

# 41 EVOLUCIÓ DE PACIENTS AMB MALALTIA DE STEINERT I VENTILACIÓ MECÀNICA DOMICILIÀRIA

**Autors:** Aso S, Navarro C, Prats E, Farrero E, Casolivé V, Escarrabill J.

**Institució:** Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat.

## OBJECTIUS

Analitzar l'evolució dels pacients amb malaltia de Steinert (MS) i ventilació mecànica domiciliària (VMD).

## MATERIALS I MÈTODES

Estudi retrospectiu en pacients amb MS que iniciaren VMD entre 1994 i 2006. Variables estudiades: funció pulmonar i gasometria prèvia a VMD, comorbiditat i evolució gasomètrica. Comparació del percentatge d'abandonament i supervivència entre pacients amb MS i la resta de pacients amb malalties neuromusculars no ELA (MNM) del nostre centre (Eur Respir J. 2004;24:544s) mitjançant la prova de Chi quadrat i la de Kaplan-Meir, respectivament.

## RESULTATS

Trenta-quatre pacients, 19 homes (56%), mitjana d'edat del diagnòstic  $34 \pm 13$  anys i d'inici de ventilació de  $47 \pm 8$  anys. Comorbiditat: 22% marcapassos, 17% cataractes i 16% diabetis. L'inici de VMD va ser en situació estable en el 70 % dels casos. El 94% dels pacients realitzava la ventilació de forma no invasiva.

Evolució dels paràmetres gasomètrics:

	Basal	Amb VM	Control 1 any (basal)	Control 5 anys (basal)	p
PaO <sub>2</sub>	61,97 ± 10,77	74,34 ± 10,14	71,65 ± 9,87	72,47 ± 9,17	(*)
PaCO <sub>2</sub>	54,90 ± 8,14	38,93 ± 5,35	48,78 ± 5,46	46,15 ± 5,52	(*)
N	33	32	23	19	(*)

(\*) Les comparacions entre la gasometria basal i amb ventilació mecànica i entre la gasometria basal i el seguiment van ser significatives ( $p < 0,005$ ).

El 38% dels casos presentava un mal compliment del tractament. La freqüència d'abandonament va ser del 22% en l'MS i del 6 % en el grup d'MNM ( $p = 0,036$ ). La probabilitat de supervivència als 5 anys de l'inici de la ventilació va ser del 70%, sense haver trobat diferències significatives comparant-la amb el grup MNM.

## CONCLUSIONS

La VMD en pacients diagnosticats d'MS produeix una millora de l'intercanvi de gasos tant a l'inici del tractament com durant el seguiment. La baixa adhesió i el mal compliment del tractament dificulten el control d'aquests pacients.