Festa V. AJRPT. 2026;8(1):p39-45
http://www.ajrpt.com
DOI: https://doi.org/10.58172/ajrpt.v8i1.402

AJRPT
ARGENTINIAN JOURNAL OF RESPIRATORY AND PHYSICAL THERAPY

REPORTE DE CASO

# Extubación de una paciente con atrofia muscular espinal tipo 1 en un hospital público de la provincia de Córdoba: reporte de un caso

## *[Extubation of a patient with spinal muscular atrophy type 1 in a public hospital in the province of Córdoba: a case report]*

Valeria Festa[1*], María Azul García[2], Gisela Liliana Pereyra[1], Diego Guillermo Rodriguez Schultz[1]

**Resumen**

**Introducción:** En niños/as con atrofia muscular espinal (AME) tipo 1, solo un pequeño porcentaje de las extubaciones convencionales es exitoso. Los protocolos específicos para esta población son escasos y aún más limitados aquellos que han demostrado resultados favorables. El objetivo de este estudio es describir un caso de extubación exitosa de una paciente con AME tipo 1 atendida en un hospital público de la provincia de Córdoba.

**Presentación del caso:** Una niña de dos meses de edad con diagnóstico de AME tipo 1A sin tratamiento modificador ingresó a la unidad de cuidados intensivos pediátricos por insuficiencia respiratoria aguda y requirió ventilación mecánica invasiva. Se aplicó asistencia mecánica de la tos cada 2–3 horas y reclutamiento de volumen pulmonar con bolsa de resucitación manual. No se realizó prueba de ventilación espontánea antes de la extubación, la cual se logró con éxito al tercer día con soporte ventilatorio no invasivo electivo posextubación.

**Conclusión:** Se describió el proceso de extubación de una paciente con AME tipo 1. La implementación del soporte ventilatorio no invasivo en combinación con técnicas de facilitación de la tos antes y después de la extubación resultó fundamental para lograr un desenlace exitoso.

**Palabras clave:** enfermedades neuromusculares; atrofia muscular espinal; respiración artificial; ventilación no invasiva; terapia respiratoria; pediatría.

* **Correspondencia:** valefesta1988@gmail.com

[1] Hospital de Niños de la Santísima Trinidad, Córdoba, Argentina.
[2] Universidad Nacional de Córdoba (UNC), Córdoba, Argentina.

## Abstract

**Introduction:** In children with spinal muscular atrophy (SMA) type 1, only a small percentage of conventional extubations are successful. Specific protocols for this population are scarce, and even fewer have shown favorable outcomes. The objective of this study is to report a case of successful extubation in a patient with SMA type 1 treated in a public hospital in the province of Córdoba.

**Case presentation:** A two-month-old girl diagnosed with SMA type 1A without disease-modifying treatment was admitted to the pediatric intensive care unit due to acute respiratory failure and required invasive mechanical ventilation. Mechanical cough assistance was administered every 2–3 hours, together with lung volume recruitment using a manual resuscitation bag. No spontaneous breathing trial was performed prior to extubation. Extubation was successfully achieved on day 3, with elective post-extubation noninvasive ventilatory support.

**Conclusion:** The extubation process of a patient with SMA type 1 was described. The implementation of noninvasive ventilatory support combined with cough facilitation techniques before and after extubation was essential to achieve a successful outcome.

**Keywords:** neuromuscular diseases; spinal muscular atrophy; artificial respiration; noninvasive ventilation; respiratory therapy; pediatrics.

## Introducción

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad autosómica recesiva de origen genético caracterizada por una degeneración progresiva de las motoneuronas espinales y bulbares, que causa debilidad y atrofia muscular generalizada.[1] En la AME tipo 1, la supervivencia es inferior a dos años en el 68 % de los casos e inferior a cuatro en el 82 %.[1] Tres terapias modificadoras —nusinersen, risdiplam y onasemnogene— han demostrado mejorar la morbimortalidad y modificar la historia natural de la enfermedad.[2]

A pesar de los nuevos tratamientos disponibles, la debilidad muscular respiratoria predispone a los pacientes con AME tipo 1 a episodios de insuficiencia respiratoria durante las intercurrencias infecciosas y puede requerir intubación orotraqueal.[3] La desvinculación de la ventilación mecánica invasiva (VMI) es un proceso complejo que debe realizarse oportunamente, ya que los fracasos de extubación aumentan significativamente la morbilidad y mortalidad.[4,5] La extubación en niños/as con AME tipo 1 representa un desafío debido a la escasez de protocolos de extubación específicos para la AME y a la aún menor disponibilidad de aquellos con resultados favorables. Esto frecuentemente conduce, tras uno o más intentos fallidos, a la indicación de traqueostomía y a la instauración de ventilación mecánica prolongada. En la mayoría de los pacientes con AME tipo 1, la traqueostomía se asocia con la pérdida inmediata y definitiva de la capacidad de respiración autónoma fuera del ventilador y con dependencia total de la ventilación mecánica.[6,7] En este sentido, lograr una extubación exitosa resulta fundamental para evitar la progresión hacia este escenario.

Al mismo tiempo, se han descripto diversas estrategias que pueden contribuir a prevenir la reintubación en pacientes con AME tipo 1 que han sido extubados. Entre ellas se destaca la implementación del soporte ventilatorio no invasivo (SVN) en combinación con técnicas de facilitación de la tos. Este abordaje integral incluye el SVN, modalidad de ventilación mecánica que utiliza interfaces no invasivas (mascarillas o pieza bucal) mediante una programación destinada a proporcionar soporte completo a la bomba muscular respiratoria, incluso en pacientes con volúmenes pulmonares muy disminuidos. Dicho soporte permite el descanso de la musculatura ventilatoria cuando existe debilidad y/o fatigabilidad aumentada. Se utiliza un alto gradiente de presión (>15 $cmH_2O$) y una presión positiva al final de la espiración (PEEP, por sus siglas en inglés) idealmente de 0 $cmH_2O$. El fundamento principal de aplicar una PEEP de 0 $cmH_2O$ es favorecer la generación de gradientes de presión adecuados sin necesidad de incrementar de manera excesiva las presiones inspiratorias positivas. Esto permite una expansión torácica completa y evita presiones positivas sostenidas elevadas que pueden impactar negativamente en la hemodinamia del paciente. Además, reduce la sialorrea, las fugas no intencionales y los microgatillados.[7]

Asimismo, el abordaje incluye el reclutamiento de volumen pulmonar (RVP) mediante bolsa de resucita-

ción manual, válvula unidireccional y mascarilla inflable para prevenir atelectasias (ATL), facilitar la eliminación de secreciones y mejorar la distensibilidad toracopulmonar. También incluye la asistencia mecánica de la tos (AMT), con presiones mayores de +50/-50 $cmH_2O$ cuando existe vía aérea artificial y de hasta +50/-50 $cmH_2O$ en vía aérea natural para optimizar la eliminación de secreciones y prevenir complicaciones respiratorias.[3]

En nuestro país, únicamente se han documentado dos casos en los que se implementó un protocolo de extubación en pacientes con AME tipo 1. El primero presentó una evolución desfavorable y requirió la realización de una traqueostomía.[5] El segundo caso correspondió a una niña con AME tipo 1 que tenía acceso a tratamiento con nusinersen y mostró una evolución favorable, con desvinculación de la VMI y sin necesidad de traqueostomía.[8] El presente estudio tiene como objetivo describir un caso exitoso de extubación de una paciente con AME tipo 1, sin acceso a las terapias modificadoras de la enfermedad, atendida en el Hospital de Niños de la Santísima Trinidad de Córdoba, Argentina.

## Presentación del caso

El acceso y uso de los registros fue autorizado por el Comité de Investigación del Hospital de Niños de la Santísima Trinidad de Córdoba, Argentina (Protocolo n° 33/25; fecha de aprobación: 8/8/2025). El presente reporte de caso se elaboró de acuerdo con los lineamientos de la guía CARE (acrónimo de reporte de casos en inglés) (**Material Complementario 1**).[9]

Ingresó una niña de 2 meses de edad que a los 25 días de vida presentó una infección respiratoria aguda baja con requerimiento de hospitalización durante tres semanas en un hospital neonatal. Durante la internación, ante la evidencia de hipotonía generalizada, se inició un protocolo diagnóstico para enfermedades genéticas. El estudio genético confirmó el diagnóstico de AME tipo 1A, sin cuantificación de copias génicas ni tratamiento modificador iniciado.

Egresó del hospital neonatal y, a las 48 horas del alta, presentó dificultad respiratoria con tiraje generalizado, taquicardia de 190 latidos por minuto, taquipnea con una frecuencia respiratoria de 50 respiraciones por minuto, saturación de oxígeno del 92 % en aire ambiente e incapacidad para alimentarse. Realizó consulta en la guardia central del Hospital de Niños de la Santísima Trinidad de Córdoba, Argentina. Debido al cuadro de dificultad respiratoria, se decidió su ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) el 12/06/2025 (**Figura 1**).

Se intentó la adaptación a SVN con ventilador mecánico microprocesado mediante interfaz *total-face*, con presión de soporte de 12 $cmH_2O$ y PEEP de 5 $cmH_2O$. Sin embargo, el intento resultó fallido debido a una mala tolerancia al soporte, asociada con taquicardia (200 latidos por minuto), taquipnea (80 respiraciones por minuto) y dificultad para canalizar accesos venosos.

Ante este cuadro, por decisión del equipo médico tratante, se procedió a realizar la intubación orotraqueal con tubo endotraqueal (TET) de 3,5 mm sin balón y se conectó a la paciente a VMI mediante un ventilador mecánico microprocesado en modalidad de ventilación mandatoria continua controlada por presión. Se constató una fuga > 10 % y sedación superficial, lo que impidió el monitoreo de la mecánica respiratoria. La paciente no disponía de una vía arterial, lo que además imposibilitó la valoración del intercambio gaseoso mediante el índice de oxigenación y/o la relación $PaO_2/FiO_2$.[10,11] No se aislaron gérmenes en las muestras de secreciones.

La radiografía posintubación reveló una ATL en el vértice derecho sin compromiso gasométrico. Se optimizó la higiene bronquial mediante ciclos de 10 a 15 hiperinsuflaciones con bolsa de resucitación y AMT cada 2 horas, alternados según la disponibilidad del equipo.[12] La ATL remitió completamente al día 2.

Tras resolverse la ATL, se mantuvo la AMT cada 2 horas, con excepción del descanso nocturno (6 horas) para prevenir trastornos del sueño.[13] Se complementó con RVP y asistencia manual.[1] En cuanto al soporte postural, se utilizó decúbito dorsal plano (180°) para optimizar la función diafragmática y una faja abdominal para reducir la respiración paradojal.[12,14]

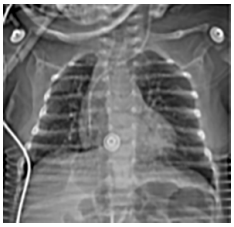
A los 3 días, ante la estabilidad clínica (afebril, normocapnia, $SatO_2$ > 95, $FiO_2$ al 21 %, mejoría radiográfica y ausencia de medicación depresora del sistema nervioso central), se decidió la extubación sin prueba de ventilación espontánea (PVE). Se inició SVN electivo mediante ventilador microprocesado e interfaz *total-face*.[15,16,17] La paciente toleró adecuadamente la interfaz sin lesiones por presión ni eventos adversos. La sialorrea fue escasa y drenó por gravedad sin complicaciones asociadas.

Además, una vez extubada, se continuó con RVP y AMT —alternando los modos automático y manual— con mascarilla orofacial. En el modo manual, se ajustaron los tiempos inspiratorios y espiratorios en función de los parámetros fisiológicos correspondientes a la edad de la niña.[15,16]

**Día 1**
**SV-IF:** VMI; TET 3,5 mm
**Parámetros:** PS 14 $cmH_2O$; PEEP 2 $cmH_2O$; Ti 0,55 seg; FR 30; $FIO_2$ de 21 %.
**AMT:** PI +60 $cmH_2O$; PE -60 $cmH_2O$; Ti 0,6 seg; Te 0,4 seg; pausa de 2 seg por 5 ciclos/1 hora*
**RVP:** pasivo. Con bolsa de resucitación manual, 10 a 15 insuflaciones, cada 2 horas.
**Gasometría:** pH 7,41; $PCO_2$ 32 mmHg; $PO_2$ 56 mmHg; $HCO_3$ 20 mmol/L; EB –3,7
**Sedoanalgesia:** fentanilo 2 µg/kg/h
**Control RX:**

**Día 3**
**SV-IF:** SVN; *Total-face*
**Parámetros:** PS 14 $cmH_2O$; PEEP 3 $cmH_2O$;Ti mín 0,5; Ti máx 0,6 seg; FR 30; $FIO_2$ de 21 %
**AMT:** PI +30/40 $cmH_2O$; PE –30/40 $cmH_2O$; Ti 0,6 seg; Te 0,4 seg; pausa de 2 segundos por 5 ciclos/2 horas*
**RVP:** pasivo. Con bolsa de resucitación manual, 10 a 15 insuflaciones, cada 3 horas
**Gasometría:** pH 7,38; $PCO_2$ 27 mmHg; $PO_2$ 52 mmHg; $HCO_3$ 20 mmol/L; EB –2,4
**Sedoanalgesia:** dexmedetomidina 0,3 µg/kg/h
**Control RX:**

**Día 6**
**SV-IF:** SVN; nasal
**Parámetros:** PS 14 $cmH_2O$; PEEP 3 $cmH_2O$; Ti mín 0,5; Ti máx 0,6 seg; FR 30; $FIO_2$ de 21 %.
**AMT:** PI +30/40 $cmH_2O$; PE –30/40 $cmH_2O$; Ti 0,6 seg; Te 0,4 seg; pausa de 2 segundos por 5 ciclos/2 horas*
**RVP:** pasivo. Con bolsa de resucitación manual, 10 a 15 insuflaciones, 3 veces al día.
**Gasometría:** pH 7,39; $PCO_2$ 36 mmHg; $PO_2$ 59; $HCO_3$ 21 mmol/L; EB –3,4
**Sedoanalgesia:** sin requerimientos
**Control RX:**



**Día 7**
**SV-IF:** SVN; nasal
**Parámetros:** PS 12 $cmH_2O$; PEEP 3 $cmH_2O$; Ti mín 0,5; Ti máx 0,6 seg; FR 30; $FIO_2$ de 21 %
**AMT:** PI +30/40 $cmH_2O$; PE –30/40 $cmH_2O$; Ti 0,6 seg; Te 0,4 seg; pausa de 2 segundos 5 ciclos/2 horas*
**RVP:** pasivo. Con bolsa de resucitación manual, 10 a 15 insuflaciones, 3 veces al día
**Gasometría:** pH 7,40; $PCO_2$ 32 mmHg; $PO_2$ 52; $HCO_3$ 19 mmol/L; EB –4
**Sedoanalgesia:** sin requerimientos
**Control RX:**

**Día 9**
**SV-IF:** SVN / VE; nasal / AA
**Parámetros:** PS 12 $cmH_2O$; PEEP 3 $cmH_2O$; Ti mín 0,5; Ti máx 0,6 seg; FR 30; $FIO_2$ de 21 %.
**AMT:** PI +30/40 $cmH_2O$; PE –30/40 $cmH_2O$; Ti 0,6 seg; Te 0,4 seg; pausa de 2 segundos por 5 ciclos/2 horas*
**RVP:** pasivo. Con bolsa de resucitación manual, 10 a 15 insuflaciones, 3 veces al día
**Gasometría:** sin datos disponibles
**Sedoanalgesia:** sin requerimientos
**Control RX:**

**Figura 1.** Línea de tiempo.
Día 1 (12/06/2025): Ingreso a la UCIP e inicio de la VMI. Día 3 (15/06/2025: extubación, colocación de SVN electivo, con interfaz tipo *total-face*. Día 6 (18/06/25): continúa en SVN, se realiza cambio de interfaz, de *total-face* a nasal. Día 9 (21/06/25): comienza con breves períodos de ventilación espontánea a AA. Se muestran los parámetros configurados en los ventiladores mecánicos y en el dispositivo de AMT, técnica utilizada para el RVP, así como los valores obtenidos en los controles gasométricos y radiográficos y los requerimientos de sedoanalgesia.
* A excepción de las horas de descanso nocturnas (aproximadamente 6 horas), para evitar el desarrollo de trastornos respiratorios durante el sueño.

**SV:** soporte ventilatorio; **IF:** interfaz; **VMI:** ventilación mecánica invasiva; **TET:** tubo endotraqueal; **mm:** milímetros; **PS:** presión de soporte; **$cmH_2O$:** centímetros de agua; **PEEP:** siglas en inglés de presión espiratoria positiva al final de la espiración; **Ti:** tiempo inspiratorio; **seg:** segundos; **FR:** frecuencia respiratoria; **$FIO_2$:** fracción inspirada de oxígeno; **AMT:** asistencia mecánica de la tos; **PI:** presión de insuflación; **PE:** presión de exsuflación; **Te:** tiempo espiratorio; **RVP:** reclutamiento de volumen pulmonar; **$PCO_2$:** presión arterial de dióxido de carbono; **mmHg:** milímetros de mercurio; **$PO_2$:** presión arterial de oxígeno; **$HCO_3$:** bicarbonato; **mmol:** milimoles; **L:** litros; **EB:** exceso de base; **µg:** microgramo; **kg:** kilogramo; **h:** hora; **RX:** radiografía; **SVN:** soporte ventilatorio no invasivo; **Ti mín:** tiempo inspiratorio mínimo; **Ti máx:** tiempo inspiratorio máximo; **VE:** ventilación espontánea; **AA:** aire ambiente; **UCIP:** unidad de cuidados intensivos pediátricos.

A los 6 días, tras confirmar buena ventilación radiográfica y gasometría capilar estable, se reemplazó la interfaz *total-face* por una nasal.[13] A los 7 días, ante la evolución favorable y un volumen corriente de 10-12 ml/kg, se redujo la presión de soporte en dos puntos.[16]

A los 9 días, se iniciaron períodos de ventilación espontánea para evaluar la autonomía sin oxígeno suplementario.[12] Mediante monitoreo continuo al pie de cama, se constataron signos vitales estables y dinámica ventilatoria adecuada para la edad durante las desconexiones.

A los 19 días desde su ingreso, la niña toleró 8 horas de desconexión de la presión positiva sin requerimiento de oxígeno adicional.

A los 30 días de internación, la niña continuaba —hasta el momento de la realización de este reporte— siendo asistida mediante SVN y facilitación de la tos. Habiendo logrado una extubación exitosa y con períodos de desconexión de las presiones positivas, aún contaba con la posibilidad de acceder a alguna de las medicaciones modificadoras de la enfermedad.[1]

## Discusión

Se describió la evolución favorable y extubación exitosa de una paciente con AME tipo 1 sin tratamiento modificador en un hospital público de Córdoba, lo que aporta información valiosa para futuras intervenciones en esta población poco documentada.

Nuestra paciente ingresó a nuestro hospital 48 horas después del alta neonatal. El fallo ventilatorio agudo, secundario a infecciones respiratorias con o sin ATL o neumonía, constituye la principal causa de ingreso en la UCIP en pacientes con enfermedades neuromusculares.[16,18]

En estas enfermedades, y específicamente en la AME, la escasa literatura sobre protocolos de extubación eleva el riesgo de fracaso del procedimiento. Ante intentos fallidos recurrentes, la traqueostomía suele ser una conducta recurrente.[7]

En nuestro caso se siguieron los protocolos de Bach et al.[6,18,19] y Huerta et al.[16], los cuales han demostrado un porcentaje de éxito de entre 80 % y 85 %. Además, se omitió la PVE previo a la extubación, ya que resulta deletérea en pacientes con AME y conduce a una fatiga innecesaria de la bomba muscular ventilatoria antes de un proceso crítico como la extubación.

Un caso reportado en otro hospital público de nuestro país describió el proceso de extubación en un niño con AME tipo 1, en el cual se utilizó como requisito previo el éxito en la PVE. Si bien inicialmente se logró extubar al paciente, días después fue necesaria la reintubación. Un segundo intento de extubación también resultó fallido, lo que condujo finalmente a la indicación de traqueostomía.[5]

Otro estudio reportó la desvinculación de la VMI en una paciente con AME tipo 1 de 17 meses de edad. En este caso, se utilizó como requisito previo a la extubación la realización de períodos de ventilación espontánea en modo ventilación con presión de soporte durante cinco días, lo que permitió una extubación exitosa al día 8 sin necesidad de traqueostomía. La paciente requirió SVN únicamente durante las horas de sueño y presentó ventilación espontánea durante el día. Cabe destacar que la niña había recibido nusinersen en un total de seis aplicaciones.[8]

Por otro lado, tanto Bach et al.[6,15,18,19] como Al-Subu et al.[20] sugieren realizar AMT con presiones adecuadas (de al menos +50/-50 cm $H_2O$) para despejar las vías aéreas antes y después del retiro del TET, además de utilizar SVN inmediatamente después de la extubación.

En cuanto al manejo de las ATL, la insuflación mecánica (60–70 cm$H_2O$) cada 2 horas a través de vía aérea artificial despeja las secreciones, normaliza la saturación y resuelve la patología pulmonar, lo cual optimiza las condiciones para la extubación.[16,18] Un estudio previo en nuestro país[21] reportó la resolución de una ATL masiva del pulmón izquierdo en un paciente con AME tipo 2 mediante posicionamiento adecuado, intensificación de la terapia de higiene bronquial y optimización del SVN. Como estrategia invasiva, se realizó fibrobroncoscopia con intubación e instilación de dornasa alfa, combinada con ventilación percusiva intrapulmonar sincronizada con la ventilación mecánica. Como parte de la terapia de higiene bronquial, Ansourian[21] aplicó AMT dos veces al día, con presión de insuflación de +30 cm$H_2O$ y de exsuflación de -40 cm$H_2O$, complementada con asistencia manual de la tos.

Por último, en nuestro caso optamos inicialmente por una interfaz *total-face* para minimizar el riesgo de fallo ventilatorio e hipoventilación nocturna, dada su comodidad y mejor control de fugas en pediatría.[22,23] Posteriormente, se realizó la transición a una interfaz nasal, la cual ofrece mayor tolerancia (menor claustrofobia), facilita la alimentación y el habla y reduce el riesgo de lesiones por presión.[12,18]

Entre las principales limitaciones de este estudio se destacan aspectos vinculados con la toma de decisiones terapéuticas y el momento de implementación de de-

terminadas estrategias ventilatorias. En primer lugar, no fue posible adaptar, desde el ingreso de la paciente en la UCIP, un SVN con parámetros óptimos de presión ni aplicar la AMT, a pesar de ser intervenciones ampliamente recomendadas como parte del manejo inicial en esta población.[7,12,15,16] Esta omisión representa una limitación relevante, dado que la aplicación temprana de ambas estrategias podría haber favorecido una mejor expansión pulmonar y, potencialmente, evitado la necesidad de intubación. Además, como se mencionó, no fue posible lograr la diferencia de presión sugerida por Bach et al. (> 15 $cmH_2O$), cuyos valores se han incrementado progresivamente a lo largo de más de tres décadas de experiencia clínica y alcanzan actualmente los 18 $cmH_2O$.[18]

Por último, no fue posible realizar una medición objetiva de la capacidad vital al llanto, parámetro que permite una subclasificación más precisa dentro del tipo 1 de la AME —en 1a, 1b o 1c— según el grado de compromiso respiratorio.[24] Esta limitación se debió a la falta de disponibilidad de un medidor de capacidad vital en nuestro nosocomio, lo que impidió determinar con exactitud el subtipo clínico de la paciente mediante este método.

Una de las principales fortalezas del estudio fue el abordaje interdisciplinario y consensuado entre los distintos equipos involucrados en la UCIP de un hospital público, el cual resultó clave para lograr una extubación exitosa y su posterior reporte.

## Conclusión

Se describió la extubación exitosa de una paciente con AME tipo 1 sin tratamiento modificador. La clave del desenlace fue la implementación de SVN, las técnicas de facilitación de la tos antes y después de la extubación y la omisión de la PVE, medidas adoptadas por un equipo interdisciplinario entrenado en manejo de enfermedades neuromusculares.

**Agradecimientos**
A los servicios de Kinesiología Respiratoria y Terapia Intensiva Pediátrica del Hospital de Niños de la Santísima Trinidad por su aporte significativo para la realización de este trabajo.

Para obtener el material complementario de este estudio enviar un correo electrónico a **info@ajrpt.com**

**Fuente de financiamiento**
Sin financiamiento.

**Conflicto de intereses**
Las autoras y los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

**Contribución de las autoras y los autores**
Conceptualización, curación de datos, investigación: VF, MAG, GLP, DGRS; metodología: VF, MAG; administración del proyecto, recursos: VF, MAG, GLP, DGRS; software: VF, MAG; supervisión: GLP, DGRS; validación, visualización: VF, MAG, GLP, DGRS; redacción – borrador original: VF, MAG; redacción – revisión y edición: VF, MAG, GLP, DGRS.

**Recibido:** 22 de agosto de 2025. **Aceptado:** 22 de febrero de 2026.

**Editor responsable**
Pablo Dolce

**Referencias**

1. Ministerio de Salud y Desarrollo Social de la República Argentina. Consenso sobre Diagnóstico y Tratamiento de la Atrofia Muscular Espinal [Internet]. Mayo 2019. [Citado 08/07/2025]. Disponible en: https://www.argentina.gob.ar/sites/default/files/infoleg/res3041-331664.pdf
2. Suárez B, Jofré J, Castiglioni C. Atrofia muscular espinal. Rev Chil Psiquiatr Neurol Infanc Adolesc (Impr). 2024:48–61.
3. Huerta Armijo A, Valdebenito Parra C, Aros Aranguiz S, Prado Atalgic F. Nuevos paradigmas en atrofia muscular espinal de presentación temprana: siempre es bueno recordar. Neumol Pediatr. 2024;19(1):11-6. doi: 10.51451/np.v19i1.576
4. Abu-Sultaneh S, Iyer NP, Fernández A, Gaies M, González-Dambrauskas S, Hotz JC, et al. Executive Summary: International Clinical Practice Guidelines for Pediatric Ventilator Liberation, A Pediatric Acute Lung Injury and Sepsis Investigators (PALISI) Network Document. Am J Respir Crit Care Med. 2023;207(1):17-28. doi: 10.1164/rccm.202204-0795SO
5. Canzobre MT, Simonassi JI. Implementación de un protocolo de destete de la ventilación mecánica en un niño con atrofia muscular espinal tipo 1. Reporte de un caso. AJRPT. 2020;2(3):27-31. doi: 10.58172/ajrpt.v2i3.107
6. Bach JR, Baird JS, Plosky D, Navado J, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes. Pediatr Pulmonol. 2002;34(1):16-22. doi: 10.1002/ppul.10110
7. Huerta Armijo A, Valdebenito C, Manresa A, Prado F. Extubación de pacientes con atrofia muscular espinal tipo 1. Revisión bibliográfica. Arch Pediatr Urug. 2024;95(2):e902. doi: 10.31134/AP.95.2.20
8. Pauni M, Mazzuz C, Agosta G. Survival without permanent respiratory support in a patient with SMA type 1 treated with nusinersen. J Rare Dis Res Treat. 2023;8(1):9–12.
9. Gagnier JJ, Kienle G, Altman DG, Moher D, Sox H, Riley D; CARE Group. The CARE guidelines: consensus-based clinical case reporting guideline development. BMJ Case Rep. 2013;2013:bcr2013201554. doi: 10.1136/bcr-2013-201554
10. Giani M, Bronco A, Bellani G. How to measure respiratory mechanics during controlled mechanical ventilation. AboutOpen. 2019;6(1):86–89. doi: 10.33393.abtpn.2019.300

11. Peterson-Carmichael S, Seddon PC, Cheifetz IM, Frerichs I, Hall GL, Hammer J, et al; ATS/ERS Working Group on Infant and Young Children Pulmonary Function Testing. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Workshop Report: Evaluation of Respiratory Mechanics and Function in the Pediatric and Neonatal Intensive Care Units. Ann Am Thorac Soc. 2016;13(2):S1-11. doi: 10.1513/AnnalsATS.201511-730ST
12. Prado Atlagic F, Huerta Armijo A, Palomino Montenegro M, Astudillo Maggio C, Smith Torres M, Castillo Acevedo C, et al. Cuidados respiratorios en pacientes con atrofia muscular espinal para evitar el fallo ventilatorio agudo y la traqueostomía: revisión literaria y recomendaciones consensuadas. Neumol Pediatr. 2024;19(2):49-58. doi: 10.51451/np.v19i2.585
13. Oskoui M, Levy G, Garland CJ, Gray JM, O'Hagen J, De Vivo DC, Kaufmann P. The changing natural history of spinal muscular atrophy type 1. Neurology. 2007;69(20):1931-6. doi: 10.1212/01.wnl.0000290830.40544.b9
14. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, et al; SMA Care Group. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. Neuromuscul Disord. 2018;28(2):103-115. doi: 10.1016/j.nmd.2017.11.005
15. Bach JR. Noninvasive Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Disease. Ann Rehabil Med. 2017;41(4):519-538. doi: 10.5535/arm.2017.41.4.519
16. Huerta A, Valdebenito C, Madrid C, Concepción G, Herrero MV, Prado F. Abordaje respiratorio del paciente con enfermedad neuromuscular en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrica. Neumol Pediatr. 2022;17(4):139-44. doi: 10.51451/np.v17i4.517
17. Huerta Armijo A, Prado Atlagic F, Valdebenito Parra C. Distrofia muscular de Duchenne: abordaje respiratorio y cuidados paliativos como estrategia de cuidados humanizados [Internet]. Chile: Facultad de Medicina, Universidad de Chile; 2025 [citado 08 Jul 2025]. Disponible en: https://libros.uchile.cl/1465. doi: 10.34720/d5xt-6c29
18. Bach JR, Saporito L, Weiss W. Spinal Muscular Atrophy Type 1 Survival Without New Pharmacotherapies: Two Treatment Paradigms. Am J Phys Med Rehabil. 2024;103(3):233-237. doi: 10.1097/PHM.0000000000002354
19. Bach JR, Niranjan V, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: A noninvasive respiratory management approach. Chest. 2000;117(4):1100-5. doi: 10.1378/chest.117.4.1100
20. Al-Subu AM, Brazelton TB. Management of Critically Ill Patients With Spinal Muscular Atrophy Admitted With Acute Respiratory Failure: The Authors' Reply. Respir Care. 2023;68(10):1483-1484. doi: 10.4187/respcare.11401
21. Castañeda Ansourian AV. Abordaje respiratorio no invasivo en un niño con diagnóstico de atrofia muscular espinal tipo II y atelectasia masiva: reporte de un caso. AJRPT. 2024;6(1):31-37. doi: 10.58172/ajrpt.v6i1.293
22. Fauroux B, Khirani S, Griffon L, Teng T, Lanzeray A, Amaddeo A. Non-invasive Ventilation in Children With Neuromuscular Disease. Front Pediatr. 2020;8:482. doi: 10.3389/fped.2020.00482
23. Morley SL. Non-invasive ventilation in paediatric critical care. Paediatr Respir Rev. 2016;20:24-31. doi: 10.1016/j.prrv.2016.03.001
24. Giménez G, Prado F, Bersano C, Kakisu H, Herrero MV, Manresa AL, et al. Recomendaciones para el manejo respiratorio de los pacientes con atrofia muscular espinal. Arch. Pediatr. Urug. [Internet]. 2021 [citado 08 Jul 2025];92(1):e401. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492021000101401&lng=es

Argentinian Journal of Respiratory and Physical Therapy by AJRPT is licensed under a **Creative Commons Reconocimiento-CompartirIgual 4.0 Internacional License**. Creado a partir de la obra en **www.ajrpt.com**. Puede hallar permisos más allá de los concedidos con esta licencia en **www.ajrpt.com**

**Citar este artículo como:** Festa V, García MA, Pereyra GL, Rodriguez Schultz DG. **Extubación de una paciente con atrofia muscular espinal tipo 1 en un hospital público de la provincia de Córdoba: reporte de caso.** AJRPT. 2026;8(1):39-45. doi: **10.58172/ajrpt.v8i1.402**

**Participe en nuestra revista**

**@ajrpther**

Lo invitamos a visitar e interactuar a través de la página
**www.ajrpt.com**

**Envíenos sus manuscritos**