



## ENCUENTROS CON EL EXPERTO

# Ventilación no invasiva en pediatría

M. Cols Roig

Unidad de Neumología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

El aumento de la supervivencia de pacientes complejos, el cambio de las expectativas frente a la calidad de vida en enfermedades crónicas invalidantes y los avances médicos y tecnológicos de los últimos tiempos, han ocasionado un aumento del número de pacientes pediátricos candidatos a recibir apoyo ventilatorio domiciliario.

Se considera ventilación no invasiva (VNI) al tratamiento ventilatorio que no invade la vía aérea del paciente. Esta opción puede aplicarse como tratamiento del paciente con distrés respiratorio agudo, para favorecer el éxito en el destete del paciente intubado por fracaso respiratorio, así

como en el manejo del paciente con patología ventilatoria crónica. En este texto se desarrollará el papel de la VNI pediátrica como opción de tratamiento en el paciente respiratorio crónico. Las ventajas de realizar tratamiento con VNI en este tipo de pacientes se exponen en la tabla 1.

A pesar de que la ventilación invasiva (VI) garantiza una ventilación más eficaz, la realización de una traqueotomía aumenta la complejidad del manejo del paciente, dificulta la comunicación, disminuye con ello la calidad de vida y no está exenta de complicaciones potencialmente graves. Dichos motivos, junto con el desarrollo de los sistemas de VNI y una experiencia creciente de su uso en los últimos años, han desplazado la indicación de VI a un subgrupo más delimitado de pacientes.

En el paciente crónico, las 2 grandes indicaciones para el inicio de VNI suelen ser la insuficiencia respiratoria crónica (IRC) hipercápnica y los trastornos respiratorios durante el sueño, aunque otras indicaciones van aflorando (preparación del paciente de alto riesgo respiratorio previamente a cirugía torácica, soporte tras decanulación en paciente con VI previa, apoyo durante fisioterapia respiratoria, etc.). Las patologías susceptibles de requerir tratamiento con VNI se exponen en la tabla 2.

En el paciente con síndrome de apnea hipoapnea del sueño (SAHS), la VNI tiene indicación cuando la enfermedad persiste tras el tratamiento quirúrgico adenoamigdal, como puente a la espera de la solución quirúrgica en casos moderados o graves, y puede ser una primera opción terapéutica en aquellos pacientes sin posibilidad de tratamiento quirúrgico otorrinolaringológico ni maxilofacial.

Los pacientes neuromusculares presentan mayor incidencia de trastornos respiratorios durante el sueño que la población general, ya sea por eventos obstructivos o centrales. El evento obstructivo se produce por debilidad de los múscu-

Tabla 1 Ventajas del uso de la VNI

1. Mejora la permeabilidad de la vía aérea superior
2. Mejora la ventilación alveolar
3. Restablece la sensibilidad de los quimiorreceptores centrales
4. Disminuye el trabajo de los músculos respiratorios
5. Previene la formación de atelectasias
6. Mejora la calidad del sueño
7. Produce la desaparición de la hipercarbia e hipoxemia nocturnas
8. Mejora el intercambio gaseoso diurno
9. Revierte los síntomas debidos a hipoventilación y a trastornos respiratorios durante el sueño
10. Mejora la complianza pulmonar, enlenteciendo el deterioro de la función pulmonar y de la deformidad torácica
11. Mejora la calidad de vida
12. Disminuye la morbimortalidad

los dilatadores faríngeos durante el sueño, con tendencia al colapso de la vía aérea superior. Inicialmente, la apnea obstructiva produce hipercarbía e hipoxemia, que a su vez ocasiona arousal. El paciente puede despertar y pedir un cambio posicional (que los padres identifican como causa del despertar y no como consecuencia). Con el paso del tiempo, se produce una desensibilización de los quimiorreceptores, apneas centrales y agravamiento del cuadro. Las apneas e hipoapneas durante el sueño se presentan con frecuencia en la primera década de la vida y suelen preceder en años a la hipoventilación nocturna, secundaria al patrón restrictivo por debilidad de la musculatura inspiratoria.

En pacientes neuromusculares, está indicado iniciar soporte ventilatorio nocturno en los pacientes que tengan clínica de SAHS no solventable con cirugía adenoamigdalor o hipoventilación, y/o uno o más de los siguientes:

- $\text{PaCO}_2 > 45$  mmHg y/o elevación de bicarbonatos.
- $\text{SatHb} \leq 88\%$  durante 5 min o  $> 10\%$  del tiempo total de sueño.
- Presión inspiratoria máxima  $< -60$  cmH<sub>2</sub>O.
- FVC  $< 50\%$  del predicho.

Tanto la hipoventilación nocturna como el SAHS ocasionan un aumento de morbilidad y mortalidad en estos pacientes, cambios de comportamiento, alteraciones del crecimiento somático y desarrollo neurológico, así como disminución de la calidad de vida. A largo plazo pueden desencadenar síndrome metabólico, hipertensión arterial sistémica, hipertensión pulmonar e incluso cor pulmonale. Todas estas complicaciones pueden prevenirse y la mayoría de ellas revertirse, con tratamiento ventilatorio.

Una vez existe la indicación médica, y descartadas las contraindicaciones de la técnica (tabla 3), debe valorarse la adecuación al paciente y a su entorno.

Normalmente la adaptación del niño a la VNI suele ser en ámbito hospitalario: unidad de cuidados intensivos, semicríticos, urgencias o planta de hospitalización, según el inicio sea en el contexto de una agudización de su patología previa o bien sea electiva (preferible). La adaptación del niño a VNI en domicilio puede ser realmente compleja. Es importante explicar al paciente y a su familia el material que se utilizará, su efecto, el motivo de su indicación y los beneficios de uso.

En el niño mayor el inicio suele ser con aplicación diurna intermitente, inicialmente con presiones bajas para aumentar progresivamente a niveles más eficientes y pasar a su uso exclusivamente nocturno. Para que la VNI nocturna sea eficaz, debe emplearse un mínimo de 4 h seguidas. Si el paciente está estable y el inicio es electivo, en los primeros días prioriza la aceptación de la técnica a la optimización ventilatoria. En ocasiones puede ser beneficioso ofrecer un tiempo de familiarización del paciente con la interfase, antes de iniciar la adaptación al apoyo ventilatorio, en un entorno cómodo para el niño (domicilio). En el lactante se suele iniciar la aplicación de la interfase durante el sueño, si es necesario en brazos de la madre.

En los pacientes con insuficiencia respiratoria hipercápnica habitualmente se utiliza la VNI con 2 niveles de presión (BiPAP) (presión positiva inspiratoria o IPAP y presión positiva espiratoria o EPAP) con modalidad *spontaneous/timed* (S/T) y, en menor frecuencia, modalidad presión soporte (PS). Una IPAP de inicio suele ser de 8 cmH<sub>2</sub>O, aumentando

**Tabla 2** Enfermedades respiratorias crónicas susceptibles de ser tratadas con VNI

*Indicaciones comunes*

Enfermedades con patrón restrictivo

- Enfermedades neuromusculares y otras patologías neurológicas
- Deformidad grave de la caja torácica
- Obesidad

Síndrome de apnea hipoapnea del sueño (SAHS)

- Residual tras la intervención adenoamigdalor
- Puente a la espera de solución quirúrgica
- Obesidad
- Malformaciones craneofaciales con retrognatia, micrognatia, macroglosia, hipoplasia mediofacial y/u otras alteraciones
- Enfermedades neuromusculares y otras patologías neurológicas
- Enfermedades de depósito

*Indicaciones posibles*

Por fallo del estímulo ventilatorio

- Síndrome de Ondine
- Hipoventilación alveolar central secundaria
- Enfermedades obstructivas de la vía aérea
- Fibrosis quística
- Displasia broncopulmonar
- Laringotraqueomalacia

**Tabla 3** Contraindicaciones de la VNI pediátrica

- Inestabilidad hemodinámica
- Alteración de la conciencia
- Insuficiencia respiratoria grave o fracaso respiratorio
- Traumatismos y/o quemaduras faciales
- Vómitos
- Falta absoluta de estímulo respiratorio
- Disfunción bulbar, alteraciones graves de deglución e incapacidad de movilizar secreciones
- Obstrucción fija y grave de la vía aérea
- Necesidad de ventilación  $> 16$  h/día
- Cirugía gastrointestinal reciente
- Neumotórax
- Ansiedad extrema y/o falta de colaboración
- Falta de apoyo familiar

progresivamente hasta aquella que ofrece respuesta positiva, clínica y gasométrica. Una IPAP entre 10-16 suele ser suficientes en la mayoría de niños. IPAP superiores a 20 cmH<sub>2</sub>O suele ser molestas en el paciente sin sedación y debe tenerse en cuenta que el paciente neuromuscular puede presentar distensión gástrica con presiones por encima de 18 cmH<sub>2</sub>O. La EPAP inicial suele ser de 4, elevándose progresivamente hasta ofrecer una adecuada capacidad residual funcional y buena permeabilidad en la vía aérea superior. Habitualmente se utiliza EPAP entre 4-7 cmH<sub>2</sub>O. Es importante respetar una diferencia entre ambos niveles de presión (IPAP y EPAP) de mínimo 4 cmH<sub>2</sub>O.

La modalidad ventilatoria de elección en el SAHS es la presión aérea positiva continua (CPAP), aunque en algunos casos puede ser necesaria la BiPAP. Siempre que sea posible, se aconseja la nivelación de la presión durante el estudio polisomnográfico. Las recomendaciones de la American Academy of Sleep Medicine (AASM) se basan en utilizar como modalidad inicial la CPAP a 4 cmH<sub>2</sub>O con aumento progresivo de presión hasta desaparición de los eventos respiratorios durante el sueño (apneas obstructivas, hipoapneas, arousals relacionados a eventos respiratorios y ronquido) o hasta alcanzar una CPAP máxima de 15 cmH<sub>2</sub>O en pacientes < 12 años o de 20 cmH<sub>2</sub>O en > 12 años. En el caso de que el paciente muestre malestar, intolerancia o no sea posible la ventilación efectiva con la anterior modalidad, se aconseja la utilización de BiPAP, con presión positiva espiratoria (EPAP) inicial de 4 o aquella CPAP previa que permite la eliminación de las apneas obstructivas. La diferencia mínima entre EPAP y la presión positiva inspiratoria (IPAP) debe ser de 4 cmH<sub>2</sub>O y la máxima de 10 cmH<sub>2</sub>O. Se pueden aumentar progresivamente EPAP e IPAP hasta una EPAP máxima de 15 cmH<sub>2</sub>O en pacientes < 12 años o de 20 cmH<sub>2</sub>O en > 12 años y hasta una IPAP máxima de 20 cmH<sub>2</sub>O para < 12 años y 30 cmH<sub>2</sub>O para > 12 años (AASM), si bien hay autores que ponen en duda estas limitaciones. En nuestra experiencia, las presiones medias utilizadas en niños con SAHS son de 8 cmH<sub>2</sub>O en modalidad CPAP y 15/8 en modalidad BiPAP, coincidiendo con otros autores, y no es habitual el uso de EPAP/CPAP superior a 10 cmH<sub>2</sub>O. El uso de la presión positiva continua nasal (CPAP) está limitado en pacientes neuromusculares, incluso cuando lo que destaca es el SAHS, pues éste suele acompañarse también de hipoventilación nocturna, con fatiga muscular y riesgo de apneas prolongadas.

El aparataje necesario para efectuar VNI comprende el ventilador, la tubuladura, los filtros, la interfase y los sistemas de sujeción. En algunos casos, si el paciente presenta

síntomas o desadaptación por sequedad, puede ser necesario intercalar un humidificador al circuito, si el ventilador no dispone de él.

La gran mayoría de niños que requieren VNI se adapta muy bien a los ventiladores de presión positiva, reservándose los volumétricos en pacientes muy determinados, habitualmente adolescentes con patrones restrictivos graves. Aunque los aparatos de ventilación mecánica convencional (VMC) pueden ventilar por presión positiva, para el uso de VNI domiciliar se usan respiradores específicos comercializados, que son más ligeros, y menos sofisticados y costosos. Algunos modelos tienen batería interna que proporciona cierto tiempo de autonomía sin necesidad de conexión a la red eléctrica. A diferencia de los aparatos de VMC, los dispositivos específicos de VNI utilizan una única tubuladura. La salida de gases espiratorios se realiza a través de un agujero con fuga aérea controlada (intercalado al circuito entre la tubuladura y la interfase) o bien a través de la propia interfase (si es tipo “vented”). La conexión de oxígeno, en caso de ser necesario, se realiza en “Y” en el extremo distal de la tubuladura (para evitar turbulencias que ocasionen molestias o autociclado) o a través de la propia conexión al dispositivo, si el modelo dispone de ella. Debe tenerse en consideración que la FiO<sub>2</sub> máxima que puede ofrecerse suele ser inferior al 50%, a excepción de los modelos que integran un mezclador interno, raramente de uso domiciliario. Debe colocarse un filtro en la ventana que ofrece la entrada de aire al dispositivo y otro, bacteriostático y antivírico, entre el ventilador y la tubuladura en el caso de que un ventilador pueda compartirse entre varios pacientes (p. ej., en ámbito hospitalario donde un mismo ventilador puede utilizarse para la adaptación de distintos pacientes, antes de solicitar su material propio).

La interfase es la pieza del circuito que conecta de forma casi hermética la tubuladura con el paciente. La selección de la interfase adecuada (tipo, forma, material y tamaño) es primordial para el éxito de la técnica. Suelen dividirse en “vented” (si incorporan agujeros espiratorios) y “non-vented” (en cuyo caso requieren intercalar una pieza en “Y”, como se ha comentado previamente). Aunque existen diversos tipos, las interfases más utilizadas en pediatría son la nasal y la buconasal. En el paciente crónico, la interfase nasal suele ser la de elección, aunque puede necesitarse la buconasal en caso de que el paciente realice respiración bucal nocturna, aun con los inconvenientes de aumentar el riesgo de aspiración en caso de vómito y de aumentar el espacio muerto. En caso de optar por una interfase buconasal, ésta debe tener una válvula antiasfixia para permitir la ventilación espontánea si el circuito pierde presión o se apaga el aparato. La banda mentoniana y el chupete (en el lactante), son otras soluciones para el control de la fuga bucal. Las interfases se sujetan al paciente mediante fijadores elásticos en forma de cinchas o gorros. La presión debe ser suficiente para evitar fuga aérea, pero no excesiva (debe permitir el paso de 1 o 2 dedos entre la fijación y la cara del paciente). Las complicaciones que pueden aparecer con el uso de la VNI suelen ser leves, prevenibles y/o tratables (tabla 4).

La monitorización de la respuesta a la VNI debe ir encaminada a objetivar el confort del paciente con la nueva técnica, la disminución del trabajo respiratorio y la normalización gasométrica. A partir de una estrecha supervisión clínica se

**Tabla 4** Complicaciones de la VNI

|   |
|---|
| <i>Relacionadas con la interfase</i>      |
| Fuga                                      |
| Conjuntivitis irritativa                  |
| Desincronía                               |
| Lesión cutánea por apoyo                  |
| Aumento del espacio muerto                |
| Deformidad facial                         |
| <i>Relacionadas con la humidificación</i> |
| Sequedad nasal y/o faríngea               |
| Respiración bucal                         |
| Intolerancia de la técnica                |
| <i>Relacionadas con la ventilación</i>    |
| Presión alta                              |
| Distensión gástrica                       |
| Aspiración alimentaria                    |
| Hipercapnia                               |
| Desincronía                               |
| Trigger                                   |
| Rampa de tiempo inspiratorio              |
| Frecuencia de rescate                     |

aprecia como el paciente se adapta a la VNI, la sincronía entre la respiración del niño y el ventilador, y la ausencia de fugas u otras complicaciones. Habitualmente, cuando la asistencia ventilatoria es eficaz, se produce disminución de la frecuencia respiratoria, del trabajo respiratorio, de la frecuencia cardíaca y mejoría de la saturación de la hemoglobina. La disminución de la hipercarbía puede objetivarse con controles gasométricos o capnografía transcutánea, si se dispone de ella. La capnografía exhalada puede realizarse, aunque a expensas de una técnica más compleja. En caso de ser asequible, el control poligráfico o polisomnográfico del paciente ventilado aporta la máxima información.

En el momento del alta domiciliaria el paciente debe estar estable clínicamente, la ventilación resultar eficiente y bien aceptada, debe disponerse de todo el aparataje necesario, y el paciente y sus cuidadores deben estar motivados y formados en su uso.

### Bibliografía recomendada

- Arens R, Muzumdar H. Sleep, sleep disordered breathing, and nocturnal hypoventilation in children with neuromuscular diseases. *Paediatr Respir Rev.* 2010;11:24-30.
- Baydur A, Layne E, Aral H, Krishnareddy N, Topacio R, Frederick G, et al. Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 year experience and review. *Thorax.* 2000;55:4-11.
- Benditt JO. Initiating noninvasive management of respiratory insufficiency in neuromuscular disease. *Pediatrics.* 2009;123:S236-8.
- Clinical guidelines for the manual titration of positive airway pressure in patients with obstructive sleep apnea. Positive Airway Pressure Titration Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med.* 2008;4:157-71.
- Clinical indications for noninvasive positive pressure in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. *Chest.* 1999;116:521-34.
- Faroux B, Leboulanger N, Roger G, Denoyelle F, Picard A, Garabedian EN, et al. Non-invasive positive-pressure ventilation avoids recannulation and facilitates early weaning from tracheostomy in children. *Pediatr Crit Care Med.* 2010;11:31-7.
- Fauroux B, Lofaso F. Noninvasive mechanical ventilation in children. *Eur Respir Mon.* 2001;16:244-58.
- Guilleminault C, Pelayo R, Clerk A, Leger D, Bocian RC. Home nasal continuous positive airway pressure in infants with sleep-disordered breathing. *J Pediatr.* 1995;127:905-12.
- Guilleminault C, Philip P, Robinson A. Sleep and neuromuscular disease: bilevel positive airway pressure by nasal mask as a treatment for sleep disordered breathing in patients with neuromuscular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998;65:225-32.
- Marcus CL. Concerns Regarding the Pediatric Component of the AASM Clinical Guidelines for the Manual Titration of Positive Airway Pressure in Patients with Obstructive Sleep Apnea. *J Clin Sleep Med.* 2008;4:607.
- Massa F, Gonzalez S, Lavery A, Wallis C, Lane R. The use of nasal continuous positive airway pressure to treat obstructive sleep apnoea. *Arch Dis Child.* 2002;87:438-43.
- Medina A, Pons M, Martín-Torres. Ventilación no invasiva en pediatría. 2.ª ed. Madrid: Ediciones Ergon; 2009.
- Mehta S, Hill NS. Noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;163:540-77.
- Nickol AH, Hart N, Hopkinson NS. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation. *Thorax.* 2005;60:754-60.
- Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax.* 1998;53:949-52.
- Teague WG. Non-invasive positive pressure ventilation: current status in paediatric patients. *Paediatric Respir Rev.* 2005;6:52-60.
- Uong EC, Epperson M, Bathon SA, Jeffe DB. Adherence to nasal positive airway pressure therapy among school-aged children and adolescents with obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics.* 2007;120:e1203-11.
- Wallis C. Non-invasive home ventilation. *Paediatr Respir Rev.* 2000;1:165-71.
- Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax.* 2005;60:1019-24.
- Wormald R, Naude A, Rowley H. Non-invasive ventilation in children with upper airway obstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:551-4.