

Programa de control y seguimiento de ventilación no invasiva domiciliaria en pacientes pediátricos. Unidad multidisciplinar

M.J. Rodríguez, A. Berroya, A. Mora, A. Bustinza*, J.L. Rodríguez Cimadevilla, A. Salcedo

*Unidad de Insuficiencia Respiratoria Crónica-Ventilación no invasiva domiciliaria. Sección Neumología Pediátrica.
Servicio Cuidados Intensivos. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

La ventilación mecánica no invasiva constituye una nueva modalidad de terapia de soporte respiratorio en la que no se precisa invadir, mediante traqueostomía o intubación endotraqueal, la vía aérea. Se utiliza en pacientes con fallo respiratorio agudo o crónico como alternativa menos agresiva a la ventilación mecánica convencional, buscando evitar las complicaciones asociadas a la intubación endotraqueal y mejorar la calidad de vida del enfermo.

Durante los últimos 5-10 años se ha generalizado su uso, debido en gran parte a los avances médicos y tecnológicos que han contribuido al aumento de supervivencia del paciente crítico, al mejor diagnóstico y conocimiento de enfermedades que cursan con aumento de resistencias de la vía aérea superior o con hipoventilación central y/o periférica así como al desarrollo de nuevos aparatos de fácil manejo adaptados al tratamiento domiciliar. La creación de un programa de control y seguimiento de ventilación no invasiva domiciliaria en pacientes pediátricos va a producir mejoras psicosociales para el paciente y su familia y beneficios económicos para el sistema de salud.

En esta revisión nos vamos a referir al tratamiento ambulatorio y domiciliar de niños con insuficiencia respiratoria crónica y a la necesidad de creación de unidades especializadas multidisciplinarias de intervención en este tipo de enfermos.

Palabras clave: Ventilación no invasiva; Insuficiencia respiratoria crónica; Asistencia domiciliaria.

Correspondencia: Antonio Salcedo Posadas. Hospital Materno infantil Gregorio Marañón. C/ Dr. Castelo, 47. 28009 Madrid
E-mail: asalcedo.hgugm@salud.madrid.org
Recibido: Marzo 2009

REV ESP PEDIATR 2010; 66(2): ???-???

ABSTRACT

Non-invasive mechanical ventilation is a new respiratory support therapy modality in which it is not necessary to invade the airway with tracheostomy or endotracheal intubation. It is used in patients with acute or chronic respiratory failure as a less aggressive alternative to conventional mechanical ventilation, seeking to avoid the complications associated to endotracheal intubation and to improve the patient's quality of life.

During the last 5-10 years, its use has become generalized, largely due to the medical and technological advances that have contributed to the increased survival of the critical patients, to the better diagnosis and knowledge of diseases that occur with increased resistances of the upper airway or with central and/or peripheral hypoventilation and to the development of new easily used apparatus adapted to home treatment. The creation of a control and follow-up program of non-invasive home ventilation in pediatric patients will produce psychosocial improvements for the patient and his/her family and economic benefits for the health care system.

In this review, we are going to mention the out-patient and home treatment of children with chronic respiratory failure and the need to create specialized multidisciplinary intervention units in this type of patient.

Key words: Non-invasive ventilation; Chronic respiratory failure; Home care

INTRODUCCIÓN

El empleo de ventilación domiciliar surge a mediados del siglo XX ante la necesidad del tratamiento de pacientes afectos de poliomielitis con insuficiencia respiratoria crónica (IRC) secundaria. En el año 1935 Barach comunica el uso de un respirador que proporcionaba una presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) a través de una

mascarilla en pacientes con distintas formas de insuficiencia respiratoria aguda (IRA); sin embargo, no fue hasta la década de los 70 cuando comenzó a surgir con cierto empuje la ventilación no invasiva (VNI) con presión positiva como alternativa menos agresiva a la ventilación mecánica convencional, buscando evitar las complicaciones asociadas a la intubación endotraqueal y mejorar la calidad de vida del enfermo preservando los mecanismos de defensa de la vía aérea, así como el habla y la deglución.

La ventilación domiciliaria puede llevarse a cabo mediante dos métodos: ventilación invasiva (a través de traqueostomía ó marcapasos diafragmático) ó ventilación no invasiva (VNI). La VNI podría definirse como aquel tipo de ventilación en la que no se precisa entrar artificialmente mediante traqueostomía o intubación endotraqueal dentro de la vía aérea del paciente más allá de las cuerdas vocales.

Durante los últimos 5-10 años debido en gran parte a los avances médicos y tecnológicos que han contribuido al aumento de supervivencia del paciente crítico, al mejor diagnóstico y mejor conocimiento de patologías que cursan con aumento de resistencias de la vía aérea superior o con hipoventilación central y/o periférica así como al desarrollo de nuevos aparatos de fácil manejo adaptados al tratamiento domiciliario, se ha generalizado su uso en el tratamiento ambulatorio de pacientes pediátricos con IRC.

El proceso diagnóstico y terapéutico de este tipo de enfermos es complejo. Su control y seguimiento precisa de una actuación cuidadosa y sistematizada, que exige la participación de múltiples profesionales y organismos. Es por ello por lo que es imperativo, en centros de referencia especializados, crear unidades multidisciplinarias de intervención sobre niños con necesidad de VNI que pueda ser llevada a cabo en el propio domicilio del enfermo con los consecuentes beneficios psicosociales para el paciente y su familia y económicos para el sistema de salud.

OBJETIVOS

1. Organizar un grupo de trabajo multidisciplinar para el control y seguimiento de los pacientes pediátricos que precisan VNI domiciliaria (VNID) con el fin de mejorar su calidad de vida a través de una asistencia adecuada y coordinada.
2. Decidir el tipo de actuación terapéutica y de vigilancia más adecuados para cada paciente mediante la implantación de consultas multidisciplinarias y la realización de sesiones regladas entre los diferentes especialistas implicados.
3. Elaboración de protocolos y vías clínicas.
4. Intervención educacional con explicaciones claras y concisas sobre la enfermedad del paciente y entrenamiento familiar adecuado en el manejo y control de los sistemas de VNI domiciliarios así como de sus técnicas asociadas.

5. Evaluación y apoyo psicosocial valorando la estructura familiar, situación en la escuela o en el trabajo, aspectos económicos (financiación y ayudas) y soporte social de cada paciente.

GRUPO DE TRABAJO VNID

Estará constituido por un grupo central formado por un neumólogo e intensivista pediátricos, un rehabilitador/ fisioterapeuta y una enfermera especializada.

Existe un grupo colaborador, que intervendrá en ciertos casos especiales, donde participarán, según la patología asociada, un gastroenterólogo experto en soporte nutricional, cardiólogo, logopeda, terapeuta ocupacional, trabajador social o psicólogo.

El contacto con Asistencia Primaria y la elaboración de un grupo de asistencia a domicilio variará según las disponibilidades de cada área sanitaria.

MODALIDADES DE VENTILACIÓN MECÁNICA A DOMICILIO

La ventilación mecánica a domicilio (VMD) se emplea para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica en fase estable, llevándose a cabo en el domicilio en lugar de hacerlo en el hospital^(1,2).

Existen dos modalidades⁽¹⁾:

1. La VMD que se realiza principalmente durante la noche y que consigue una mejoría de los parámetros gasométricos durante el día. Se suele realizar conectando el respirador al paciente a través de una interfase sin necesidad de invadir la vía aérea (ventilación no invasiva).
2. La VMD como continuación del tratamiento en una UCI. En esta modalidad la ventilación debe mantenerse de forma continua o casi continua por lo que es recomendable una traqueostomía.

Nos vamos a referir en este artículo únicamente a la primera modalidad.

VENTILACIÓN NO INVASIVA DOMICILIARIA (VNID)

Existen tres métodos fundamentales de ventilación no invasiva:

- *Ventilación con presión positiva*: consiste en la aplicación de presión positiva en la vía aérea a través de elementos de conexión entre el paciente y el respirador situados sobre la superficie facial (mascarillas nasales, oronasales o faciales) o en el interior de la boca (piezas bucales).
- *Ventilación con presión negativa*: aplicación intermitente de presión negativa sobre el tórax y/o abdomen (pulmón de acero, coraza torácica, poncho) o de presión positiva intermitente sobre el abdomen (cinturón neumático).
- *Ventilación con cámara oscilante*: uso de cámara oscilante que provoca el desplazamiento por acción de la

gravedad del contenido abdominal movilizándolo secundariamente el diafragma.

Las dos últimas modalidades apenas se utilizan en el momento actual debido a su manejo más complejo, menor eficacia y mayor número de complicaciones. No obstante, en ciertos casos de intolerancia a la primera, pueden ser utilizadas.

La *ventilación con volumen* es menos utilizada en la actualidad, aunque hay grupos que la siguen preconizando y no hay que olvidarla pues puede ser útil en ciertos enfermos neuromusculares con determinadas características en los que existe una mayor preferencia por este tipo de ventilación al proporcionarles una mayor comodidad⁽³⁾.

La VNID con presión positiva presenta a su vez dos modalidades básicas⁽⁴⁾:

- **Presión positiva continua en la vía aérea (CPAP):** es la modalidad más sencilla. Se mantiene una presión positiva continua durante todo el ciclo respiratorio mediante un flujo continuo permitiendo la respiración espontánea del paciente. La presión continua mantiene la vía aérea abierta aumentando la capacidad funcional respiratoria y disminuyendo el colapso alveolar; el niño determina la frecuencia respiratoria, dependiendo el volumen corriente de su esfuerzo ventilatorio.
- **Ventilación con flujo continuo y doble nivel de presión (BiPAP):** es una modalidad de presión generada mediante una turbina que administra dos niveles de presión (IPAP durante la inspiración y EPAP durante la espiración) con un flujo continuo a lo largo de todo el ciclo respiratorio. El respirador monitoriza continuamente el esfuerzo del paciente mediante un sensor de flujo colocado en el circuito que permite la sincronización con la respiración espontánea así como la compensación de las fugas alrededor de la mascarilla. Es la modalidad más usada en VNI pediátrica.

Objetivos de la ventilación no invasiva domiciliaria

Con la VNID se intenta mejorar la supervivencia, reducir el número de días de estancia en el hospital y mejorar las condiciones psicosociales. Como consecuencia de todo ello, se incrementa significativamente la calidad de vida a través de la normalización del intercambio gaseoso, de la mejora de la calidad del sueño y del incremento de la tolerancia al ejercicio⁽¹⁾.

Componentes de la ventilación no invasiva domiciliaria

Para realizar una adecuada VNI con presión positiva en pediatría son necesarios una serie de componentes:

- **Respiradores:** deben ser sencillos, silenciosos, poco pesados y con alarmas. En los niños que precisan VNI durante muchas horas al día deben tener batería interna así como posibilidad de conectar a batería externa y adaptabilidad a silla de ruedas si se precisa.

- **Interfases:** son los elementos que permiten la adaptación entre el paciente y la tubuladura del respirador; se colocan alrededor o dentro de los orificios naturales (nariz y boca) y se han de adaptar de forma semihermética. La interfase es el punto crítico de la VNI con presión positiva pues de las características de dicha interfase depende la adaptación y por tanto la posibilidad de obtener buenos resultados de la técnica.
- **Sistemas de sujeción:** la mayor parte de las interfases deben ser adaptadas a la cara del niño mediante fijadores elásticos, de tal forma que se eviten las fugas aéreas y que permitan realizar diversas actividades.
- **Pulsioxímetro:** debe ser sencillo, fiable y con alarmas acústicas; tener la posibilidad de funcionar con batería, y ser fácilmente transportable.
- **Aspirador de secreciones:** pueden funcionar conectados a una toma central de presión negativa, por batería o con pedal. Deben ser sencillos de utilizar y con presión de aspiración regulable.
- **Dispositivos de tos asistida:** favorecen la expulsión de secreciones y suelen ser muy útiles en pacientes con patología neuromuscular.
- **Humidificación:** se valorará en cada paciente según patología y cantidad de secreciones.
- **Oxigenoterapia:** generalmente indicada en aquellos casos en que presenten $PaO_2 < 60$ mm Hg respirando aire ambiente, desaturaciones nocturnas inferiores al 90% o hipertensión pulmonar, disfunción de ventrículo derecho o policitemia grave secundaria a hipoxemia crónica.

Complicaciones de la ventilación no invasiva domiciliaria

Las complicaciones asociadas a la VNI se pueden clasificar en⁽⁵⁾:

a) Relacionadas con la interfase

La *intolerancia a la interfase* suele producir agitación y desincronización, lo que puede llevar al fracaso de la técnica. Es importante por lo tanto identificar las causas y resolverlas precozmente:

- **Fugas:** son la primera causa de intolerancia a la interfase pues algunos respiradores las compensan incrementando el flujo inspiratorio, lo que es mal tolerado por el paciente.
- **Conjuntivitis irritativa:** se produce por la fuga de aire por los bordes laterales de la interfase. Para su prevención y tratamiento se debe conseguir un ajuste adecuado de la interfase o el cambio a un modelo con un perfil más apropiado para la cara del paciente.
- **Dermatitis irritativa:** tiene lugar en la zona de apoyo de la interfase, habitualmente surco nasogeniano. El uso puntual de cremas de corticoide puede aliviar las molestias.

- *Necrosis cutánea del puente nasal*: es la complicación más frecuente en los pacientes que precisan VNI de forma continua. Se puede prevenir mediante la interposición de apósitos antiescaras. La alternancia de dos modelos diferentes de interfase también puede resultar útil.
- *Hipercapnia*: para evitarla se deben utilizar interfases con menor espacio muerto o bien usar una válvula espiratoria o aumentar la EPAP.
- *Deformidad facial*: habitualmente se debe a la indicación domiciliaria de interfase nasal en lactantes pequeños. El control de este tipo de alteraciones por un cirujano maxilofacial va a ser de gran importancia.

b) Relacionadas con la presión en la vía aérea

- *Distensión gástrica*: se ha observado con presiones inspiratorias superiores a 25 cm H₂O o menores en pacientes con enfermedades neuromusculares.
- *Aspiración alimentaria*: en los pacientes que mantienen nutrición enteral existe riesgo de vómito y aspiración alimentaria.

c) Relacionados con la humidificación

- *Alteración de la mucosa nasal*: obstrucción y pérdida de eficacia de la ventilación.
- *Formación de tapones de moco*: pueden condicionar obstrucción de la vía aérea y fracaso de la ventilación.

d) Relacionados con la indicación

La indicación inadecuada de la VNI ha demostrado ser la fuente de complicaciones más graves, aunque afortunadamente poco frecuentes.

Se describen también entre las complicaciones frecuentes, problemas técnicos como el autociclado y la desincronización.

Indicación de la ventilación no invasiva domiciliaria

Para indicar VNID a un paciente, debemos tener en cuenta cuatro factores fundamentales⁽⁶⁾.

El primero de ellos es la patología de base del niño, causante de insuficiencia respiratoria crónica que suele ser debida a enfermedades neuromusculares, anomalías de las vías aéreas, caja torácica o pulmones y a trastornos del control de la ventilación (Tabla 1). El segundo elemento a valorar es la situación clínica del enfermo (Tabla 2). La motivación familiar y del mismo paciente resulta trascendental y va a constituir el tercer elemento a tener en cuenta. Es imprescindible que el enfermo y familia-cuidador conozcan exhaustivamente el diagnóstico, posibilidades terapéuticas y pronóstico del niño, así como las ventajas, inconvenientes y posibles riesgos y complicaciones de la VNID. Deben así mismo poseer unas capacidades intelectuales mínimas necesarias para poder comprender el manejo del respirador y conocer las técnicas de reanimación cardiopulmo-

TABLA 1. Patologías en pacientes pediátricos candidatos a VNID.

1. Alteraciones del SNC
- Trastornos congénitos y adquiridos del control del centro respiratorio
- Mielomeningocele y malformación de Arnold-Chiari
- Atrofia muscular espinal infantil
- Lesión medular
2. Patología neuromuscular
- Hipotonías congénitas
- Miastenia gravis
- Parálisis frénica y diafragmática
- Miopatías
- Distrofia muscular de Duchenne
- Síndrome de Guillain-Barré
- Botulismo
3. Alteraciones esqueléticas
- Cifoescoliosis
- Deformidades de la pared torácica
4. Patología respiratoria
- Obstrucción de la vía aérea superior
- Síndromes malformativos craneofaciales
- Larigotraqueomalacia
- Síndrome de apnea obstructiva de sueño
- Alteraciones broncopulmonares
- Fibrosis quística
- Secuelas del síndrome de distrés respiratorio agudo
- Fibrosis pulmonar
5. Enfermedades metabólicas

Tomado de García Teresa⁽⁶⁾; con permiso.

nar. Al mismo tiempo es imperativo el entusiasmo del grupo de trabajo de la unidad multidisciplinar que sepa transmitir tranquilidad y confianza sin las cuales, el éxito de la VNID se vería amenazado. El cuarto componente consistiría en la evaluación de los recursos económicos y sociales de la familia, el conocimiento de la situación laboral de cada componente del grupo familiar y de la ubicación y condiciones de la vivienda habitual.

Contraindicaciones de la ventilación no invasiva domiciliaria⁽⁷⁾

Existen unas contraindicaciones absolutas como obstrucción completa de vía aérea durante la ventilación, presencia de secreciones muy abundantes que no se pueden eliminar, falta de cooperación o imposibilidad de mantener la interfase.

Las contraindicaciones relativas consistirían en la presencia de afectación importante en la deglución, falta de cooperación de la familia o cuidador o necesidad de asistencia ventilatoria continua.

TABLA 2. Criterios clínicos para indicar VMD electiva

1. Síntomas de hipoventilación o alteración del sueño (cefalea matutina, sueño intranquilo, pesadillas, hipersomnolencia diurna o hiperactividad, problemas cognitivos o del comportamiento, malnutrición, infecciones respiratorias recurrentes, enuresis, *cor pulmonale*)
2. Alteraciones gasométricas:
PaCO₂ > 45 mm Hg en vigilia
Hipoventilación nocturna (Sat O₂ < 88% durante más de 5 minutos consecutivos)
3. Alteración grave de la función pulmonar
Capacidad Vital Forzada < 20% del valor teórico (<50% en patología rápidamente progresiva)
4. Hospitalizaciones repetidas por reagudizaciones respiratorias
5. No hay contraindicación para VMNI (dificultad importante para tragar, para drenar las secreciones, grave dificultad para toser con aspiración crónica, parálisis de las cuerdas vocales, no colaboración)
6. La hipoxia e hipercapnia aparecen a pesar de un adecuado tratamiento enérgico con fisioterapia, broncodilatadores (si hay enfermedad pulmonar), antibióticos y soporte nutricional

Tomado de García Teresa⁽⁶⁾; con permiso.

Procedimiento para el inicio de VNID

La VNID no es sólo un tratamiento específico de una determinada patología, sino que es además un modo de vida del niño y de la familia que lleva aparejados importantes problemas médicos, psicológicos y sociales que deben ser prevenidos en primer lugar, y posteriormente abordados de una manera integral.

La fórmula más aceptada es llevarlo a cabo a través de un programa de VNID dirigido por un médico y una enfermera responsables de coordinar a todos los profesionales que participan en el proceso. El tratamiento y seguimiento debe ser siempre individualizados⁽³⁾ y debe seguir los siguientes pasos^(6,8):

1. Valorar la indicación de este tipo de modalidad terapéutica y la responsabilidad de la familia en la aceptación de la misma

Antes de iniciar el programa de VNID es preciso seleccionar adecuadamente el tipo de paciente. Es muy importante, desde el principio, favorecer los vínculos afectivos entre el niño y su familia. También suele ser de gran ayuda que contacten con familias y niños que hayan precisado VNID⁽⁶⁾.

2. Inicio del tratamiento

En el caso de reagudizaciones, el inicio de la VNI puede llevarse a cabo en una UCI mientras que en situaciones

crónicas o electivas, el comienzo se puede realizar en una planta hospitalaria e incluso en un hospital de día, dotado de los medios técnicos, monitorización y personal cualificado necesarios. Lo habitual es que se requiera un ingreso inicial de 3-5 días de modo que el niño y la familia se puedan familiarizar con el respirador y los distintos tipos de mascarillas y sujeciones así como con los problemas o efectos secundarios más habituales que puedan surgir y aprender a solucionarlos.

De acuerdo a la normativa SEPAR al plantearse la indicación de VMD en adultos, es conveniente disponer de los resultados de las siguientes exploraciones⁽¹⁾: gasometría arterial respirando aire ambiente, espirometría, presiones inspiratorias y espiratorias máximas, hematocrito, ECG, radiografía de tórax y pulsioximetría nocturna basal (o polisomnografía completa). En los niños no existen criterios validados para inicio y seguimiento de la VNID a largo plazo, aunque existe la certeza de la importancia de detectar precozmente la hipoventilación nocturna⁽⁷⁾. Probablemente, con un buen seguimiento y la medida de la presión transcutánea de CO₂ o de la presión arterial de CO₂ mediante una gasometría, sería suficiente para una indicación acertada y un adecuado seguimiento. En ciertos casos en los que con las medidas previas no se consiga el conocimiento exacto del problema será inevitable hacer una poligrafía respiratoria o una polisomnografía, que van a ser los métodos más fiables.

La elección del respirador se hará indistintamente según las disponibilidades. Los pacientes que necesiten la ventilación más de 12 horas al día deberán disponer de dos respiradores, uno de repuesto, con alarmas y batería incorporada.

La modalidad a utilizar dependerá de la patología de base. La CPAP nasal es el procedimiento de elección para la patología obstructiva durante el sueño. La BiPAP se ha utilizado con éxito en pacientes con síndrome de apnea obstructiva de sueño, fibrosis quística, enfermedades neuromusculares y cualquier patología que condicione hipoventilación alveolar.

Posteriormente se debe pasar a la *regulación de los parámetros ventilatorios* (Tabla 3)⁽¹⁾.

Una vez establecidos los parámetros ventilatorios se procede a uno de los pasos más importantes para asegurar el éxito de la VNID, la *elección de los sistemas de conexión paciente-respirador*^(1,9,10). Existen importantes limitaciones técnicas sobre dicha elección en niños, sobre todo en etapas tempranas de la vida. La vía nasal es la más utilizada y la ventilación se realiza mediante mascarillas nasales disponibles en el mercado o moldeadas a medida para cada paciente en el caso de lactantes y niños pequeños para los que no existen los tamaños adecuados. Actualmente se dispone, para la vía nasal, de la mascarilla nasal convencional; de un nuevo sistema externo aplica-

TABLA III. Parámetros ventilatorios.

Frecuencia respiratoria	Neonatos	40-60 rpm
	Lactantes	30-40 rpm
	Niños	15-30 rpm
	Recomendable entre 5-10 rpm inferiores a las del paciente	
Volumen corriente	10-15 ml/Kg	
Relación I:E	Entre 1:1 y 1:2	
Modalidad de ventilación	Asistida/Controlada	
CPAP	Inicio 3-8 cm de H ₂ O Ir subiendo de 2 en 2 cm de H ₂ O hasta 12 cm de H ₂ O máximo según tolerancia	
IPAP	Inicialmente IPAP de 8-10 cm de H ₂ O. IPAP ideal entre 10 y 14 cm de H ₂ O (hasta 22 cm de H ₂ O)	
EPAP	Inicialmente EPAP entre 4-6 cm de H ₂ O soliendo oscilar la EPAP ideal según las necesidades entre 5 y 7 cm de H ₂ O	
Tiempos de rampa	Medios o cortos (0,05-0,2 segundos) para poder alcanzar rápidamente el valor de IPAP prefijado, ajustando según tolerancia Si mala tolerancia (lactantes) recomendable usar tiempos largos (0,2-0,4 segundos).	

do a las aletas de la nariz que disminuye el tamaño del dispositivo, la sensación de claustrofobia y elimina la posibilidad de lesión cutánea en el puente nasal; y de conectores que se insertan directamente en las fosas nasales. La mascarilla oro-nasal intenta evitar las fugas que se producen por la boca durante la ventilación nocturna; a través de ella se puede aplicar una presión más elevada pero tiene un espacio muerto alto y existe más riesgo de aspiración, aerofagia y claustrofobia siendo menos cómoda que la nasal; es la más usada en casos de insuficiencia respiratoria aguda y de uso excepcional en el ámbito domiciliario siendo preciso el uso de válvula anti-asfixia si no dispone de ella. La denominada pieza bucal es aceptable, aunque necesita colaboración por parte del enfermo y es difícil de usar en enfermos neuromusculares; produce efectos indeseables como fugas, boca seca o riesgo de aspiración o alteraciones dentales. Otras alternativas como la mascarilla facial completa y el sistema tipo helmet son mal tolerados por los pacientes pediátricos y carecen de utilidad en la terapia crónica domiciliaria.

Existen centros que fabrican ellos mismos estos sistemas para cada caso o existen mascarillas semiadaptables con un armazón prefabricado que permite la inyección de un material moldeable en el momento para cada caso o permite el moldeo en la cara del paciente tras sumergirlo en agua hirviendo. No obstante, la industria ofrece nuevas y

variadas herramientas por lo que es importante estar en contacto con las empresas del sector para conocer la totalidad de elementos que pueden poner a disposición de nuestros pacientes para una mejor adaptación a la ventilación no invasiva.

Una interfase ideal debería ser estable, fácil de poner y quitar, ligera, blanda, hecha de material transpirable, transparente, lavable y disponible en diferentes tamaños⁽⁹⁾.

La elección de una mascarilla adecuada no tendría el efecto deseado si no elegimos también un buen sistema de sujeción que sea estable, fácil de poner y quitar, no traumático, ligero y blando, hecho de material transpirable, disponible en diferentes tallas y lavable⁽⁹⁾. Un error muy común es fijar demasiado fuerte el sistema de sujeción, ya que no suele mejorar el sellado de la mascarilla y genera gran incomodidad.

El tiempo que el paciente debe estar conectado inicialmente al respirador depende de la tolerancia aunque es conveniente empezar con una pauta de dos horas por la mañana y dos por la tarde. Si existe buena tolerancia se añade lo antes posible la ventilación de ocho horas durante la noche⁽¹⁾.

La valoración de la eficacia se hará cuando el paciente esté despierto y durante el sueño. Con el paciente despierto, se realizará una gasometría después de un mínimo de una hora de ventilación. Se considera que la ventilación es eficaz cuando el paciente esté bien adaptado y confortable y la gasometría arterial muestre un pH de 7,35-7,50, PaCO₂ < 45 mm Hg o disminución de 10 mm Hg sobre el nivel previo, y PaO₂ > 60 mm Hg o incremento de 10 mm Hg sobre el nivel previo⁽¹⁾.

Durante el sueño se realiza como mínimo una pulsioximetría nocturna en el curso de la ventilación, considerándose aceptable si la SatO₂ es superior al 90% durante más del 90% de la noche.

Las fugas deben ser monitorizadas y cuantificadas pues pueden disminuir la calidad de la ventilación y del sueño. Ocurren habitualmente entre la superficie facial y la mascarilla y a través de la boca, haciendo la ventilación inefectiva e incómoda.

3. Entrenamiento de los padres

La familia es la clave del éxito de la VNID. Durante el ingreso, los padres deben aprender el manejo y los cuidados del niño dependiente de este tipo de asistencia. Inicialmente se les explican los conocimientos básicos, uso y mantenimiento de los diferentes aparatos y los previsibles problemas que pueden suceder. En días sucesivos y hasta el momento del alta los padres realizan al principio dichas tareas bajo supervisión y después independientemente⁽⁶⁾.

Es importante no saturar al paciente y familiares-cuidadores con un exceso de información; se deben dar las instrucciones por escrito y confirmar que todos ellos han com-

prendido los conceptos fundamentales de la información dada⁽¹¹⁾.

Los padres, familiares y futuros cuidadores deben aprender los siguientes aspectos:

- Colocación de la interfase y medidas de sujeción necesarias.
- Vigilancia de fugas.
- Cuidados de la piel y 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).
- Interpretación de alarmas y ajuste de parámetros respiratorios (si el médico responsable lo considera conveniente).
- Valoración de signos y síntomas que indiquen cambios en su situación respiratoria.
- Actuación en situaciones de urgencia incluyendo técnicas de reanimación cardiopulmonar si procede.
- Nutrición del niño (valorar si precisa técnicas especiales de alimentación).
- Cuidados y actividades de la vida diaria (baño, vestido, juego).
- Técnicas de rehabilitación física, fisioterapia respiratoria, logopedia y/o terapia ocupacional si precisa.

4. Adquisición del material necesario (según cada caso)

Respirador, pulsioxímetro, interfase y medidas de sujeción, circuitos completos del respirador, fonendoscopio, fuente de oxígeno, tubos conductores de oxígeno, jeringas y material fungible, monitor de apneas, bomba de alimentación, compresor-nebulizador, aspirador de secreciones, silla de ruedas y batería externa portátil...

La mayoría de este material se puede obtener en las compañías de oxigenoterapia/ventilación en régimen de compra y/o alquiler concertado con la sanidad pública. Los trámites burocráticos varían en cada provincia y área sanitaria por lo que lo más rápido y práctico es ponerse en contacto con la compañía correspondiente. El material fungible, si precisa, se debe gestionar desde el centro de atención primaria o el hospital de referencia según la localización del domicilio familiar con el fin de que se suministren repuestos para aproximadamente un mes^(6,12).

5. Otros aspectos

Es muy importante valorar con el centro de referencia de atención primaria la posibilidad de visitas a domicilio 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 cada paciente^(6,12).

Atención tras el alta a domicilio

La asistencia se planteará a dos niveles de actuación: sanitario, que incluirá tanto los cuidados domiciliarios como los controles en el hospital, y técnico, que lo realizará la empresa suministradora de los aparatos de ventilación mecánica⁽¹⁾. El técnico de dicha compañía debe visitar al paciente en su domicilio varias veces durante las primeras dos semanas y avisar al médico responsable si detecta problemas.

En el domicilio, el paciente debe tener un informe completo de asistencia en el que constará el tipo de respirador, los cuidados de mantenimiento necesarios para su buen funcionamiento, los parámetros ventilatorios que se han seleccionado como óptimos, el nombre y teléfono del suministrador y del equipo que efectúa el seguimiento en el hospital e información sobre el cuidado del material fungible.

El grupo multidisciplinar hospitalario, después de haber planeado el alta al domicilio tras un periodo de evaluación y adaptación, y habiendo considerado tanto los aspectos prácticos de la vida diaria como los aspectos técnicos y psicológicos, y proporcionando un plan escrito para el manejo de riesgos, visitará el domicilio antes de la salida del enfermo del hospital. Siempre se debe llevar a cabo una visita tras la primera noche de VNI en el domicilio para la evaluación del paciente-familia-cuidador, control de los aparatos y sistemas, y valoración de la problemática psicosocial asociada⁽¹¹⁾.

La frecuencia de visitas posteriores a la unidad VNID hospitalaria, variará en función de las características particulares de cada paciente. La primera visita puede ser entre las 4-6 semanas tras el alta y consistirá en la evaluación de los síntomas de hipoventilación alveolar, detección de problemas relacionados con la técnica de la ventilación (dificultad de adaptación y tolerancia, horas de cumplimiento, aparición de lesiones cutáneas, etc) y realización de una gasometría, saturación de O₂ o medida de presión transcutánea de CO₂. La siguiente visita se realizará a los 3 meses de la primera variando las posteriores en función de la evolución de cada paciente.

Estas revisiones se pueden hacer de forma ambulatoria, si se dispone de los equipos e infraestructura necesarios, o bien mediante ingresos hospitalarios de 1-2 días cada 1 ó 2 años. Independientemente de estas visitas programadas se revalorará la eficacia de la ventilación siempre que se realice algún cambio en los parámetros ventilatorios o bien en la forma de acceso a la vía aérea. Asimismo, una vez al año se realizará la determinación del funcionalismo pulmonar.

Por otra parte, el grupo de asistencia domiciliaria, que en ciertos centros forma parte del grupo multidisciplinar hospitalario, debe visitar al paciente en su entorno en la primera semana después del alta. Visitas domiciliarias subsiguientes, programadas o a demanda, se harán según las necesidades de cada paciente. Durante estas visitas el respira-

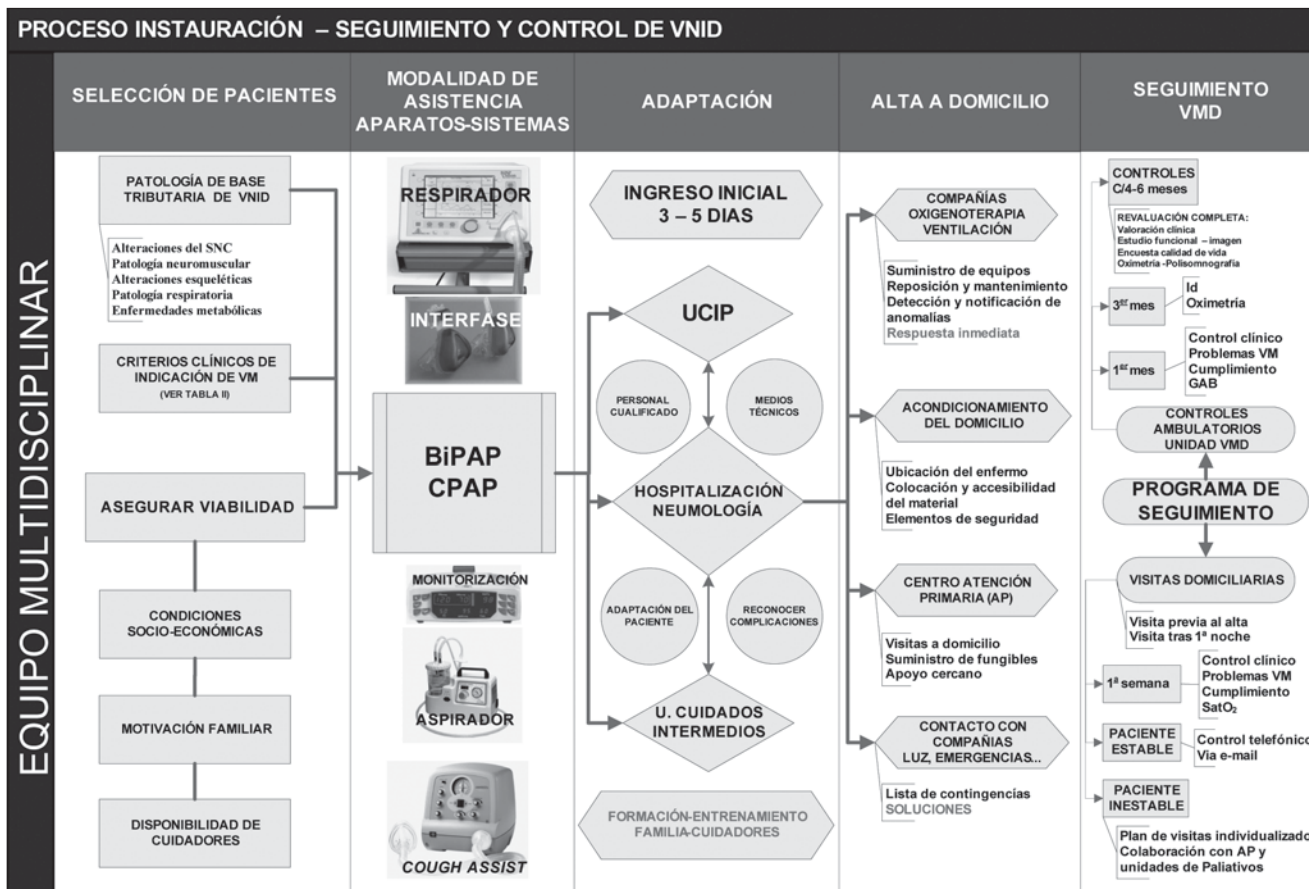


FIGURA 1. Programa de seguimiento de los pacientes con VMD

El paciente debe ser revisado para comprobar su buen funcionamiento, determinar el adecuado cumplimiento terapéutico o detectar precozmente efectos secundarios como lesiones cutáneas o sequedad de mucosas^(3,12).

Se debe corroborar que existe un mantenimiento preventivo por las compañías suministradoras y garantizar la asistencia durante 24 horas por las mismas, ya que, según algunos estudios realizados, existe un déficit importante del control de calidad y supervisión por centro prescriptor y unidad especializada⁽³⁾.

En el algoritmo de la figura 1 se propone un esquema de cómo podría ser un programa de seguimiento de los pacientes con VMD.

Programa de control y seguimiento

Se debe realizar una historia clínica detallada insistiendo en la persistencia o desaparición de los síntomas. Los niños más pequeños manifiestan irritabilidad, retraso psicomotor, bajo rendimiento escolar, hiperexcitabilidad, a veces somnolencia, sudoración intensa durante el sueño, enuresis, malnutrición, sueño intranquilo, despertares frecuentes o pesadillas. En adolescentes aparecen los síntomas de los adultos (cefalea matutina, dificultad para concentrarse, can-

sancio excesivo e hipersomnias); también puede aparecer disnea.

En la exploración física, se deben anotar las constantes vitales (FC, FR, temperatura), desarrollo ponderoestatural (percentiles de peso y talla), signos de hipertensión pulmonar, evaluación neurológica y del desarrollo psicomotor y valoración nutricional.

Debemos valorar el intercambio gaseoso tanto durante el día como durante el sueño con el fin de determinar el efecto beneficioso de la VNI. La oxigenación se evalúa con la pulsioximetría (SatO₂). La presencia de desaturaciones durante la VNI puede ser debida a hipoventilación persistente, obstrucción intermitente de la vía aérea, fugas excesivas (por desajustes en la mascarilla) o asincronía entre el niño y el respirador.

En todos los casos debemos decidir si el enfermo precisa oxigenoterapia añadida, un seguimiento nutricional estricto o si la humidificación es necesaria o no.

La ventilación cuando el niño no está conectado puede ser valorada sin interferencias por medio de la capnografía. La normalización de la pCO₂ diurna no es el objetivo con la VNI, ya que puede suponer un aumento de la IPAP o prolongar las horas de uso del respirador. El valor ideal de pCO₂,

no ha sido establecido y varía en cada paciente. El intercambio gaseoso en los niños con hipoventilación central durante el sueño debe ser valorado obligatoriamente durante el sueño siendo el objetivo la normoventilación.

En la primera visita se hará obligatoriamente una gasometría. En visitas posteriores sólo oximetría nocturna. En la visita anual se hará gasometría durante el día y registro de oximetría nocturna o polisomnografía.

El estudio funcional respiratorio, se realizará con una periodicidad variable, según la edad del niño, de su colaboración, de la enfermedad de base y de la rapidez del deterioro respiratorio, siendo obligatoria su ejecución una vez al año al igual que los estudios de imagen (Rx y/o TAC tórax) que siempre deberán ser valorados.

En todo momento se deben investigar efectos adversos y complicaciones, infecciones respiratorias, aspiraciones recurrentes y la posible deformidad dental y de los huesos de la cara en relación con las interfases bucales.

Por último, se debe evaluar la calidad de vida del niño y de la familia, a través de cuestionarios específicos incluyendo aspectos de salud (alimentación, infecciones, ingresos hospitalarios), funcionalidad, autonomía, escolarización, socialización, juego y deportes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Estopá Miró R, Villasante Fernández-Montes C, de Lucas Ramos P, Ponce De León Martínez L, Mosteiro Añón M, Masa Jiménez J, Servera Pieras E, Quiroga J. Normativa sobre la ventilación mecánica a domicilio. Arch Bronconeumol. 2001; 37: 142-9.
2. Bertrand P, Fehlmann E, Lizama M, Holmgren N, Silva M, Sánchez I. Asistencia ventilatoria domiciliaria en niños chilenos: 12 años de experiencia. Arch Bronconeumol. 2006; 42: 165-70.
3. Storre JH, Schönhofer B. Noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: ventilators and interfaces. Eur Respir Mon. 2008; 41:319-37.
4. Martínez Carrasco C, Barrio Gómez de Agüero I, Antelo Landeira C. Ventilación mecánica no invasiva en el niño. En: de Lucas Ramos P, Jareño Esteban JJ (eds.). Ventilación mecánica no invasiva. Monografías Neumomadrid. Vol XI. Madrid: Ergon; 2007. p. 171-80.
5. Lik Eng Loh, Yoke Hwee Chan, Irene Chan. Noninvasive ventilation in children: a review. J Pediatr (Rio J). 2007; 83(2 Suppl): S91-9.
6. García Teresa MA. Ventilación domiciliaria en niños. En: Medina A, Pons M, Esquinas A (eds.). Ventilación no invasiva en pediatría. Madrid: Ergon; 2004. p. 87-96.
7. Fauroux B, Aubertin G, Lofaso F. NIV and chronic respiratory failure in children. Eur Respir Mon. 2008; 41: 272-86.
8. Zamora García E. Ventilación mecánica domiciliaria: organización e infraestructura. En: de Lucas Ramos P, Jareño Esteban JJ (eds.). Ventilación mecánica no invasiva. Monografías Neumomadrid. Vol XI. Madrid: Ergon; 2007. p. 89-98.
9. Navalesi P, Frigerio P, Gregoretto C. Interfaces and humidification in the home setting. Eur Respir Mon. 2008; 41: 338-49.
10. Schönhofer B, Sortor-Leger S. Equipment needs for noninvasive mechanical ventilation. Eur Respir J. 2002; 20: 1029-36.
11. Escarrabill J. NIV: discharging the ventilator-dependent patient. Eur Respir Mon. 2008; 41: 367-76.
12. Farrero Muñoz E. Cuidados domiciliarios en el paciente en ventilación mecánica. En: de Lucas Ramos P, Jareño Esteban JJ (eds.). Ventilación mecánica no invasiva. Monografías Neumomadrid. Vol XI. Madrid: Ergon; 2007. p. 155-69.