

Soporte ventilatorio no invasivo en enfermedades neuromusculares

Luis Vega-Briceño, Francisco Prado, Pablo Bertrand, Ignacio Sánchez.

Hospital Josefina Martínez

Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile

Resumen

Las enfermedades neuromusculares (ENM) comprenden un extenso grupo de condiciones neurológicas que comprometen la eficacia del sistema respiratorio y que generalmente se asocian a síndromes de hipoventilación. El curso de muchas es inexorablemente hacia la insuficiencia respiratoria y muerte; sin embargo, su evolución depende de diversos factores. El soporte ventilatorio crónico mediante CPAP o BiPAP en niños con ENM ha demostrado el retiro de pacientes de la ventilación mecánica convencional, disminuir el número de complicaciones asociadas a infecciones, intubación prolongada de la vía aérea y traqueostomía. El incremento en la sobrevida de los pacientes con ENM progresivas ha permitido que muchos de estos pacientes permanezcan en sus domicilios. En general el empleo de máscaras es seguro, por lo que las complicaciones mayores son infrecuentes. El pronóstico de las ENM dependerá del grado de compromiso de los distintos elementos respiratorios, existiendo una estrecha relación con xifoescoliosis.

Palabras Claves: Enfermedades neuromusculares, CPAP, BiPAP, niños.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares (ENM) comprenden un extenso grupo de condiciones neurológicas que comprometen la eficacia del sistema respiratorio para mantener el equilibrio gaseoso de la sangre. Generalmente se asocian a síndromes de hipoventilación -preferentemente nocturnos- y presentan un parénquima pulmonar inicialmente normal. Si bien el curso de muchas ENM es inexorablemente hacia la insuficiencia respiratoria y muerte, su evolución depende de otros factores, tales como: aspectos nutricionales, deformidades torácicas asociadas, reflujo gastroesofágico y cardiopatías congénitas o adquiridas. La falla respiratoria, secundaria a hipoventilación alveolar condiciona la aparición de algún evento terminal, generalmente neumonía, que es la primera causa de mortalidad, por lo que es fundamental retrasar la aparición de insuficiencia respiratoria. La Tabla I muestra las principales ENM pediátricas asociadas a insuficiencia respiratoria.

La ventilación no invasiva (VNI) es una modalidad ventilatoria ampliamente conocida en adultos. Consiste en la aplicación de presión positiva a través de máscaras nasales, nasobucales o faciales o presión negativa mediante sistemas de tanques o chaquetas para generar la suficiente fuerza en la pared torácica que permita obtener un flujo inspiratorio a través de la vía aérea permeable. La introducción de la VNI en niños con ENM ha demostrado no sólo éxito en el retiro de pacien-

tes de la ventilación mecánica convencional (VMC) sino, ha logrado disminuir el número de complicaciones asociadas a infecciones, intubación prolongada de la vía aérea y traqueostomía. El incremento en la sobrevida de los pacientes con ENM progresivas ha sido alentador, siendo muchos de estos pacientes ventilados con sistemas de presión positiva en forma domiciliaria. Aunque la evidencia ha demostrado que el

Tabla I.- Condiciones neuromusculares asociadas con insuficiencia ventilatoria en niños

Genéticas

- Distrofias musculares: Duchenne, Becker, congénita.
- Miopatías congénitas: nemalina, miotubular, central core.
- Neuropatías congénitas: enfermedad hereditaria sensitivomotor.
- Atrofia muscular espinal: tipo I, II y III.
- Distrofia miotónica: congénita.
- Endocrinopatías: Osteogénesis imperfecta.
- Miopatías mitocondriales: Síndrome de Kearns-Sayre, síndrome de Leigh.

Adquiridas

- Polineuropatía: botulismo.
- Polimiositis.
- Poliomielitis.
- Miastenia gravis: juvenil.
- Parálisis cerebral: asfixia por inmersión.
- Lesión espinal: trauma, tumores.

Correspondencia: Luis E. Vega-Briceño. Pediatra Broncopulmonar. Hospital Josefina Martínez. Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Email: levega@puc.cl



Figura 1.- Lactante de 6 meses con ENM e hipoventilación nocturna recibiendo soporte ventilatorio no invasivo durante una exacerbación aguda.

adecuado soporte ventilatorio mejora el desarrollo y la calidad de vida de los niños con ENM, aún existe sólo la impresión que la respiración normal, especialmente nocturna, puede cambiar la historia natural de las ENM en niños.

EL COMIENZO

El compromiso ventilatorio inicial de las ENM se evidencia generalmente durante la fase REM (*rapid eye movement*) del sueño y progresa a la fase no-REM. Durante el sueño existe relajamiento del tono de los músculos intercostales y accesorios así como una disminución del estímulo ventilatorio por una disminución o pérdida de aferencias no químicas desde los propioceptores y mecanoreceptores corporales. La VNI debe ser considerada cuando exista evidencia que demuestre hipoventilación alveolar nocturna aún en ausencia de síntomas respiratorios durante el día. Por otra parte, el inicio de la VNI en forma precoz, antes de los cambios fisiológicos nocturnos, no ha demostrado ser más beneficiosa. La VNI no reemplaza a la VMC en el paciente con falla respiratoria que requiere ser intubado, por lo que la VNI debe ser entendida como una alternativa de la VMC.

La VNI permite aumentar la presión transpulmonar logrando alcanzar una ventilación alveolar minuto eficiente. Es necesario asegurar una vía aérea permeable, un buen reflejo de tos y una protección glótica óptima que permita observar el efecto de la presión positiva ejercida. Inicialmente debe existir una monitorización respiratoria y cardiovascular no invasiva, destinada a evaluar la oxigenación, ventilación, reclutamiento de unidades alveolares y el trabajo respiratorio. La auscultación del tórax, la observación de la excursión torácica y abdominal, debe ser parte de todo examen físico. Es ideal monitorizar la impedancia torácica, especialmente durante una exacerbación aguda e insuficiencia respiratoria o en aquellos que inician una VNI en domicilio.

Los gases en sangre arterial (GSA) suelen requerirse al momento de iniciar la conexión, con un control posterior no antes de las 2 horas de iniciada la VNI, dado que la mejoría en la PaO_2 , PaCO_2 y pH ocurre luego de ese tiempo. La saturación arterial de oxígeno (SaO_2) permite conocer el

grado de oxigenación y variar los requerimientos ventilatorios. Debe verificarse la ausencia de fugas por la interfase y los requerimientos de oxígeno. La frecuencia cardíaca, presión arterial y diuresis son parámetros indirectos y sencillos para evaluar el estado hemodinámico. En las Unidades de Cuidado Intensivo, genera curvas de impedancia torácica de forma sinusoidal, asociadas con la disminución del trabajo respiratorio. Por su parte, los efectos observados sobre el pH y la FiO_2 ocurren durante las primeras 6 horas de su inicio. Es útil el registro del CO_2 a través de un catéter venoso o monitor transcutáneo como índice de hipoventilación presente.

Es importante considerar en el paciente con ENM que inicia VNI, una evaluación cardiovascular con el objeto de descartar hipertensión pulmonar y/o cor pulmonale, especialmente en aquellos con alta demanda de oxígeno. Puede existir compromiso miocárdico primario en DMD, distrofia de Becker, algunas miopatías congénitas, enfermedad de Pompe, enfermedades mitocondriales y otras asociadas a defectos de beta-oxidación de los ácidos grasos. Generalmente el compromiso cardiovascular corresponde a hipertensión pulmonar secundaria a hipoxemia en aquellos pacientes con hipoventilación nocturna, aunque otras causas comprenden hiperflujo pulmonar, por aumento de presiones transpulmonares secundarias al aumento de la resistencia de la vía aérea alta en pacientes con apneas obstructivas del sueño. Recientemente, otras condiciones, como la osteogenesis imperfecta, han dado la esperanza de poder ser ventiladas con éxito, sin embargo, aún es precoz poder saberlo.

MODALIDADES VENTILATORIAS

Aunque existen consideraciones teóricas en torno a las ventajas o desventajas de un sistema sobre el otro, según diferentes condiciones patológicas, en la práctica la modalidad ventilatoria y la elección del ventilador debe ser probada en cada individuo. Existen tres formas de VNI en niños con ENM: *continuous positive airway pressure* (CPAP), *bilevel positive airway pressure* (BiPAP) e *intermittent positive pressure ventilation* (IPPV). Si bien los generadores de flujo y los dispositivos BiPAP y probablemente los CPAP logran aumentar la capacidad residual funcional (CRF) y disminuir el trabajo respiratorio, los dispositivos BiPAP son preferidos para su uso en VNI en domicilio.

La pérdida significativa de la distensibilidad pulmonar mejora considerablemente luego del uso de IPPV, sin embargo, la disminución rápida puede dejar una fracción del trabajo inspiratorio sin soporte necesario. En general debe determinarse un tiempo inspiratorio corto asegurando cubrir la demanda ventilatoria antes del inicio de la espiración o el auto-gatillo del equipo. El tiempo inspiratorio depende del tipo de ENM o desorden ventilatorio; en los niños con patología restrictiva, la alta impedancia del sistema hace que la entrega de flujo ocurra en forma brusca y precoz, por lo que una fracción significativa del ciclo inspiratorio no recibe soporte ventilatorio, por lo que esto exige fijar un tiempo ventilatorio mínimo, en los pacientes con patología obstructiva asociada, mascarilla mal adaptada o fuga en la entrega del flujo.



Figura 2.- Equipo de ventilación mecánica no invasiva.

En la mayoría de pacientes con ENM se requiere un tiempo de transición breve desde la presión al final de la espiración (EPAP) hasta la presión máxima inspiratoria (IPAP), el cual asegure la entrega de flujos inspiratorios elevados y en desaceleración, logren una curva de presión de forma cuadrada, inhibiendo el trabajo inspiratorio del paciente. Un tiempo de rampa prolongado puede no brindar un soporte adecuado durante la fase inspirativa de las condiciones restrictivas.

CONDICIONES MÉDICAS ASOCIADAS

Los pacientes con ENM están más expuestos a desórdenes aspirativos por defectos en la succión y deglución asociados, tanto por la deficiencia neurológica como por incoordinación secundaria a falta de fuerza muscular. Las infecciones respiratorias son secundarias a incoordinación fenómenos de incoordinación faríngea, reflejo de tos ineficiente y la pobre limpieza mucociliar, existiendo mayor riesgo de injuria pulmonar crónica. Estos pacientes presentan frecuentemente neumonía por aspiración. Existen trastornos nutricionales, como obesidad debida a la poca movilidad o en su defecto, desnutrición debida a trastornos de succión y deglución. Como ya se mencionó, las deformidades esqueléticas determinan un aumento de la carga del trabajo respiratorio. El reflujo gastroesofágico se encuentra en la mayoría de los pacientes con parálisis cerebral, por lo que su reconocimiento debe ser precoz. Las cardiomiopatías que acompañan a las ENM como la distrofia muscular de Becker o la ataxia de Friedreich son frecuentes.

EXACERBACIÓN AGUDA

La mayoría de pacientes con ENM e hipoventilación nocturna presentan exacerbaciones pulmonares agudas en forma más frecuente que la población general. La presencia de neumonía y/o atelectasia (especialmente en pacientes con xifoesciosis severa), es causa frecuente de hospitalización, deterioro clínico y conexión ventilatoria a VMC. La disminución de la distensibilidad tóraco-abdominal se asocia a un importante

aumento del índice tensión/tiempo de los músculos respiratorios, disminuyendo el umbral de fatiga muscular frente a la sobrecarga de trabajo propia de las infecciones y/o atelectasias. Si bien la evidencia publicada en torno al tema es sólo casos reportes, el inicio temprano de VNI en estas circunstancias podría ser favorable. La resolución clínica y radiológica de neumonías y atelectasias probablemente guarda relación con la mejoría de la ventilación minuto y reexpansión de unidades alveolares colapsadas luego del incremento de la CRF. En pacientes con ENM, la utilización complementaria de dispositivos de tos asistida facilita el tratamiento fuera de la VMC en aquellos niños con reflejo de tos ineficiente. En adultos, el *peak flow* de tos menor a 160 lt/min se considera como punto crítico.

VNI EN EL DOMICILIO

El empleo de la VNI domiciliaria, es uno de los acontecimientos más importantes en términos de sobrevida y calidad de vida. El umbral de fatiga muscular depende del tiempo empleado como trabajo muscular inspiratorio y en segundo lugar de la carga de presión necesaria para movilizar el volumen corriente. El paciente con fatiga muscular presenta polipnea para acortar el tiempo inspiratorio, por lo que la presencia de polipnea es un buen predictor de claudicación respiratoria.

Si bien el costo de manejo de un paciente con ENM en domicilio es significativamente inferior al costo de la hospitalización, aún existe escasa evidencia que evalúe la relación costo-beneficio. La VNI en domicilio disminuye el número de infecciones respiratorias y mejora la calidad de vida de estos niños y sus familias. Algunos pacientes con ENM presentan hiperreactividad bronquial con hipersecreción y tendencia al desarrollo de atelectasias persistente o recurrentes, por lo que desarrollan hipoxemia y requieren la administración de oxígeno; para ello se utilizan humidificadores y calentadores que administran un flujo de oxígeno necesario para mantener una $SaO_2 > 90\%$. Los requerimientos de oxígeno deben ser determinados y registrados una vez alcanzada la estabilidad respiratoria luego de iniciar el soporte ventilatorio.

INDICACIONES DE VNI EN ENM

Existen pocos estudios controlados que evalúen el impacto de la VNI en el curso de la falla respiratoria secundario a ENM y por razones éticas, es probable que no sean estudios fáciles de realizar. Si bien la distrofia muscular de Duchenne (DMD), es probablemente la ENM más fácil de comprender como modelo de VNI pediátrica, algo similar ocurre con la atrofia espinal tipo II. La DMD característicamente se inicia en la niñez y edad escolar, presenta un incremento en la capacidad vital (CV) según lo esperado, hasta la edad aproximada de 10 años, momento en el que se observa un plateau, seguido por una caída progresiva de la CV y debilidad muscular asociada. La sobrevida de estos pacientes depende de ésta pendiente de declinación y del punto máximo de CVF alcanzado. Existe en la mayoría de casos xifoesciosis asociada.

La disminución anual de CV puede ser tan alta como 250 ml al final de la adolescencia. Cuando la CV es inferior al 20% del predicho la falla respiratoria es inevitable, falleciendo más del 75% de los pacientes en insuficiencia respiratoria. Ya que durante el sueño se produce un relajamiento del tono de los músculos estriados (intercostales, accesorios) y disminución del *drive* ventilatorio, es frecuente observar en los niños con DMD fenómenos de hipoventilación asociado a apnea. De no ser corregidos, progresa durante el día y conduce finalmente al *cor pulmonar*. Las exacerbaciones agudas (infecciosas) complican este curso clínico. Los pacientes con una CV cercada al 25% e hipercapnea que no son sometido a algún soporte ventilatorio tienen una sobrevida promedio de 10 meses. Si bien muchos de los resultados conseguidos en la DMD no pueden ser extrapolables a otras condiciones, razón por la cual la experiencia aún es reducida. En general (especialmente durante el día) los índices que sugieren hipoventilación alveolar, definida como SaO_2 inferior a 90% mayor del 10% del tiempo de estudio son: $\text{CVF} < 40\%$ del predicho, $\text{PaCO}_2 > 50$ mmHg y exceso de bases > 4 .

La atrofia muscular espinal (AME) es la segunda condición hereditaria recesiva más frecuente y se caracteriza por la pérdida de neuronas motoras por una apoptosis exagerada. La AME tipo I presenta una declinación de la CV en forma lineal y la mayoría de pacientes presenta insuficiencia respiratoria cuando la CV alcanza 30% del valor predicho. El pronóstico de los pacientes con AME tipo I es malo, ya que la mayoría fallece en la primera década de la vida. Si bien la VNI ha sido ensayada, la experiencia aún es escasa y en general es pobre por el difícil manejo de las secreciones retenidas. Mas aún, la VMC no previene la pérdida de CV. Los niños con AME, presentan durante el sueño, episodios frecuentes de disminución de la SpO_2 , con deterioro de la arquitectura normal del sueño y despertares frecuentes. La VNI ha demostrado corregir estos desórdenes nocturnos, aún en ausencia de síntomas durante el día. El uso precoz de VNI en AME tipo I podría disminuir las deformidades torácicas asociadas como pectum.

Las encefalopatías crónicas (ej. parálisis cerebral), miastenia gravis, enfermedades de la motoneurona, algunas miopatías congénitas y otras con compromiso extrapiramidal, suelen tener compromiso bulbar y por lo tanto existe riesgo de compromiso de la vía aérea superior y mayor riesgo de apneas, fallo ventilatorio agudo y síndromes aspirativos. Las miopatías de progresión rápida, las lentamente progresivas en estadios muy avanzados y las enfermedades con compromiso medular alto (por encima de la quinta cervical) comprometen al músculo diafragma. Las miopatías congénitas suelen comprometer la musculatura torácica inspiratoria y espiratoria, por lo que determinan un patrón restrictivo. La disminución de la CVF no es proporcional a la disminución de la fuerza espiratoria debido al efecto de la retracción elástica del sistema pulmonar-torácico. El compromiso muscular espiratorio disminuye el volumen de reserva espiratoria, aumentando el volumen residual y manteniendo la CRF en forma invariable.

La presencia de escoliosis disminuye la CRF al aumentar la curvatura (ángulo de Cobb).

CONTRAINDICACIONES RELATIVAS

Existen muchas situaciones clínicas en las cuales la VNI no es recomendable. Es difícil que un niño tolere la máscara durante todo el día y la noche. La presencia de una interfase durante 24 horas continuas limita la expresión facial, el contacto interpersonal y el uso de sus manos, por lo que estas desventajas pueden ser evitadas mediante una traqueostomía precoz. Como regla general, los niños que requieran un soporte ventilatorio mayor a 16 horas pueden ser traqueostomizados. Los niños con déficit de aprendizaje, atención profunda o déficit neurológico grave asociado, pueden ser difíciles de ventilar con VNI, por lo que la perseverancia produce habitualmente mayor distress en el paciente y descontento y angustia en la familia. A su vez, la administración de presión continua (CPAP o BiPAP) a la faringe puede exacerbar episodios de aspiración en niños con compromiso bulbar o incoordinación deglutoria. La NVI puede producir efectos impredecibles sobre la laringe en niños con laringomalacia grave, pudiendo ser insuficiente para estabilizar y mantener una vía aérea permeable. La administración de presión positiva mediante máscaras nasales puede ser insuficiente frente a estrechamientos o deformidades craneofaciales severas. La necesidad de brindar una VMC debe ser siempre considerada frente a la sospecha de inestabilidad de la vía aérea, apnea, inestabilidad hemodinámica, ENM de rápida progresión (Síndrome de Guillain-Barré, Miastenia Gravis, Botulismo), compromiso agudo de conciencia, pérdida del reflejo glótico protector, acidosis respiratoria progresiva o hipoxemia grave.

Tabla 2.- Contraindicaciones de uso de VNI

- Trauma/quemadura facial.
- Cirugía reciente de vía aérea superior, tracto gastrointestinal alto o facial.
- Obstrucción fija de vía aérea alta.
- Incapacidad de protección de vía aérea.
- Hipoxemia severa con compromiso de vida.
- Inestabilidad hemodinámica.
- Pérdida de conciencia.
- Confusión/agitación.
- Vómitos.
- Obstrucción intestinal.
- Exceso de secreciones respiratorias.
- Neumotórax no drenado.

En algunas de estas situaciones la VNI puede ser usada dependiendo de cada escenario.

COMPLICACIONES

En general el empleo de máscaras para VNI en niños con ENM es seguro, por lo que las complicaciones mayores son infrecuentes. Las máscaras deben ser ajustadas de manera individual así como el nivel de presión necesaria para lograr un óptimo intercambio de gases. Debe existir especial atención sobre la integridad de la piel en las áreas de contacto con la estructura de la máscara, con el objeto de prevenir úlceras o erosión como el signo más frecuente. Debe de considerarse el empleo de parches o telas con hidrocoloides a fin de disminuir el riesgo de edema en las zonas más vulnerable como el puente nasal de los niños. El empleo de la VNI en forma continua no debe ser mayor de 8-10 horas. Debe evaluarse el cambio de diseño de la máscara una vez producida la lesión a fin de proteger la zona afectada, para ello es vital un adecuado cuidado de enfermería en las áreas de mayor presión y minimizar la fuga de aire por la interfase. La fuga de aire a través de la interfase puede producir conjuntivitis. La presión de aire aplicada sobre las estructuras dentarias así mismo puede producir desplazamiento de las piezas. La mucosa faríngea y nasal experimentan sequedad inmediatamente iniciada la VNI ya que los circuitos no emplean sistemas de humidificación. Ya que existe gran dificultad en lograr un sello adecuado mediante mascarillas nasales o naso-bucales adecuadas al tamaño de la cara del paciente, por lo que el empleo de flujos elevados (mediante turbinas) y presiones diferenciales limitadas, inferiores a 25 cm de agua entorpecen la VNI en niños pequeños. El uso de mascarillas nasales especialmente diseñada para lactantes y el uso de BiPAP bajo la modalidad controlada, ha permitido ventilar a lactantes con patología restrictiva.

SEGUIMIENTO

La radiografía de tórax es una buena aproximación inicial para valorar los volúmenes pulmonares (al menos 7 espacios intercostales), posición, movilidad diafragmática así como la presencia de algún compromiso parenquimatoso pulmonar (neumonía, atelectasia, neumotórax). En la medida de lo posible, se debe determinar el flujo espiratorio forzado máximo y el *peak flow* de tos en aquellos niños que lo permitan. El flujómetro mini Wright, brinda una aproximación para determinar los flujos espirados y evaluar la eficiencia de la tos (< 150 lt/m como umbral crítico). La ventilación voluntaria máxima y el registro de presiones máximas generadas en la boca (Pimax, Pemax) son parámetros útiles en el seguimiento del paciente crónico en VNI.

La rápida progresión de la escoliosis, especialmente la idiopática ó secundaria a miopatías, requiere una pronta evaluación quirúrgica. Los ángulos de Cobb mayores a 40° predicen una progresión rápida, especialmente en las niñas. La artrodesis no retarda la pérdida de la función pulmonar en la DMD, pero permite aliviar el nivel de dolor, una cómoda adaptación a la silla de ruedas y determina una mejoría estética. Si bien durante el postoperatorio existe una disminución de la función pulmonar significativa, que puede tardar hasta 2 años en recuperarse, la VNI en forma precoz, logra una

mejoría clínica y funcional en el postoperatorio inmediato. En niños con escoliosis con ángulos >50° es necesario considerar la necesidad de la VNI en domicilio en forma inmediata. Una manera útil de evaluar el compromiso diafragmático sin recurrir a mediciones de presiones transdiafragmáticas, es evaluar la disminución de la capacidad vital forzada (CVF) con el cambio a posición supina. La disminución >20% sugiere compromiso diafragmático. El paciente con ENM presenta compromiso de la musculatura inspiratoria torácica, diafragmática, espiratoria y de los músculos de la vía aérea superior de grados variables.

Retiro de VNI

Los pacientes con ENM e insuficiencia ventilatoria crónica en VNI rara vez pueden ser desconectados en forma definitiva; sin embargo, durante las exacerbaciones agudas, la VNI debe ser retirada, luego de ser resuelta la causa que motivo su inicio. Debe lograr mantenerse una SpO₂ superior a 93% en forma sostenida, empleando para ello una FiO₂ menor a 0,4 sin necesidad de presión positiva. Debe existir una mejoría del esfuerzo respiratorio y al menos disminución de la polipnea, resolución de la respiración paradójica, presencia de ondas de impedancia torácica sinusoidal, mejoría radiológica con reclutamiento de nuevas unidades alveolares y disminución o resolución de imágenes parenquimatosas pulmonares con volúmenes pulmonares apropiados.

Buscando un ventilador

Existe un considerable avance tecnológico en torno a los sistemas de ventilación que proporcionan presión positiva en la vía aérea, especialmente aquellos de uso domiciliario. Aunque las consideraciones técnicas no son proporcionadas siempre para las ENM específicas, en general, los equipos disponibles en el mercado son cada vez mejores. El costo de estos equipos no es una cuestión menor, por lo que debe considerarse según las reales necesidades de cada paciente, de tal forma que existan alarmas o luces adicionales que agreguen un costo innecesario. Debe existir un rápido y adecuado servicio técnico para cada uno de los escenarios clínicos. Las máquinas usualmente son silenciosas en los ambientes ruidosos e intolerantes por su sonido durante la noche. No todos los pacientes van a requerir alarmas, asumiendo niveles de presión alta y baja adecuadamente programadas; sin embargo la desconexión de los sistemas es frecuente. En pediatría, especialmente con los niños más pequeños, se requieren siempre de alarmas adecuadas. La sensibilidad del *trigger* es variable entre máquinas y pacientes, por lo que debe considerarse un amplio rango. Los equipos deben ser portátiles y de fácil adaptación al hogar, con baterías que aseguren un continuo trabajo incluso en viajes largos.

PRONÓSTICO

Para determinar el pronóstico de estas condiciones es necesario establecer el grado de compromiso de los distintos elementos respiratorios. Existe una estrecha relación entre ENM y

xifoesciosis. La velocidad de progresión de las ENM está determinada por el grado de angulación existente. La CVF está disminuida con ángulos mayores a 40 grados, existiendo disnea de ejercicio o hipoventilación alveolar con ángulos mayores a 90 y 120 grados respectivamente. Una disminución de al menos 50% la fuerza muscular respiratoria produce cambios significativos en la CVF y fenómenos de hipoventilación nocturna. Una CVF <40% del predicho, PaCO₂ >45 mmHg (en vigilia) y un exceso de bases >4 mEq/l se asocia con hipoventilación nocturna. Algunos factores mecánicos como la obesidad, deformaciones articulares producen un incremento del trabajo respiratorio.

CONCLUSIONES

La VNI tiene un importante rol en los pacientes con ENM durante las exacerbaciones agudas o en la fase crónica en el domicilio. Si bien existen criterios de selección para ambos escenarios y equipos cada vez más versátiles, su uso ha demostrado ser costo-efectivo. Probablemente el avance en la sensibilidad de los equipos y en el empleo de interfaces más apropiadas permita su empleo en pacientes cada vez más pequeños. Es importante el establecer un diálogo temprano con la familia y el paciente que permita asegurar futuras intervenciones según sus propias necesidades ventilatorias. Es importante conocer el desarrollo y crecimiento esperado en cada niño, según los percentiles de peso y talla a fin de establecer metas razonables. En términos generales, la VNI es adecuada para aquellos niños con integridad bulbar que son capaces de respirar y mantener gases arteriales adecuados por al menos por periodos cortos. Para aquellos niños dependientes totalmente de una VMC, la VNI no es la mejor opción.

REFERENCIAS

1. O. Nørregaard. Noninvasive ventilation in children. *Eur Respir J* 2002; 20: 1332-42.
2. Mellies U, Rargette R, Dohna SC, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescent with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2003; 22:631-6.
3. Birmkrant DJ, Pope JF, Eiben RN. Noninvasive management of pediatric neuromuscular ventilation failure. *J Child Neurol* 1999; 14:139-43.
4. Simonds AK, Wards S, Heather S, Bush AB. Outcome of paediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J* 2000; 16:476-81.
5. Fortenberry JD, Del Toro J, Jefferson LS, Evey L, Haase D. Management of pediatric acute hypoxemic respiratory insufficiency with bilevel positive pressure (BiPAP) nasal mask ventilation. *Chest* 1995; 108: 1059-64.
6. Padman R; Lawless ST; Ketrick RG. Noninvasive Ventilation via Bilevel Positive Airway Pressure Support in Pediatric Practice. *Crit Care Med* 1998; 26: 169 - 73.
7. Teague WG. Noninvasive ventilation in the pediatric intensive care unit for children with acute respiratory failure. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 418-26.
8. Pope JF, Birmkrant D, Besunder J, Martin Jurmetz K, Bulttdt D. Noninvasive nasal ventilation can facilitate endotracheal extubation in the pediatric intensive care unit. *Chest* 1996; 111: 184-5.
9. Pope J, Birmkrant D, Martin J, Repucci A. Noninvasive ventilation during percutaneous gastrostomy placement in duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Pulmonol* 1997; 23: 468-71.
10. Papastamelos C, Panitch HB, Allen JL. Chest wall compliance in infants and children with neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 154: 1045-8.
11. Prado F, Godoy MA, Godoy M, Boza MI. Ventilación no invasiva como tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda en pediatría. *Rev Méd Chile* 2005; 133: 525-33.

12. Mulreany LT, Weiner DJ, McDonough JM, Panitch HB, Allen JL. Noninvasive measurement of the tension-time index in children with neuromuscular disease. *J Appl Physiol* 2003; 95: 931-7.
13. Ferris G, Servera-Pieras E, Vergara P, Tzeng AC, Perez M, Marin J, Bach JR. Kyphoscoliosis ventilatory insufficiency: non invasive management outcomes. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 24-9.
14. Vega-Briceno L, Contreras I, Sánchez I, Bertrand P. Uso precoz del BiPAP en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria en un lactante con osteogénesis imperfecta. Caso clínico. *Rev Méd Chile* 2004; 132: 861-4.
15. Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004; 125: 1406-12.
16. Bach J, Niranjani V, Weaver B. Spinal muscular atrophy type I. A noninvasive respiratory management approach. *Chest* 2000; 117: 1100-05.
17. Rargette R, Mellies U, Schwake C, Voit T, Teschler H. Patterns and predictors of sleep disordered breathing in primary myopathies. *Thorax* 2002; 57: 724-8.
18. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol* 2000; 29: 141-50.
19. Consensus Conference. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation--a consensus conference report. *Chest* 1999; 116: 521-34.
20. Mellies U, Rargette R, Dohna Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2003; 22: 631-6.