup>.

## Incidencia y prevalencia globales

El término “epidemiología” se usa para identificar la distribución de la enfermedad, los factores que la causan y sus características en una población dada. Esto también incluye la incidencia, frecuencia, prevalencia y brotes endémicos y epidémicos, además de incorporar estudios y estimaciones de morbilidad en áreas geográficas y poblaciones concretas.

Muchos investigadores han tratado de calcular la incidencia y prevalencia de la sarcoidosis en diferentes poblaciones y con distintas estrategias de estudio –detención de adenopatías mediastínicas en la radiografía simple de tórax, registros nacionales, bases de datos o cuestionarios y revisiones de autopsias–, de manera que los datos disponibles son discordantes y difíciles de extrapolar al resto de la población.

Hasta hace poco se admitía que la enfermedad es más frecuente en adultos de menos de 40 años, con un pico de mayor incidencia entre los de 20 y 29 años. En los países escandinavos y Japón hay un segundo pico de incidencia en mujeres mayores de 50 años. La mayoría de los estudios señalan un ligero predominio en el sexo femenino, y a partir de estudios poblacionales realizados en EE.UU. el riesgo de presentar sarcoidosis se calcula en el 0,85% para la raza blanca y el 2,4% para la raza negra<sup>2</sup>, con una tasa de incidencia anual en dicho

país, ajustada por edad, de 35,5 por 100.000 habitantes entre la población negra y 10,9 entre los caucásicos<sup>7</sup>.

En nuestro país las tasas de incidencia anual publicadas son inferiores. En el estudio realizado en un área sanitaria de la provincia de León se fijó en 1,37 por 100.000 habitantes<sup>8</sup>, y para todo el país la estimación de la tasa de incidencia anual acumulada es de 1,36 por 100.000 habitantes<sup>9</sup>. El registro de incidencia de enfermedad pulmonar intersticial difusa en España realizado de octubre de 2000 a septiembre de 2001, con participación de 37 centros, puso de manifiesto que la sarcoidosis es la segunda causa de enfermedad intersticial en nuestro país, por detrás de la fibrosis pulmonar idiopática, con 76 casos registrados, lo que supuso el 14,9% del total de casos de enfermedad pulmonar intersticial difusa<sup>10</sup>.

Los estudios de prevalencia también muestran resultados dispares, con cifras que varían de 1 a 40 casos por 100.000 habitantes/año. Suecos, daneses y afroamericanos parecen tener las tasas de prevalencia más elevadas de la población mundial<sup>11</sup>.

El estudio más amplio realizado hasta ahora, y con mejor diseño, es el ACCESS (A Case Control Etiologic Study of Sarcoidosis<sup>12</sup>), que ha arrojado luz sobre diversos aspectos epidemiológicos y etiológicos de la sarcoidosis. El ACCESS es un estudio multicéntrico que se concibió para determinar la etiología de la enfermedad y en el que participaron 10 centros investigadores de EE.UU. desde 1997 a 1999. Su relevancia radica fundamentalmente en los criterios de selección y definición de caso, en un intento de obviar la imprecisión de estudios previos. De este modo, la definición de caso requiere la confirmación histológica de granulomas no caseificantes, aunque éstos no son patognomónicos, y que las biopsias sean interpretadas como indicativas del diagnóstico de sarcoidosis, descartándose siempre otras posibles causas (tabla I). Todas las piezas histológicas se centralizaron en un solo laboratorio y fueron revisadas por los mismos patólogos designados para el estudio<sup>13</sup>. Tras establecer claramente la definición de caso, el estudio ACCESS protocoliza el abordaje diagnóstico de manera homogénea para todos los centros, estableciendo criterios claros y definidos para llegar al diagnóstico de afectación de órgano y para el reclutamiento del grupo control<sup>14</sup>.

Además de investigar la posible etiología de la enfermedad, este estudio examina el situación psicosocial<sup>15</sup> y el curso clínico de 736 pacientes incluidos en los 6 primeros meses desde el diagnóstico histológico de sarcoidosis, y los compara con otros tantos controles pareados por edad, sexo y raza, con un seguimiento de los primeros 215 casos durante los 2 años siguientes a la inclusión<sup>16</sup>. A pesar de su importancia, este estudio tiene limitaciones: posiblemente sobrevalora la afectación pulmonar (encontrada en el 95% de los casos), debido a que los investigadores fueron neumólogos; como el seguimiento es de 2 años, no incluye a pacientes con sarcoidosis crónica, que son los que probablemente presentan la forma más grave. Tendremos que esperar un tiempo para conocer resultados evolutivos y de pronóstico de este estudio.

**TABLA I**  
**Enfermedades granulomatosas y posibles etiologías de la sarcoidosis**

Tipo de enfermedades	
Infecciones	
Hongos	<i>Histoplasma, Aspergillus, Coccidioides</i>
Protozoos	<i>Toxoplasma, Leishmania</i>
Metazoos	<i>Schistosoma</i>
Espiroquetas	<i>Treponema pallidum</i>
Micobacterias	<i>Mycobacterium tuberculosis complex, Mycobacterium leprae</i> , micobacterias no tuberculosas
Bacterias	<i>Yersinia, Brucella, Borrelia, Propionibacterium</i>
Virus	<i>Epstein-Barr, herpes, citomegalovirus, Coxsackie</i>
Neoplasias	Carcinomas, sarcomas
Metales	Berilio, aluminio, titanio, circonio
Polvos inorgánicos	Sílice, talco, silicona, fibra de vidrio
Polvos orgánicos	Neumonitis por hipersensibilidad
Enfermedades autoinmunitarias	Enfermedad de Crohn, cirrosis biliar primaria, arteritis de células gigantes, inmunodeficiencia común variable, hipogammaglobulinemia
Vasculitis	Enfermedad de Wegener, enfermedad de Churg-Strauss, granulomatosis linfomatoidea, panarteritis nodosa, granulomatosis broncocéntrica
Otras	Déficit de oxidasa leucocitaria, síndrome de Blau

Aun así, los resultados del ACCESS son sorprendentes en muchos aspectos: por una parte, la edad de presentación de los pacientes supera los 40 años, especialmente entre las mujeres, sin que los investigadores puedan explicar este "retraso" respecto a publicaciones previas; por otro lado, llegan a la conclusión de que sólo la afectación pulmonar es independiente de la edad, sexo o raza, mientras que el resto de presentaciones clínicas están vinculadas a estos factores<sup>17</sup>. Este estudio se comentará ampliamente en cada uno de sus aspectos a lo largo de esta revisión.

#### Variaciones por edad, sexo y raza

El conocimiento epidemiológico de la sarcoidosis está basado principalmente en estudios realizados hace más de 30 años, que ya incidían en un mayor predominio de la raza negra sobre la blanca y de las mujeres sobre los varones<sup>18</sup>. Estos hallazgos dieron pie a posteriores investigaciones que confirmaron algunas de estas interesantes asociaciones, pero sin diferencias tan evidentes en función de la raza y el sexo como se apuntaba al principio. En efecto, el riesgo de sarcoidosis entre la población afroamericana es de 3 a 4 veces mayor que en la raza caucásica de EE.UU. las mujeres tienen un riesgo relativo mayor que los varones, aunque no excede el doble, y existe una agregación familiar que indica cierta susceptibilidad genética. Esta sarcoidosis familiar es más frecuente también en afroamericanos (17%) que en caucásicos (6%)<sup>19</sup>. La evidencia epidemiológica de estos trabajos indica que hay que considerar factores de riesgo tanto ambientales como genéticos en la etiología de la sarcoidosis, porque probablemente la interacción entre ellos producirá la enfermedad<sup>20</sup>.

Un reciente estudio poblacional<sup>21</sup> realizado en Dinamarca utilizando el registro nacional de pacientes describe diferencias en el momento del diagnóstico en relación con la edad y el sexo, de manera que establece un pico de incidencia en varones de 30-34 años de 14,8/100.000 habitantes, mientras que las mujeres tienen 2 picos: entre los 25 y 29 años (10,5/100.000 habi-

tantes), y entre los 65 y 69 años (11,0/100.000 habitantes). La edad media entre los varones fue de 38 años y en mujeres de 45, con un ligero predominio para el sexo femenino de 1,06.

En el ACCESS, la población de estudio es heterogénea en términos de raza (un 53% de raza blanca y un 44% de raza negra), sexo (un 64% mujeres y un 36% varones) y edad (un 46% son menores de 40 años), pero las características diferenciales son interesantes: las mujeres se presentaban más frecuentemente con afectación neurológica y ocular, eritema nodoso y edad superior a los 40 años, mientras que en los varones las anomalías del metabolismo del calcio fueron más habituales; los pacientes de raza negra tenían afectación cutánea distinta del eritema nodoso, afectación ocular, hepática, de médula ósea y adenopatías extratorácicas con más frecuencia<sup>17</sup>. Las mayores diferencias encontradas en este estudio se relacionan con la raza de los pacientes.

Hay pocos datos epidemiológicos referidos a niños menores de 15 años<sup>22</sup>, población en la que se establece una incidencia anual de 0,29 por 100.000 habitantes, con variaciones desde 0,06 en niños menores de 4 años e incremento progresivo hasta 1,02 en niños de 14 a 15 años, que parecen tener un pronóstico más favorable, similar al de los pacientes adultos jóvenes.

A pesar de los datos discordantes de los diferentes estudios, parece claro que la sarcoidosis tiene tendencia a desarrollarse al inicio de la edad adulta (es rara la presentación en la infancia y adolescencia y en mayores de 70 años<sup>23</sup>), lo que incide en la hipótesis de que la exposición a agentes ambientales, infecciosos o antigenéticos ocurriría durante la etapa laboral de los pacientes; por tanto, se especula sobre la contribución de la exposición ocupacional. En este mismo sentido, recordemos que la proporción de afectados por sarcoidosis parece decantarse ligeramente hacia las mujeres. Sin embargo, en el único estudio poblacional de incidencia realizado en EE.UU.<sup>7</sup>, la incidencia ajustada por edad era similar entre varones (5,9/100.000 habitantes/año) y mujeres (6,3/100.000 habitantes/año), pero los autores llaman la atención sobre el incremento de la incidencia femenina desde el año 1946

a 1975, que les lleva a plantearse la hipótesis de que la progresiva incorporación al mundo laboral de las mujeres durante dicho período supondría la exposición a antígenos ambientales que inducirían la sensibilización y el desarrollo de la enfermedad.

Todos los estudios evidencian que la sarcoidosis es más frecuente entre personas de raza negra que entre caucásicos, pero paradójicamente también se ha documentado cierta agregación entre individuos descendientes de países del norte de Europa, especialmente en las formas agudas de la enfermedad, como el síndrome de Löfgren<sup>24</sup>. Los estudios realizados en estos pacientes indican un importante determinante genético que explicaría estas formas de presentación<sup>25</sup>. Sin embargo, todavía hay muchas consideraciones que hacer sobre los factores del huésped y ambientales que pudieran influir en la expresión de estos genes.

### Asociación estacional y geográfica

La sarcoidosis tiene cierta tendencia a manifestarse al final del invierno y, sobre todo, al principio de la primavera<sup>26-28</sup>. Si se da por sentado que la latencia entre la exposición al agente causal y el desarrollo de síntomas de sarcoidosis es del orden de unas pocas semanas a pocos meses, como se ha visto en modelos animales experimentales, la exposición tendría que ocurrir en muchos casos durante los meses previos a las manifestaciones clínicas. Es atractivo conjeturar que habría un mayor contacto con el agente etiológico, tanto si es antigénico como infeccioso, cuando las personas pasan más tiempo en sitios cerrados como el lugar de trabajo o el domicilio durante los meses más fríos, y se podría llegar a pensar que la sarcoidosis es un tipo de enfermedad “relacionada con los edificios”, resultante de la sensibilización a antígenos o a gérmenes vehiculizados por el aire (bioaerosoles), como sucede en otros procesos como la neumonitis por hipersensibilidad o la legionelosis.

No todos los estudios llegan a las mismas conclusiones sobre la distribución espacial de la sarcoidosis. Sin embargo, a pesar de las discrepancias y de los distintos métodos empleados, la mayoría de los datos publicados apuntan a que esta enfermedad se produce más frecuentemente en regiones geográficas determinadas, lo que ha dado pie a investigar factores meteorológicos y del suelo, plantas, pólenes y proximidad a bosques, utilización de recursos hídricos, uso de leña y exposición a mascotas o a animales de granja como posibles agentes etiológicos o de riesgo<sup>6</sup>. El ACCESS encuentra una asociación positiva con ocupaciones concretas (agricultura), exposición a determinados agentes potencialmente tóxicos (insecticidas y polvos orgánicos ambientales) y desempeño del trabajo en ambiente enrarecido y con olores mohosos. Este mismo estudio documenta mayor riesgo de sarcoidosis en personas que han vivido en ciudades pequeñas durante su infancia, lo que incide en el ambiente rural como factor de riesgo<sup>29</sup>, hecho que también se ha descrito en nuestro país<sup>30</sup>.

Además de la asociación geográfica, al parecer tienen cierta tendencia a presentar sarcoidosis las personas con estrecho contacto físico con pacientes o con relaciones

muy cercanas dentro de la misma comunidad. El estudio de casos y controles realizado en la isla de Man<sup>31</sup>, en Reino Unido, pone de manifiesto que un 40% de los 96 casos confirmó haber tenido contacto previo con una persona diagnosticada de sarcoidosis, frente al 1-2% de los controles. De estos contactos, 14 ocurrieron en la misma casa, aunque sólo 9 eran familiares consanguíneos. Otros 19 habían tenido contacto en el lugar de trabajo, 2 con vecinos y 14 con amigos no convivientes. Desde una perspectiva de enfermedad infecciosa, esta asociación espacial y temporal puede indicar que la sarcoidosis es una enfermedad transmisible, pero también podría explicarse por el hecho de que estos casos tienen en común una exposición ambiental o laboral que induce una misma respuesta de hipersensibilidad.

### Pronóstico y mortalidad

La sarcoidosis es una enfermedad benigna. Un porcentaje importante de pacientes afectados pueden no tener nunca manifestaciones clínicas y más de un 30% tienen remisión espontánea. El curso crónico ocurre en un 10-30% de los casos, dando lugar a veces a un significativo deterioro de la función pulmonar. Se han publicado tasas de mortalidad del 1 al 6%<sup>32</sup>; la presencia de fibrosis en la radiografía de tórax y una capacidad vital forzada inferior a 1,5 l son predictores de muerte por insuficiencia respiratoria debida a sarcoidosis<sup>33</sup>. Un estudio reciente encuentra hipertensión pulmonar en el 40% de los afectados de sarcoidosis sin estadio IV radiográfico, es decir, sin fibrosis. Cuando la fibrosis y la hipertensión pulmonar coexisten, se produce un acusado descenso de los parámetros funcionales (capacidad de difusión del monóxido de carbono entre el 30 y el 35%; flujo mesoespiratorio forzado ≤ 30%; volumen espiratorio forzado en el primer segundo < 1,2 l), lo que debería alertar al clínico de esta grave complicación<sup>34</sup>.

Respecto a la supervivencia, la sarcoidosis tiene mejor pronóstico a los 5 años (91,6%) que otras enfermedades pulmonares intersticiales difusas como la neumonía intersticial no específica o la neumonía intersticial descamativa (85,5%), la neumonitis por hipersensibilidad (84,1%), la enfermedad pulmonar intersticial difusa por collagenopatías (69,7%), formas no definidas de fibrosis pulmonar (69,5%) y la fibrosis pulmonar idiopática (35,4%)<sup>33</sup>. Sólo un estudio de casos y controles señala un posible riesgo incrementado para desarrollar neoplasias del tipo linfomas, cáncer de pulmón o cáncer en otros órganos afectados por la enfermedad<sup>35</sup>, pero estos hallazgos no se han confirmado en estudios con seguimiento a largo plazo<sup>36</sup>, que además llegan a la conclusión de que ni la edad del paciente en el momento del diagnóstico ni las manifestaciones clínicas son indicadores de posterior desarrollo de neoplasias. De lo que no hay duda es que el pronóstico de la sarcoidosis está claramente ligado a la gravedad de la enfermedad.

### Factores de riesgo

Está claramente establecido que existe diferente susceptibilidad individual para desarrollar la sarcoidosis.

Los factores genéticos se asocian con patrones concretos de la enfermedad (fenotipo clínico), con el riesgo de enfermar y con la gravedad y progresión de la sarcoidosis<sup>37-40</sup>. Como consecuencia, incluso si se pudiera identificar un factor ambiental específico, es probable que el riesgo de enfermar se derivara de su interacción con los factores genéticos del huésped y con sus hábitos socio-sanitarios<sup>41,42</sup>.

Hay buenas razones que sustentan la hipótesis de que la sarcoidosis está causada por antígenos ambientales en individuos genéticamente predisponentes. Tanto la piel como los pulmones –órganos más comúnmente afectados– están siempre en contacto con estos antígenos; los estudios sobre la inmunopatogenia de la sarcoidosis apoyan que la enfermedad es el resultado de una superrespuesta inmunitaria y que hay un gran número de potenciales antígenos ambientales que pueden inducir la sensibilización y la consiguiente respuesta mediada por células responsable del desarrollo de granulomas<sup>43</sup>. Estos factores ambientales causan multitud de enfermedades que simulan la sarcoidosis (tabla I), como la inhalación de berilio u otros metales (aluminio, titanio, circonio), neumonitis por hipersensibilidad e infecciones como la tuberculosis, micobacterias atípicas y hongos, entre otros. Las fibras y polvos inorgánicos (talco, sílice, fibra de vidrio) también son capaces de respuestas inmunológicas similares a las de la sarcoidosis. La lista de agentes inductores de una respuesta granulomatosa en animales es incluso más larga e incluye micobacterias, proteínas aviares, esporas fúngicas, amebiasis, huevos de *Schistosoma*, *Brucella* y *Leishmania*, entre otros<sup>6</sup>. De este modo, hoy día se cree que la sarcoidosis aparece como consecuencia de la exposición a uno o más agentes ambientales que interaccionan con factores genéticos individuales. El reto está en identificar esos agentes ambientales y relacionarlos con la susceptibilidad genética.

#### Factores de riesgo ambientales y ocupacionales

Algunas de las primeras investigaciones epidemiológicas sobre la sarcoidosis planteaban la posibilidad de una exposición común a antígenos inductores de respuesta inmunitaria granulomatosa en el lugar de trabajo, pero hasta hace poco tiempo han sido muy pocos los estudios que han investigado prospectiva y sistemáticamente la exposición laboral o ambiental de los pacientes<sup>44</sup>. Publicaciones recientes derivadas del estudio ACCESS<sup>45</sup>, más un estudio realizado en Carolina del Sur<sup>46</sup> y otro que examina los factores de riesgo laborales en familias afroamericanas<sup>47</sup>, han ayudado a afianzar la importancia de este tipo de factores de riesgo.

En el estudio de Barnard et al<sup>45</sup>, basado en los datos del ACCESS, se utilizan los códigos de SIC (Clasificación Industrial Estándar) y SOC (Clasificación Ocupacional Estándar) para definir la ocupación de los pacientes e investigar la contribución del factor laboral al riesgo de sarcoidosis. El análisis univariado de sus resultados identifica un mayor riesgo entre trabajadores con exposición industrial a polvos orgánicos, especialmente en caucásicos, y entre los trabajadores de industrias de materiales de construcción, ferretería y jardinería. Los

empleos relacionados con el cuidado de niños se asocian negativamente con sarcoidosis, así como también la exposición laboral a humos o polvo de metales, de nuevo más evidente entre trabajadores caucásicos.

El estudio realizado por Kajdasz et al<sup>46</sup> establece otras asociaciones entre los pacientes de raza negra hospitalizados por esta enfermedad: uso de estufas de leña, de chimeneas, consumo de agua no pública (pozos) y vivir o trabajar en una granja. Este estudio destaca menos la ocupación agrícola y da mayor importancia al diferente uso de la madera en los municipios rurales de Carolina del Sur.

Utilizando un cuestionario derivado del ACCESS, Kucera et al<sup>47</sup> encontraron asociaciones positivas con ciertas ocupaciones de afroamericanos afectados de sarcoidosis comparados con hermanos sanos. Observaron que los que trabajaban con potencial exposición a metales o en lugares con alta humedad ambiental o con olor mohoso (lo que indicaba un ambiente rico en agentes microbianos) podían tener un riesgo incrementado de presentar sarcoidosis. Estos autores llaman la atención sobre la complejidad de las posibles exposiciones laborales, que hacen difícil identificar agentes concretos basándose sólo en la filiación del puesto de trabajo, una crítica que es aplicable a la mayoría de las investigaciones sobre exposición de riesgo laboral para sarcoidosis realizadas hasta la fecha.

Otra vez es el ACCESS el estudio más consistente que ha investigado la asociación de la exposición ambiental y ocupacional con la sarcoidosis. Los autores elaboraron unos cuestionarios con preguntas específicas sobre posibles exposiciones laborales y no laborales y su duración. Los resultados, en parte ya comentados en otros apartados de esta revisión, muestran una asociación positiva entre sarcoidosis y determinadas ocupaciones, como las relacionadas con la agricultura, con el contacto con aves, manufacturas del automóvil, profesorado de secundaria y personal sanitario. La cuidadosa revisión de los individuos con exposición a aves demostró que no eran casos típicos de neumonitis por hipersensibilidad. Más asociaciones positivas con sarcoidosis se encontraron también con el uso de insecticidas y con trabajos desempeñados en ambientes con exposición a hongos o mohos, por lo que los autores conjeturan con la posibilidad de inhalación de bioaerosoles microbianos. El modelo estadístico multivariado del ACCESS establece una *odds ratio* (OR) elevada para áreas con olores mohosos y exposición a insecticidas, y un efecto protector para los fumadores o ex fumadores, aunque esto puede ser un sesgo metodológico, puesto que muchos de los pacientes dejan de fumar al inicio de los síntomas. En cualquier caso, el ACCESS no encuentra un único factor de riesgo predominante para sarcoidosis; por otro lado, aunque las OR son altas para un determinado número de factores, en general esas asociaciones fueron débiles<sup>29</sup>.

#### Agentes infecciosos como factores de riesgo

Durante el último siglo estuvo candente la hipótesis de que patógenos microbianos eran la causa de la sarcoidosis. Concretamente, las principales sospechosas

fueron las micobacterias, incluso se llegó a documentar su crecimiento en muestras sanguíneas de casos frente a controles, afirmación que no se ha confirmado recientemente<sup>48</sup>. Varios estudios han identificado ADN de micobacterias por reacción en cadena de la polimerasa (PCR)<sup>49,50</sup> hasta en la mitad de pacientes frente a controles, y ADN de micobacterias no tuberculosas en más del 20% de ellos, lo que indicaría que *Mycobacterium tuberculosis complex* podría tener un papel en la etiología de esta enfermedad. Sin embargo, no ha sido posible aislar el germe ni cultivarlo a partir de tejidos de pacientes, lo que es fundamental para poder adscribir la etiología del proceso siguiendo los postulados de Henle-Koch (aislamiento del patógeno en el paciente, crecimiento en cultivo puro y reproducibilidad de la enfermedad cuando se inocula en un huésped susceptible<sup>6</sup>). Además, el seguimiento durante más de 10 años de pacientes con sarcoidosis y PCR positiva para *M. tuberculosis* no ha detectado el desarrollo de enfermedad tuberculosa en ninguno de ellos<sup>51</sup>.

El antígeno de Kveim, que es un extracto proteico obtenido de ganglios linfáticos o bazo de pacientes, provoca una respuesta oligoclonal de células T en pacientes con sarcoidosis, además de producir una infiltración granulomatosa en la piel. Aunque el agente activo del antígeno de Kveim no se ha identificado, se sabe que este antígeno no contiene ADN bacteriano. Un estudio reciente ha documentado la presencia de antígenos de micobacterias en tejidos sardoideos, así como sus anticuerpos en algunos pacientes, lo que una vez más incide en el papel de las micobacterias en la etiología de esta enfermedad<sup>52</sup>.

Las investigaciones en este sentido continúan porque, aunque no se ha identificado ningún agente infeccioso en cultivos de biopsias de pacientes con sarcoidosis y ni siquiera se han detectado consistentemente con marcadores de ARN ribosómico, determinados hechos clínicos y epidemiológicos apuntan a una etiología infecciosa para esta enfermedad. Por ejemplo, hay evidencia de la transmisibilidad de la sarcoidosis; en efecto, se ha documentado la denominada “sarcoidosis adquirida del donante”, en la cual la enfermedad se desarrolla en el receptor del trasplante de tejidos u órganos provenientes de donantes con sarcoidosis diagnosticada o probable<sup>53</sup>. Y a la inversa, la sarcoidosis se ha desarrollado en el pulmón transplantado en pacientes sarcoidóticos<sup>54</sup>. Los animales a los que se ha implantado tejido afectado de pacientes han desarrollado granulomas de tipo sardoideo<sup>55</sup>. Cuando se inoculó este tejido humano en ratones, los granulomas tardaron 15 meses en desarrollarse, pero este efecto no se conseguía si se sometía previamente la muestra de tejido a autoclave, congelación a -20 °C o a radiación.

Por otra parte, el examen por microscopía electrónica y con técnicas inmunohistoquímicas del granuloma sardoideo ha identificado estructuras que se asemejan a organismos como *Leptospira*, *Mycoplasma* y *Propionibacterium*<sup>6</sup>, de manera que aún es necesario investigar más sobre la naturaleza de los elementos ultraestructurales que forman el granuloma sardoideo hasta llegar a algún resultado concluyente.

Los hallazgos epidemiológicos del ACCESS apuntan claramente a que el riesgo de sarcoidosis está ligado a condiciones medioambientales propicias para la formación de bioaerosoles, tanto antígenicos como infecciosos<sup>29</sup>. Como ya se ha comentado, las ocupaciones laborales directamente relacionadas con ambientes húmedos y enrarecidos con olor mohoso se asociaron con el riesgo de sarcoidosis en el modelo multivariado del estudio. La mayoría de los hongos exudan, durante su crecimiento, compuestos orgánicos volátiles que causan ese típico olor que se asocia con la contaminación fúngica, y que podría reflejar la presencia del microorganismo incluso cuando no es visible su crecimiento. Además, en el ACCESS se observó que los casos de sarcoidosis se dieron entre pacientes que utilizaban acondicionadores de aire en su domicilio, con o sin humidificadores. Muchos de los microorganismos que se han señalado como agentes etiológicos de la enfermedad, o que producen cuadros clínicos similares a ella, crecen rápidamente en el agua. Las condiciones oportunas para aerosolizar partículas antígenicas o agentes infecciosos pueden llevar a la inhalación de estas partículas, su consiguiente depósito pulmonar y el desarrollo de la respuesta inmunitaria característica.

Otros agentes microbiológicos implicados en la etiopatogenia de la sarcoidosis han sido herpesvirus, retrovirus, *Chlamydia pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi*, *Rickettsia helvetica* y últimamente *Pneumocystis jiroveci*<sup>56</sup>, entre otros. Sin embargo, ninguno de estos patógenos puede considerarse agente etiológico de la enfermedad, puesto que, igual que las micobacterias, no cumplen los postulados de Henle-Koch.

A pesar de los muchos esfuerzos realizados para encontrar un posible agente microbiológico implicado en la etiología de la sarcoidosis, hasta la fecha no disponemos de suficiente evidencia científica que sustente esta hipótesis, pero tampoco que la descarte. Se ha planteado que los microorganismos probablemente actúan como desencadenantes antígenicos, pero no causantes de infección, en una persona predispuesta genéticamente, y que éste sería el inicio de la respuesta granulomatosa de la sarcoidosis<sup>57</sup>. Los análisis con técnicas de PCR pueden ayudar a detectar agentes infecciosos en los tejidos de pacientes, aun cuando fallen los cultivos. Estas técnicas de PCR han conseguido identificar los agentes etiológicos de otras enfermedades como la angiomasitis bacilar (*Bartonella henselae*), la enfermedad de Whipple (*Tropheryma whippelii*) o el síndrome agudo respiratorio grave (nuevo *Coronavirus*).

#### Factores genéticos

Son muchos los estudios que se han ocupado de investigar la agrupación familiar de la sarcoidosis entre parejas de padre e hijo del mismo sexo, parejas de madre e hijo, hermanos del mismo sexo y gemelos monocigóticos<sup>6,19,58</sup>. Los primeros resultados señalaban que esta agregación familiar era más frecuente entre personas de raza negra que entre caucásicos<sup>59</sup>. Las cifras de prevalencia de agregación familiar de la sarcoidosis van desde el 1,7% del Reino Unido, el 4,3% de Japón, el 4,7% de Finlandia y el 9,6% de Irlanda hasta el 17% de familias afroamericanas de EE.UU.<sup>60</sup>.

El ACCESS investigó la agregación familiar de la sarcoidosis utilizando datos de 10.862 familiares de primer grado y 17.047 de segundo grado de 706 pares de casos y controles pareados por edad, sexo, raza y ubicación geográfica. Las conclusiones fueron que hay un riesgo elevado de presentar sarcoidosis entre familiares de primer y segundo grados de los pacientes comparados con los familiares de primer y segundo grados de los controles. Los hermanos tenían el riesgo relativo más elevado (OR = 5,8; intervalo de confianza [IC] del 95%, 2,1-15,9), seguidos de los tíos (OR = 5,7; IC del 95%, 1,6-20,7), abuelos (OR = 5,2; IC del 95%, 1,5-18) y padres (OR = 3,8; IC del 95%, 1,2-11,3). Utilizando un modelo multivariado con los datos de padres e hijos, el riesgo relativo familiar ajustado por edad, sexo, clase social y factores ambientales comunes fue de 4,7 (IC del 95%, 2,3-9,7), pero los pacientes caucásicos tuvieron un riesgo relativo familiar más elevado que los casos de afroamericanos (18,0 frente a 2,8;  $p = 0,098$ )<sup>19</sup>. En otro estudio realizado entre 179 familias afroamericanas, estos mismos investigadores llegan a la conclusión de que los hermanos y padres de estos pacientes tienen un riesgo 2,5 veces mayor de desarrollar la enfermedad<sup>61</sup>.

El estudio de Reino Unido<sup>58</sup>, basado en un cuestionario contestado por 268 pacientes con sarcoidosis, reveló que el 5,91% tenía al menos un familiar de primer, segundo o tercer grados con sarcoidosis demostrada histológicamente. Los autores calculan que la ratio de prevalencia de sarcoidosis de hermanos de pacientes respecto a la prevalencia para el resto de la población es de 38-73 (IC del 95%, 21-145), sin encontrar diferencias significativas por etnias, al contrario que el estudio norteamericano<sup>19</sup>.

Uno de los objetivos investigados con más interés en los últimos años es el factor genético que confiere susceptibilidad para la sarcoidosis. Los primeros resultados se consiguieron a través del análisis de los genes del complejo principal de histocompatibilidad (MHC), especialmente de los antígenos de histocompatibilidad (HLA). Sobre la base de los estudios inmunofenotípicos de los linfocitos T recogidos de muestras de lavado broncoalveolar, se puede afirmar que en la fisiopatología de la sarcoidosis muy probablemente esté afectado el reconocimiento, procesamiento y presentación del antígeno por los macrófagos a las células T<sup>62</sup>. Las primeras investigaciones genéticas, que utilizaron técnicas serológicas, evaluaron las posibles asociaciones con genes del MHC localizado en el cromosoma 6p, concretamente con HLA de clase I. Aunque no se ha encontrado una asociación concluyente, los alelos más frecuentemente vinculados con el riesgo de sarcoidosis han sido HLA-B8 y HLA-B7. Además, se han encontrado ciertas asociaciones HLA en pacientes con sarcoidosis pertenecientes a diversos grupos étnicos<sup>59,63</sup>.

Las investigaciones más recientes han utilizado técnicas de biología molecular para determinar asociaciones con el MHC de clase II, concretamente con HLA-DR, que parece tener más influencia en la susceptibilidad y pronóstico de la enfermedad que el de clase I. En los últimos años, se han implicado muchos de estos alelos de clase II en determinados aspectos de la enfermedad:

HLA-DR5, HLA-DR6, HLA-DR8 y HLA-DR9 parecen conferir riesgo de enfermar entre los japoneses, aunque HLA-DR9 confiere protección entre la población escandinava; HLA-DR5 se asocia con enfermedad crónica en los pacientes alemanes y HLA-DR3 con las formas agudas; de manera similar a éstos, los escandinavos asocian HLA-DR14 y HLA-DR 15 con las formas crónicas, y HLA-DR17 con las autolimitadas<sup>64</sup>. En el estudio ACCESS se identifica una asociación significativa entre alelos HLA-DRB1 (concretamente HLA-DRB1\*1101) y el desarrollo de la enfermedad, tanto en población negra como caucásica<sup>65</sup>. El único alelo de clase II con diferente distribución entre estas razas respecto a la enfermedad fue el HLA-DRB1\*1501, que se asoció con controles en los negros y con casos en los blancos. Esto indicaría que, en general, alelos similares de HLA clase II pueden asociarse con la sarcoidosis en ambas poblaciones.

En este mismo sentido, otras investigaciones señalan alelos específicos del HLA-DQB1 como determinantes de susceptibilidad para sarcoidosis entre la población afroamericana<sup>38,40</sup>, queda por demostrar cómo estos alelos interaccionan con factores ambientales y con otros genes para determinar el fenotipo de la enfermedad<sup>66</sup>.

Hay estudios en marcha<sup>67,68</sup> que ayudarán a confirmar si los genes que confieren la susceptibilidad para la sarcoidosis están en esa compleja región del cromosoma 6p.

## Conclusiones

Actualmente disponemos de evidencia convincente de que la sarcoidosis es el resultado de desencadenantes ambientales que, al actuar sobre individuos genéticamente susceptibles, ocasionan una superrespuesta inmunitaria con formación de granulomas en los órganos afectos. Aunque la enfermedad se ha descrito en casi toda la población mundial, son muchas las variaciones en cuanto a incidencia y prevalencia entre los diferentes fenotipos clínicos.

Las investigaciones sobre agregación familiar y los estudios de casos y controles sustentan la hipótesis de que la predisposición inmunogenética determina el distintivo patrón de afectación orgánica de la sarcoidosis. En este momento, el consenso científico es contundente al señalar la región del cromosoma 6p donde se localiza el MHC de clase II como el emplazamiento de las asociaciones genéticas más importantes.

Definiciones más rigurosas de los distintos fenotipos clínicos y los estudios en marcha con grandes cohortes de pacientes, que incluyen la sarcoidosis familiar, combinados con los nuevos avances tecnológicos, ayudarán sin duda a una mejor comprensión de la susceptibilidad genética de la sarcoidosis y sus fenotipos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Statement on sarcoidosis. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (WASOG) adopted by the ATS Board Directors and by the ERS Executive Committee. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;160:736-55.
2. Rybicki BA, Major M, Popovich J, Miliarik MJ, Iannuzzi MC. Racial differences in sarcoidosis incidence: a 5-year study in a health maintenance organization. *Am J Epidemiol.* 1997;145:234-41.

3. Rossman MD, Thompson BW, Frederik M, Cizman B, Magira E, Monos D. Association of HLA class II alleles with sarcoidosis: results by race and sex of the ACCESS study. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;163:A959.
4. Du Bois RM, Goh N, McGrath D, Cullinan P. Is there a role for microorganisms in the pathogenesis of sarcoidosis? *J Intern Med.* 2003;253:4-17.
5. Yamamoto M, Sharma OP, Hosoda Y. Special report: the 1991 descriptive definition of sarcoidosis. *Sarcoidosis.* 1992;9 Suppl 1:33-4.
6. Newman LS. Aetiologies of sarcoidosis. *Eur Respir Mon.* 2005; 32:23-48.
7. Henke CE, Henke G, Elveback R, Beard CM, Ballard DJ, Kurland LT. The epidemiology of sarcoidosis in Rochester, Minnesota: a population-based study of incidence and survival. *Am J Epidemiol.* 1986;123:840-5.
8. Alcoba Leza M, Pérez-Simón MR, Guerra Laso JM, Carro Fernández JA, Alonso Fernández MA, Blanco Iglesias B, et al. Sarcoidosis en un área sanitaria de León. Epidemiología y características clínicas. *An Med Interna.* 2003;20:617-20.
9. Mana J, Badrinas F, Morera J, Fite E, Manresa F, Fernández-Nogués F. Sarcoidosis in Spain. *Sarcoidosis.* 1992;9:118-22.
10. Xaubet A, Ancochea J, Morell F, Rodríguez-Arias JM, Villena V, Blanquer R, et al. Report on the incidence of interstitial lung diseases in Spain. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2004;21:64-70.
11. Hosoda Y, Yamaguchi M, Hiraga Y. Global epidemiology of sarcoidosis. En: Sharma OMP, editor. *Clinics in chest medicine: sarcoidosis.* Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1997. p. 681-94.
12. ACCESS Research Group. Design of A Case Control Etiologic Study of Sarcoidosis (ACCESS). *J Clin Epidemiol.* 1999;52:12: 1173-86.
13. Terstein AS, Judson MA, Baughman RP, Rossman MD, Yeager H, Moller DR, et al. The spectrum of biopsy sites for the diagnosis of sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2005;22:139-46.
14. Freeman M, King TE. The ACCESS Study. Characterization of sarcoidosis in the United States. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:1754-5.
15. Yeager H, Rossman MD, Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rabin DL, et al. Pulmonary and psychosocial findings at enrollment in ACCESS study. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2005;22:147-53.
16. Judson MA, Baughman RP, Thompson BW, Teirstein AS, Terrin ML, Rossman MD, et al. Two years prognosis of sarcoidosis: the ACCESS experience. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2003;20:204-11.
17. Baughman R, Teirstein A, Judson M, Rossman MD, Yeager H, Bresnitz EA, et al. Clinical characteristics of patients in A Case Control Study of Sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:1885-9.
18. Keller AZ. Anatomic sites, age attributes and rates of sarcoidosis in U.S. veterans. *Am Rev Respir Dis.* 1973;107:615-20.
19. Rybicki BA, Miliarik MJ, Major M, Popovich J, Iannuzzi MC. Epidemiology, demographics and genetics of sarcoidosis. *Semin Respir Infect.* 1998;13:166-73.
20. Chapelon-Abric C. Epidemiology of sarcoidosis and its genetic and environmental risk factors. *Rev Med Intern.* 2004;25:494-500.
21. Byg KE, Milman N, Hansen S. Sarcoidosis in Denmark 1980-1994. A registry-based incidence study compromising 5536 patients. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2003;20:46-52.
22. Hoffmann AL, Milman N, Byg KE. Childhood sarcoidosis in Denmark 1979-1994: incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. *Acta Paediatr.* 2004;93:30-6.
23. Rybicki BA, Iannuzzi MC, Frederik MM, Thompson BW, Rossman MD, Bresnitz EA, et al. Familial aggregation of sarcoidosis. A Case-Control Etiologic Study of Sarcoidosis (ACCESS). *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:2085-91.
24. Spagnolo P, Renzoni EA, Wells AU, Sato H, Grutters JC, Sestini P, et al. C-C chemokine receptor 2 and sarcoidosis: association with Löfgren's syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;168:1162-6.
25. Grunewald J, Wahlstrom J, Berlin M, Wigzell H, Eklund A, Olerup O. Lung restricted T cell receptor AV2S3+ CD4+ T cell expansions in sarcoidosis patients with shared HLA-DR beta chain conformation. *Thorax.* 2002;57:348-52.
26. Badrinas F, Morera, Fite E, Plasencia A. Seasonal clustering of sarcoidosis. *Lancet.* 1989;2:455-6.
27. Panayreas S, Theodorakopoulos P, Bouras A, Constantopoulos S. Seasonal occurrence of sarcoidosis in Greece. *Lancet.* 1991;338: 510-1.
28. Wilsher ML. Seasonal clustering of sarcoidosis presenting with erythema nodosum. *Eur Respir J.* 1998;12:1197-9.
29. Newman LS, Rose CS, Bresnitz EA, Milton DR, Barnard J, Frederik M, et al. A case control etiologic study of sarcoidosis. Environmental and occupational risk factors. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004;170:1324-30.
30. Pérez Arellano JL, Ramos Guevara RM, López Ochoa FJ, Alcázar Montero MC, De León Gómez B, Flores MT, et al. Sarcoidosis. Estudio retrospectivo de 30 casos en Salamanca y comparación con otras series nacionales. *Rev Clin Esp.* 1991;189:159-62.
31. Hills SE, Parkes SA, Baker SBC. Epidemiology of sarcoidosis in the Isle of Man: evidence for space-time clustering. *Thorax.* 1987; 42:427-30.
32. Chappell AG, Cheung WY, Hutchings HA. Sarcoidosis: a long-term follow up study. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2000;17:167-73.
33. Thomeer MJ, Vansteenkiste J, Verbeken EK, Demedts M. Interstitial lung diseases: characteristics at diagnosis and mortality risk assessment. *Respir Med.* 2004;98:567-73.
34. Sulica R, Teirstein AS, Kakarla S, Nemani N, Behnegrar A, Padilla ML. Distinctive clinical, radiographic and functional characteristics of patients with sarcoidosis-related pulmonary hypertension. *Chest.* 2005;128:1483-9.
35. Asklung J, Grunewald J, Eklund A, Hillerdal G, Ekbom A. Increased risk for cancer following sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;160:1668-72.
36. Romer FK, Hommelgaard P, Schou G. Sarcoidosis and cancer revisited: a long-term follow-up study of 555 Danish sarcoidosis patients. *Eur Respir J.* 1998;12:906-12.
37. Foley PJ, Lympany PA, Puscinska E, Zielinski J, Welsh KI, Du Bois RM. Analysis of MHC encoded antigen-processing genes *TAP1* and *TAP2* polymorphisms in sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;160:1009-14.
38. Iannuzzi MC, Miliarik MJ, Poisson LM, Rybicki BA. Sarcoidosis susceptibility and resistance HLA-DQB1 alleles in African Americans. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;167:1225-31.
39. Schurmann M, Reichel P, Muller-Myhsok B, Schlaak M, Muller-Quernheim J, Schwinger E. Results from a genome-wide search for predisposing genes in sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:840-6.
40. Rybicki BA, Miliarik J, Poisson LM, Sheffer R, Chen KM, Major M, et al. The major histocompatibility complex gene region and sarcoidosis susceptibility in African Americans. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;167:444-9.
41. Rabin DL, Thompson B, Brown KM, Judson MA, Huang X, Lackland DT, et al. Sarcoidosis: social predictors of severity at presentation. *Eur Respir J.* 2004;24:601-8.
42. Olden K, White SL. Health-related disparities: influence of environmental factors. *Med Clin North Am.* 2005;89:721-38.
43. Semenzato G, Bortoli M, Brunetta E, Agostini C. Immunology and pathophysiology of sarcoidosis. *Eur Respir Mon.* 2005;32:49-63.
44. Gorham ED, Garland CF, Garland FC, Kaiser K, Travis WD, Centeno JA. Trends and occupational associations in incidence of hospitalized pulmonary sarcoidosis and other lung diseases in Navy personnel. A 27-year historical prospective study, 1975-2001. *Chest.* 2004;126:1431-8.
45. Barnard J, Cecile R, Newman L, Canner M, Martyny J, McCammon C, et al. Job and industry classifications associated with sarcoidosis in a case-control etiologic study of sarcoidosis (ACCESS). *J Occup Environ Med.* 2005;47:226-34.
46. Kajdasz DK, Judson MA, Mohr LC, Lackland DT. Geographic variation in sarcoidosis in South Carolina: its relation to socioeconomic status and health care indicators. *Am J Epidemiol.* 1999;150:271-8.
47. Kucera GP, Rybicki BA, Kirkey KL, Coon SW, Major ML, Miliarik MJ, et al. Occupational risk factors for sarcoidosis in African-American siblings. *Chest.* 2003;123:1527-35.
48. Brown ST, Brett I, Almenoff PL, Lesser M, Terrin M, Teirstein AS. Recovery of cell wall-deficient organisms from blood does not distinguish between patients with sarcoidosis and control subjects. *Chest.* 2003;123:413-7.
49. Saboor SA, Johnson NM, McFadden J. Detection of mycobacterial DNA in sarcoidosis and tuberculosis with polymerase chain reaction. *Lancet.* 1992;339:1012-5.
50. Bocart D, Lecossier D, De Lassence A, Valeyre D, Battesti JP, Hance AJ. A search for mycobacterial DNA in granulomatous tissues from patients with sarcoidosis using the polymerase chain reaction. *Am Rev Respir Dis.* 1992;145:1142-8.

51. Fite E, Fernández-Figueras MT, Prats R, Vaquero M, Moreira J. High prevalence of *Mycobacterium tuberculosis* DNA in biopsies from sarcoidosis patients from Catalonia, Spain. *Respiration*. 2006;73:20-6.
52. Song Z, Marzilli L, Greenlee BM, Chen ES, Silver RF, Askin FB, et al. Mycobacterial catalase-peroxidase is a tissue antigen and target of the adaptive immune response in systemic sarcoidosis. *J Exp Med*. 2005;201:755-67.
53. Padilla ML, Schilero GJ, Teirstein AS. Donor-acquired sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*. 2002;19:18-24.
54. Müller CBJ. Sarcoidosis recurrence following lung transplantation. *Transplantation*. 1996;16:1117-9.
55. Ikonomopoulos JA, Gorgoulis VG, Kastrinakis NG, Galanos AA, Karameris A, Kittas C. Experimental inoculation of laboratory animals with samples collected from sarcoidal patients and molecular diagnosis evaluation of the results. *In Vivo*. 2000;14:761-5.
56. Vidal S, De la Horra C, Martín J, Montes-Cano MA, Rodríguez E, Respaldiza N, et al. *Pneumocystis jiroveci* colonisation in patients with interstitial lung disease. *Clin Microbiol Infect*. 2006;12:231-5.
57. Gazoouli M, Ikonomopoulos J, Koundourakis A, Bartos M, Pavlik I, Overduin P, et al. Characterization of *Mycobacterium tuberculosis complex* isolates from Greek patients with sarcoidosis by spoligotyping. *J Clin Microbiol*. 2005;43:4858-61.
58. McGrath DS, Daniil Z, Foley P, Du Bois JL, Lympnay PA, Cullinan P, et al. Epidemiology of familial sarcoidosis in the UK. *Thorax*. 2000;55:751-4.
59. Harrington D, Major M, Popovich J, Maliarik M, Iannuzzi M. Familial sarcoidosis: analysis of 61 families. *Am Rev Respir Dis*. 1993;147:A91.
60. Thomeer M, Demedts M, Wuyts W. Epidemiology of sarcoidosis. *Eur Respir Mon*. 2005;32:13-22.
61. Rybicki BA, Kirkey KL, Major M, Maliarik MJ, Popovich J, Chase GA, et al. Familial risk ratio of sarcoidosis in African-American sibs and parents. *Am J Epidemiol*. 2001;153:188-93.
62. Pérez Arellano JL. Lavado broncoalveolar en la enfermedad pulmonar intersticial. Últimas noticias. *Arch Bronconeumol*. 2002;38:57-9.
63. Çelik G, Sen E, Ülger AF, Özdemir-Kumbasar Ö, Alper D, Elhan AH, et al. Antígenos leucocitarios humanos A y B en pacientes turcos con sarcoidosis. *Arch Bronconeumol*. 2004;40:449-52.
64. Du Bois RM, Beirne PA, Anevavis SE. Genetics of sarcoidosis. *Eur Respir Mon*. 2005;32:64-81.
65. Rossman MD, Thompson BT, Frederik M, Maliarik M, Iannuzzi MC, Rybicki BA, et al. HLA-DRB1\*1101: a significant risk factor for sarcoidosis in Blacks and Whites. *Am J Hum Genet*. 2003;73:720-35.
66. Rybicki BA, Walewski JL, Maliarik MJ, Kian H, Iannuzzi MC and the ACCESS Research Group. The *BTNL2* gene and sarcoidosis susceptibility in African Americans and Whites. *Am J Hum Genet*. 2005;77:491-9.
67. Rybicki BA, Hirst K, Iyengar SK, Barnard JG, Judson MA, Rose CS, et al. A sarcoidosis genetic linkage consortium: the Sarcoidosis Genetic Analysis (SAGA) study. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*. 2005;22:83-6.
68. Iannuzzi MC, Iyengar SK, Gray-McGuire C, Elston RC, Baughman RP, Donohue JF, et al. Genome-wide search for sarcoidosis susceptibility genes in African Americans. *Genes Immun*. 2005;6:509-18.

## **P8.1.2 VALORACIÓN DEL RIESGO DE LESIONES CUTÁNEAS. NORTON**

*Paloma López Casterad (Coord.), Trini Calvo Alagón (Enf.), Mº José Rodríguez Acín (Enf.), María Picó Picó (Enf.)*

### **OBJETIVO**

Valorar y detectar el riesgo que tiene una persona de desarrollar úlceras por presión.

### **PERSONAL**

Enfermero/a.

### **PRECAUCIONES PREVIAS A TOMAR**

Se consideran personas en riesgo:

- Las que tienen parálisis cerebral o lesión medular debido a su extensa pérdida de función sensorial y motora.
- Las que tienen una disminución del nivel de conciencia por cualquier causa.
- Las que tienen deficiencia del estado nutricional o dieta insuficiente de aporte proteico.
- Las que tienen más de 85 años, debido a la mayor frecuencia de problemas de movilidad, incontinencia, delgadez y disminución de la capacidad del sistema circulatorio.
- Las que están encamadas o en silla de ruedas, especialmente si dependen de los demás para moverse.

### **MATERIAL NECESARIO**

Hoja de valoración al ingreso en la que consta la escala de Norton modificada.

### **EJECUCIÓN**

- La escala de Norton incluye cinco aspectos:
  - A – Valoración del Estado Físico General
  - B – Valoración del Estado Mental.
  - C – Valoración de la Actividad
  - D – Valoración de la Movilidad.
  - E - Valoración de la Incontinencia
- Cada uno de los aspectos se valora en cuatro categorías con una puntuación que va desde 1 a 4, siendo “1” el que corresponde a un mayor deterioro y “4” el que corresponde a un menor deterioro.
- La puntuación que se puede obtener oscila entre “5” (máximo riesgo) y “20” (mínimo riesgo).
- Se considera que una puntuación por debajo de “14” supone una situación de riesgo:
  - Índice de 5 a 11: muy alto riesgo.
  - Índice de 12 a 14: riesgo evidente.
  - Índice > 14: riesgo mínimo / no riesgo.
- Anote en la Hoja de Valoración la puntuación obtenida y firme.

Para realizar una correcta valoración de cada uno de los aspectos es necesario tener en cuenta, al menos, los siguientes parámetros:

A. ESTADO	B. ESTADO MENTAL	C. ACTIVIDAD	D. MOVILIDAD	E. INCONTI
-----------	------------------	--------------	--------------	------------

FÍSICO				NENCIA
BUENO 4	ALERTA 4	AMBULANTE 4	TOTAL 4	NINGUNA 4
<p><b>Nutrición:</b> Persona que realiza 4 comidas diarias. Toma todo el menú, una media de 4 raciones de proteínas/día y 200 Kcal</p> <p><b>Ingesta de líquidos:</b> 1.500-2.000 cc/día (8-10 vasos).</p> <p><b>Temperatura corporal:</b> de 36 a 37°C</p> <p><b>Hidratación:</b> Persona que tiene peso mantenido con relleno capilar rápido, mucosas húmedas, rosadas y recuperación rápida del pliegue cutáneo por pinzamiento.</p>	<p>- Paciente orientado en tiempo, lugar y personas.</p> <p>- Responde adecuadamente a estímulos: visuales, auditivos y táctiles.</p> <p><b>VALORACIÓN:</b> Solicite al paciente que refiera su nombre, fecha, lugar y hora</p>	<p>- Independiente total.</p> <p>- No necesita depender de otra persona.</p> <p>- Capaz de caminar solo, aunque se ayude de aparatos con más de un punto de apoyo o lleve prótesis.</p>	<p>Es totalmente capaz de cambiar de postura corporal de forma autónoma, mantenerla o sustentarla.</p>	<p>- Control de ambos esfínteres.</p> <p>- Implantación de sonda vesical y control de esfínter anal</p> <p>El portador de sonda vesical permanente conlleva un riesgo, siempre hay que vigilar el punto de apoyo y cambiar la fijación 3 veces al dfa.</p>
MEDIANO 3	APÁTICO 3	CON AYUDA 3	DISMINUIDA 3	OCASIONAL 3
<p><b>Nutrición:</b> Persona que realiza 3 comidas diarias. Toma más de la mitad del menú, una media de 3 raciones de proteínas/día y 2000 Kcal.</p> <p><b>Ingesta de líquidos:</b> 1.000-1.500 cc/día (5-7 vasos).</p> <p><b>Temperatura corporal:</b> de 37 a 37,5°C.</p> <p><b>Hidratación:</b> Persona que tiene relleno capilar lento y recuperación lenta del pliegue cutáneo por pinzamiento.</p>	<p>- Aletargado, olvidadizo, somnoliento, pasivo, torpe, perezoso.</p> <p>- Ante un estímulo despierta sin dificultad y permanece orientado.</p> <p>- Obedece órdenes sencillas.</p> <p>- Posible desorientación en el tiempo, y respuesta verbal lenta, vacilante.</p> <p><b>VALORACIÓN:</b> De al paciente instrucciones como: tocar con la mano la punta de la nariz.</p>	<p>La persona es capaz de caminar con ayuda o supervisión de otra persona o de medios mecánicos, como aparatos con más de un punto de apoyo (bastones de tres puntos de apoyo, bastón cuádruple, andadores, muletas)</p>	<p>Inicia movimientos voluntarios con bastante frecuencia, pero requiere ayuda para realizar, completar o mantener alguno de ellos.</p>	<p>- No controla esporádicamente uno o ambos esfínteres en 24 horas</p>
REGULAR 2	CONFUSO 2	SENTADO 2	MUY LIMITADA 2	URINARIA O FECAL 2
<p><b>Nutrición:</b> Persona que realiza 2 comidas diarias. Toma la mitad del menú, una media de 2 raciones de proteínas/día y 1.000 Kcal</p> <p><b>Ingesta de líquidos:</b> 500 a 1.000 cc/día (3-4 vasos).</p> <p><b>Temperatura corporal:</b> de 37,5 a 38°C.</p> <p><b>Hidratación:</b> Ligeros edemas, piel seca y escamosa. Lengua seca y pastosa.</p>	<p>- Inquieto, agresivo, irritable, dormido.</p> <p>- Respuesta lenta a fuertes estímulos dolorosos.</p> <p>- Cuando despierta, responde verbalmente pero con discurso breve e inconexo.</p> <p>- Si no hay estímulos fuertes vuelve a dormirse. Intermitente desorientación en tiempo, lugar y/o personas</p> <p><b>VALORACIÓN:</b> Pellizcar la piel, pinchar con una aguja.</p>	<p>La persona no puede caminar, no puede mantenerse de pie, es capaz de mantenerse sentado o puede movilizarse en una silla o sillón.</p> <p>La persona precisa ayuda humana y/o mecánica.</p>	<p>Sólo inicia movilizaciones voluntarias con escasa frecuencia y necesita ayuda para finalizar todos sus movimientos.</p>	<p>No controla uno de los dos esfínteres permanentemente.</p> <p>Colocación adecuada del colector con atención a fugas, pinzamientos y puntos de fijación.</p>

MUY MALO 1	<p><b>a) ESTUPOROSO</b> <b>b) COMATOSO</b> 1</p> <p>Desorientación en tiempo, lugar y personas.</p> <p>a) Despierta solo a estímulos dolorosos, pero no hay respuesta verbal. Nunca está totalmente despierto.</p> <p>b) Ausencia total de respuesta, incluso la respuesta refleja.</p> <p><b>VALORACIÓN:</b> Presione en el tendón de Aquiles. Compruebe si existe reflejo corneal, pupilar y faríngeo.</p>	<p><b>ENCAMADO</b> 1</p> <p>Constantemente en cama (dependencia total para todos sus movimientos)</p> <p>Precisa de ayuda humana para conseguir cualquier objetivo (comer, asearse, etc.)</p>	<p><b>INMÓVIL</b> 1</p> <p>Es incapaz de cambiar de postura por sí mismo, mantener la posición corporal o sustentarse.</p>	<p><b>URINARI</b> <b>A + FECAL</b> 1</p> <p>No controla ninguno de sus esfínteres.</p>
---------------	--	---	--	--

### OBSERVACIONES

- Establezca el plan de cuidados preventivo necesario si la puntuación obtenida es <14.
- Vuelva a valorar al paciente cada 7 días o cuando se produzca alguna modificación en su estado.

### DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA

- Desequilibrio de la nutrición: por exceso.
- Desequilibrio de la nutrición: por defecto.
- Deterioro de la integridad cutánea.
- Riesgo de deterioro de la integridad cutánea.
- Deterioro de la movilidad física.

### BIBLIOGRAFÍA

- ELORRIAGA AMEYUGO B., ROYO PASCUAL (coords.). Guía de cuidados enfermeros. Úlceras por presión; Ministerio de Sanidad y Consumo. Insalud. Madrid, 1996
- LUIS, M.T.(coord..) (2002). Los diagnósticos enfermeros: revisión crítica y guía práctica. Masson. Barcelona.
- QUIRANTE, C; MARTÍNEZ, R.M. Y FERNÁNDEZ, C. Estudio de validez de criterio de la Escala de Norton modificada del Hospital Clínico San Carlos. Rev Enferm. Clínica, 8 (4): 151-155, 1998.

**PROTOCOLO DEL PACIENTE INTUBADO**

Elaborado	Revisado	Aprobado (FECHA DE APROBACIÓN)
Aurora Calvo, M <sup>a</sup> Eugenia Lacostena, Lourdes Alastuey, Cristina Lahoz	jefe de unidad	UNIDAD DE CALIDAD

Rev.	HISTORIAL DE REVISIONES	
	CONTENIDO	Fecha de aprobación
	Diciembre de 2012	

## **ÍNDICE**

<b>ÍNDICE.....</b>	<b>2</b>
<b>1.OBJETIVO DEL PROTOCOLO.....</b>	<b>3</b>
<b>2.ALCANCE.....</b>	<b>3</b>
<b>3.DESTINATARIOS.....</b>	<b>3</b>
<b>4.-DESCRIPCIÓN DEL PROTOCOLO O PROCEDIMIENTO.....</b>	<b>3</b>

## 1. OBJETIVO DEL PROTOCOLO

El objetivo de la ventilación mecánica es sustituir o asistir la ventilación espontánea para poder cubrir las necesidades mínimas de O<sub>2</sub> y eliminación de CO<sub>2</sub>. A diferencia de la respiración espontánea utiliza una presión positiva en la vía aérea y precisa de una vía aérea artificial (tubo endotraqueal o traqueostomía).

## 2. ALCANCE

Este protocolo es de aplicación a todos los pacientes ingresados en la UCI sometidos a ventilación mecánica.

## 3. DESTINATARIOS

Personal Sanitario de Unidad de Cuidados Intensivos.

## 4. DESCRIPCIÓN DEL PROTOCOLO O PROCEDIMIENTO

- Objetivos de los cuidados de enfermería:

### A) CONTRIBUIR A MEJORAR LA FUNCIÓN RESPIRATORIA

Actividades para prevenir la obstrucción de la vía aérea:

#### 1. Humidificación del aire inspirado

A través de los intercambiadores de calor y humedad, que ya llevan incorporados filtros antibacteriales y antivíricos (HMEF). El protocolo de la unidad indica que el cambio se efectúe cada dos días y cada vez que sea necesario ( por secreciones visibles p.e.).

#### 2. Aspiración de secreciones

Es una técnica desagradable para el paciente, que lo expone a riesgos de : hipoxia, traumatismos, e infecciones.

Se utilizarán tubos con aspiración subglótica en pacientes que se prevea una intubación prolongada para cumplir con el Protocolo de" neumonía 0 "( para evitar microaspiraciones).

**Normas a seguir:**

- ✓ Higiene estricta de manos
- ✓ Comprobar la presión del globo entre 25-30 cm H<sub>2</sub>O .Existe la posibilidad de controlar automáticamente la presión del neumotaponamiento para evitar lesiones en la mucosa.
- ✓ Ventilar previamente al paciente durante 1 o 2 minutos con una FiO<sub>2</sub> al 100% que puede mantenerse hasta finalizar la técnica.
- ✓ Utilizar técnica aséptica : protección con guantes, gafas, mascarilla y sonda estéril.
- ✓ Vigilar en el monitor la F.C.,sat O<sub>2</sub>,
- ✓ Posición del paciente en semi-fowler para facilitar la expansión pulmonar y la tos productiva.
- ✓ Limitar la duración del la técnica a un máximo de 10-15 segundos y un nº de aspiraciones  $\leq 3$ .
- ✓ Usar sistemas de aspiración cerrada si es necesario; menor riesgo de contaminación, mantiene la PEEP y la FiO<sub>2</sub> estables, desaturación limitada y rápida recuperación de los valores de gases en sangre.

**Maniobra de aspiración:**

- Introducir la sonda lo más profundo posible de forma suave y sin aspirar para prevenir la lesión hística y la pérdida de O<sub>2</sub> .
- Iniciar la extracción de la sonda aspirando intermitentemente a la par que se realizan movimientos rotatorios que previenen adherencias al tejido y favorecen el drenado de las secreciones, no reintroducir la misma sonda y conectar al respirador si hay que repetir la maniobra.
- Anotar respuesta del paciente y las características de las secreciones: cantidad ,color, consistencia.

**¿Cuándo se debe aspirar?**

Siempre que aparezca un signo que indique retención o existencia de secreciones:

- tos
- aumento de la presión en la vía aérea: VT↓, P insp. ↑
- si se visualizan en el tubo
- si el paciente lo solicita (en fase de destete)
- caída repentina de los niveles de O<sub>2</sub>
- posibles aspiraciones de contenido gástrico
- después de desinflar el balón del tubo
- cuando se escuchan o auscultan estertores bronquiales

Tras la maniobra de aspiración realizar aspiración orofaríngea realizando higiene bucal con clorhexidina al 0.12 %, con otra sonda.

**Lavado bronquial**

Es el tratamiento a seguir ante secreciones espesas, purulentas o hemáticas.

Consiste en instilar S.F. Que puede mezclarse con fármacos mucolíticos por el tubo O.T. o cánula.

Se puede ventilar, o no, manualmente al paciente con el ambú conectándolo a una fuente de O<sub>2</sub>.

Se aspiran secreciones

Evitar la instilación rutinaria de S.F. A través del TOT antes de la aspiración de secreciones bronquiales.

**3. Fisioterapia respiratoria**

Su objetivo es despegar y movilizar las secreciones de la tráquea y tórax. Se pueden realizar clapping, vibraciones, drenajes posturales, según las necesidades del paciente y las indicaciones médicas. Con estas medidas se pretende evitar sobreinfecciones con atelectasia o bronquiectasias.

**B) COMPROBAR LA EFICACIA DE LA V.M. Y DETECTAR A TIEMPO POSIBLES COMPLICACIONES**1. Vigilancia del paciente

- Control de los gases arteriales para verificar la correcta oxigenación, el ph y la eliminación de CO<sub>2</sub>.

- Aplicación del protocolo de sedoanalgesia: valorando escala Ramsay a las 9h, 16h, y 24h en la gráfica, así como el escalón terapéutico que se le aplica.

- Control del ritmo cardíaco; la aparición de taquicardias y trastornos del ritmo pueden indicar hipoxia.

- Valoración:

- T.A.
- F.C.
- P.V.C.
- Diuresis.
- Piel; color, humedad, t<sup>a</sup>, turgencia.
- Balance hídrico.

- Vigilar la forma de respirar del paciente, si tiene que hacer esfuerzo:

- ✓ utilizando los músculos de cuello.
- ✓ presencia de aleteo nasal.
- ✓ frecuencia respiratoria aumentada
- ✓ presencia de movimientos paradójicos

La presencia de todos estos síntomas, indican que el paciente no está bien adaptado al ventilador mecánico y habría que buscar la causa del problema para ponerle solución: por ejemplo, sedación insuficiente.

- Mantenimiento de las vías de entrada y salida; con una manipulación aséptica, control de su permeabilidad, detección precoz de signos que indiquen complicación o infección.
  - SNG.
  - Sonda vesical.
  - Catéteres venosos y arteriales aplicando el protocolo de "bacteriemia 0" de la unidad .
  - Tubuladuras de respirador cambio cada semana : anotándolo en la gráfica
  - Tubo T.O. ( Vigilando en nivel de la comisura labial).
  - Cánula de traqueostomía . Si es percutánea cambio a los tres días de la guía y a la semana de la cánula. Si es quirúrgica el cambio lo realiza el O.R.L a la semana.
  - Tanto en el tubo O.T como en la cánula vigilar la presión de fijación del balón c/4 h. que se recomienda esté entre 25-30 cm H<sub>2</sub>O.
  - Existe la posibilidad de hacer una medición continua de forma automática.

## 2. Vigilancia del respirador.

- Conectar las alarmas para que se disparen adecuadamente.
- Conocer su significado y la forma de actuar si se dispara.
- Realizar el chequeo del aparato una vez realizado su montaje.
- Verificar fecha de cambio del sensor de O<sub>2</sub>.

## **Alarms del respirador:**

Un respirador volumétrico está dotado de alarmas de:

- Alto y bajo volumen.
- Alta y baja presión ( se considera normal aproximadamente 40 cm H<sub>2</sub>O).
- Fallo del fluido eléctrico.
- Fallo del suministro de gases.

Hay que vigilar los parámetros del ventilador mecánico pautadas por el médico:

- Frecuencia respiratoria.
- Volumen Tidal: vigilando los escapes de aire. Cuando el neumo pierde aire y se escapa, hace un ruido característico. Este sonido se produce tanto si se escapa el aire por la boca como por el estoma en el caso de que sea portador de traqueostomía.
- $\text{FiO}_2$ : fracción de oxígeno inspirada.
- PEEP: presión positiva espiratoria final.
- Ppico: presión pico intermitente.
- Modo ventilatorio.

*Problemas que con más frecuencia disparan las alarmas de volumen y presión*

**Volumen alto:**

- Número de respiraciones de enfermo superior al respirador

**Presión alta:**

- Obstrucción de las vías aéreas por secreciones.
- Acodamiento o mordedura del tubo.
- Hernia del balón que obstruye la luz del tubo.
- Tos.
- Exceso de agua de condensación en el equipo.
- Presencia de un neumotórax.

**Volumen y presión bajos:**

- Fuga de gas en circuito por desconexión, balón no suficientemente hinchado o rotura del mismo.
- Apnea del paciente.

**¡HAY QUE CONOCER QUÉ POSIBILIDADES TIENE EL PACIENTE DE RESPIRAR POR SÍ MISMO!**

**¡CUANDO SE DISPARA UNA ALARMA LO PRIMERO ES OBSERVAR AL PACIENTE!**

**¡DEBE TENERSE SIEMPRE A MANO UN AMBÚ!**

### **C) CUBRIR LAS NECESIDADES BÁSICAS.**

- Planificar cuidados integrales que logren el mayor bienestar biopsicosocial.
- Prevenir posibles complicaciones.
- Si se produce la muerte , que sea de forma digna.

#### **1. Protección de piel y mucosas.**

- Baño diario: observando las zonas de presión y posibles lesiones cutáneas.
- Cambio de ropa de cama a demanda de su necesidad, vigilando que no queden arrugas.
- Higiene específica de la boca con solución antiséptica c/6h. Con clorexidina al 0,12 %. Realizando una aspiración cuidadosa, limpieza de lengua, dientes y encías con torundas o cepillos desechables e irrigaciones bucales para prevenir infecciones orofaríngeas o gástricas.
- Prevenir úlceras labiales variando cada día el apoyo del tubo O.T. Aplicando vaselina y manteniendo la venda de fijación siempre limpia y seca.
- Cuidado de los ojos.
- Lavarlos c/ 6 h. con S.F. Y secar con gasa estéril, una para cada ojo.
- Instilar con lágrimas artificiales o poner lubricantes, si fuera necesario pomada antiedema.
- Mantenerlos cerrados en pacientes sedados, ocluyéndolos si es preciso.
- Prevención de escaras por decúbito:
  - Colchón antiescaras
  - Hidratación de la piel, aplicar ácidos grasos esenciales.

- Realizar movilizaciones frecuentes, cambios posturales si es necesario.
- Si aparecen, seguir el protocolo de la unidad.

**2. Movilizaciones.**

- Vigilar la correcta alineación corporal.
- Movilizaciones pasivas.
- Cambios posturales.

**3. Nutrición.**

Insertar SNG para efectuar una protección gástrica que prevenga la úlcera gástrica de estrés.

La N.E. si es posible, será la de elección porque mantiene la funcionalidad del aparato digestivo y evita la atrofia de la mucosa.

Vigilar la tolerancia de las dietas con controles de :

- a) tolerancia
- b) glucosuria y cetonuria
- c) glucemias capilares.

La N.P.T se administrará por vía central con los cuidados que aplicamos en el protocolo “bacteriemia 0”.

**4. Eliminación.**

Se impone el sondaje vesical por:

- La imposibilidad de expresar el deseo de micción.
- La necesidad de controlar la diuresis

El control del ritmo de eliminación intestinal; ya que es frecuente la aparición de estreñimiento en los pacientes encamados. En el turno de noche se anotará para enema si llevan más de tres días sin hacer deposición. También pueden aparecer diarreas habrá que aplicar el protocolo de N.E.

**¡CUANDO SE DISPARA UNA ALARMA LO PRIMERO ES OBSERVAR AL PACIENTE!**

**¡DEBE TENERSE SIEMPRE A MANO UN AMBÚ!**

### **C) CUBRIR LAS NECESIDADES BÁSICAS.**

- Planificar cuidados integrales que logren el mayor bienestar biopsicosocial.
- Prevenir posibles complicaciones.
- Si se produce la muerte , que sea de forma digna.

#### **1. Protección de piel y mucosas.**

- Baño diario: observando las zonas de presión y posibles lesiones cutáneas.
- Cambio de ropa de cama a demanda de su necesidad, vigilando que no queden arrugas.
- Higiene específica de la boca con solución antiséptica c/6h. Con clorexidina al 0,12 %. Realizando una aspiración cuidadosa, limpieza de lengua, dientes y encías con torundas o cepillos desechables e irrigaciones bucales para prevenir infecciones orofaríngeas o gástricas.
- Prevenir úlceras labiales variando cada día el apoyo del tubo O.T. Aplicando vaselina y manteniendo la venda de fijación siempre limpia y seca.
- Cuidado de los ojos.
- Lavarlos c/ 6 h. con S.F. Y secar con gasa estéril, una para cada ojo.
- Instilar con lágrimas artificiales o poner lubricantes, si fuera necesario pomada antiedema.
- Mantenerlos cerrados en pacientes sedados, ocluyéndolos si es preciso.
- Prevención de escaras por decúbito:
  - Colchón antiescaras
  - Hidratación de la piel, aplicar ácidos grasos esenciales.

**5. Reposo y sueño.**

Favorecer el sueño, evitando la luz directa y los ruidos innecesarios.

Practicar una buena aspiración de secreciones antes del reposo nocturno.

Contribuir al bienestar físico y psíquico: higiene adecuada, temperatura corporal agradable y apoyo psicológico.

**D) SUPRIMIR O REDUCIR LA ANSIEDAD**

Antes de proceder a la intubación si es posible, explicarle el porqué del procedimiento.

El paciente consciente puede tener sentimientos de indefensión, soledad por la lejanía de su familia, sufrimiento físico por técnicas y exploraciones agresivas, interrupciones de sueño, desorientación temporoespacial.

Todos estos factores pueden generar cuadros de ansiedad y para prevenirla en el periodo de destete, conviene:

- facilitar la comunicación verbal y no verbal con abecedarios, signos...
- insistir que con el tubo orotraqueal no articulen palabras porque se le puede producir irritación y edema faríngeo que les dificulte el habla y la deglución posterior
- potenciar las visitas y el contacto físico con sus familiares
- valorar el nivel de dolor, ansiedad, u conciencia para adaptarle las pautas adecuadas de analgesia y apoyo psicológico.
- evitar comentarios y decisiones técnicas cerca de paciente.
- proporcionar a los pacientes una orientación temporo-espacial.

## P3.1 ASPIRACIÓN DE SECRECIONES POR TRAQUEOSTOMÍA

Paloma López Casterad (Coord.), Mercedes Garcés Ceresuela (Enf.), Sergio Uriol Royo (Enf.), Irene García Salamanca (Aux. Enf.)

### OBJETIVO

Mantener la permeabilidad de las vías aéreas extrayendo las secreciones bronquiales mediante sonda de aspiración para garantizar una correcta ventilación.  
Evitar la obstrucción de la cánula de traqueostomía y la infección respiratoria.

### PERSONAL

Enfermero/a y Auxiliar de Enfermería.

### PRECAUCIONES PREVIAS A TOMAR

- Valore la gama normal de constantes vitales del paciente.
- La aspiración puede exacerbar una hipertensión intracranal o una hipertensión arterial grave.
- Pruebe todo el equipo de aspiración antes de su utilización. Asegúrese de que la bomba de aspiración mantiene una presión negativa adecuada (**Bebés**: 60-80 mmHg, **Niños**: 100-120 mmHg, **Adultos**: 120-150 mmHg) y disponga de sondas de aspiración suficientes cerca del paciente.
- La introducción de la sonda en la vía aérea puede estimular los receptores vagales, capaces de desencadenar arritmias. Para prevenirlo administre oxígeno.

### MATERIAL NECESARIO

- Aspirador con tubos conectores (tubo bulbo) y contenedor de recogida.
- Manómetro.
- Conexión.
- Sondas de aspiración de calibre adecuado:
  - Bebés hasta 18 meses: 6-8 Fr.
  - Niños de 18 a 24 meses: 8-10 Fr.
  - De 2 a 7 años: 10-12 Fr.
  - De 7 a 12 años: 12-14 Fr.
  - Adultos: 12-16 Fr.
- El calibre de la sonda será 1/3 inferior al de la cánula. Sin embargo, la sonda deberá ser suficientemente ancha para eliminar rápida y eficazmente las secreciones. Si con una sonda de menor calibre se tarda más tiempo en eliminar las secreciones, probablemente es menos eficaz y seguro para el paciente.
- Guantes no estériles de protección y/o examen.
- Guantes estériles de exploración y curas.
- Celulosa.
- Gasas.
- Compresas.
- Solución de suero fisiológico 100 c.c. con dos ampollas de Mucofluid (Si está prescrito).
- Jeringa de 2 c.c. con aguja.
- Recipiente estéril con solución salina para lavar la sonda de aspiración.
- Lubricante hidrosoluble.
- Bolsa para depositar material usado.
- Equipo de oxigenoterapia.

## EJECUCIÓN

- Lávese las manos.
- Si el paciente está consciente, explíquele la técnica, indicándole que puede producirse tos, pero que ello ayudará a eliminar secreciones.
- Coloque al paciente, si está consciente, en posición de Fowler o semi-Fowler.
- Encienda el aspirador y ajuste el manómetro del aspirador a la presión adecuada.
- Preoxigene, si está indicado, con FiO<sub>2</sub> a 11. (lo cual disminuye las atelectasias derivadas de la presión de aspiración negativa y compensa el volumen perdido durante la aspiración).
- Abra el envoltorio de la sonda de aspiración y conéctela al tubo bulbo.
- Mantenga estéril la sonda de aspiración. No permita que toque ninguna superficie no estéril.
- Colóquese los guantes estériles (o bien guante estéril en la mano que maneja la sonda y guante limpio en la otra).
- Recoja la sonda y compruebe que el equipo funciona adecuadamente aspirando una pequeña cantidad del suero (lo cual sirve, además para lubricar la punta). Lubrique si es necesario.
- Inserte la sonda con suavidad, pero con rapidez, sin aspirar y hasta encontrar una resistencia o hasta que el paciente tosa. Retírela entonces 1-2 cm.
- Inicie la aspiración intermitente tapando y liberando el orificio de la sonda. Retire rápidamente la sonda haciéndola girar. El tiempo real de aspiración no debe superar los 10- 15 segundos.
- Repita la técnica de aspiración las veces que precise el paciente.
- Lave el circuito después de cada aspiración
- Estimule que el paciente tosa. Vigile la aparición de distrés respiratorio (en cuyo caso retire inmediatamente la sonda y aplique oxígeno adicional, si es necesario).
- Si el moco es muy espeso instile solución fluidificante: 2cc. gota a gota. Deje que haga efecto e invite al paciente a toser y aspire.
- Deje descansar al paciente al menos durante 1 minuto entre aspiraciones.
- Limpie la sonda y el tubo bulbo de conexión con suero salino. Utilice aspiración continua.
- Desconecte la sonda de aspiración del tubo de aspiración, enróllela alrededor del guante estéril y dele la vuelta al guante antes de tirarla en la bolsa, quítese el otro guante y desconecte el dispositivo de aspiración.
- Recoja y deseche el material utilizado.
- Lávese las manos.
- Anote en los registros de enfermería el procedimiento realizado, cantidad, color, aspecto y consistencia de las secreciones y si ha expulsado algún tapón, así como cualquier incidencia.

## OBSERVACIONES

- La frecuencia de aspiraciones dependerá de las necesidades del paciente. Síntomas indicativos de ello son: sonidos respiratorios de gorgoteo,

secreciones visibles, presencia de tapones de moco o coágulos de sangre (estridor respiratorio), aumento de la presión inspiratoria en caso de ventilación mecánica.

- Utilice una sonda nueva cada vez que tenga que aspirar.
- Compruebe que la vía esté permeable poniendo la mano delante de la cánula. Pregunte al paciente si respira mejor y si ha disminuido la congestión.
- Fluidifique las secreciones con la solución cada dos horas. No más de 2 c.c. de vez.
- La piel se protegerá de la cánula con apósito tipo Allevyn® para mantener la zona seca.
- Mantenga el ambiente húmedo.

## DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA

- Limpieza ineficaz de las vías aéreas.
- Riesgo de aspiración.
- Riesgo de infección.

## BIBLIOGRAFÍA:

- J. ESTEVE/J. MITJANS (2000). Enfermería. Técnicas clínicas. Mc. Graw-Hill. Madrid. Interamericana.
- LUIS, M.T.(coord..) (2002). Los diagnósticos enfermeros: revisión crítica y guía práctica. Masson. Barcelona.
- Manual de Procedimientos de Enfermería. Servicio Navarro de Salud. Hospital de Navarra. 2000.
- Manual de Procedimientos Generales de Enfermería. Complejo Hospitalario San Millán y San Pedro de Logroño. 1999.
- MANZANO GONZÁLEZ, M (ed.)(2000) Manual de Procedimientos de Enfermería. Hospital General Universitario de Murcia. Universidad de Murcia.
- PERRY-POTTER (1999) Enfermería Clínica: Técnicas y Procedimientos. Harcourt Brace. Madrid.