

Ventilación domiciliaria vía nasal en pacientes pediátricos

C. Martínez Carrasco*, I. Barrio Gómez de Agüero*, C. Antelo Landeira*, S. Díaz Lobato**.

Resumen. *Fundamento y Objetivo.* La ventilación mecánica domiciliaria vía nasal es una forma de tratamiento poco introducida en el campo pediátrico. En este trabajo presentamos nuestra experiencia en el empleo de dicha técnica, en un grupo de pacientes susceptibles de beneficiarse de ella.

Pacientes y métodos. Entre julio 92 y septiembre 96, 14 pacientes en 16 ocasiones han recibido ventilación domiciliaria. Diez niños y 4 niñas, de edades comprendidas entre 20 meses y 18 años. La ventiloterapia se ha mantenido de 7 días a 28 meses. Todos padecían insuficiencia respiratoria crónica secundaria a diversas patologías (enfermedad neuromuscular, fibrosis quística, síndrome de apneas del sueño).

Resultados. De los 14 pacientes, 11 toleraron bien el ventilador y siguieron tratamiento domiciliar; la tolerancia fue mala en 3 pacientes, 2 de los cuales, que padecían fibrosis quística, fallecieron al poco tiempo por insuficiencia respiratoria terminal. Los más beneficiados fueron los pacientes con enfermedad neuromuscular, cifoescoliosis y apnea del sueño. Esta técnica se ha utilizado también como forma de destete del respirador y como puente hacia el trasplante pulmonar.

Conclusiones. La ventilación mecánica domiciliaria vía nasal es una técnica útil en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica del adulto y del niño.

An Esp Pediatr 1997;47:269-272.

Palabras clave: Ventilación domiciliaria vía nasal; Insuficiencia respiratoria crónica; Fibrosis quística; NIPPV; BIPAP.

NASAL MECHANICAL VENTILATION IN PEDIATRIC PATIENTS AT HOME

Abstract. *Objective:* The aim of this study is to show our experience in the surveillance of home mechanical ventilation in pediatric patients.

Patients and methods: Between July 1992 and September 1996, 14 patients (20 months to 18 years of age) received home ventilation on 16 occasions. There were 10 boys and 4 girls. Home ventilation lasted from 7 days to 28 months. All patients had chronic respiratory failure secondary to neuromuscular disease, cystic fibrosis or sleep apnea syndrome.

Results: Tolerance was good in 11 patients and bad in 3, 2 of which suffered from cystic fibrosis and died in terminal respiratory failure. The patients who benefited most were those with neuromuscular disease, cyphoscoliosis and sleep apnea syndrome. The technique also has been used for ventilator weaning and as a bridge to lung transplantation.

Conclusions: Home nasal mechanical ventilation is a useful technique for the treatment of chronic respiratory failure in adults and children.

Key words: Home nasal mechanical ventilation. Chronic respiratory failure. Cystic fibrosis. NIPPV. BIPAP.

* Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. ** Servicio de Neumología. Hospital La Paz.

Correspondencia: Dra. Carmen Martínez Carrasco. Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Paseo de la Castellana 261. 28046 Madrid.

Recibido: Octubre 1996

Aceptado: Marzo 1997

Introducción

La ventilación domiciliaria, como forma de tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica (IRC), es una nueva arma terapéutica que se ha añadido a la oxigenoterapia domiciliaria, la cual jugaba ya un importante papel en el tratamiento de esta patología desde el comienzo de los años 80, en que quedó demostrada su utilidad en el aumento de la supervivencia de estos pacientes^(1,2). La aparición en el mercado de ventiladores portátiles, fáciles de manejo y que pueden proporcionar este tipo de ventilación mecánica vía nasal (NIPPV), ha ampliado las posibilidades de tratamiento domiciliar que podemos ofrecerles^(3,4).

Existe una tendencia generalizada a disminuir, en lo posible, la estancia hospitalaria prolongada del paciente crónico, incluyendo la del paciente con insuficiencia respiratoria que precise soporte ventilatorio de forma continuada. Ello conlleva una serie de ventajas, fundamentalmente para el enfermo que, al poder volver pronto a su domicilio, refiere un mayor bienestar y una mejor calidad de vida. También se consigue un importante descenso de los costos, aunque obliga a un cambio de mentalidad por parte del personal sanitario, que deberá hacer un seguimiento domiciliar estricto del paciente y de la infraestructura que precise (ventilador, aerosolterapia, aspirador, monitores, etc.).

En el campo pediátrico⁽⁶⁾, el número de pacientes con IRC es sensiblemente menor que en adultos, pero hay niños susceptibles de recibir ventilación mecánica domiciliaria (VMD) y los pediatras debemos de estar sensibilizados para reconocer y tratar este tipo de patología. Pacientes con cifoescoliosis, enfermedades neuromusculares, apneas del sueño, patología respiratoria restrictiva, obstructiva o mixta, de grado severo, son susceptibles de beneficiarse de este tratamiento. En unos casos bastará con administrar oxigenoterapia nocturna o continua; en otros casos, emplearemos ventiloterapia vía nasal o a través de traqueotomía.

En el presente trabajo, los pacientes han recibido ventilación mecánica domiciliaria vía nasal.

Pacientes y métodos

Durante el período comprendido entre julio 92 y septiembre 96, catorce pacientes en dieciséis ocasiones, han recibido ventilación mecánica vía nasal, en su domicilio. De ellos, diez son niños y cuatro niñas con un rango de edades entre 20 meses y 18 años. Seis de los niños padecen fibrosis quística. Otras pato-



Figura 1. Detalle de la mascarilla nasal y su conexión a la válvula espiratoria del respirador.

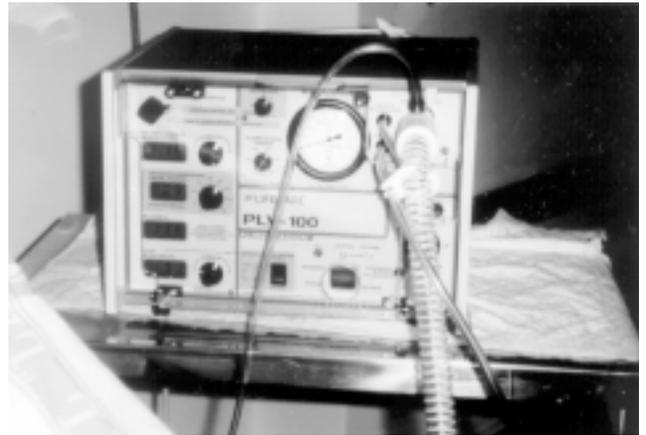


Figura 2. Respirador volumétrico PLV - 100, de Lifecare.



Figura 3. Respirador volumétrico AIROX (Home 1).



Figura 4. BIPAP de Respironics.

logías fueron: distrofia muscular, cifoescoliosis por nanismo camptomiélico con cor pulmonale secundario severo, lesión cervical secundaria a tumoración medular intervenida, pseudoobstrucción intestinal con posible miopatía asociada, síndrome de

apnea obstructiva del sueño que no se resolvió inicialmente con adenoamigdalectomía y apneas del sueño de origen central asociadas a otros cuadros sindrómicos (Prader Willi, Klippel Feil) o a mielomeningocele.

La duración de la ventiloterapia ha sido de 7 días a 28 meses.

Para realizar ventilación mecánica vía nasal (NIPPV) se han utilizado, en unos casos, ventiladores volumétricos (PLV 100 de Lifecare y Airox Home I) y, en otros casos, generadores de presión asistida (BIPAP de Respironics). (Figs. 1, 2, 3 y 4).

En todos los niños, salvo en uno, se han empleado mascarillas nasales Respironics, de diversos tamaños, según las respectivas edades. Uno de los niños precisó mascarilla de silicona hecha a su medida, por no adaptarse a los modelos estándar.

Resultados

En la tabla I se resumen todos los casos.

La ventilación con respiradores volumétricos se empleó en 6 ocasiones, 2 niñas y 4 niños. Una de las niñas (caso 1), afecta de distrofia muscular, comenzó a utilizar la ventilación

Tabla I Número total de casos que han recibido NIPPV. Los casos 3 y 4 son el mismo paciente en distinto momento, así como los casos 5 y 6

Caso	Sexo	Edad	Diagnóstico	Tolerancia	Aparato	Indicación	Duración	Sit. actual
1	M	2,7a	Distrof. muscular	Buena	PLV 100	Destete. IRC	8 m	V. domiciliaria
2	M	9 a	Cifoescoliosis	Buena	Airox Home	IRC	12 m	V. domiciliaria
3	H	11 a	Fibrosis quística	Mala	BIPAP	IRC	2 m	
4	H	13 a	Fibrosis quística	Mala	Airox Home	Destete. IRC	10 días	Fallecido
5	H	12 a	Fibrosis quística	Buena	BIPAP	Destete. IRC	9 m	
6	H	14 a	Fibrosis quística	Buena	BIPAP	IRC	5 m	Tx. Pulmonar
7	H	18 a	Fibrosis quística	Buena	BIPAP	Puente al Tx	2 m	Tx. Pulmonar
8	H	10 a	Fibrosis quística	Buena	BIPAP	Atelectasia	6 m	Neumonectomía
9	M	20 m	Mielomeningocele	Mala	BIPAP	Apneas	3 m	Sin BIPAP
10	H	3,5 a	Apneas sueño	Buena	BIPAP	Apneas	28 m	Sin BIPAP
11	M	4,9 a	S. Prader Willi	Buena	BIPAP	SAOS	7 días	Sin BIPAP
12	H	6 a	S. Klippel Feil	Buena	BIPAP	Apneas	23 m	Sin BIPAP
13	H	16 a	Fibrosis quística	Mala	BIPAP	IRC	2 días	Fallecido
14	H	3,6 a	Miopatía	Buena	PLV 100	IRC	3 m	V. domiciliaria
15	H	3 a	Lesión cervical	Buena	Airox Home	Apneas	4 m	V. domiciliaria
16	H	13 a	F.Q. Tx. hepático	Buena	Airox Home	IRC	2 m	V. domiciliaria

IRC: insuficiencia respiratoria crónica. Tx: trasplante. F.Q.: fibrosis quística. M: mujer. H: hombre

nasal como forma de destete del respirador en la UCIP donde había ingresado por insuficiencia respiratoria (pCO₂ de 128 mm Hg) secundaria a atelectasia completa del pulmón izquierdo. El destete del respirador fracasó en 2 intentos y en una tercera extubación se optó por iniciar ventilación nasal de forma inmediata, que resultó bien tolerada. Actualmente, recibe ventilación nasal nocturna. La historia es prácticamente similar en el niño (caso 14), afecto de miopatía y pseudoobstrucción intestinal.

Otra de las niñas (caso 2), presenta cor pulmonale secundario a cifoescoliosis por nanismo camptomiélico. Antes del inicio de la ventilación mecánica nocturna presentaba frecuentes ingresos hospitalarios por insuficiencia cardíaca congestiva, que no se han repetido.

Los dos pacientes fallecidos de la serie (casos 3,4 –mismo paciente– y 13), padecían fibrosis quística, y toleraron mal la ayuda ventilatoria. Sin embargo, en el caso 16, el niño pudo salir de la ventilación mecánica convencional, tras siete intentos de destete, gracias a la NIPPV; su función pulmonar sufrió un importantísimo deterioro tras un trasplante hepático con muchas complicaciones que le mantuvo 3 meses en la UCIP.

El BIPAP se ha empleado en cinco niños afectados de fibrosis quística. Uno de ellos lo ha requerido en dos ocasiones (casos 5 y 6) : En la primera, como forma de destete del respirador en la UCIP donde había ingresado tras una reagudización (lo precisó durante 9,5 meses; 10 días de forma continua y después sólo durante el sueño). Posteriormente pudo retirarse durante casi un año y de nuevo lo precisó durante otros 5 meses hasta que se le pudo realizar un trasplante pulmonar.

Las edades de los pacientes con fibrosis quística que preci-

saban BIPAP han oscilado entre 10 y 18 años. Todos ellos estaban con oxigenoterapia continua y precisaron administración complementaria de O₂ en el circuito de BIPAP, así como humidificación.

La tolerancia fue buena en 3 y mala en 2 de ellos, que fallecieron posteriormente. Las causas de retirada de dicha terapéutica han sido: fallecimiento (2), neumonectomía (1) y trasplante pulmonar (2).

Siempre se ha utilizado la modalidad espontánea/ciclada (S/T) con presión inspiratoria de hasta 16 cm de H₂O y espiratoria de 4 cm de H₂O.

También hemos utilizado el BIPAP en niños con síndrome de apnea del sueño (SAS): Se trataba de 2 niños y 2 niñas, con edades entre 20 meses y 6 años, que presentaban:

- Apneas centrales: Una niña con mielomeningocele (caso 9) y un niño con apneas centrales secundarias a SAOS (síndrome de apneas obstructivas del sueño) severo (caso 10), que no mejoraron tras amigdaloadenoidectomía.

- Apneas obstructivas con patología asociada (una niña con síndrome de Prader Willi y un niño con síndrome de Klippel Feil).

La tolerancia fue buena en tres y regular en la paciente más pequeña. La modalidad utilizada fue la S/T con IPAP entre 4 y 8 cm de H₂O y EPAP entre 2 y 4 cm de H₂O.

Discusión

Aquellos pacientes con enfermedad neuromuscular o cifoescoliosis son los que más se benefician de la ventilación mecánica nasal, como así está descrito en toda la literatura^(3,7,8).

También se ha podido comprobar la utilidad de la ventilación

nasal como forma de destete, tanto en patología neuromuscular como en patología obstructiva grave (fibrosis quística).

En enfermos con patología obstructiva severa, los resultados de la ventilación mecánica nasal han sido menos favorables, debido al gran acúmulo de secreciones que presentan. Sin embargo, en pacientes con fibrosis quística se ha apreciado una buena eficacia del BIPAP nasal que evitó la reintubación en uno de ellos y fue tolerado en 2 de los casos mejor que el ventilador volumétrico. Ambos han podido llegar así al trasplante pulmonar, encontrándose con buena calidad de vida y una función pulmonar normal en el momento actual.

La ventilación mecánica vía nasal precisa de un buen entendimiento y colaboración por parte del paciente. Es muy importante sentarse a su lado, tomarse tiempo y explicarle qué sensaciones va a tener y qué objetivos se pretenden. Un adulto tarda un promedio de 7 días en adaptarse al respirador y dormir la mayor parte de la noche con él. En el niño, este problema de adaptación puede acrecentarse debido a la mayor dificultad que tenemos de dialogar con él, aunque si aprecia mejoría acabará aceptándolo.

En cuanto a los resultados gasométricos, la mejoría en la oxigenación se consigue fácilmente; pero, la cifra de $p\text{CO}_2$ puede tardar tiempo en disminuir o incluso no conseguirse su total normalización; por tanto, los controles gasométricos no deben ser tan exhaustivos como en la ventilación mecánica convencional y no se debe abrumar a un paciente, que se está adaptando a respirar a través de un aparato, con analíticas molestas frecuentes. Sólo cuando haya conseguido permanecer ventilándose un período de tiempo lo suficientemente prolongado, se han de realizar dichas analíticas; así mismo, se valorará realizarlas en las revisiones sucesivas que tendrán lugar en la policlínica.

El empleo de CPAP nasal en los síndromes de apnea del sueño (SAS) del adulto está claramente consensuado⁽¹⁰⁾. En el niño, el tratamiento ideal va a ser la adenoamigdalectomía; pero, a veces, ésta no se puede realizar de forma inmediata o existe una patología subyacente (anomalías craneofaciales, obesidad, apnea idiopática) susceptible de beneficiarse del tratamiento con CPAP.

En la insuficiencia respiratoria aguda o en reagudizaciones de pacientes con insuficiencia respiratoria crónica también puede emplearse la ventilación nasal para evitar la intubación y la ventilación mecánica convencional. En estos casos, el paciente debe estar consciente y ser capaz de expectorar por sí mismo para evitar riesgo de aspiración.

Conclusiones

La ventilación mecánica domiciliar vía nasal es una técnica que ha demostrado, ampliamente, su utilidad en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica del adulto y que, a nivel de la patología pediátrica, presenta también unos beneficios evidentes en pacientes susceptibles. Es necesario, por tanto, detectar a estos pacientes y establecer protocolos para su control y seguimiento.

Agradecimientos

A la señorita M^a Antonia Marrodán por la realización mecánográfica del trabajo.

Bibliografía

- 1 Nocturnal Oxygen Therapy Group. Continuous use of nocturnal therapy in hypoxemic obstructive lung disease: a clinical trial. *Ann Intern Med* 1980; **93**:391-398.
- 2 Medical Research Council Working Party. Long-term domiciliary oxygen therapy in chronic hypoxic cor pulmonale complicating chronic bronchitis and emphysema. *Lancet* 1981; **1**: 681-686.
- 3 Chailleux E, Fauroux B, Binet F, Dautzenberg B, Polu JM. Predictors of survival in patients receiving domiciliary oxygen therapy or mechanical ventilation. A 10-year analysis of ANTADIR Observatory. *Chest* 1996; **109**:741-749.
- 4 Adams AB, Whitman J, Marcy T. Surveys of long-term ventilator support in Minnesota: 1986 and 1992. *Chest* 1993; **103**: 1463-1469.
- 5 Goldberg AI: Technology assessment and support of life-sustaining devices in home care: the home care physician perspective. *Chest* 1994; **105**:1448-1453.
- 6 García Teresa MA, Casado Flores J. Ventilación mecánica a domicilio en pacientes pediátricos. *An Esp Pediatr* 1995; **43**:237-244.
- 7 Raphael JC, Chevret S, Chastrang CI, Bouvet F and the French Multicentric Group. A prospective multicentre study of home mechanical ventilation in Duchenne de Boulogne muscular dystrophy. *Eur Respir Rev* 1992, 2; **10**:312-316.
- 8 Frates RC, Splaingard MC, Smith EO, Harrison GM. Outcome of home mechanical ventilation in children. *J Pediatr* 1985; **106**:850-856.
- 9 Plummer AL, O'Donohue WJ y Petty TL. Consensus Conference on Problems in home mechanical ventilation. *Am Rev Respir Dis* 1989; **140**:555-560.
- 10 ATS Board of Directors. Indications and Standards for use of nasal continuous positive airway pressure (CPAP) in sleep apnea syndromes. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; **150**:1738-1745.