

TRABAJO ORIGINAL

## *Asistencia ventilatoria no invasiva domiciliaria nocturna en Pediatría*

FRANCISCO PRADO A.\*\*\*, MARÍA L. BOZA C.\* y ANDRÉS KOPPMANN A.\*\*\*

### PEDIATRIC NOCTURNAL NONINVASIVE VENTILATION ASSISTANCE AT HOME

*The nocturnal noninvasive ventilation (NNIV) at home is often used in chronic respiratory failure (CRF) and obstructive sleep apnea (OSA) and, less frequently, in central hypoventilation and cystic fibrosis. We present a 6 year period (1996-2002) retrospective review of 10 children treated with noninvasive respiratory support describing indications, type of NNIV and the follow-up. Patient's age ranged from 1 to 13 years old; 6 were females and 4 males. Six had a neuromuscular disease, three a cerebral palsy and one an Arnold Chiari Syndrome Type II. Nine children presented kyphoscoliosis. NNIV was indicated in the following conditions: compensated CRF (n = 3), decompensated CRF (n = 1), acute respiratory failure with underlying neuromuscular diseases and unclear diagnosis of CRF (n = 2); OSA with pharyngeal collapse (n = 3) and central hypoventilation (n = 1). Two patients had moderate to severe pulmonary restriction and subnormal maximal airway pressures. Six patients were discharged with CPAP and four with BiPAP after being hospitalized during 3 to 90 days. In average, the follow-up lasted 2 years. Three children had training of their respiratory muscles. One patient needed a tracheostomy, the other nine improved: five without re-admissions and four reduced them. Five patients went back to school. One patient with congenital myopathy and kyphoscoliosis, surgically treated, improved her pulmonary function and the 6 minutes walking test. Two patients used NNIV irregularly and other two stopped it after one year. No deaths were reported. In our experience NNIV at home lessens admissions and promotes a better social and school re-integration. BiPAP is useful in restrictive conditions meanwhile CPAP is helpful in upper airway obstruction with OSA.*

**Key words:** nocturnal noninvasive ventilation at home, BiPAP, CPAP.

### RESUMEN

*La asistencia ventilatoria no invasiva domiciliaria nocturna (AVNIDN) se indica en insuficiencia respiratoria crónica (IRC), síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) y ocasionalmente por hipoventilación central y fibrosis quística. Se hace una revisión retrospectiva de 10 pacientes sometidos a esta técnica de soporte ventilatorio no invasivo durante un periodo de 6 años (1996-2002), describiendo las indicaciones, tipo de AVNIDN y el seguimiento. Sus edades fluctuaron entre 1 a 13 años; 6 mujeres y 4 hombres. Seis pacientes tenían enfermedad neuromuscular; 3 parálisis cerebral y uno Arnold Chiari tipo II. Nueve presentaban xifoescoliosis. Las indicaciones fueron: IRC estable 3 pacientes; posterior a IRC*

\* Unidad Respiratorio Infantil, Servicio de Pediatría, Hospital Clínico San Borja Arriarán.

\*\* Departamento de Pediatría, Campus Centro, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

\*\*\* Servicio de Pediatría, Hospital Clínico San Borja Arriarán.

*descompensada 1; luego de insuficiencia respiratoria aguda en enfermos neuromusculares sin diagnóstico claro de IRC, 2 pacientes. SAOS secundaria a faringomalacia en 3 y por hipoventilación central uno, Dos presentaban restricción pulmonar moderada a severa y presiones máximas de vía aérea subnormales. Seis pacientes recibieron CPAP y 4 Bipap. El tiempo de hospitalización previo al alta fue de 3 a 90 días y la duración promedio del seguimiento fue 2 años. Tres recibieron entrenamiento muscular respiratorio. No hubo mortalidad; un paciente fue traqueostomizado. Nueve mejoraron, 5 no tuvieron rehospitalizaciones y 4 las disminuyeron. Cinco pacientes asisten al colegio. Un paciente con miopatía congénita y artrodesis mejoró sus pruebas funcionales respiratorias y la distancia recorrida en 6 minutos. Dos usaron irregularmente la AVNIDN y dos suspendieron tratamiento luego de un año. En nuestra experiencia, la AVNID minimizó las hospitalizaciones y promovió la reinserción social y escolar. La modalidad Bipap fue útil en patologías restrictivas y el CPAP en obstrucción de vía aérea superior/SAOS.*

## INTRODUCCIÓN

La asistencia ventilatoria no invasiva domiciliaria nocturna (AVNIDN) con generadores de flujo ha permitido el tratamiento exitoso de niños con insuficiencia respiratoria crónica (IRC) hipercápnica, síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS); síndrome de hipoventilación central y pacientes con fibrosis quística<sup>1-4</sup>.

Su uso más conocido es en pacientes con patología neuromuscular como indicación electiva en aquellas de progresión lenta: miopatías congénitas, enfermedad de Duchenne y atrofia espinal congénita tipo II (AEC tipo II) con restricción pulmonar e hipercapnea pero con hipoxemia leve<sup>4</sup> o en pacientes con hipoventilación nocturna definida como saturación de hemoglobina con aire ambiental menor a 90% mayor al 2% del tiempo total del sueño<sup>5</sup>.

Se ha usado también posterior a descompensación aguda por neumonía, atelectasia o en el postoperatorio de xifoescoliosis en pacientes con patología neuromuscular<sup>6,7</sup>.

La extensión de su uso en domicilio en aquellos pacientes con obstrucción de la vía aérea superior (OVAS) y patología restrictiva secundaria a enfermedades neuromusculares nos parece útil como elemento destinado a favorecer la calidad de vida evitando hospitalizaciones y permitiendo una mejor reinserción social.

## OBJETIVOS

Revisión retrospectiva de pacientes sometidos a AVNIDN, en que se describen las características clínicas, especificando las indicaciones, el tipo de asistencia ventilatoria, seguimiento y evolución a mediano y largo plazo (al menos 6 meses desde el alta del hospital).

## PACIENTES Y MÉTODOS

Se revisaron las fichas clínicas de 10 pacientes egresados con AVNIDN entre enero de 1996 y diciembre 2002 del Hospital Clínico San Borja Arriarán (HCSBA). Se definió AVNIDN como aquella asistencia ventilatoria aplicada con sistemas generadores de flujo (CPAP o Bipap) por 8 a 10 horas en forma continua a través de una mascarilla nasal.

Los equipos utilizados fueron CPAP o presión continua positiva en la vía aérea y Bipap o presión positiva diferencial en dos niveles que permite fijar independientemente la presión positiva inspiratoria (IPAP) y la presión positiva espiratoria (EPAP). Ambos son flujos sensibles, es decir, el esfuerzo respiratorio del paciente activa el flujo inspiratorio.

Los flujos que generan son autoajustables para mantener constante la presión deseada ante las eventuales fugas por deficiente adaptación de la mascarilla, pérdida por boca o variaciones de la impedancia del sistema respiratorio (resultante de la resistencia en la vía aérea y de la distensibilidad tóraco pulmonar).

Se utilizaron generadores de flujo con presión en 2 niveles (Bipap) de las marcas y modelos que se detallan: Respiromics Inc modelo Bipap S/T-D, Nellcor Puritan Bennett modelo Knighth Star 335, Resmed modelo VPAP Confort, Resmed modelo VPAP II ST-A y Taema modelo eclipse delta. Como CPAP se utilizaron: HealthDyne modelo Tranquility, Taema modelo bora y Resmed modelo S6. Se utilizaron mascarillas nasales: Respiromics, Taema modelo concept 5 y Resmed modelo protegé o ultramirage.

La AVNI con Bipap tiene 3 modalidades: asistida, asistida/control y control. En la primera de ella el paciente genera el control respiratorio y por lo tanto, la relación inspiración: espiración (I:E).

En la segunda modalidad es posible entregar una frecuencia respiratoria (FR) elegida por el operador y generada por el equipo controlando la duración de la inspiración. Al existir un tiempo de ventana entre los ciclos prefijados permite que la respiración espontánea del paciente sea asistida sin interferencias de acoplamiento. En la modalidad control (de indicación muy reservada) el ciclo respiratorio: FR, relación I:E y presiones diferenciales son elegidas por el operador.

Las indicaciones consideradas para la AVNIDN fueron:

- IRC estable (indicación electiva). Definida como: parámetros clínicos y/o de laboratorio de restricción pulmonar (presiones máximas en la boca menor a 50 centímetros de agua, ventilación voluntaria máxima < 50%, CVF < 50%, hipercapnia matinal con  $\text{PaCO}_2 > 50$  mmHg) e hipoventilación nocturna (saturación de hemoglobina < 90% mayor al 2% del tiempo total de sueño), en pacientes con enfermedad neuromuscular de progresión lenta y sin descompensación respiratoria aguda.
- IRC posterior al uso de AVNI por descompensación aguda.
- Patología neuromuscular con IRC no diagnosticada previamente en quienes se indicó AVNI por descompensación aguda.
- OVAS + SAOS asociada a saturación de hemoglobina < 90% con aire ambiental con más de 5 episodios de a lo menos 20 s de duración en registro continuo de una hora.
- Síndrome de hipoventilación central nocturno con presencia de apneas centrales y/o mixtas durante el sueño y oximetría de pulso < 90% con aire ambiental con más de 5 episodios de a lo menos 20 s de duración en registro continuo de una hora.

Se hizo registro continuo de saturación de hemoglobina durante el sueño en condición basal sin asistencia ventilatoria y dentro de las 72 horas de iniciado este tratamiento. Se realizó un segundo registro 24 horas antes del egreso. Se repitieron nuevos registros sólo en aquellos pacientes que reingresaron.

Los criterios de inclusión para la AVNIDN fueron los siguientes:

1. Pacientes con remanente de ventilación espontánea y con posibilidad de un intervalo libre sin asistencia ventilatoria que minimice el riesgo de paro cardiorespiratorio hipóxico.
2. Ausencia de acidosis respiratoria
3. Requerimiento de oxígeno no mayor de 2 L/min, suministrado por catéter adaptado a mascarilla nasal, para mantener la saturación de hemoglobina nocturna estable mayor de 93%.

4. Estabilidad clínica sin necesidad de enfermería en domicilio y con cuidados posibles de ser entregados por los padres.
5. Buena tolerancia a la AVNI en el hospital (Unidad de Intermedio) con IPAP no mayor de 15 cm de agua y EPAP no mayor de 6 cm de agua.
6. Mantener controles ambulatorios inicialmente mensuales en policlínico de respiratorio infantil.

Se describen las características demográficas, diagnóstico, duración del seguimiento y evolución. Como parámetros de mejoría se consideró la disminución del número y duración de las hospitalizaciones anuales comparado con el año previo al ingreso, la disminución o suspensión de la oxigenoterapia nocturna y, como un criterio de reinserción social, la asistencia regular al colegio.

## RESULTADOS

Desde el año 1996 al 2002 diez pacientes egresaron con AVNIDN desde el Servicio de Pediatría del HCSBA. La edad promedio fue 5,5 años con un rango desde el año de vida a los 13 años. Cinco pacientes tenían más de 6 años; de ellos sólo 4 fueron susceptibles de hacer estudios de función pulmonar. Seis pacientes eran mujeres y 4 hombres.

En la Tabla 1 se muestra las características demográficas, diagnóstico, indicación y tipo asistencia ventilatoria. La Tabla 2 resume los tratamientos complementarios, el tiempo de seguimiento y la evolución de estos pacientes.

Seis pacientes tenían enfermedad neuromuscular, cinco de ellos con miopatía congénita y uno con atrofia espinal congénita tipo II.

Tres pacientes tenían parálisis cerebral y uno enfermedad de Arnold Chiari.

Del total, 8 pacientes tenían xifoesciosis, 4 de ellos severa con ángulo de Coobs > 40°.

La indicación de AVNIDN fue electiva en 3 niños con IRC y en otro se usó como continuación de AVNI indicada por descompensación aguda secundaria a neumonía y atelectasia. Esta también fue la indicación en 2 pacientes con patología neuromuscular sin diagnóstico conocido de IRC, en ellos se continuó con AVNIDN luego de evitar la VM (AEC tipo II) o posterior a la transición de VM a ventilación no invasiva (enfermedad de Steiner).

En 3 pacientes la AVNI se indicó por SOAS + OVAS secundaria a faringomalacia y en uno

**Tabla 1. Asistencia ventilatoria no invasiva domiciliaria nocturna.  
Características clínicas y de tipo asistencia ventilatoria**

Paciente	Edad al ingreso (años)	Año ingreso	Sexo	Diagnóstico	Indicación	Tipo AVNI
1	1,5	1996	M	Miopatía congénita xifoescoliosis	IRC electiva	CPAP
2	9	1999	M	Miopatía congénita xifoescoliosis	IRC Descompensada	Bipap (A/C) y luego (A)
3	6	1999	M	A. Chiari obesidad xifoescoliosis	Síndrome hipoventilación central	Bipap (A/C)
4	5	2001	M	Steiner xifoescoliosis	IRC electiva	Bipap (A)
5	1	2001	M	Steiner	IRA: luego de VM	Bipap (A)/ CPAP
6	5	2001	H	AEC Tipo II xifoescoliosis	IRA: Evita VM	Bipap (A)/ CPAP
7	5	1998	H	PC xifoescoliosis	OVAS/SAOS	CPAP
8	2	2002	H	PC xifoescoliosis	OVAS/SAOS	CPAP
9	7	1998	H	PC xifoescoliosis	OVAS/SAOS	CPAP
10	13	2002	M	Síndrome miasténico congénito xifoescoliosis	IRC electiva	Bipap (A)

AVNI: Asistencia ventilatoria no invasiva; VM: ventilación mecánica; M: Mujer, H: Hombre; (A/C): Bipap modalidad asistida/control; (A): Asistida; AEC Tipo II: Atrofia espinal congénita; PC: parálisis cerebral; OVAS: Obstrucción vía aérea superior; SAOS: Síndrome apnea obstructiva del sueño; IRC: Insuficiencia respiratoria crónica; IRA: Insuficiencia respiratoria aguda (Luego de AVNI por descompensación aguda sin diagnóstico conocido de IRC).

con A. Chiari tipo II por síndrome de hipoventilación central.

En seis pacientes la AVNID fue con CPAP, 3 tenían parálisis cerebral con OVAS/SAOS y 3 eran portadores de enfermedad neuromuscular. Dos de ellos luego de usar Bipap en la descompensación aguda y en uno como indicación electiva de IRC. La presión positiva en la vía aérea fue de 4 a 6 centímetros de agua.

En cuatro pacientes se uso AVNIDN con Bipap. Tres de ellos utilizaron modalidad asistida con IPAP en rango de 8 a 12 cm de agua y EPAP en rango de 4 a 5 cm de agua. En el paciente con síndrome de hipoventilación central nocturno se usó modalidad A/C con una frecuencia respiratoria de 10 por minuto, 33% de tiempo inspiratorio; IPAP/EPAP de 12/4.

En todos los pacientes la AVNIDN se administró durante 8 a 10 horas (10 PM a 6 u 8 AM) utilizando sólo mascarilla nasal como interfase de conexión.

Tres pacientes recibieron entrenamiento muscular por 6 meses a un año, refiriendo buena tolerancia sin disnea durante y después de los ciclos diarios y con sensación de mejoría después de la segunda semana.

Previo a la AVNIDN, 3 pacientes estaban en oxigenoterapia nocturna. Sólo uno permaneció con oxígeno para mantener oximetría de pulso estable (> 93%) después del mes de AVNIDN.

El tiempo de hospitalización fue de 3 a 90 días, promedio 27 días. Fue menor de 10 días en 4 pacientes en quienes la indicación de AVNID fue electiva.

**Tabla 2. Asistencia ventilatoria no invasiva domiciliaria nocturna. Tratamientos complementarios, seguimiento y evolución**

Paciente	Otros tratamientos	Tiempo seguimiento desde inicio AVNIDN (años)	Condición / Evolución	Episodios de rehospitalizaciones por año/ duración/ causa**
1	Corset	6	RDSM leve TQ 18 meses para VMI	2/15días/ **D
2	Artrodesis entrenamiento muscular*	3	Asiste colegio, marcha con ortesis mala adherencia después de 1 año	0
3	Corset	3	RDSM leve Apneas (-) Asiste colegio en silla de ruedas ↓ O <sub>2</sub> nocturno	0
4	Corset entrenamiento muscular	1	Asiste colegio, marcha con ortesis	0
5	Ninguno	1	Traslado al extranjero	1/10días/**D
6	Corset	1	Asiste colegio en silla de ruedas	0
7	Gastrostomía	4	Apneas (-) suspendió O <sub>2</sub> nocturno	2/7días/**D
8	Gastrostomía	0,5	Apneas (-) suspendió O <sub>2</sub> nocturno	1/10/**E
9	Gastrostomía	1	Apneas (-) abandona control	0
10	Corset entrenamiento muscular	0,5	Asiste colegio en silla de ruedas mala tolerancia	0

\*: Entrenamiento muscular respiratorio resistitivo.

\*\* Causa: Electiva (E), Descompensación aguda (D), Fallo equipo (F)

TQ: traqueostomía; VMI: ventilación mandatoria intermitente

RDSM: Retardo desarrollo psicomotor

La hospitalización más larga correspondió a una niña de 9 años con miopatía congénita y xifoesciosis progresiva en que se hizo una artrodesis posterior para estabilizar la columna y disminuir el dolor.

El seguimiento promedio fue de 2,1 años (rango 6 meses a 6 años). Seis años en un paciente; 4 años en otro paciente; 3 años en dos pacientes; un año en 4 pacientes y seis meses en 2 pacientes.

Seis niños usaron la AVNIDN regularmente. Dos en forma irregular, uno de ellos por mala tolerancia a los flujos inspirados y otro por baja adherencia de los padres después de 2 años de tratamiento. Dos pacientes suspendieron sus controles después del año, uno de ellos por traslado al extranjero y el otro por decisión de los padres.

En el periodo de seguimiento un paciente necesitó traqueostomía a los 18 meses de tratamiento para realizar ventilación invasiva intrahospitalaria y luego ventilación mandatoria intermitente (VMI) nocturna con un respirador volumétrico (PLV-102 Life Care).

Los restantes tuvieron mejoría clínica, cinco pacientes no se rehospitalizaron y 4 disminuyeron el número y duración de hospitalizaciones a menos de 2 por año y 15 días respectivamente.

Los 4 pacientes con apnea no volvieron a presentar episodios de desaturación (saturación de hemoglobina < 90%) de duración mayor a 20 segundos en observación nocturna de 10 horas luego de iniciada la asistencia ventilatoria. En estos pacientes se observó la normal variabilidad de la frecuencia cardíaca durante el sueño,

Tabla 3. AVNIDN: Estudio funcional en 3 pacientes con miopatía y xifoescoliosis

Bipap (IPAP/EPAP)	Paciente 1		Paciente 10		Paciente 4	
	10/5		12/5 - 10/4		10/5 - 8/4	
	T <sub>0</sub>	6 meses	T <sub>0</sub>	6 meses	T <sub>0</sub>	6 meses
PIM (cm H <sub>2</sub> O)	-26	-34	-49	-14	NR (*)	-19
PEM (cm H <sub>2</sub> O)	+42	+43	+79	+56	NR (*)	+20
VVM (% predicho)	23	30	42	NR	NR (*)	32
CVF (% predicho)	30	40	59	39	NR (*)	NR (*)
VEF (% predicho)	27	42	65	41	NR (*)	NR (*)
VEF/CVF (%)	83	94	89	89	NR (*)	NR (*)
VC (ml/kg)	2,8	4	NR	NR	NR (*)	NR (*)
Peak FlowTos (L/min)	100	120 - 160	400	300	NR (*)	NR (*)
DR 6 (m)	100	125-180	Silla/ortesis	Silla/ortesis	Ortesis	Ortesis
PO <sub>2</sub> (mmHg)	72	80	90	NR	55	90
PCO <sub>2</sub> (mmHg)	51	47	37	NR	46,5	33,7
Oximetría pulso %	86	92	95-96	93	80	95

T<sub>0</sub>: Inicio AVNI

NR: No registrado; NR (\*): Imposible obtener maniobra de espiración forzada máxima

Bipap: generador de flujo con presión vía diferencial en dos niveles

IPAP: presión positiva inspiratoria de la vía aérea (cm de H<sub>2</sub>O)

EPEP: presión positiva espiratoria de la vía aérea (cm de H<sub>2</sub>O)

DR6: distancia recorrida en caminata de 6 min

sin aumento o disminución significativa de ella respecto a los valores en vigilia.

No hubo reingresos electivos o por falla de equipos, éstas fueron por descompensación relacionadas a neumonía y/o atelectasia, ninguno requirió VM. Previo al uso de AVNIDN estos pacientes tenían hospitalizaciones frecuentes, más de 3 episodios anuales, en su mayoría por infecciones respiratorias agudas bajas y atelectasias, generalmente de lóbulos inferiores.

Cinco pacientes actualmente asisten regularmente al colegio, 3 deambulan con silla de ruedas y 2 con órtesis (canaletas). Dos tienen retraso del desarrollo psicomotor (RDSM) leve y 3 portadores de parálisis cerebral (PC) presentan un retraso severo.

El registro de gases en sangre arterial (GSA) en los controles ambulatorios no fue rutinario. No se indicó en los pacientes con apnea que tuvieron mejoría clínica significativa con saturometría nocturna estable (> 93%), como tampoco en 3 pacientes con patología neuromusculares con buena evolución y rechazo de los padres.

En 2 pacientes mayores de 6 años con miopatía congénita, se pudo hacer estudio funcional respiratorio previo. Espirometría con registro de la ventilación voluntaria máxima (VVM); *peak flow* de tos y estudios de presiones máximas en la vía aérea: PIM y PEM.

En la Tabla 3 se muestra el estudio funcional respiratorio, GSA y oximetría de pulso de estos 2 pacientes más un tercero de 5 años y 10

meses con miopatía de Steiner en quien fue posible obtener registros reproducibles de PIM + PEM luego de 6 meses de Bipap y entrenamiento muscular. No fue posible obtener maniobras de espiración forzada máxima. En 2 pacientes se demostró un patrón ventilatorio restrictivo moderado a severo (CVF 30% y 50% del predicho según Gutiérrez et al<sup>26</sup>), VVM disminuida (23 y 42%), como también presiones máximas en la boca subnormales.

Sólo en el primer paciente con restricción pulmonar severa existía hipercapnia leve, presentó mejoría de la CVF, VVM y del PIM (10, 6 y 30% respectivamente del valor predeterminado) a los 6 meses de artrodesis posterior y uso regular de Bipap. Hubo mejoría también en la distancia recorrida en 6 minutos y disminución de la disnea. Otro paciente con uso irregular del Bipap presentó deterioro progresivo con disminución de la CVF en 20%.

## COMENTARIOS

En una publicación previa<sup>8</sup> comunicamos la utilidad de la asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI) en una Unidad de Intermedio Médico-Quirúrgica Pediátrica tratando 10 pacientes con IRC descompensada, IRA hipoxémica y SAOS en niños con parálisis cerebral secundarias a faringomalacia. En esta experiencia los pacientes con IRC y descompensación aguda, pero

sin una vía aérea inestable, apnea, falla respiratoria con acidosis o hipoxia grave mejoraron presentando disminución significativa de la frecuencia respiratoria y de la PaCO<sub>2</sub> a las 6 horas de iniciada la asistencia ventilatoria.

Una vez lograda la compensación clínica 4 pacientes de esa serie siguieron con AVNIDN incluyéndose en la actual publicación.

Los criterios que utilizamos para la AVNIDN electiva en pacientes con IRC fueron fundamentalmente clínicos: pacientes con patología neuromuscular y/o xifoescoliosis severa (ángulo de Coobs > 40°) con evolución lentamente progresiva hacia la restricción pulmonar con polipnea y/o disnea, hipersomnias o cefalea matinal, hipotonía de la cintura escapular, marcha con ortesis y/o silla de ruedas, tos débil, antecedente de neumonías y/o atelectasias en los últimos 6 meses.

En forma complementaria y no obligatoria se usaron criterios de laboratorio como desaturación nocturna, apneas con verificación polisomnográfica, hipercapnia matinal (PaCO<sub>2</sub> > 50 mmHg), espirometría con patrón ventilatorio restrictivo (CVF < 50%) y presiones máximas de la vía aérea registradas por manómetro aneroide de columna<sup>9</sup>, según técnicas de Black y Hyatt<sup>10</sup>, subnormales para los valores publicados por Szeinberg<sup>11</sup>.

Estos criterios son los propuestos en publicaciones internacionales<sup>4,5</sup>, principalmente en pacientes con restricción pulmonar secundaria a miopatías, xifoescoliosis, o hipoventilación central que condicionan hipoventilación nocturna y/o IRC hipercápnica.

En nuestra serie, 70% tenían compromiso de la bomba respiratoria periférica y/o central y 90% tenían xifoescoliosis severa, causa conocida de aumento del trabajo respiratorio por deterioro de la impedancia de la unidad pulmón/caja torácica y disminución de los volúmenes pulmonares (CVF, VRE y finalmente CRF)<sup>12-14</sup>.

Incluimos 3 pacientes con PC que presentaban OVAS/SAOS secundaria a faringomalacia al ser esta entidad una realidad frecuente y potencialmente subdiagnosticada que empeora la calidad de vida de los pacientes como de su familia pese a ser susceptible de un tratamiento eficiente con CPAP de significativo menor costo que un Bipap.

El concepto de faringomalacia se refiere a hipotonía de la musculatura faríngea con colapso supraglótico diagnosticado por fibroendoscopia y se presenta clínicamente con estridor inspiratorio nocturno más ronquido y en el caso de nuestros pacientes con períodos de desaturación

iterativos y oximetría de pulso < 90% en aire ambiental (> 5 episodios en registro continuo por una hora) que mejoró con CPAP y presiones de sostén no mayores de 6 centímetros de agua.

Es necesario puntualizar que la mejoría en el registro de saturación de oxígeno nocturna no significa necesariamente resolución de las apneas. Sin embargo, otro parámetro fisiológico del impacto en la higiene del sueño, como es la frecuencia cardíaca, no presentó alteraciones.

Los tiempos de hospitalización tuvieron un amplio rango, siendo como era de suponer, menor en aquellos pacientes con indicación electiva cuando la adquisición del equipo y la decisión de la modalidad de AVNIDN se había hecho con antelación.

Existió también un amplio rango de dispersión en la edad. Es interesante de recalcar que dos pacientes con miopatía congénita fueron tratados antes de los 2 años de edad al lograr buena tolerancia con mascarillas nasales apropiadas y presiones bajas (IPAP ≤ de 10 cm de agua).

Sólo un paciente requirió paso a ventilación invasiva por traqueostomía y actualmente se encuentra en VMI domiciliaria.

Es posible que la evolución hubiera sido distinta de haber usado Bipap considerando su condición de miopatía congénita (desproporción de fibras) de progresión más acelerada en los primeros años de la vida con estabilización posterior.

La indicación de CPAP en otros dos pacientes con miopatía luego de tratar una descompensación aguda obedece también a una limitación económica.

El 90% de nuestros pacientes tuvo mejoría clínica, impidiendo las rehospitalizaciones por descompensación aguda o minimizándolas.

Estos resultados son similares a los observados por Martínez-Carrasco<sup>3</sup> en 14 niños tratados con ventilación no invasiva por mascarilla nasal hasta por 28 meses y por Sánchez<sup>15</sup> en una serie de 15 pacientes con sistemas de apoyo ventilatorio domiciliario, 12 de ellos tratados con VM domiciliaria o CPAP invasivo por traqueostomía y 4 con Bipap.

Es importante la observación que en estas dos series nacionales numéricamente similares, los pacientes neuromusculares (patología restrictiva) son asignados a VNI con generadores de flujo (Bipap). En la experiencia de Sánchez la mayor proporción de pacientes con asistencia respiratoria invasiva fue secundaria a patologías con obstrucción dinámica de la vía aérea central en lactantes con broncomalacia y traqueomalacia

a diferencia de nuestros pacientes en que las causas de OVAS (faringomalacia) fueron tratadas con soportes de presión positiva no invasiva. Sin duda la necesidad de AVNI sólo nocturna facilita la autonomía, reinserción social y escolar observada en el 50% de nuestros pacientes.

La regular o deficiente adherencia tardía (después del año) en 30% de los pacientes, obliga a revisar las estrategias destinadas a promover el cumplimiento de las indicaciones en esta etapa de la evolución.

Sólo un paciente presentó baja adherencia en los primeros meses de Bipap atribuibles a deficiente tolerancia del flujo inspirado que se solucionó al cambiar el tipo de mascarilla nasal posiblemente disminuyendo el escape por la interfase que obligaba a generar flujos altos y turbulentos. En este paciente el aumento de la restricción pulmonar pudiera estar relacionado al uso parcial de la AVNIDN.

Como tratamiento complementario tres pacientes recibieron entrenamiento muscular incluyendo una evaluación kinésica bisemanal, inicialmente en policlínico del Centro de Referencia del HCSBA, destinada a entrenar la cintura escapular y capacitar en el uso de válvulas de umbral regulable (*threshold*) para entrenamiento resistitivo de la musculatura respiratoria inspiratoria y espiratoria (2 veces en el día por 10 a 15 minutos). Estas válvulas permiten mantener la ventilación contra una carga de presión constante fijada por un resorte graduable independiente del patrón ventilatorio adoptado por el usuario. Se usó el 30% del PIM y/o PEM o el mínimo posible según tolerancia (ausencia de disnea) como umbral similar al utilizado en adultos con enfermedad pulmonar obstructiva crónica<sup>16</sup>.

Las pocas experiencias pediátricas a mediano y largo plazo (1 año) en pacientes con patología restrictiva secundaria a enfermedades neuromusculares han demostrado beneficio en parámetros clínicos y de función pulmonar (espirometría y PIM/PEM) desde el mes de su inicio<sup>17,18</sup>. Pese a la sensación subjetiva de bienestar y buena adherencia de nuestros tres pacientes que recibieron este tratamiento es imposible definir cual fue su real impacto.

En esta experiencia con AVNIDN el estudio funcional fue restringido por edad y diagnóstico a pocos pacientes. Sin embargo, en dos escolares con miopatía y xifoescoliosis severa se confirmó la relación de la pérdida de función muscular respiratoria con la reserva ventilatoria evaluada por la VVM y los volúmenes pulmonares evaluados por la CVF y volumen corriente por

ventilometría (sólo un paciente)<sup>19</sup>. Lo primero en comprometerse son las presiones máximas generadas por la bomba respiratoria, luego disminuye la VVM, la CVF y por último aparece hipercapnia. Esto cuando la CVF es menor del 50% y la PIM menor del 75% de los respectivos teóricos como se observó en un paciente con PIM menor de 30 centímetros de agua.

El *peak flow* de tos se relaciona con la fuerza muscular espiratoria y en pacientes con Duchenne se han sugerido valores inferiores a 180-160 L/min como punto crítico para un esfuerzo de tos ineficiente<sup>20</sup>.

En uno de nuestros pacientes con restricción pulmonar severa pero con un PEM menos comprometido que el PIM el valor de *peak flow* de tos obtenido se mantuvo en 300 L/min. Del mismo modo otro paciente con miopatía y xifoescoliosis operada que presentó sostenida mejoría también tuvo aumento de este índice. La inusual mejoría en la función pulmonar coincide con la reciente comunicación de un paciente de 11 años operado y tratado con VNI en seguimiento a un mes<sup>21</sup>. En oposición a descripciones en las que se ha comunicado disminución de la CVF y CRF en el postoperatorio de artrodesis<sup>22,23</sup>.

La mejoría en la función muscular ha sido demostrada con la VNI tanto en pacientes con trastornos ventilatorios obstructivos y restrictivos, principalmente con Bipap en estos últimos<sup>24-26</sup>.

Sin embargo, considerando que los trastornos restrictivos moderados ya tienen una importante disminución en la potencia de la bomba respiratoria (fuerza muscular) y por lo tanto, una pobre reserva ventilatoria frente a pequeñas cargas de trabajo<sup>19</sup>, es probable que los parámetros que consideramos para iniciar la AVNIDN en pacientes con IRC estable la conviertan en una indicación tardía.

Sería muy interesante evaluar criterios de ingreso precoz a AVNIDN y protocolos de entrenamiento muscular en su impacto clínico y funcional.

En suma concluimos que la AVNIDN puede implementarse en un hospital público clínico-universitario utilizando equipos generadores de flujo. La modalidad Bipap tiene especial indicación en patologías restrictivas y/o insuficiencia de bomba respiratoria aún más en pacientes con patología neuromuscular y xifoescoliosis. El CPAP tendría indicación en pacientes con OVAS/SAOS secundaria a síndromes hipotónicos, malformaciones cráneo-faciales, síndrome de Down, obesidad mórbida y, al reunir los criterios detallados, en aquellos con parálisis cerebral y faringomalacia.

Aunque el número de casos de este estudio retrospectivo fue reducido, en ellos la AVNIDN minimizó las rehospitalizaciones por descompensación aguda permitiendo, en algunos pacientes, la adecuada reinserción social y escolar.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- TEAGUE W G. Pediatric application of noninvasive ventilation. *Respir Care* 1997; 42: 414-24.
- 2.- SIMONDS A K, WARDS S, HEATHER S, BUSH A B. Outcome of paediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J* 2000; 16: 476-81.
- 3.- MARTÍNEZ CARRASCO C, BARRIO GÓMEZ DE AGÜERO I, ANTELO LANDEIRO C. Nasal mechanical ventilation in pediatric patients at home. *An Esp Pediatr* 1997; 47: 269-72.
- 4.- NORREGAARD O. Noninvasive ventilation in children. *Eur Respir J* 2002; 20: 1332-42.
- 5.- HUKINS C A, HILLMAN D R. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 166-70.
- 6.- PADMAN R, LAWLESS S T, KETTRIC R G. Noninvasive ventilation via bilevel positive airway pressure support in paediatric practice. *Crit Care Med* 1998; 26: 169-73.
- 7.- BIRNKRANT D J, POPE J F, EIBEN R N. Noninvasive management of pediatric neuromuscular ventilation failure. *J Child Neurol* 1999; 14: 139-43.
- 8.- PRADO F, BOZA M L, GODOY M A, KOPPMANN A, GUILLÉN B, TEJERINA H. Asistencia ventilatoria no invasiva con sistemas generadores de flujo en pediatría, experiencia 1996-1999. *Rev Chil Enf Resp* 2001; 17: 10-8.
- 9.- VARGAS M, PUIG A, VILCHES D, GASC P. Tecnología apropiada en la construcción de un equipo de medición de presión inspiratoria máxima. *Enfer Respir Cir Torác* 1989; 5: 17-20.
- 10.- BLACK L, HYATT R. Maximal respiratory pressures. Normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis* 1969; 99: 696-702.
- 11.- SZEINBERG A, MARCOTTE J E, ROIZIN H, MINDORFF C, ENGLAND S, TABACHNIK E et al. Normal values of maximal inspiratory and expiratory pressures with a portable apparatus in children, adolescents and young adults. *Pediatr Pulmonol* 1987; 3: 255-8.
- 12.- GODFREY S. Respiratory and cardiovascular consequences of scoliosis. *Respiration* 1970; 27: 67-72.
- 13.- LISBOA C, MORENO R, FARA M, FERRETI R, CRUZ E. Inspiratory muscle function in patients with severe kyphoscoliosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1985; 132: 48-52.
- 14.- COOPER D M, ROJAS J, MELLINS R B. Respiratory mechanics in adolescents with idiopathic scoliosis. *Am Rev Respir Dis* 1984; 130: 16-22.
- 15.- SÁNCHEZ I, VALENZUELA A, BERTRAND P, ÁLVAREZ C, HOLMGREN N, VILCHEZ S et al. Apoyo ventilatorio domiciliar en niños con insuficiencia respiratoria crónica. Experiencia clínica. *Rev Chil Pediatr* 2002; 73: 51-5.
- 16.- LARSON J L, KIM M J, SHARP J T, LARSON D A. Inspiratory muscle training with a pressure threshold breathing device in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1986; 133: A100.
- 17.- WANKE T, TOIFL K, MERKLE M, FORMANEK D, LAHRMANN H, ZWICK H. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1994; 105: 475-82.
- 18.- GOZAL D, THIRIET P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. *Med Sci Sports Exerc* 1999; 31: 1522-7.
- 19.- ROCHESTER D. Test of respiratory muscle function. *Clinics in Chest Medicine* 1988; 9: 249-61.
- 20.- BACH J R, ISHIKAWA Y, KIM H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1998; 112: 1024-8.
- 21.- LORENZO F, DÍAZ S, PÉREZ F, VILLADOR J. Noninvasive mechanical ventilation and corrective surgery for treatment of a child with severe kyphoscoliosis. *Pediatr Pulmonol* 2001; 32: 403-5.
- 22.- BAYDUR A, SWANK S M, STILES C M, SASEON C S H. Respiratory mechanics in anesthetized young patients with kyphoscoliosis. Immediate and delayed effects of corrective spinal surgery. *Chest* 1990; 97: 1157-64.
- 23.- ZORAB P A, PRIME T J, HARRISON A. Lung function in young persons after spinal fusion for scoliosis. *Spine* 1979; 4: 22-8.
- 24.- ELLIOT M, AQUILINA R, GREEN M, MOXHAM J, SIMONDS K. A comparison of different modes of noninvasive ventilatory support: effects on ventilation and inspiratory muscle effort. *Anaesthesia* 1994; 49: 279-83.
- 25.- FERRIS G, SERVERA-PIERAS E, VERGARA P, TZENG A C, PÉREZ M, MARIN J et al. Kyphoscoliosis ventilatory insufficiency: non invasive management outcomes. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 24-9.
- 26.- ELLIS E R, GRUSTEIN R R, CHAN S, BYE P T, SULLIVAN C E. Non Invasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. *Chest* 1988; 94: 811-5.
- 27.- GUTIÉRREZ M, RIOSECO F, ROJAS A, CASANOVA D. Determinación de valores espirométricos en una población chilena normal mayor de 5 años, a nivel del mar. *Rev Méd Chile* 1996; 124: 1295-306.