



## MESA 6

# Ventilación no invasiva en la fibrosis quística

C. Martínez Carrasco

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

## Introducción

Gracias a los avances diagnósticos y terapéuticos, los enfermos de fibrosis quística (FQ) han alcanzado una mediana de vida superior a 38 años<sup>1</sup> y entre un 40 y un 50% de ellos son ya adultos.

Junto a estas buenas noticias conviene recordar que la FQ sigue siendo la causa más frecuente de insuficiencia respiratoria crónica (IRC) en el niño mayor y en el adolescente y que el 90% de los fallecimientos en el paciente con FQ son debidos a fracaso respiratorio.

Cuando el paciente con FQ alcanza el estadio terminal de fracaso respiratorio es susceptible de recibir un trasplante pulmonar, mejorando su supervivencia en más de un 50% a los 5 años del trasplante en el momento actual<sup>2</sup>.

## Insuficiencia respiratoria crónica en la fibrosis quística

El deterioro progresivo de la función pulmonar en el paciente con FQ viene dado por la obstrucción inflamatoria de la vía aérea, que produce bronquiectasias, acúmulo de moco y destrucción del parénquima pulmonar. A medida que van disminuyendo el FEV1 y la FVC, los músculos respiratorios se ven obligados a trabajar más para mantener un adecuado intercambio de gases<sup>3</sup>. El descenso medio del FEV1 en el paciente con FQ no debería superar un 2-3% por año. Cuando la enfermedad está muy avanzada o en las exacerbaciones respiratorias graves, el paciente desarrolla taquipnea con respiración superficial como mecanismo compensador de la sobrecarga de los músculos respiratorios para vencer las importantes resistencias pulmonares. A pesar de ello, se produce una hipoventilación alveolar progresiva que conduce a hipoxemia y finalmente también a hipercapnia. La oxígeno-

terapia crónica domiciliar compensa la hipoxemia pero no corrige la hipercapnia, incluso puede empeorarla si se incrementa rápidamente el aporte de oxígeno, experimentando en dicho caso el paciente signos y síntomas de hipercapnia severa.

Los signos y síntomas de la IRC aparecen de forma insidiosa, por lo que no son siempre fáciles de reconocer. Por ello, hemos de buscarlos en situaciones donde se requiere un esfuerzo respiratorio mayor. Estas situaciones se producen durante:

- Las exacerbaciones respiratorias.
- El sueño.
- El ejercicio.
- Viajes en avión o estancias en zonas de mayor altitud.

## Tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica en la fibrosis quística

Cuando el paciente está hipoxémico sólo durante el sueño le indicaremos oxigenoterapia nocturna para mantener SpO<sub>2</sub> en rango normal, siempre y cuando no retenga CO<sub>2</sub>. Mediante concentrador de O<sub>2</sub> u oxígeno líquido a un flujo en la cánula nasal de 1-3 lpm le proporcionaremos el aporte necesario de O<sub>2</sub> para conseguir corregir la hipoxemia sin generar hipercapnia. Es conveniente monitorizar el tratamiento realizando durante una noche registro continuo de pulsioximetría y capnografía. Si el paciente tiene hipoxia y disnea diurnas o hipertensión pulmonar demostrada por ecocardiografía se le debe indicar oxigenoterapia continua durante las 24 h (o el mayor número de horas que tolere) para evitar o retrasar la situación de cor pulmonale<sup>4</sup>.

La VNI ha demostrado su eficacia en pacientes con insuficiencia respiratoria crónica fundamentalmente en enfermos con trastornos restrictivos pulmonares severos (enfermos

neuromusculares, cifoescoliosis, deformidades graves de la caja torácica)<sup>5,6</sup>, así como en las reagudizaciones respiratorias de pacientes con EPOC. La presión positiva proporcionada por la VNI revierte la sobrecarga de los músculos respiratorios aumentando así la ventilación alveolar y mejorando el intercambio gaseoso al tiempo que disminuye la fatiga muscular<sup>7,8</sup>. La disnea mejora de forma inmediata, lo que facilita la adaptación del paciente al tratamiento. Sus efectos fisiológicos se describen en la tabla I. Puede utilizarse en exacerbaciones agudas (igual que en la EPOC) o como puente al trasplante pulmonar en pacientes con función pulmonar muy deteriorada. También se ha utilizado en sesiones de fisioterapia respiratoria<sup>9,10</sup> para evitar la fatiga muscular respiratoria y facilitar la eliminación del esputo (tabla II).

En una encuesta a nivel nacional realizada en Francia<sup>11</sup> sobre 4.416 pacientes de FQ en 36 unidades, distribuidas por el país, encuentran un 3,8% de ellos utilizando la VNI (7,6%, adultos; 1,2%, niños).

**Tabla I** Efectos fisiológicos de la VNI

- Reduce el trabajo respiratorio (evitando la sobrecarga de la musculatura respiratoria)
- Mejora la ventilación alveolar
- Mejora el intercambio de gases
- Evita los efectos perjudiciales de la hipercapnia:
  - Aumento de la hipertensión pulmonar (independientemente de la hipoxia)
  - Disminución del impulso respiratorio y de la quimiosensibilidad al CO<sub>2</sub>
- Mejora la calidad de sueño
- Mejora la calidad de vida

**Tabla II** Indicaciones de la VNI en FQ

- Situaciones agudas: exacerbaciones respiratorias, cirugía, neumotórax, hemoptisis, patologías de otros órganos
- SAHS
- Insuficiencia respiratoria crónica
- Puente al trasplante pulmonar
- Ayuda a la fisioterapia respiratoria y a la rehabilitación respiratoria

Una revisión Cochrane<sup>12</sup> sobre el empleo de la VNI como forma de tratamiento en pacientes con FQ concluye que ésta podría ser útil como complemento de la fisioterapia respiratoria y, en pacientes con enfermedad moderada a grave que precisen oxigenoterapia durante el sueño<sup>13</sup>; utilizada como complemento de la misma, podría mejorar el intercambio gaseoso en mayor grado que el tratamiento con oxígeno solamente.

## Bibliografía

1. Taylor-Cousar JL. Hypoventilation in cystic fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2009;30:293-302.
2. Costache V, Chavanon O, St Raymond C, Sessa C, Durand M, Duret J et al. Dramatic improvement in survival after lung transplantation over time: a single center experience. *Transplant Proc.* 2009;41:687-91.
3. Fauroux B. Insuffisance respiratoire chronique de l'enfant. Évaluation et prise en charge. *Rev Mal Respir.* 2001;18:644-9.
4. Fraser KL, Tullis E, Sasson Z, Hyland RH, Thornley KS, Hanly PJ. Pulmonary hypertension and cardiac function in adult cystic fibrosis. Role of hypoxemia. *Chest.* 1999;115:1321-8.
5. Annane D, Quera-Salva MA, Lofaso F, et al. Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur Resp J.* 1999;13:157-62.
6. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000;161:166-70.
7. Milross MA, Piper AJ, Norman M, Becker HF, Willson GN, Ronald R, et al. Low flow oxygen and bilevel ventilatory support. Effects on ventilation during sleep in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;163:129-34.
8. Fauroux B, Le Roux E, Ravilly S, Bellis G, Clément A. Long-term non invasive ventilation in patients with cystic fibrosis. *Respiration.* 2007 (publicación on line).
9. Fauroux B, Boulé M, Lofaso F et al. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: improved tolerance with nasal pressure support ventilation. *Pediatrics.* 1999;103:321-9.
10. Henke KG, Regnis JA, Bye PTP. Benefits of continuous positive airway pressure during exercise in cystic fibrosis and relationship to disease severity. *Am Rev Resp Dis.* 1993;148:1272-6.
11. Fauroux B, Burgel PR, Boelle PY, Cracowski C, Murriss-Espin M, Nove-Josserand R, et al. Practice of noninvasive ventilation for cystic fibrosis: a nationwide survey in France. *Respir Care.* 2008;53:1482-9.
12. Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* Issue 1. Art. No. CD002769. DOI: 10.1002/14651858.CD002769.pub3.
13. Piper AJ, Parker S, Torzillo PJ, Sullivan CE, Bye PTP. Nocturnal nasal IPPV stabilizes patients with cystic fibrosis and hypercapnic respiratory failure. *Chest.* 1992;102:846-50.