

Indicaciones e inicio del soporte de ventilación mecánica en domicilio

Jordi Costa Colomer⁽¹⁾, Mirella Gáboli⁽²⁾, María Cristina Pradillo Martín⁽³⁾

⁽¹⁾Sección de Neumología. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. Barcelona

⁽²⁾Unidad de Neumología Pediátrica, Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

⁽³⁾Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Regional Universitario de Málaga. Málaga

Costa Colomer J, Gáboli M, Pradillo Martín MC. Indicaciones e inicio del soporte de ventilación mecánica en domicilio. *Protoc diagn ter pediatr.* 2017;1:401-422.



1. INTRODUCCIÓN Y DEFINICIÓN

La ventilación mecánica a domicilio (VMD) se define como el empleo de cualquier método mecánico de asistencia respiratoria en el domicilio del paciente, de manera continuada o intermitente, proporcionada de manera invasiva a través de traqueostomía o de forma no invasiva a través de cualquier otro tipo de interfase. Se utiliza en la actualidad en un gran número de niños con insuficiencia respiratoria crónica (IRC).

El uso de la VMD se ha generalizado en los últimos años debido a los avances médicos y tecnológicos, que han contribuido al aumento de la supervivencia del paciente crítico, así como al mejor diagnóstico y conocimiento de patologías respiratorias subsidiarias de la misma, al desarrollo de nuevos dispositivos de fácil manejo adaptados al uso domiciliario, a la mayor conciencia colectiva de la autonomía del paciente, al derecho a integrarse a la sociedad de forma activa, a la ampliación de los criterios éticos para alargar la vida y a una mayor dotación de recursos económicos.

La creación de unidades especializadas multidisciplinarias para el seguimiento de los pacientes con VMD, además de alargar y mejorar su calidad de vida, reducir la morbilidad y mejorar sus condiciones físicas, puede producir mejoras psicosociales para ellos y sus familias y contribuir a un uso más eficiente de los recursos económicos del sistema de salud.

2. MODALIDADES Y TÉCNICAS DE VMD

Las técnicas utilizadas en la VMD se detallan en la **Tabla 1**.

Tabla 1. Técnicas de ventilación mecánica domiciliaria

Ventilación mecánica invasiva (VMI)
<ul style="list-style-type: none">• Presión positiva: a través de traqueostomía• Presión negativa: marcapasos diafragmático
Ventilación mecánica no invasiva (VNI)
<ul style="list-style-type: none">• Presión positiva: a través de diferentes interfases (mascarilla nasal, oronasal o facial o piezas bucales)• Presión negativa: tanque, coraza torácica, poncho

Fuente: García Teresa MA, Pons-Ódena M. Ventilación mecánica a domicilio en Pediatría. En: Medina Villanueva A, Pilar Orive J (eds.). *Manual de ventilación mecánica pediátrica y neonatal*. 3.ª edición. Madrid: Ergon; 2015. p. 291-307.

2.1. Ventilación con presión positiva

La ventilación con presión positiva consiste en aplicar una presión positiva en la vía aérea a través de elementos de conexión entre el paciente y el respirador, ya sea a través de una traqueostomía (VMI) o de otro tipo de interfase (VNI).

2.1.1. Ventilación invasiva con presión positiva

La VMI a través de traqueostomía presenta una serie de ventajas: reduce el trabajo respiratorio a través de la disminución del espacio muerto y de la resistencia de la vía aérea, facilita el drenaje de las secreciones, proporciona una respiración eficaz y permite la ventilación a largo plazo del paciente. La cánula de traqueostomía, de diámetro, longitud y curvatura adecuados al tamaño del niño, se introduce en el estoma de la traqueostomía y lo mantiene abierto.

2.1.2. Ventilación no invasiva con presión positiva

Consiste en aplicar una presión positiva en la vía aérea a través de una interfase situada sobre la superficie facial (mascarilla nasal, buconasal o facial completa) o en el interior de la boca (piezas bucales).

Existen distintas modalidades de ventilación según la forma de terminar la entrega de aire o ciclado:

- Modos de presión.
- Modos de volumen.
- Modos de presión con volumen asegurado, de doble control o mixtos.

Actualmente, en la ventilación domiciliaria, los modos de presión son más utilizados que los modos de volumen, puesto que los primeros permiten una mejor compensación de las fugas. A pesar de esto, la elección del modo de ventilación se hace de forma individualizada en función del paciente y su patología de base. La VNI con presión positiva presenta dos modalidades básicas:

- Presión positiva continua en la vía aérea (CPAP). Mediante un flujo continuo, se consigue una presión positiva continua durante todo el ciclo respiratorio. Aumenta la capacidad funcional respiratoria y disminuye el colapso alveolar. Esta modalidad es de elección tanto en pacientes con síndrome de apneas hipopneas del sueño (SAHS), ya sea residual tras intervención quirúrgica por hipertrofia adenoamigdalar, como en pacientes obesos, con malformaciones craneofaciales u otras causas de obstrucción de la vía aérea superior. En caso de incomodidad por el aumento de presiones requerido o imposibilidad de ventilación efectiva, se aconseja el paso a ventilación mediante dos niveles de presión.
- Ventilación con flujo continuo y doble nivel de presión (BiPAP). Se administran, gracias a un flujo continuo durante todo el ciclo respiratorio, dos niveles de presión: una presión inspiratoria o IPAP y una presión espiratoria o EPAP. Los cambios de fase del ciclo respiratorio con inicio de la inspiración y fin de la misma pueden ocurrir por ciclado del respirador (*timed* en inglés, indicada con "T", controlada por el respirador), solo por activación por parte de paciente (*spontaneous* en inglés, indicada como "S", espontánea, controlada por el paciente) o por un sistema de doble activación por parte

del paciente y/o controlado por el respirador cuando no se detecta esfuerzo respiratorio del paciente (*spontaneous/timed*, en inglés ST). Esta última opción es la que con mayor frecuencia se utiliza en los pacientes sometidos a VMD. La BiPAP es la modalidad de elección para los pacientes con enfermedades neuromusculares y otras patologías que conllevan hipoventilación, como las formas avanzadas de fibrosis quística o el síndrome de hipoventilación central (primario o secundario). En los pacientes afectados por enfermedad pulmonar crónica asociada a prematuridad, se tolera cierto grado de hipercapnia, motivo por el que habitualmente los pacientes son dados de alta únicamente con oxigenoterapia suplementaria si es necesaria. Solamente se indicará VMD en aquellos pacientes con acidosis respiratoria, inestables o con falta de medro. En estos casos puede ser de utilidad tanto la modalidad CPAP como BiPAP.

2.2. Ventilación con presión negativa

La ventilación con presión negativa consiste en producir la insuflación pulmonar a través de la creación de una presión negativa en la vía aérea durante la inspiración.

2.2.1. Ventilación invasiva con presión negativa (marcapasos diafragmático)

El marcapasos diafragmático, implantado de forma quirúrgica, estimula eléctricamente el nervio frénico para contraer el diafragma y crear así una presión negativa intratorácica durante la fase inspiratoria.

Está indicado en pacientes con hipoventilación de origen central, especialmente en la le-

sión medular, y se puede usar como único modo de ventilación o combinado con otras técnicas.

2.2.2. Ventilación no invasiva con presión negativa

La ventilación no invasiva con presión negativa consiste en aplicar de forma intermitente, durante la inspiración, una presión negativa sobre el tórax y la parte superior del abdomen a través de diferentes dispositivos:

- Tanque o pulmón de acero: cilindro de metal en el que se introduce al paciente de tal forma que la cabeza queda libre.
- Corazas: en parte anterior del tórax y abdomen.
- Poncho: de plástico, se coloca en el tronco y quedan libres la cabeza y las extremidades.

Una serie de factores limitan el uso de esta técnica actualmente: el equipo es de gran tamaño y ruidoso, provoca la inmovilización del paciente y puede producir colapso de la vía aérea o broncoaspiración. Su utilización es infrecuente, pudiéndose indicar en niños mayores y adolescentes con patologías neuromusculares, alteraciones esqueléticas o tras alguna técnica de cirugía cardíaca.

La elección de una u otra técnica dependerá tanto del tipo de patología y la gravedad de los síntomas como del grado de autonomía del paciente, las horas de dependencia del respirador y la experiencia de los profesionales implicados. Actualmente, las más usadas son las técnicas de presión positiva. Las pautas de adaptación y manejo que se des-

cribirán en este protocolo serán en todos los casos basadas en la utilización de esta modalidad.

La realización de una traqueostomía aumenta la complejidad del manejo del paciente, disminuye la calidad de vida y aumenta el riesgo de complicaciones potencialmente graves. Se ha descrito una mortalidad directamente relacionada a la traqueostomía del 0,5-3%. Por este motivo, a pesar de que la VMI permite una ventilación más eficaz que la VNI, en los últimos años ha aumentado notablemente el uso de la VNI domiciliaria frente a VMI con traqueostomía. La VNI es una terapia de aplicación menos compleja, requiere menos cuidados, no altera la fonación, permite una mayor integración social del paciente y suele presentar menos complicaciones (infecciones, obstrucción, granulomas...). Estos motivos, junto a un desarrollo progresivo de nuevos sistemas de VNI y la experiencia creciente han desplazado la indicación de VMI a un grupo menor de pacientes. El estudio multicéntrico español sobre VMD mostró que la VMI era utilizada en pacientes de menor edad y con requerimiento de mayor número de horas de ventilación y menor posibilidad de desconexión del respirador. Estos resultados se justificaron por una mayor gravedad y aparición más precoz de las enfermedades que motivan la VMI.

La VMD puede usarse de forma discontinua, principalmente durante la noche, lo que suele coincidir con la conexión a modalidad no invasiva, o bien de manera continuada, cuando se recomienda traqueostomía en la mayoría de los casos.

3. INDICACIONES Y SELECCIÓN DEL PACIENTE

La VMD está indicada en pacientes en situación de IRC, definida por los siguientes criterios clínicos y fisiológicos:

- Clínicos: escasa entrada de aire en la auscultación, acúmulo de secreciones en la vía aérea, uso de la musculatura accesoria, escasa ganancia ponderal, disfagia, reflejo de tos débil o ausente.
- Fisiológicos: hipercapnia (presión parcial de dióxido de carbono en la sangre arterial $[PaCO_2] > 45$ mmHg), hipoxemia ($PaO_2 < 65$ mmHg), saturación de oxígeno ($SatO_2 < 95\%$ ambiental, capacidad vital < 15 ml/kg (niños mayores).

El inicio de la terapia se decidirá de forma individualizada, según cinco factores fundamentales:

- **La patología de base del paciente.** Las entidades que producen IRC y en las que, por tanto, podría estar indicada la VMD, ya sea de forma invasiva o no invasiva, se exponen en la **Tabla 2**.
- **La estabilidad clínica del niño.** En la **Tabla 3**, se detallan los criterios clínicos de estabilidad del paciente subsidiario de VMD.
- **La situación clínica del enfermo.** Nos debe sugerir la necesidad de VM la presencia de algunos de los puntos recogidos en la **Tabla 4**.
- **La situación y motivación de la familia y del paciente.** Resulta fundamental que la familia reciba una información completa sobre el diagnóstico, la situación clínica y el pronóstico del paciente, así como las ventajas,

Tabla 2. Patologías que pueden producir IRC en la edad pediátrica

Alteraciones del SNC
<ul style="list-style-type: none"> • Trastornos congénitos y adquiridos del control del centro respiratorio (hipoventilación central) • Mielomeningocele y malformación de Arnold-Chiari • Atrofia muscular espinal • Lesión medular
Patología neuromuscular
<ul style="list-style-type: none"> • Hipotonías congénitas • Miastenia <i>gravis</i> • Parálisis frénica y diafragmática • Miopatías • Distrofias musculares • Polineuropatías inflamatorias agudas • Botulismo
Alteraciones esqueléticas
<ul style="list-style-type: none"> • Cifoescoliosis • Deformidades de la pared torácica
Cardiopatías congénitas.
Patología respiratoria
<ul style="list-style-type: none"> • Obstrucción de la vía aérea superior: <ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de apneas-hipoapneas obstructivas del sueño - Síndromes malformativos craneofaciales (Pierre Robin, Treacher Collins) - Laringotraqueomalacia - Estenosis subglótica - Malformación de Arnold Chiari - Parálisis de cuerdas vocales • Alteraciones broncopulmonares: <ul style="list-style-type: none"> - Displasia broncopulmonar - Fibrosis quística - Hipoplasia pulmonar - Complicaciones de neumonías infecciosas o químicas - Secuelas del síndrome de distrés respiratorio agudo - Fibrosis pulmonar - Hernia diafragmática
Enfermedades metabólicas

Fuente: García Teresa MA, Pons-Ódena M. Ventilación mecánica a domicilio en Pediatría. En: Medina Villanueva A, Pilar Orive J (eds.). Manual de ventilación mecánica pediátrica y neonatal. 3.ª edición. Madrid: Ergon; 2015. p. 291-307.

Tabla 3. Criterios de estabilidad clínica del niño

Ausencia de necesidad de monitorización continua o frecuente
Ausencia de cambios recientes en el tratamiento
Vía aérea estable
Oxigenación adecuada y estable
Capacidad de eliminar secreciones espontáneamente o con asistencia
Ausencia de disnea/taquipnea grave
Soporte nutricional asegurado
Estabilidad del resto de órganos y sistemas

Tabla 4. Criterios clínicos para el inicio de VMD electiva

Síntomas de hipoventilación o alteración del sueño: cefalea, hipersomnolencia diurna o hiperactividad, sueño intranquilo, enuresis...
Alteraciones gasométricas: PaCO ₂ > 45-50 mmHg en vigilia, registro capnográfico con niveles de CO ₂ al final de la espiración o transcutáneos de > 50 mmHg durante > 25% del tiempo total del sueño, elevación de los bicarbonatos o hipoventilación nocturna (SatO ₂ < 88% durante más de 5 minutos consecutivos)
Alteración grave de la función pulmonar: FVC < 40% del teórico (o 60% en patologías rápidamente progresivas).
Repetidas hospitalizaciones por reagudizaciones respiratorias.
Ausencia de contraindicaciones de VMD: dificultad importante para tragar, drenar las secreciones, toser, aspiración crónica...
La hipoxia y la hipercapnia aparecen/permanecen a pesar de un tratamiento médico óptimo.

FVC: capacidad vital forzada; **PaCO₂:** presión parcial de dióxido de carbono en la sangre arterial; **SatO₂:** saturación de oxígeno; **VMD:** ventilación mecánica domiciliaria.

Fuente: García Teresa MA, Pons-Ódena M. Ventilación mecánica a domicilio en Pediatría. En: Medina Villanueva A, Pilar Orive J (eds.). Manual de ventilación mecánica pediátrica y neonatal. 3.ª edición. Madrid: Ergon; 2015. p. 291-307.

inconvenientes y posibles riesgos y complicaciones de la VMD. Tanto el paciente como su familia deben estar motivados, implicados en los cuidados que conlleva la VMD, tranquilos y confiados.

- **Los recursos económicos y sociales** de la familia o la capacidad del sistema sanitario de modificarlos: condiciones de la vivienda habitual, situación laboral de los padres/cuidadores, existencia y actividad de los hermanos, etc.

Es importante mencionar que los cuidados al final de la vida son de interés creciente en Pediatría. El número de niños afectados de enfermedades sin tratamiento curativo se ha incrementado en los últimos años, por lo que mejorar la calidad de vida del enfermo constituye el nuevo objetivo terapéutico. Una de las medidas que pueden formar parte del mismo es la VMD, cuya indicación en estas circunstancias se encuentra apenas descrita en el paciente pediátrico. Resulta fundamental y beneficioso que un equipo multidisciplinar informe y atienda los deseos del niño y de su familia, para poder así tomar de forma conjunta e individualizada la decisión de inicio de la VMD en este grupo de pacientes.

4. PROGRAMACIÓN Y ADAPTACIÓN

4.1. Lugar de inicio de la VMD

El inicio de la VMD puede llevarse a cabo tras una agudización o bien de forma electiva. En el primer caso, habitualmente tiene lugar en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) o una Unidad de Cuidados Intermedios. En algunos centros con personal y mate-

rial adecuado, el inicio puede realizarse en el Servicio de Urgencias o la planta de hospitalización. En los casos en que la instauración de la VMD se realice de forma electiva, habitualmente se programa un ingreso en planta de hospitalización o Unidad de Cuidados Intermedios con el objetivo de valorar el material adecuado y lograr una correcta adaptación del paciente y una buena formación de los cuidadores. La duración del ingreso dependerá de la patología y gravedad del paciente, así como su edad y capacidad de colaboración. Puede oscilar entre 2-3 días en pacientes estables y colaboradores hasta más de una semana en pacientes pequeños y/o con discapacidad intelectual. En algunos centros, la adaptación electiva se puede también realizar de forma ambulatoria en un hospital de día.

4.2. Material para la VMD

En España, el material necesario para la VMD está cubierto por el Sistema Nacional de Salud. El profesional responsable debe realizar la petición del material mediante el sistema establecido en cada región sanitaria. Las empresas suministradoras se encargan de la entrega del material, ya sea a domicilio o en el centro hospitalario. A continuación se detalla el material necesario.

4.2.1. Ventilador

Para la VMD se utilizan respiradores ligeros y fáciles de manipular. Habitualmente poseen una batería interna que proporciona cierta autonomía sin conexión a la red eléctrica. Este hecho es imprescindible en pacientes graves con necesidad de más de 12 h de ventilación al día, ya sea de forma invasiva o no invasiva. A este grupo de pacientes es necesario propor-

cionarles un respirador de repuesto programado con los mismos parámetros y alarmas. Debe considerarse también el suministro de una batería externa.

4.2.2. Interfase

La elección de la interfase es el punto crítico de la VNI, puesto que de las características de dicha interfase dependerá la adaptación y, por consiguiente, la posibilidad de desarrollar correctamente la ventilación. Una interfase ideal debería ser fácil de poner y quitar, ligera, blanda, hecha de material transpirable y transparente, lavable y disponible en diferentes tamaños. Existen modelos de distintos tipos, formas, materiales y tamaños. Las más utilizadas en VNI son las nasales y buconasales. En niños mayores y adolescentes resultan cómodas las olivas nasales. Los pacientes con respiración bucal nocturna pueden requerir de una interfase buconasal. En estos casos, es necesario que la interfase disponga de válvula antiapneia para permitir la ventilación espontánea en caso de pérdida de presión del circuito. En algunas ocasiones, por falta de modelos comercializados, se utilizan interfases nasales de adultos como buconasales pediátricas. Estas interfases no disponen de válvula antiapneia. Cada vez se pueden encontrar más modelos de interfases para todas las edades pediátricas, por lo que debe intentarse evitar el uso de interfases nasales como buconasales y, en caso de ser imprescindible, debe proporcionarse siempre una monitorización adecuada. Aunque son utilizadas con menos frecuencia en el domicilio, puede ser una buena opción en ciertas situaciones la interfase facial completa. En casos aislados se ha llegado a utilizar en domicilio una interfase tipo Helmet (casco). Existen interfases con fugas y sin fugas. Este segundo grupo requiere

la utilización de un orificio de fuga controlada en el extremo proximal de la tubuladura para la salida del aire espirado y evitar la reinhalación de CO₂.

4.2.3. Cánula de traqueostomía

Existen múltiples modelos de cánulas de traqueostomía, siendo necesario valorar de forma individualizada la más adecuada para cada paciente. En Pediatría, las cánulas más frecuentemente utilizadas son sin camisa (cánula interna), sin balón y no fenestradas. Es importante que la familia, en el momento del alta, posea además de la cánula del tamaño adecuado, una cánula de tamaño medio punto inferior de cara a la posible necesidad de realizar un cambio que presente dificultades con el tamaño habitual.

4.2.4. Oxigenoterapia y pulsioxímetro

Todos los pacientes con VMI y algunos pacientes sometidos a VNI según su patología de base requieren un equipo de oxigenoterapia y monitorización de pulsioximetría.

Los distintos dispositivos para proporcionar esta oxigenoterapia se describen más adelante.

4.2.5. Humidificación

Los pacientes portadores de traqueostomía requieren obligatoriamente de un sistema de humidificación, puesto que en estos pacientes no existe el proceso de humidificación y calefacción que realiza la vía aérea superior. Estos sistemas pueden ser activos, no usado en general fuera del domicilio para evitar accidentes con paso de agua a la tubuladura y secundariamente al paciente, o bien pasivos. En la

VNI se utilizan sistemas de humidificación activos, ya sea con humidificadores integrados en el ventilador o intercalados en la tubuladura. Se valorará en cada paciente la necesidad de sistema de humidificación y el tipo, según patología de base y cantidad de secreciones.

4.2.6. Pulsioxímetro

Es imprescindible en pacientes con VMI y en los casos de VNI de menor edad, discapacitados o que requieran oxigenoterapia domiciliaria. Los pulsioxímetros deben ser pequeños, fiables y con alarmas acústicas programables según edad y patología del paciente.

4.3. Periodo de adaptación

El primer punto es determinar cuál es la modalidad ventilatoria que mejor se ajusta a las características y necesidades del paciente, siguiendo las indicaciones que se han comentado previamente.

La adaptación a la VNI es en muchos casos un proceso complejo, que requiere de una importante implicación por parte de la familia. Como ya se ha comentado, la elección de la interfase es un punto básico para lograr una correcta

adaptación. En los casos de adaptación electiva, es preferible inicialmente utilizar presiones inferiores y durante pequeños periodos de tiempo, aunque esto suponga una ventilación no totalmente efectiva inicialmente.

En los neonatos o lactantes puede ser de utilidad aplicar inicialmente la interfase cuando el niño esté dormido o en brazos de los padres, siendo estos desde un principio los responsables de colocar la interfase. En el caso de niños prescolares, puede resultar una buena estrategia presentar el inicio de la ventilación como un juego. En algunas ocasiones puede entregarse previamente la interfase para que, a domicilio, la familia inicie su colocación antes del proceso de inicio de ventilación. Habitualmente, la adaptación del niño mayor y adolescente acostumbra a resultar más sencilla. Es muy importante en esta franja de edad que el paciente conozca el porqué del inicio del tratamiento, así como sus beneficios y posibles efectos adversos.

Tal y como se ha comentado, es importante, siempre que sea posible, iniciar la ventilación a presiones bajas para evitar así molestias iniciales que lleven a un rechazo de la ventilación. La **Tabla 5** refleja los parámetros iniciales

Tabla 5. Parámetros ventilatorios

Presión positiva continua en la vía respiratoria	Inicio 3-4 cmH ₂ O. Aumento de 2 en 2 cmH ₂ O hasta un máximo de 12 cmH ₂ O (según necesidad y tolerancia)
Presión inspiratoria	Inicio 8-10 cmH ₂ O. Aumento progresivo de 2 en 2 cmH ₂ O. Habitualmente valores máximos de 20 cmH ₂ O (según necesidad y tolerancia)
Presión espiratoria	Inicio 4-6 cmH ₂ O. Aumento progresivo de 2 en 2 cmH ₂ O. Habitualmente valores máximos de 10 cmH ₂ O (según necesidad y tolerancia)
Volumen corriente	7-12 ml/kg
Frecuencia respiratoria	5-10 rpm inferior a la frecuencia basal del paciente

Rodríguez MJ, Berroya A, Mora A, Bustinza A, Rodríguez Cimadevilla JL, Salcedo A. Programa de control y seguimiento de ventilación no invasiva domiciliaria en pacientes pediátricos. *Rev Esp Pediatr.* 2010;66(2):127-135.

y la progresión recomendable a la hora de realizar el proceso de adaptación. En algunos casos puede resultar de utilidad, a pesar de la voluntad de ventilar con modalidad BiPAP, iniciar este proceso con un solo nivel de presión con el objetivo de lograr una mayor tolerancia por parte del paciente. Cuando el paciente se haya familiarizado con el flujo de aire, se puede pasar a doble nivel de presión siguiendo las pautas marcadas. El valor de IPAP habitualmente no sobrepasa los 20 cmH₂O, aunque en casos de pacientes con tórax rígido puede ser necesaria la utilización de presiones superiores, siempre que sean bien toleradas por parte del paciente.

El volumen corriente que debe lograrse dependerá en parte de la interfase utilizada. Mientras en pacientes ventilados mediante interfases nasales será de aproximadamente 7ml/kg, en buconasales será de 9 ml/kg y en faciales de 12 ml/kg.

En todos los casos es recomendable la utilización de la rampa durante la adaptación, periodo en el que las presiones aumentan de forma progresiva hasta alcanzar los valores pautados. Posteriormente, el mantenimiento o no de la rampa se valorará de forma individualizada.

Es importante también la correcta programación de la sensibilidad (*trigger*), que determina el nivel de esfuerzo que debe realizar el paciente para activar el ventilador. Un excesivo nivel de sensibilidad puede conducir al fenómeno de autociclado, que resulta molesto para el paciente y dificulta su adaptación. Por el contrario, pautar una baja sensibilidad, especialmente en pacientes con un grado importante de debilidad, conduce a que el ventila-

dor asista un escaso número de las respiraciones iniciadas por el paciente. En los niños que, a pesar de haber pautado unos parámetros de alta sensibilidad, presentan dificultades para la activación de la asistencia del respirador, es especialmente importante la programación de una frecuencia respiratoria similar a la basal del paciente para que el inicio de la inspiración, si no se produce por activación del paciente, se realice por programación del respirador.

Deben también ser programadas las alarmas de acuerdo con los valores de los parámetros medidos, aproximadamente un 30% por encima y por debajo de los mismos. En la modalidad BiPAP es aconsejable tener por lo menos una alarma de desconexión.

4.4. Complicaciones de la VNI

- **Dermatitis irritativa:** secundaria a presión continuada en los puntos de apoyo (habitualmente surco nasogeniano y puente nasal). Inicialmente se presenta como eritema, pero puede evolucionar a úlcera cutánea. La aplicación de ácidos grasos hiperoxigenados o de apósitos antiescaras puede minimizar el riesgo de aparición de lesiones. La utilización rotatoria de interfases con diferentes puntos de apoyo es otra estrategia que puede resultar útil.
- **Conjuntivitis irritativa:** producida por fuga de aire hacia el ojo, un correcto ajuste de la interfase es el principal mecanismo de prevención. En pacientes con mayor riesgo por una mala oclusión ocular, pueden utilizarse protectores oculares que permitan la visión.

- **Hipoplasia malar:** tiene lugar especialmente en menores de 8 años y es debida a la presión ejercida sobre el macizo cartilaginoso en desarrollo. La utilización de distintas interfases con diferentes puntos de apoyo puede minimizar el riesgo. La utilización de interfases con mayor punto de apoyo, como la facial total, puede también resultar una buena estrategia. Es importante el control por parte de un cirujano maxilofacial.
- **Distensión gástrica:** flujos elevados de aire por vía nasobucal pueden generar una distensión gástrica por aerofagia. Este hecho se ha observado en presiones superiores a 25 cmH₂O, aunque en pacientes neuromusculares puede aparecer en presiones inferiores a 20 cmH₂O. La colocación de una sonda nasogástrica abierta puede paliar la distensión en casos graves.
- **Aspiración alimentaria:** puede ocurrir especialmente en pacientes con alteraciones de la deglución y portadores de sonda nasogástrica. Es recomendable dejar un periodo de tiempo entre la alimentación enteral y el inicio de la ventilación.
- **Relacionados con la humidificación:** alteración de la mucosa nasal y formación de tapones de moco, que pueden condicionar obstrucción de la vía aérea.
- **Decanulación accidental:** es necesario que las familias tengan un manejo adecuado en el recambio de la cánula de traqueostomía. Es necesario que la familia posea una cánula medio número inferior al habitual para situaciones en que la colocación de la cánula habitual presente dificultades.
- **Obstrucción de la cánula:** la familia debe estar instruida para una correcta aspiración de las secreciones. En caso de que esta aspiración no sea efectiva, pueden instilarse unas gotas de suero fisiológico y aspirar de nuevo. La familia debe tener también la capacidad de ventilar mediante bolsa de reanimación y la habilidad de utilizar la válvula de esta bolsa si inicialmente la maniobra no es efectiva. Si a pesar de estas maniobras la ventilación no es efectiva, deberá realizarse un recambio de la cánula.
- **Broncoaspiración:** es una complicación que debe tenerse en cuenta en el paciente traqueostomizado. Ante la sospecha de esta incidencia, la familia debe realizar aspiración de la vía aérea, así como ventilación con bolsa de reanimación conectada a un dispositivo de oxigenoterapia.

4.5. Complicaciones de la VMI

Los pacientes sometidos a VMI pueden presentar complicaciones secundarias a la traqueostomía. Es imprescindible que los familiares estén correctamente formados en la resolución de estos problemas:

4.6. Valoración de la efectividad

La respuesta a la ventilación será valorada por los siguientes aspectos:

- Confort del paciente y disminución del trabajo respiratorio.
- Normalización gasométrica.
- Estudio del sueño: la polisomnografía es la prueba que nos aporta mayor información y

recomendada en las guías para el seguimiento del paciente ventilado. En la mayor parte de centros de nuestro país, la accesibilidad a la polisomnografía es limitada, pudiendo ser una herramienta de utilidad la pulsioximetría con capnografía transcutánea.

4.7. Alta a domicilio

El alta a domicilio podrá plantearse en el momento en que el paciente presente una estabilidad clínica, tolere un mínimo de 4 horas de ventilación nocturna en el caso de la VNI, no existan complicaciones y se constate que la ventilación es eficiente.

Es imprescindible asegurar los controles por parte del equipo multidisciplinar que seguirá el paciente en el centro hospitalario. También es aconsejable una valoración por parte del equipo de Trabajo Social previa al alta, valorando la estabilidad del entorno familiar y el estado del domicilio. De la misma manera, es imprescindible también la coordinación con el centro de Primaria y, muy especialmente, la formación de la familia.

5. PREPARACIÓN DE LA FAMILIA Y DE LOS EQUIPOS DE ATENCIÓN PRIMARIA

En España, la familia es el pilar básico para la provisión de cuidado en el paciente pediátrico en VMD, como lo es en otros tipos de paciente con enfermedades crónicas. La participación de la familia en la terapia es fundamental para la aceptación de la VMD por parte del paciente y para la integración sin limitaciones del niño en la escuela y en la sociedad. Los padres suelen ser las personas que asumen la mayor parte de las tareas y, cuando la dependencia del niño se

prolonga mucho en el tiempo, es muy probable que se defina un cuidador principal entre ellos, la persona que asume el mayor peso de los cuidados, la persona reconocida por los demás familiares y profesionales implicados en el cuidado del niño como la persona responsable de los cuidados y que no recibe un salario por el trabajo que desarrolla con el paciente.

Aun cuando haya un cuidador principal, ambos padres deben aprender el manejo y los cuidados del niño dependiente de VMD en el hospital, siendo condición indispensable para que se pueda indicar el alta que los padres estén preparados y se sientan tranquilos con la situación del niño. Inicialmente se les explican los conocimientos básicos, uso y mantenimiento de los diferentes aparatos y los previsible problemas que pueden suceder. En días sucesivos y hasta el momento del alta, los padres realizan dichas tareas, inicialmente bajo supervisión y después independientemente. Es importante no saturar al paciente y a los familiares-cuidadores con un exceso de información teórica, y puede ser muy útil que los padres vayan enfrentándose poco a poco a situaciones nuevas para resolver aquellas en que necesiten pedir ayuda o solicitar explicaciones adicionales. Antes del alta se pueden dar las instrucciones por escrito, pero también es una buena opción que cada familia escriba sus propias notas adaptadas al paciente y confirmar que han comprendido los conceptos fundamentales de la información dada y especialmente de los cuidados. Los padres, familiares y futuros cuidadores deben aprender los siguientes aspectos:

- Colocación de la interfase y medidas de sujeción necesarias, si se trata de VNI. Manejo de la cánula de traqueostomía, incluyendo cambios y limpieza, si se trata de VMI.

- Vigilancia de fugas y posible mal funcionamiento del respirador.
 - Cuidados de la piel, vigilancia de escaras y otros posibles efectos secundarios.
 - Funcionamiento y limpieza del respirador y demás equipos asociados (fuentes de oxígeno, humidificador, aspirador de secreciones, monitor, etc.).
 - Interpretación de alarmas y ajuste de parámetros respiratorios (si el médico responsable lo considera conveniente).
 - Valoración de signos y síntomas que indiquen cambios en la situación respiratoria del niño.
 - Actuación en situaciones de urgencia, incluyendo técnicas de reanimación cardiorespiratoria, si procede.
 - Nutrición del niño (valorar si precisa técnicas especiales de alimentación).
 - Cuidados y actividades de la vida diaria (aseo, vestido, juego, alimentación, salidas del domicilio y, si es preciso, escolarización).
 - Técnicas de rehabilitación física, fisioterapia respiratoria, logopedia y/o terapia ocupacional si precisa.
- cindible que los padres tengan un adecuado manejo en los cuidados de la traqueostomía:
- Limpieza del estoma.
 - Cambio de cánula: existe poca información en la literatura médica sobre cuándo hay que cambiar una cánula; en general las recomendaciones se han extraído de opiniones de expertos. Es importante tener en cuenta que la mayor parte de las cánulas usadas en Pediatría no están provista de una cánula interna. Por lo tanto, los cambios pueden ser más frecuentes (en general entre 7 y 21 días) que en un paciente adulto, especialmente si hay situaciones de aumento de secreciones, resto hemáticos o infecciones.
 - Aspiración de secreciones: se debe realizar 2-3 veces al día o siempre que haya secreciones. La sonda debe sobrepasar la cánula de traqueostomía unos 0,5 cm. Pueden premarcarse las sondas para facilitar la realización de la técnica. La aspiración se realizará retirando la sonda con movimientos circulares.

Los cuidadores de pacientes sometidos a VMI requieren de una formación específica en algunos aspectos. Es necesario que en el momento del alta a domicilio el estoma esté estable, se haya elegido la cánula mejor para el paciente y se haya optimizado la programación del ventilador. Antes del alta es impres-

Antes de indicar el alta a domicilio es preciso ponerse en contacto con el pediatra responsable del niño en Atención Primaria e informarle de la situación del paciente. Se deberá acordar el seguimiento y las responsabilidades de cada médico para un cuidado integral del niño. Los cuidados de enfermería y una lista con el material que va a necesitar el niño, fundamentalmente material fungible (sondas de aspiración, recambio de cánulas, filtros, gasas, etc.) y fármacos también se deberán comunicar al profesional que realizará seguimiento en el centro de salud. Dependiendo de la comunidad autónoma y de las condiciones específicas

contenidas en el contrato con la empresa que gestiona la VMD, el material fungible que se proporciona al paciente puede ser competencia de la empresa concesionaria de la terapia, del centro de salud o del hospital, en la unidad de seguimiento de la VMD. Cada paciente y su familia tiene que tener muy claro dónde y cómo conseguir el material que necesita. El centro de salud es probablemente el centro sanitario más cercano al domicilio del paciente y su pediatra probablemente el médico más cercano: para el bienestar del niño y de su familia es indispensable una buena comunicación entre el médico responsable de la VMD en el hospital y el centro de Atención Primaria. En algunos centros existen equipos de Atención Domiciliaria que ofrecen atención médica y seguimiento del paciente directamente en el hogar del niño.

Es muy importante valorar con el centro de Atención Primaria la posibilidad de visitas a domicilio por parte del pediatra o de la enfermera y evaluar la vivienda habitual del paciente. Los padres deberían en su caso avisar a las diferentes compañías de luz de la dependencia de su hijo de aparatos que funcionan con energía eléctrica, realizar una lista de teléfonos de urgencia para resolver cualquier tipo de problemas y poseer el material de emergencias necesario según la patología de niño.

6. MONITORIZACIÓN Y SEGUIMIENTO

El seguimiento a domicilio del paciente con VMD será a dos niveles: médico y técnico, siendo este segundo punto responsabilidad de la empresa suministradora. El técnico de la empresa deberá realizar visitas a domicilio y la familia debe tener el teléfono para contactar

con la empresa ante cualquier fallo técnico. Esta asistencia debe estar garantizada las 24 horas del día. Es importante que exista posibilidad de comunicación entre el equipo médico y la empresa para que esta pueda transmitir a los responsables del paciente si detecta cualquier tipo de problema.

El seguimiento del paciente debe realizarse en centros especializados en el manejo de pacientes ventilados y con un equipo que permita el abordaje multidisciplinar que requieren estos pacientes. Se recomienda que la primera visita tenga lugar entre 2-4 semanas posteriormente al alta. A continuación se establecerá un régimen de visitas en función de las características del paciente y su gravedad.

En los centros con equipo de asistencia domiciliaria puede ser beneficiosa una primera visita 1-2 semanas después del alta, pudiendo así valorar la ventilación en el entorno del paciente, revisando su buen funcionamiento, el cumplimiento y la aparición de posibles complicaciones. En los casos de VMI es recomendable el acompañamiento a domicilio en el momento del alta por parte del equipo de Atención Domiciliaria. Posteriormente, las visitas a domicilio se pueden alternar con las realizadas en el centro hospitalario. En los controles médicos hospitalarios o domiciliarios deben valorarse:

- Enfermedad de base y estado clínico del paciente.
- Estado del equipo de ventilación.
- Idoneidad de las interfases. Este punto es especialmente importante en los niños pequeños, que irán variando el tamaño necesario.

- Presencia de complicaciones.
- Cumplimentación de la ventilación.
- Efectividad del tratamiento mediante evolución clínica, control gasométrico (habitualmente capilar) y control pulsioximétrico, capnográfico, poligráfico o polisomnográfico, según la disponibilidad y/o necesidad en cada momento.
- Acondicionamiento del tratamiento domiciliario y valoración del manejo de los cuidadores en caso de visita domiciliaria.
- Bienestar social: estabilidad familiar, escolarización, problemas económicos y asesoramiento sobre las ayudas públicas.
- Bienestar psicológico del paciente y cuidadores.

Es imprescindible una comunicación fluida entre el equipo del centro de referencia, el equipo de Atención Primaria, el equipo de Atención Domiciliaria y el delegado de la empresa suministradora. Puede facilitar la transmisión de la información que esta esté registrada en un libro, página web de referencia o USB.

7. FINALIZACIÓN Y RETIRADA DE LA TERAPIA

La finalización de la terapia puede ser originada por una progresión favorable del paciente, dejando de ser necesario el soporte ventilatorio, o por el fallecimiento del paciente. En cualquiera de las situaciones, el profesional responsable debe notificar mediante el sistema correspondiente según la zona sanitaria la suspensión del tratamiento y la empresa su-

ministradora será la encargada de recoger el material en el domicilio.

Es también importante destacar que pacientes sometidos a VMI pueden ser decanulados y ventilados posteriormente mediante VNI. La decanulación de un paciente representa una mayor seguridad y disminución de efectos adversos, así como una mejora en la calidad de vida del paciente y sus cuidadores. Por este motivo, el paso de VMI a VNI es una opción que debe tenerse en cuenta en todos los pacientes, incluyendo también los afectados por enfermedades degenerativas como las enfermedades neuromusculares. Se han descrito series de pacientes con enfermedades neuromusculares en los cuales, posteriormente a una disminución de necesidades de ventilación mediante VMI y siguiendo un protocolo que asegure un adecuado drenaje de secreciones y revisión de la vía aérea, se ha podido proceder a la oclusión de la traqueostomía y su posterior retirada, conjuntamente con el proceso de adaptación a VNI.

8. TÉCNICAS COMPLEMENTARIAS A LA VENTILACIÓN MECÁNICA DOMICILIARIA

8.1. Manejo de las secreciones

Los niños con VMD pueden requerir que sus familiares y cuidadores aprendan técnicas de manejo de secreciones, sea de forma manual o instrumental, aspiración de secreciones y uso de sistemas de monitorización. Por otro lado, puede ser necesario que conozcan cómo realizar maniobras de ventilación con bolsa autoinflable y mascarilla o directamente por medio de una cánula de traqueotomía que deberán saber cambiar, de forma programada o urgente.

8.1.1. Técnicas manuales de manejo de secreciones

Existen técnicas diferentes dependiendo de que el paciente pueda colaborar más o menos en la realización de los ejercicios. Incluyen técnicas encaminadas a la variación del flujo espiratorio:

- Drenaje autógeno y drenaje autógeno asistido (DA/DAA).
- Espiración lenta prolongada (ELPr).
- Espiración lenta total con glotis abierta (ELTGOL).
- Ejercicios de débito inspiratorio controlado (Edic).
- Aceleración del flujo espiratorio (AFE).

Todas estas técnicas buscan generar flujos a diferentes volúmenes pulmonares, con el objetivo de acercar las secreciones a la vía proximal y poder eliminarlas a través de la tos.

Sería recomendable que un fisioterapeuta especialista en terapias respiratorias valorara al paciente antes del alta hospitalaria, enseñando a los padres como adaptar las diferentes técnicas al niño, de acuerdo con su edad y su grado de afectación por la enfermedad.

8.1.2. Técnicas instrumentales de manejo de secreciones

Prevén el uso de dispositivos de presión espiratoria positiva (PEP) oscilante y no oscilante para aumentar el reclutamiento alveolar y la ventilación colateral y disminuir la hiperinsuflación

mediante una resistencia a la salida del flujo aéreo del dispositivo. De esta forma generan una presión positiva proporcional al grado de resistencia del dispositivo, previniendo así el cierre prematuro de las vías aéreas durante la espiración. Otros sistemas, como la ventilación percusiva intrapulmonar o los dispositivos externos de oscilación-compresión a alta frecuencia de la pared torácica, también se han empleado en niño con VMD para favorecer el manejo de secreciones. El uso de algunos de ellos requiere la colaboración del paciente y una cierta fuerza muscular. Es necesario que la familia y los cuidadores sean adecuadamente instruidos en estas técnicas antes del alta del hospital.

8.1.3. Técnicas de tos asistida manual

Estas técnicas están indicadas en pacientes con enfermedades neuromusculares y mediciones del flujo máximo de la tos espontánea disminuidos, inferiores a 270 l/min en el paciente adolescente y adulto, sin definir exactamente en el niño más pequeño, que probablemente tenga tos efectiva incluso a flujos más pequeños. Se puede mejorar la eficacia de la tos alcanzando la capacidad máxima de insuflación pulmonar por medio de un resucitador manual o de un ventilador, para posteriormente conseguir flujos tusígenos más elevados. Una vez conseguido un flujo pico de la tos adecuado, las técnicas de tos asistida manual consisten en una combinación de compresión torácica y abdominal asociada a un esfuerzo tusígeno y requieren cierto grado de colaboración.

8.1.4. Técnicas de tos asistida mecánica

Se realizan con un dispositivo mecánico, un generador de presiones, que produce alternativamente una presión positiva (insuflación pro-

funda), seguida de una presión negativa (exuflación). Los flujos de aire necesarios para generar las presiones permiten arrastrar las secreciones de las porciones más distales a proximales del árbol bronquial. El dispositivo se puede aplicar por medio de una interfase oronasal sin fugas, o a través de cánula de traqueostomía. Las presiones y los tiempos de insuflación y exuflación (I-E), así como el número de ciclos, se programan de forma independiente y se ajustan de forma individualizada en cada paciente. En línea general se utilizan presiones de entre 15/-15 cmH₂O y 40/-40 cmH₂O y se realizan entre 3 y 6 ciclos I-E. Los dispositivos de tos asistida mecánica pueden ciclar de forma manual, automática o activada por el paciente. Habitualmente la programación del equipo se hace con el terapeuta respiratorio, que atiende al niño en ámbitos sanitario y que entrena a padres y cuidadores en el uso del dispositivo una vez programado. Las sesiones de asistencia mecánica a la tos se deben realizar al menos 3 veces al día y a demanda si existe un incremento de las secreciones o desaturación provocada por las mismas.

8.1.5. Aspiración de secreciones

Puede ser necesaria para eliminar las secreciones que se acumulan en la cavidad orofaríngea tras la aplicación de los dispositivos de insuflación-exuflación. La aspiración se realiza

a través de un catéter conectado a una toma de succión. Los cuidadores deben estar formados en la utilización de la técnica, en previsión de complicaciones, como obstrucción por tapón de moco, especialmente en los casos de VMD invasiva por medio de traqueotomía. El diámetro del catéter de aspiración no debe sobrepasar la mitad del diámetro interno de la cánula en adultos, ni el 70% del mismo en niños. Se recomienda una presión negativa de 120-150 mmHg en adultos, 80-120 mmHg en adolescentes, 80-100 mmHg en niños y 60-80 mmHg en neonatos. La inserción debe ser poco profunda, para evitar efectos adversos, y no debe superar en tiempo los 15 segundos, porque se pueden producir lesiones endobronquiales por aspiraciones vigorosas.

8.2. Aerosolterapia

La inhalación de medicamentos se puede realizar mientras se aplica la VMD, tanto de forma invasiva como no invasiva. Es posible usar dispositivos de inhalación en cartucho presurizado (*metered-dose inhaler* [MDI]) intercalando en la rama inspiratoria de la tubuladura una pieza que permite su adaptación, o un equipo de aerosol eléctrico, también conocido como nebulizador (Figura 1). Estos últimos son equipos que por medio de un compresor garantizan un flujo de aire a 6 lpm, (equipos convencionales) o 10 lpm (equipos de alto flujo). También es posible

Figura 1. Izquierda, nebulizador adaptado a la tubuladura. Derecha, dispositivo MDI adaptado a la tubuladura.



nebulizar la medicación por medio de un flujo de oxígeno entre 6 y 10 lpm, siempre que haya una fuente que permita flujos altos de oxígeno. Existen también sistemas de nebulización ultrasónicos, en los cuales unas ondas de sonido generadas al vibrar un cristal piezoeléctrico a alta frecuencia convierten el líquido en una nube de microgotas, arrastradas desde el nebulizador hacia el paciente mediante la corriente generada por el equipo de ventilación.

La elección de uno u otro sistema depende de la medicación que se quiere administrar, no siempre disponible en presentaciones adecuada para todo tipo de dispositivos.

El dispositivo con el cual se realiza la aerosolterapia debe situarse lo más próximo posible a la interfase o la cánula de traqueotomía, para aumentar la eficiencia en la administración de la medicación; si la programación del equipo de ventilación es por volumen, puede ocurrir que no se administre todo el volumen corriente pautado, al aumentar el espacio muerto con el nebulizador y, a veces, al generar una fuga adicional. Es mejor nebulizar cuando el equipo está programado por presión y se recomienda que se suba la presión inspiratoria de unos 2-3 cmH₂O. Al realizar la terapia es recomendable monitorizar el paciente, por lo menos las primeras veces.

8.3. Oxigenoterapia

En alguna circunstancia, a pesar de una ventilación mecánica optimizada, el paciente puede seguir necesitando un suplemento de oxígeno. En situaciones de enfermedad estable, como las que se pueden atender en domicilio, esto suele darse en las enfermedades del parénquima pulmonar en estado avanzado. Los respira-

dores que se usan en domicilio utilizan como fuente de gas el aire ambiental y el oxígeno de baja presión, administrado por medio de conexiones intercaladas en algún punto del circuito inspiratorio o directamente a la entrada del respirador. Habitualmente no se mide la fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) en la mezcla que se administra al paciente, pudiéndose estimar por el flujo (l/min) de oxígeno y de aire utilizados [(l/min O₂ × 100 + l/min aire × 21)/litros/min totales] y siendo muy improbable alcanzar FiO₂ superiores al 40%. Existen diferentes fuentes de oxígeno para el domicilio:

- **Concentrador estático**, un dispositivo de electromedicina que concentra el oxígeno del aire ambiente en unos cilindros para su administración a un mínimo 93-94% de pureza. El flujo máximo es de 5 litros/min en los concentradores normales, y de 10 lpm en los concentradores de alto flujo, y funcionan mientras esté disponible una fuente eléctrica (**Figura 2**).

Figura 2. Conexión para oxígeno que se puede intercalar en la tubuladura de la VMI o VNI.



- **Oxígeno en botella**, almacenado a una presión de unos 200 bares y que se libera de manera controlada para su administración gracias a un manorreductor y un caudalímetro, que regulará el flujo de oxígeno administrado;
- **Oxígeno líquido**, almacenado en un recipiente (Dewar o Nodriza) que es capaz de convertirlo en líquido (sometiéndolo a bajas temperaturas de hasta $-183\text{ }^{\circ}\text{C}$), pero que permite su liberación en forma gaseosa a temperatura ambiente a un flujo máximo de 6 l/min.

Si la ventilación se usa también para salir del domicilio y es preciso un suplemento de oxígeno se pueden usar fuentes transportables como:

- Concentrador portátil, que a diferencia del estático funciona con batería, de flujo continuo, que normalmente proporciona alrededor de 2-3 l/min máximo.
- Oxígeno en botella.
- Oxígeno líquido que se consigue rellenando un recipiente pequeño y transportable llamado “mochila” desde la nodriza.

8.4. Sistemas de monitorización

La **pulsioximetría continua o intermitente** permite la medición del porcentaje de saturación de oxígeno de la hemoglobina a nivel de las arterias más periféricas en la dermis (SpO_2) y se fundamenta sobre las diferentes propiedades de la oxihemoglobina y la desoxihemoglobina en cuanto a absorción y reflexión de distintas longitudes de onda de luz. Mide solo la oxige-

nación, puede dar información indirecta sobre la presión parcial de oxígeno en la sangre, pero no informa sobre el estado de la ventilación (que se correlaciona con la presión parcial de dióxido de carbono [pCO_2]). No obstante, puesto que la desaturación mantenida está considerada como uno de los principales determinantes de los trastornos neurocognitivos y de las consecuencias cardiovasculares de la insuficiencia respiratoria crónica, pese a que no existen pautas de actuación establecidas, la medición de la SpO_2 (especialmente su registro nocturno) es uno de los instrumentos más ampliamente empleados. Sus desventajas son varias, como los artefactos de medida por movimientos, la influencia de la perfusión tisular periférica o la variabilidad debida al dispositivo. Pero su mayor inconveniente es su baja especificidad, ya que se miden las consecuencias (desaturaciones) pero no se registran sus múltiples causas (inestabilidad de la vía aérea superior, apneas, disminución de la orden ventilatoria, asincronías o fugas aéreas, entre otras). Diferentes patrones de desaturaciones en registros de SpO_2 pueden sugerir diferentes patologías. Se trata de una técnica sencilla y económica.

Salvo en situaciones muy concretas, el niño en VMD no debería necesitar sistema de vigilancias continuas, pero teniendo en cuenta que el paciente no es autónomo, los sistemas de monitorización de la SpO_2 ayudan a avisar al cuidador de las complicaciones que puedan surgir.

La **capnografía** es la medición de la presión parcial de dióxido de carbono (pCO_2) y aporta información sobre la ventilación alveolar. Existen dos técnicas:

- Medida del pico de CO_2 espirado (PETCO_2), que en domicilio se realiza por medio de un

software que llevan incorporado algunos respiradores, y que se ve muy afectado, en cuanto a precisión de medida, por las fugas.

- Medida transcutánea del CO_2 (PtcCO_2), que se basa en la observación de que el CO_2 tiene una elevada solubilidad tisular y difunde rápidamente a la piel, donde un electrodo es capaz de medir la presión transcutánea de dióxido de carbono, PtcCO_2 , cuya correlación con la PaCO_2 , es muy buena. Este segundo sistema es el más usado en domicilio, aun siendo poco habitual su empleo.

Los **sistemas de análisis integrados en los ventiladores** son sistemas poligráficos (desarrollados por los propios fabricantes) que aportan información sobre la mecánica respiratoria del paciente. Esta información proviene de mediciones directas (sensores) o de estimaciones (algoritmos matemáticos). Existe una gran variabilidad en la fiabilidad de la estimación del volumen corriente y fugas, pero pueden ser muy útiles para detectar tendencias. Su impacto en la práctica clínica habitual está siendo evaluado en Pediatría, pero representan una herramienta potencialmente muy útil, junto con los sistemas anteriormente comentados, para el desarrollo de la telemedicina y el control remoto del paciente.

9. ASPECTOS ORGANIZATIVOS Y LEGALES

Las terapias respiratorias domiciliarias (TRD) son definidas como aquellos tratamientos orientados al mantenimiento de un correcto estado ventilatorio de los pacientes, a la mejora de su esperanza de vida y a la disminución de las estancias hospitalarias, de acuerdo con la Orden de 3 de marzo de 1999, del Ministerio

de Sanidad y Consumo, BOE n.º 62 de 13 de marzo. En ella se define la ventilación mecánica a domicilio como “técnica destinada al tratamiento domiciliario de la insuficiencia respiratoria crónica en pacientes estables que requieren soporte ventilatorio parcial o total”. Son prestaciones sanitarias básicas incluidas en la cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud, conforme a lo dispuesto en el Real Decreto 1030/2006 de 15 de septiembre. Corresponde a cada comunidad autónoma definir las unidades especializadas que puedan prescribir estas prestaciones, contratar esta prestación mediante la convocatoria de contratos de gestión de servicio público bajo un marco contractual único e indivisible que engloba las diferentes prestaciones asistenciales. Se trata de un contrato en virtud del cual una empresa asume la responsabilidad de un servicio sanitario que los servicios de salud públicos tienen la obligación de prestar en su calidad de garantes de la salud de los pacientes. Si este servicio no fuera prestado por empresas concertadas, debería ser la Administración la que lo hiciera con sus propios medios. La ley define el número y las características profesionales del personal sanitario del cual debe disponer la empresa para que se pueda hacer cargo de las terapias domiciliarias. Además, subraya la importancia de una buena comunicación y de colaboración con el centro prescriptor. Por ejemplo, se recoge que el personal sanitario de la empresa adjudicataria deberá haber completado un programa de formación encaminando al conocimiento de los equipos, las técnicas, el adiestramiento de los pacientes y la detección de los cuidados necesarios y que este programa deberá ser conocido por el servicio prescriptor; que el personal sanitario especializado de la empresa deberá colaborar a nivel hospitalario en el adiestramiento, ins-

talación, y seguimiento de las TRD, bajo las directrices del Servicio de Neumología; y se establece la obligación de que el personal sanitario de las empresas que preste estos servicios lleve a cabo un seguimiento de los pacientes 24 horas al día y todos los días del año.

No existe una regulación específica para los pacientes pediátricos; solo se contempla que las prescripciones se puedan realizar desde el Servicio de Pediatría, siempre en ámbito hospitalario. En nuestra experiencia, lograr la colaboración directa con el personal sanitario de la empresa encargada de las terapias domiciliarias en pacientes pediátricos es fundamental para la seguridad del paciente, permite un seguimiento más efectivo y un uso más racional de los recursos materiales.

En materia más específica de VMD, la normativa recoge la indicación en insuficiencia respiratoria crónica estable, en situaciones clínicas de síndrome de hipoventilación central, enfermedades neuromusculares con afectación respiratoria, enfermedades restrictivas de la caja torácica, y en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) o bronquiectasias. Estas indicaciones no se ajustan exactamente a las patologías más frecuentes en Pediatría, y en ocasiones tanto los respiradores como el material fungible no son adecuados para realizar una VMD correcta en los niños más pequeños, especialmente los lactantes menores de 10 kg.

La normativa vigente también destaca que esta técnica debe ser instaurada por personal sanitario especializado y, aunque no lo exprese claramente, en el ámbito pediátrico esta tarea suele ser realizada por un neumólogo o un intensivista pediátrico. Recoge que

puede iniciar la VMD en el hospital o en el domicilio del paciente, dependiendo del tipo de ventilación y el estado clínico del paciente. De hecho, en la mayoría de los casos pediátricos, el tratamiento se inicia en el hospital hasta que se consigue una determinada estabilidad en la clínica del paciente, momento a partir del cual se traslada la prestación al domicilio.

Se contempla que los pacientes dependientes de ventilación necesitan estar tratados o bien en un centro hospitalario o bien en su domicilio bajo esta modalidad de prestación. Esto es lo que se reconoce como un “soporte vital”, que suele ser considerado por la empresa como la prestación más compleja por la cual cada paciente precisa de dos equipos de ventilación equivalentes, baterías para los desplazamientos con los respiradores y otro material de acuerdo con la situación clínica del paciente.

Se recomienda que, durante la puesta en marcha del tratamiento, el personal sanitario especializado proceda a realizar la educación del paciente y de sus familiares y cuidadores. A partir del momento que inicia la VMD, el seguimiento se hará a nivel técnico por parte de la empresa suministradora y a nivel sanitario por parte del equipo que efectúa el seguimiento de la VMD. Es fundamental, aún más en Pediatría, una buena infraestructura sociosanitaria que ofrezca el soporte a la familia o al entorno del que depende el paciente. Las revisiones médicas en el hospital se harán como mínimo al mes, a los 3 y a los 6 meses del alta, además de a demanda del paciente en función de la evolución clínica. En el domicilio del paciente se debe disponer como mínimo de:

- Un informe de asistencia en el cual debe constar el tipo de ventilador y los cuidados de mantenimiento necesarios para su buen funcionamiento, así como los parámetros ventilatorios que se han seleccionado como óptimos.
- El nombre y el teléfono del suministrador que facilita el ventilador y que se hace cargo del mantenimiento.
- Información sobre el cuidado del material fungible: mascarillas, tubos y filtros externos del aparato que suele ser proporcionado por la empresa.
- El número de teléfono o la vía de contacto con el equipo que efectúa el seguimiento de la ventilación mecánica en el hospital, para poder hacer alguna consulta sobre el tratamiento.
- Los pacientes que utilicen las mascarillas, tanto si son estándar como de silicona hechas a medida, deben tener fijado un calendario de renovación.
- Los pacientes con traqueostomía precisan un aspirador eléctrico y un aspirador portátil con batería, así como de una bolsa autoinflable para ventilación manual. Si el tiempo libre de ventilación es inferior a las 12 horas y en función de la proximidad de la vivienda a un centro asistencial, estos pacientes necesitarán tener un segundo ventilador de repuesto.

También se programa un calendario protocolizado de visitas de seguimiento periódico en el domicilio del paciente por parte de la empresa suministradora de la terapia para comprobar

que se está realizando el tratamiento correctamente, suministrar el material que sea necesario reemplazar y realizar la evaluación clínica de evolución del paciente. Estos informes se compartirán con los médicos prescriptores y se incluirán en la historia clínica de los pacientes.

En el año 2009 la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) publicó en los *Archivos de Bronconeumología* unos estándares de calidad en la prestación del servicio de terapias respiratorias domiciliarias. Desde entonces la prestación de las TRD tiene similares características en todas las comunidades autónomas. Dicho documento constituye el marco al cual se ajustan los concursos convocados por los servicios de salud. Es un documento muy completo muy útil, pero no incluye referencias específicas para pacientes pediátricos, y especialmente faltan recomendaciones que tengan en cuenta las características específicas de los lactantes y de los niños no colaboradores.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Alfageme I, Ancochea J, Calle M, Capote F, Durán J, Gimeno M, *et al.* Terapias respiratorias. Arch Bronconeumol. 2009;45(Supl 2):2-28.
- Bach JR, Goncalves M. Ventilator weaning by lung expansion and decannulation. Am J Phys Med Rehabil. 2004;83:560-8.
- Chiner E, Sancho-Chust JN, Landete P, Senent C, Gómez-Merino E. Complementary home mechanical ventilation techniques. SEPAR Year 2014. Arch Bronconeumol. 2014;50:546-53.
- Cols Roig M. Aspectos prácticos de la ventilación no invasiva domiciliaria en niños. En: Medina A, Pons-Ödena M, Martínón-Torres F (eds.). Ventila-

- ción no invasiva en Pediatría. 3.^a edición. Madrid: Ergon; 2015. p. 171-82.
- Edwards EA, O'Toole M, Wallis C. Sending children home on tracheostomy dependent ventilation: pitfalls and outcomes. *Arch Dis Child*. 2004;89: 251-5.
 - García Teresa MA, Pons-Ódena M. Ventilación mecánica a domicilio en Pediatría. En: Medina Villanueva A, Pilar Orive J (eds.). *Manual de ventilación mecánica pediátrica y neonatal*. 3.^a edición. Madrid: Ergon; 2015. p. 291-307.
 - García-Salido A, Monleón-Luque M, Barceló-Escario M, del Rincón-Fernández C, Catá-del Palacio E, Martino-Alba R. Retirada de la asistencia respiratoria en domicilio: toma de decisiones en cuidados paliativos pediátricos. *An Pediatr (Barc)*. 2014;80(3):181-3.
 - González Cortés R, Bustinza Arriortua A, Pons Ódena M, García Teresa MA, Cols Roig M, Gaboli M, *et al*. Ventilación mecánica domiciliaria en niños: estudio multicéntrico español. *An Pediatr (Barc)*. 2013;78:227-33.
 - González-Bermejo J, Godard M, Duguet A, Derenne JP, Similowski T. Sevrage de la trachéotomie chez des patients neuromusculaire dépendants d'une ventilation mécanique. *Rev Mal Respir*. 2005;22: 731-7.
 - Martínez Carrasco C, Cols Roig M, Salcedo Posadas A, Sardon Prado O, Asensio de la Cruz O, Torrent Vernetta A. Respiratory treatments in neuromuscular disease. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 81:259.e1-9.
 - Martínez Carrasco C, Villa Asensi JR, Luna Paredes MC, Osona Rodríguez de Torres FB, Peña Zarza JA, Larramona Carrera H, *et al*. Neuromuscular disease: respiratory clinical assessment and follow-up. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 81:258.e1-258.e17.
 - McKim DA, Road J, Avendano M, Abdool S, Côté F, Duguid N, *et al*. Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J*. 2011;18(4):197-215.
 - Pérez Ruiz E, Pérez Frías FJ, Caro Aguilera P. Cuidados del niño con traqueostomía. *An Pediatr (Barc)*. 2010;72(Espec Cong 1):41-9.
 - Rodríguez MJ, Berroya A, Mora A, Bustinza A, Rodríguez Cimadevilla JL, Salcedo A. Programa de control y seguimiento de ventilación no invasiva domiciliaria en pacientes pediátricos. *Rev Esp Pediatr*. 2010;66(2):127-135.
 - Simonds AK. Home ventilation. *Eur Respir J*. 2003;22 (Suppl. 47):38S-46S.