

# Enfermedades neuromusculares y ventilación no invasiva

## TL 118. PROGRAMA NACIONAL DE ASISTENCIA VENTILATORIA NO INVASIVA DOMICILIARIA (AVNI) EN ATENCIÓN PRIMARIA DE SALUD (APS): UN AÑO DE EXPERIENCIA. C. Kuo y cols. Santiago, Chile.

C. Kuo<sup>1</sup>, P. Salinas<sup>1</sup>, F. Prado<sup>1</sup>, P. Astudillo<sup>2</sup>, P. Mancilla<sup>2</sup>,

<sup>1</sup>Programa Asistencia Ventilatoria No Invasiva, ,

<sup>2</sup>Unidad De Salud Respiratoria -minsal.

**Introducción:** El Programa Nacional de AVNI en APS se inicia en enero 2006 como estrategia organizacional que integra distintos niveles de atención de salud, considerando el hogar y familia como eje central en la entrega de la asistencia ventilatoria en niños con hipoventilación nocturna derivada de diversas patologías de la bomba respiratoria, vía área o parénquima pulmonar. Los objetivos principales de este Programa son: disminuir la morbimortalidad de niños(as) menores de 20 años; contribuir al mejoramiento de la calidad de vida, reinserción social y escolar; y aumentar la capacidad resolutoria de la red asistencial. **Objetivo:** Identificar las características de los beneficiarios del Programa y las prestaciones entregadas. **Material y Métodos:** Describir en forma retrospectiva los datos obtenidos de los niños ingresados al Programa, en el año 2006 y 2007. Resultados. Han ingresado 137 niños. Edad promedio  $9,12 \pm 5$  años, 58,9% son de sexo masculino. Actualmente 124 pacientes están activos en el programa, 5,8% fallecieron por causas no asociadas al uso de avni, y 1,4% dados de alta. Las patologías que presentan estos niños son: Enfermedad Neuromuscular/Cifoescoliosis 62,1%, Daño pulmonar crónico 17,7%, Mielomeningocele operado 4,8%, SAOS 4% , y Misceláneas 11,3%. Las prestaciones entregadas son: Bipap nocturno 63,5%, Bipap a traqueostomía 16,6%; entrenamiento de la musculatura respiratoria 37.9% y 3,2% sólo atención profesional en espera de equipos que permitan la asistencia ventilatoria. La calidad de vida, según protocolo de evaluación, presenta un aumento a los 6 meses de evaluación ( $p < 0,05$ ) en evaluaciones realizadas a los niños y a sus padres y/o cuidadores. **Comentarios:** El total de niños y familias tienen prestaciones regulares entregadas en domicilios por profesionales de la salud contratados por APS, transfiriendo la tecnología necesaria al domicilio con la supervisión de un equipo de salud como facilitadores del proceso de autocuidado, entregando educación constante en relación al manejo de la enfermedad, equipos, acciones frente a descompensaciones y actividades de promoción de la salud, de acuerdo a los requerimientos de grupo familiar contribuyendo en mejorar su calidad de vida.

## TL 119. EVALUACIÓN DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS Y FAMILIA Y/O CUIDADORES BENEFICIARIOS DEL PROGRAMA NACIONAL DE VENTILACIÓN NO INVASIVA (AVNI) EN ATENCIÓN PRIMARIA DE SALUD (APS). P. Salinas Flores y cols. Santiago, Chile.

P. Salinas<sup>1</sup>, A. Farias<sup>1</sup>, X. Gonzalez<sup>1</sup>, C. Rodriguez<sup>1</sup>, F. Prado<sup>1</sup>, P. Astudillo<sup>2</sup>, P. Mancilla<sup>2</sup>,

<sup>1</sup>Programa Asistencia Ventilatoria No Invasiva,

<sup>2</sup>Unidad De Salud Respiratoria -minsal.

**Introducción:** El Programa Nacional de AVNI en APS se inicia en enero 2006 como estrategia organizacional que integra distintos niveles de atención de salud, considerando el hogar y familia como eje central en la entrega de la asistencia ventilatoria en niños con hipoventilación nocturna derivada de diversas patologías de la bomba respiratoria, vía área o parénquima. Se transfiere tecnología y se entregan prestaciones regulares por profesionales en el domicilio que permitan entre otros objetivos contribuir a mejorar la calidad de vida de los niños y sus familias como necesario complemento a la mejoría esperada en la dimensión funcional **Objetivo:** Conocer el impacto en la calidad de vida en niños y familia y/o cuidadores beneficiarios del Programa. **Material y Métodos:**

Se realizaron evaluaciones a través de distintos instrumentos (AUQUEI, Cuestionario de Insuficiencia Respiratoria Severa-IRS, Escala de Impacto Familiar-IFS, Cuestionario de Salud de Goldberg, Apgar familiar, Pruebas de evaluación del desarrollo psicomotor) que permitieran conocer diversas dimensiones de la calidad de vida al ingreso del Programa y luego de 6 meses de prestaciones. Para el análisis estadístico se utilizó la prueba de t-student y se consideró un nivel de significancia de  $p < 0,05$ . Resultados: Se incluyeron 62 niños y familias, la evaluación de calidad de vida en niños, según el AUQUEI aumento  $5,8 \pm 4,6$  puntos, IRS aumento  $14 \pm 8,3$  puntos, ambos con diferencias significativas entre el ingreso y los 6 meses. La escala de impacto familiar (IFS), Apgar familiar y Cuestionario Salud de Goldberg si bien tuvieron cambios estos no fueron significativos. La evaluación del desarrollo psicomotor se aplicó a 21 niños en los que se observó un aumento o estancamiento en las tareas desarrolladas asociado a la patología presentada lo que hace evaluable este parámetro caso a caso. **Discusión:** Existe aumento de la calidad de vida en los instrumentos que evalúan directamente al niño beneficiario, en los instrumentos de evaluación familiar no se apreciaron diferencias significativas. El Programa AVNI tendría un impacto en la calidad de vida de los niños, esta evaluación debe persistir en el tiempo para poder redirigir las intervenciones y conocer el impacto a largo plazo.

### TL 138. SISTEMA DE REGISTROS ELECTRÓNICOS Y DESCRIPCIÓN CUANTITATIVA DE LAS EMERGENCIAS SUSCITADAS EN LOS USUARIOS DEL PROGRAMA NACIONAL DE ASISTENCIA VENTILATORIA NO INVASIVA DOMICILIARIA (AVNI) EN ATENCIÓN PRIMARIA DE SALUD (APS). P. Salinas Flores y cols. Puente Alto y Santiago, Chile.

P. Salinas Flores<sup>1</sup>, A. Farias Cancino<sup>2</sup>,

<sup>1</sup>Hospital Josefina Martínez De Ferrari, Puente Alto,

<sup>2</sup>Pontificia Universidad Católica De Chile, Macul.

**Introducción:** El Programa AVNI integra distintos niveles de la red asistencial, transfiriendo la tecnología necesaria para manejar niños con hipoventilación nocturna a través del autocuidado familiar en sus domicilios. Para la resolución de las emergencias se coordinó con la línea telefónica 600 Salud Responde del Ministerio de Salud de Chile (MINSAL), la que conectada con el sitio web del programa AVNI, activa el Plan de Contingencia frente a llamadas de los beneficiarios del mismo. Este consiste en un flujograma de acciones y respuestas categorizadas por un profesional de la salud según lo que el cuidador refiera, teniendo la opción de contactar a los profesionales del AVNI a cargo del usuario o al SAMU en caso de resolución inmediata. Los eventos son registrados electrónicamente. **Objetivos:** Describir cuantitativamente el manejo de los acontecimientos suscitados en el domicilio por pérdida de estabilidad clínica o falla de equipos mediante el análisis de los registros electrónicos del sitio web del AVNI. **Material y Método:** Descripción de los eventos y su resolución entre agosto de 2006 y mayo de 2007, mediante el análisis de la información ingresada en el sitio web del programa sobre eventos específicos tales como emergencias y la activación del plan de contingencia. **Resultados:** De un total de 118 usuarios del programa AVNI durante el periodo señalado se produjeron 67 eventos en los domicilios, la mayoría en la región metropolitana. En relación al tipo de evento se concentró el mayor porcentaje en los de mediana complejidad (código amarillo), con 46.2%. El primer llamado frente a un evento se realizó en primer lugar a profesional kinesiólogo, en segundo lugar a profesional enfermera y por último a línea telefónica Salud Responde del MINSAL. De todos los eventos en el domicilio, el 28.3% requirió de hospitalización y un 12% recibió tratamiento médico en su domicilio. **Conclusiones:** La activación del plan de contingencia permite activar un sistema eficiente que permite resolución a los eventos suscitados en el domicilio dentro del tiempo correspondiente, manteniendo como eje central el hogar y familia contribuyendo a mejorar la calidad de vida de los niños y de sus familias.

## TL 178. PROGRAMA DE SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON VENTILACIÓN NO INVASIVA NOCTURNA DOMICILIARIA (PSVNI). V. Leske y cols. Buenos Aires, Argentina.

V. Leske<sup>1</sup>, V. Aguerre<sup>1</sup>, A. Gonzalez<sup>1</sup>, L. Del Valle Rodriguez<sup>1</sup>, H. Gonzalez Pena<sup>1</sup>,

<sup>1</sup>Hospital De Pediatría J.p.garrahan, Ciudad Autonoma De Buenos Aires.

**Introducción:** La VNI es una opción terapéutica eficiente para pacientes (p) con insuficiencia respiratoria crónica, que en condiciones de estabilidad podrían beneficiarse de un tratamiento domiciliario. Debido al aumento progresivo de pacientes con VNI nocturna se creó en Agosto 2006 un programa de seguimiento multidisciplinario para su abordaje integral. **Objetivos:** Describir el primer año de desarrollo del PSVNI y su población actual. **Material y Métodos:** Estudio descriptivo, transversal. Equipo multidisciplinario: clínico, neumólogo, especialista en sueño, kinesiólogo, enfermero y asistente social. Modalidad de atención: 1. Incorporación al programa previo al alta hospitalaria con evaluación del cumplimiento de condiciones mínimas para la VNI domiciliaria: niño adaptado, autonomía parcial, familia entrenada, equipamiento completo, curso RCP básica, accesibilidad a la atención médica 2. Controles programados periódicos y demanda espontánea 3. Seguimiento en re-internaciones. Población: se evaluaron edad, sexo, enfermedad de base, criterios de indicación de VNI, fuente de provisión del equipo, modalidad ventilatoria, tiempo de adaptación y titulación, complicaciones, adherencia al tratamiento y seguimiento. **Resultados:** Entre 8/2006 - 7/2007 ingresaron 15 p al programa, 10 mujeres, edad x (DS): 8,52 años (3,69). Enfermedad de base: 8 neuromusculares, 1 mucopolisacaridosis, 1 fibromatosis hialina, 3 Sme P.Willi, 1 hipoventilación alveolar central, 1 lesión tronco. Criterio inicio VNI: 8 hipoventilación alveolar (1 central), 5 SAOS, 1 SAC, 1 sme superposición. Modalidad ventilatoria: 12 BiPAP con frecuencia de soporte, 2 CPAP, 1 BiPAP. Tiempo de adaptación y titulación: mediana 5 días (rango intercuartil 1,5-13,5). Suministro del equipamiento: obra social 10, fundación garrahan 4, región sanitaria 1. **Complicaciones:** 2 lesiones por máscara, 1 queratoconjuntivitis. No hubo deserciones. La demanda espontánea por intercurrentes fue tardía en 1 familia. **Conclusiones:** El primer año de desarrollo del programa de seguimiento de VNI domiciliaria permitió centralizar y optimizar la atención en forma integral, agilizar la obtención de equipos y dar un marco de contención y referencia al grupo familiar reflejado en la elevada adherencia al programa.

## TL 015. BIPAP A TRAVÉS DE TRAQUEOSTOMÍA. ES FACTIBLE? S. Montes Franceschini y cols. Santiago, Chile.

S. Montes Franceschini<sup>1</sup>, F. Prado Ataglic<sup>2</sup>, P. Barañao Garcés<sup>1</sup>, P. Salinas Flores<sup>3</sup>, M. Méndez Raggi<sup>1</sup>,

<sup>1</sup>Hospital Josefina Martínez, Santiago,

<sup>2</sup>Pontificia Universidad Católica De Chile, Santiago,

<sup>3</sup>Ministerio De Salud, Santiago.

En los últimos años ha aumentado el número de niños que requiere ventilación mecánica prolongada (VMP). En nuestro país se implementó un programa de ventilación no invasiva domiciliaria con 133 pacientes incorporados desde agosto 2006. Sin embargo, es necesario desarrollar estrategias que resuelvan los requerimientos de aquellos pacientes con VMP a través de una traqueostomía. No existen reportes que describan el uso de equipos generadores de flujo con presión diferencial en 2 niveles (BiPAP) como modalidad para sostener VMP invasiva en niños. Se describen las características clínicas y requerimientos tecnológicos para la entrega de VMP a través de traqueostomía con BiPAP en un grupo de niños con requerimiento de ventilación crónica domiciliaria. Se revisaron los registros clínicos de 20 pacientes con uso regular de BiPAP a través de traqueostomía. La mediana de edad fue de  $5 \pm 4,7$  años; con un rango entre los 3 meses y 17 años. 11 pacientes son hombres. El tiempo de permanencia en VMP fue de 1 mes a 5 años. 30% se encuentra en domicilio y 70% hospitalizados. La causa más frecuente de VMP (70%) fueron las enfermedades neuromusculares con compromiso primario de la bomba respiratoria. No hubo mortalidad relacionada al uso de BiPAP a través de traqueostomía, 3 pacientes tuvieron complicaciones fácilmente solucionables. El presente trabajo sugiere que el uso de BiPAP a través de traqueostomía en pacientes con criterios estrictos de selección es un método de VMP que podría ser implementado en forma eficiente y segura.

## TL 107. EVALUACIÓN DE LA MUSCULATURA INSPIRATORIA EN NIÑOS CON ANTECEDENTES DE MIELOMENINGOCELE. D. Zenteno y cols. Santiago, Chile.

D. Zenteno<sup>1</sup>, H. Puppo<sup>1</sup>, R. González<sup>1</sup>, R. Vera<sup>1</sup>, R. Torres<sup>1</sup>, D. Pavón<sup>1</sup>, M. Pérez<sup>1</sup>, G. Girardi<sup>1</sup>,

<sup>1</sup>Unidad De Broncopulmonar, Hospital Exequiel González Cortés. Universidad De Chile, Santiago.

**Introducción:** Existe escasa y controvertida evidencia sobre alteraciones de la función muscular respiratoria de niños con antecedentes de Mielomeningocele (MMC). La disfunción de la musculatura inspiratoria puede facilitar complicaciones en situaciones de apremio respiratorio. **Objetivo:** Evaluar la función de la musculatura inspiratoria, medida a través de la Presión inspiratoria máxima (Pimax), en niños con antecedentes de MMC. **Pacientes y Métodos:** En 13 niños con antecedentes de MMC se obtuvo Pimax mediante técnica de Black and Hyatt, utilizando un manómetro aneroide. Los valores obtenidos fueron comparados con los valores de referencia de Szeinberg utilizando t Student, considerando significativos  $p < 0,05$ . **Resultados:** La mediana de edad fue 11 años (rango: 8-18); 10 mujeres. La Pimax promedio esperada fue  $112 \pm 20$  cmH<sub>2</sub>O con límite inferior 92 cmH<sub>2</sub>O. La Pimax observada fue  $62 \pm 23$  cmH<sub>2</sub>O; 33% menor que el límite inferior del valor esperado. ( $p < 0,05$ ). **Discusión:** Estos niños presentan una disminución de la fuerza de los músculos inspiratorios que los podría hacer más susceptibles a la fatiga muscular en situaciones patológicas que impliquen un mayor trabajo respiratorio y a dificultades para la desconexión al ser sometidos a ventilación mecánica. Sugerimos el estudio sistemático de sus músculos inspiratorios, para un eventual entrenamiento muscular respiratorio.

## TL 307. TRASTORNOS RESPIRATORIOS DEL SUENIO EN NIÑOS CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES. P. Brockmann y cols. Santiago, Chile.

Brockmann P<sup>1</sup>, Prado F<sup>1</sup>, Kuo C<sup>1</sup>, Salinas P<sup>1</sup>, Mendez M<sup>1</sup>, Holmgren NL<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Programa Nacional De Ventilación No Invasiva.

Los trastornos respiratorios durante el sueño (TRS) son frecuentes en los niños con enfermedades neuromusculares (ENM) y pueden potencialmente provocar complicaciones. El objetivo fue describir los TRS en niños con ENM y evaluar el impacto sobre las alteraciones del sueño producida por de la ventilación no invasiva. **Métodos:** Se describe una cohorte de niños  $< 18$  años con ENM, a los cuales se realizó una polisomnografía nocturna con equipo ALICE 5.0, además de un cuestionario relativo a TRS; como parte de su evaluación previa al inicio de ventilación no invasiva crónica. Se registraron datos generales, diagnósticos de base, y parámetros analizados durante el sueño. **Resultados:** De los 24 pacientes estudiados, 11 correspondieron a varones, el promedio de edad fue 10,5 años (DS 4,8). Los diagnósticos más frecuentes fueron: Distrofia muscular de Duchenne =4, atrofia espinal tipo II=2, otras miopatías =4, displasias óseas =2. El tiempo promedio de registro fue de 408 min (DS 111), con una eficiencia del sueño promedio de 78%. Los índices de trastornos respiratorios por hora fueron (promedios): RDI (índice de trastornos respiratorios)= 4,5; AHI (índice anea hiponea)= 3,6; MOAHI (índice de apnea hipopnea mixtas y obstructivas)=0,9, desaturaciones de O<sub>2</sub>= 13,9 y de microdespertares = 21,2. La saturación de O<sub>2</sub> en vigilia promedio fue 95,2% (DS 3,8) y durante el sueño de 94% (DS 3,5). La PSG fue interpretada como: normal 6(25%), roncador primario 4(16,7%), síndrome de resistencia aumentado de la vía aérea 2(8,3%), síndrome de apnea obstructiva del sueño 6(25%), hipoventilación central 4(16,7%). En 7 niños se instaló ventilación no invasiva durante el tiempo estudiado, registrando una mejoría significativa de los índices en 6 de ellos. **Conclusión:** Esta cohorte de pacientes con ENM muestra frecuentes y graves TRS. Los pacientes con ENM estudiados presentaron un predominio de hipoventilación central y de apneas obstructivas del sueño, además de frecuentes interrupciones de la arquitectura del sueño y desaturaciones. El uso de ventilación no invasiva redujo los índices de TRS.

## TL 125. EFECTO PROSPECTIVO DE UN PROTOCOLO DE ENTRENAMIENTO MUSCULAR INSPIRATORIO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR. R. Vera Uribe y cols. Santiago, Chile.

R. Vera Uribe<sup>1</sup>, R. Torres Castro<sup>1</sup>, D. Zenteno<sup>1</sup>, E. Benz<sup>1</sup>, G. Moscoso<sup>1</sup>, F. Prado<sup>1</sup>, P. Mancilla<sup>1</sup>, P. Astudillo<sup>1</sup>,  
<sup>1</sup>Programa Nacional De Asistencia Ventilatoria No Invasiva Unidad De Respiratorio Ministerio De Salud, Santiago.

**Introducción:** El entrenamiento muscular respiratorio aumenta la fuerza y resistencia muscular inspiratoria en niños con enfermedades respiratorias crónicas. **Objetivo:** Evaluar el efecto de un protocolo prospectivo de entrenamiento muscular inspiratorio (EMI) en niños con enfermedades neuromusculares (ENM). **Material y Métodos:** Se incluyeron 14 niños con ENM, colaboradores, subsidiarios del Programa AVNI. Luego de medir la Presión inspiratoria máxima (Pimax) según técnica de Black & Hyatt, se inició un protocolo de EMI utilizando válvulas de umbral regulable threshold, considerando cargas de 30% de Pimax y empleando series incrementales de 3, 5, 10 y 15 minutos según tolerancia; con descanso inteseries de 2 minutos, 5 días/semana. Se constató Pimax cada 3 meses, durante un periodo de 9 meses. Los resultados se expresaron como porcentaje del límite inferior, utilizando valores de referencia de Szeinberg. Se determinó significancia estadística trimestralmente con respecto a la Pimax inicial, mediante t student ( $p < 0.05$ ). **Resultados:** La mediana de edad fue 13,5 años (9-16), 11/14 hombres; con diagnósticos de enfermedad de Duchenne (6/14), miopatía congénita (5/14) y atrofia espinal tipo II (3/14). Al inicio la Pimax promedio fue 54.9%, al tercer mes 71.9% ( $p = 0.019$ ), al sexto 76.2% ( $p = 0.006$ ) y al noveno 82.2% ( $p = 0.001$ ). **Discusión:** El protocolo de EMI empleado mejoró progresiva y significativamente la debilidad de la musculatura inspiratoria de los niños estudiados. Se propone la utilización de este protocolo para niños con ENM.