

Recomendaciones prácticas para el cuidado hospitalario del niño/adolescente con necesidades especiales y dependencias tecnológicas respiratorias

Dr. Francisco Prado^(1,2); E.U. Pamela Salinas⁽¹⁾; Dr. Daniel Zenteno^(1,3,4);

Klgo. Roberto Vera^(1,5); E.U. Carolina Suranyi⁽¹⁾.

1. Programa Asistencia Ventilatoria No Invasiva, Unidad de Salud Respiratoria Ministerio de Salud de Chile.

2. Departamento de Pediatría Campus Centro, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago de Chile.

3. Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil Sur, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago de Chile.

4. Instituto Nacional de Rehabilitación. Pedro Aguirre Cerda.

5. Escuela de Kinesiología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

Resumen

Junto con el aumento de la prevalencia de enfermedades respiratorias crónicas y Neuromusculares, surgen avances tecnológicos que permiten entregar prestaciones orientadas a mejorar la calidad y expectativa de vida de niños y adolescentes. Este artículo entrega recomendaciones prácticas para el manejo intrahospitalario de pacientes con necesidades especiales de atención en salud y dependencias tecnológicas en cuidados respiratorios, centrados en la ventilación mecánica prolongada, técnicas complementarias y cuidados de traqueostomía.

Palabras Claves: Niños, adolescentes, necesidades especiales, dependencia tecnológica respiratoria, hospital.

INTRODUCCIÓN

El incremento en la sobrevivencia de niños y adolescentes con enfermedades pulmonares crónicas se relaciona con el desarrollo de estrategias sistematizadas en la atención integral e interdisciplinaria, orientadas a entregar cuidados proporcionales a las necesidades especiales de atención en salud. Dentro de las dependencias tecnológicas en cuidados respiratorios (DTCR), la ventilación mecánica prolongada (VMP), es una condición que debe ser enfrentada en forma domiciliaria, con objeto de fomentar la inserción social, escolar y laboral^(1,2,3). No obstante, en estos pacientes, ya sea por exacerbaciones respiratorias recurrentes, causas sociales y de habitabilidad; e incluso cuando la evolución es estable, las hospitalizaciones de estancia prolongada son una realidad frecuente que requiere cuidados estandarizados⁽³⁾.

Muchos enfermos con compromiso primario o secundario de la bomba respiratoria son abordables con asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI). En aquellos pacientes con mayor dependencia y riesgo por escasa o nula autonomía ventilatoria, ausencia de los mecanismos de protección glótica o inestabilidad de la vía aérea, la elección es la ventilación mecánica invasiva (VMI) establecida a través de una traqueostomía (TQT). En este capítulo

revisamos recomendaciones prácticas de los sistemas y modalidades más frecuentes incluidas en las dependencias tecnológicas respiratorias habituales, AVNI, VMI y TQT, consideradas en el escenario intrahospitalario.

Objetivo general

Entregar recomendaciones prácticas para el manejo hospitalario de niños y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud y DTCR.

Objetivos específicos

Entregar recomendaciones en los cuidados necesarios para proporcionar y manejar:

I.- Ventilación mecánica prolongada

a. AVNI

- a.1. CPAP (presión positiva continua en la vía aérea)
- a.2. BiPAP (Presión positiva bi-nivelada)
- a.3. Interfases

b. VMI

- b.1. Ventiladores de uso domiciliar, institucional y transporte
- b.2. BiPAP a través de TQT

Correspondencia: Dr. Francisco Prado A. Programa Asistencia Ventilatoria No Invasiva, Unidad de Salud Respiratoria Ministerio de Salud de Chile. Mc Iver 459, 9° piso - Santiago. Fono/Fax: 0056-2-5740660. E-mail: panchoprado2004@gmail.com

2.- Vía aérea artificial

2. a. Cuidados de TQT
2. b. Válvulas de fonación

3. Sistemas de termohumedificación

4. Oxigenoterapia crónica

5. Aerosolterapia

6. Exacerbaciones

7. Protocolos de tos asistida

3. a. Tos asistida manual
3. b. Tos asistida mecánica

Usuarios

Médicos, kinesiólogos, enfermeras, fonoaudiólogos y técnicos paramédicos. Los roles y responsabilidades de los proveedores de salud a los que está dirigida se detalla en el Anexo I.

DTCR: Sistemas, modalidades y procedimientos

La ventilación mecánica es un soporte vital para reemplazar, asistir o complementar la bomba respiratoria. La dependencia ventilatoria se establece cuando se produce un desbalance entre la capacidad de generar trabajo respiratorio y la demanda ventilatoria^(4,5). Se entiende como VMP aquella entregada por más de 6 horas diarias durante más de 21 días. La VMI se entrega a través de TQT por equipos que permiten flujo constante autogenerado, sin necesidad de conexión a la red de aire comprimido y adecuado al uso en domicilio. La presión positiva a la vía aérea se entrega en modalidad continua o CPAP (*continuous positive airway pressure*), ventilación mandatoria intermitente sincronizada (VMIS) con presión de soporte positiva (PS), ventilación mecánica controlada (VMC) y la entregada por un generador de flujo con presión binivelada o BiPAP (*bilevel positive airway pressure*)^(4,6,7).

La AVNI se basa en la aplicación cíclica o continua de presión positiva en la vía aérea sin requerir de una vía aérea artificial, evitando las complicaciones de la ventilación invasiva a través de un tubo endotraqueal o TQT⁽⁸⁾. Mediante un generador de flujo o ventilador convencional proporciona presión positiva transmitida a la vía aérea, a través de una interfase (mascarilla nasal, nasobucal o facial completa) con objeto de lograr una tasa de volumen corriente (VC) apropiado^(8,9). La AVNI puede usarse tanto para el manejo de la insuficiencia respiratoria aguda como crónica^(8,9). En Unidades de paciente crítico pediátrico (UPC) se utiliza con mayor frecuencia en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica y/o hipercápnica⁽⁹⁾ evitando riesgos como daño de la vía aérea, barotrauma y neumonía asociada a ventilación mecánica^(10,11). Los pacientes pediátricos con enfermedades neuromusculares (ENM), cifoescoliosis, fibrosis quística, insuficiencia respiratoria crónica agudizada (atelectasia, neumonías y exacerbación de infección crónica endobronquial), se benefician con AVNI⁽¹²⁾. En pacientes con insuficiencia respiratoria crónica agudizada es clave la selección de los pacientes, monitorización

adecuada, disponibilidad del equipamiento necesario, experiencia del equipo tratante y contar con protocolos clínicos bien diseñados^(13,14). La evidencia de los beneficios de la AVNI en exacerbaciones agudas en pacientes con hipoventilación crónica (generalmente pacientes portadores de ENM y/o cifoescoliosis), es mejor conocida que los mismos beneficios en pacientes sin comorbilidad^(5,15). En estos pacientes, se recomienda inicio precoz de la AVNI nocturna^(6,16,17).

CPAP

Útil en apnea obstructiva del sueño (SAOS) o en las patologías con obstrucción de la vía aérea alta y resistencia aumentada (laringe, faringe) secundaria a causas anatómicas como Síndrome de Pierre Robin, Treacher Collins u obstrucciones dinámicas de la vía aérea como traqueomalacia y menos frecuentemente laringomalacia⁽¹⁸⁾. Se mantiene una presión positiva uniforme durante todo el ciclo respiratorio, mediante un flujo continuo o una válvula de presión, permitiendo la respiración espontánea del paciente⁽¹⁵⁾. En esta modalidad el paciente determina la FR y el VC depende de su esfuerzo respiratorio^(15,19).

BiPAP

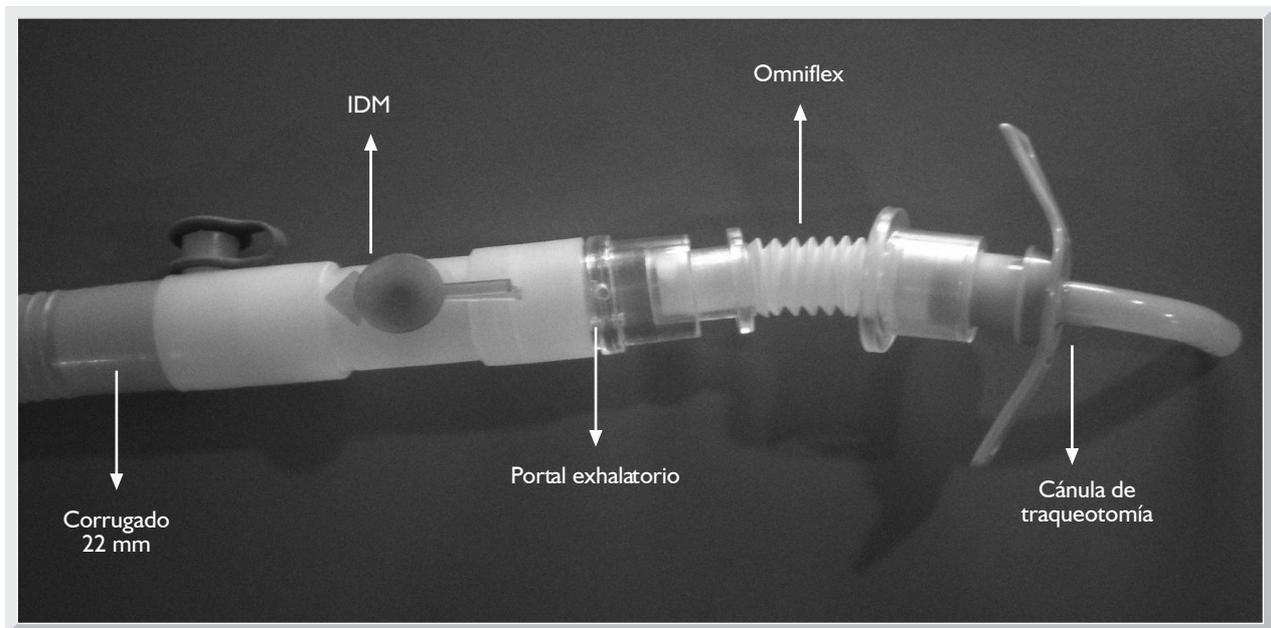
Útil en trastornos restrictivos que requieren aumentar la capacidad residual funcional (CRF) y disminuir el trabajo de los músculos respiratorios en pacientes con ENM como distrofia muscular de Duchenne (DMD), miopatías congénitas, atrofia espinal y otras condiciones como cifoescoliosis severa, enfermedades con compromiso anatómico del sistema nervioso central, tales como mielomeningocele operado, Arnold Chiari tipo I o II^(5,6,11,16-18,20,21). También es útil en el caso de alteraciones en el centro respiratorio como síndromes de hipoventilación central congénitos o adquiridos^(15,17,18,22). Las presiones entregadas en la modalidad BiPAP son dos⁽¹⁹⁾:

EPAP (*expiratory positive airway pressure*) que fija el límite de presión espiratoria por encima del nivel cero de la presión atmosférica y mejora la CRF y la oxigenación, se inicia con valores de 4 cmH₂O, infrecuentemente se sobrepasan los 8 cmH₂O. En pacientes con ENM y pulmón sano, se requiere usar presiones bajas, de este modo se mantienen una apropiada PS ventilatorio.

IPAP (*inspiratory positive airway pressure*) que fija el límite de presión inspiratoria, valores mayores generan mayores volúmenes corrientes durante la fase inspiratoria disminuyendo el trabajo de la musculatura inspiratoria. El porcentaje del tiempo inspiratorio determinará la duración del IPAP. Se sugiere iniciar con valores de IPAP de 8-10 cmH₂O e ir aumentando, según tolerancia, en 2 cmH₂O hasta mejorar el trabajo respiratorio, evaluable por la disminución de la frecuencia respiratoria (FR) y la disnea; y mejoría en la saturación de hemoglobina (SpO₂) y PaCO₂. Niveles de IPAP sobre 20 cmH₂O son mal tolerados y son una contraindicación relativa a este método de soporte ventilatorio.

La presión diferencial o presión de soporte (IPAP - EPAP), genera una gradiente de presión, la ventilación se produce como consecuencia de la diferencia entre estas presiones, si ésta es mayor a 4 cmH₂O mejora la ventilación^(11,15).

Figura 1.- Circuito para entregar ventilación mecánica prolongada con BiPAP a través de traqueostomía



IDM: Inhalador Dosis Medida.

La FR de respaldo (o backup) en todos aquellos pacientes en que existe riesgo o confirmación de apneas o volúmenes minutos bajos, ya sea por un comando (drive) respiratorio comprometido (hipoventilación central) o por fatiga de la bomba respiratoria. En equipos más antiguos se puede fijar la FR fijando el tiempo inspiratorio del IPAP, habitualmente es 33% del ciclo respiratorio (relación I:E=1:2). En modelos nuevos, la FR se fija directamente^(11,21).

El rise-time o tiempo de transición (velocidad) desde el EPAP al IPAP, regula la velocidad en alcanzar el IPAP fijado dentro de un ciclo. Este tiempo deberá ser corto en aquellos pacientes con disnea secundaria a trastornos ventilatorios restrictivos. Los valores oscilan entre 0,1 - 0,6 seg⁽¹⁸⁾.

El tiempo de rampa es la latencia en minutos en que, luego de varios ciclos, se alcanzan las presiones seleccionadas. EPAP mínimo para iniciar el tiempo de rampa es de 4 cmH₂O y el tiempo para alcanzar las presiones planificadas es de 5 a 30 min. Entrega presión en la vía aérea en forma progresiva, útil en pacientes con SAOS, proporcionando el tiempo suficiente para dormirse^(11,19,23,24).

Opción AVAPS (BiPAP Synchrony Respirationics, USA) o PS con volumen promedio asegurado, permite fijar un volumen corriente (VC), mínimo 200 ml, en las modalidades asistidas, asistida/controlada y presión/control. El equipo realiza una ventilometría de los volúmenes exhalatorios y ajusta el nivel de IPAP en el rango de 2 valores prefijados (IPAP máximo y mínimo). Si el VC es inferior durante los ciclos posteriores se aumentará el IPAP necesario para lograr este VC objetivo hasta un valor no superior al IPAP máximo. Si esto sucede y no se logra el VC el equipo activa la alarma de VC no logrado. Útil para prevenir el riesgo de hipoventilación⁽²⁴⁾.

Modalidades de ventilación no invasiva con BIPAP^(15,19,24)

- 1.- **Modo S (asistido):** Se mantiene un EPAP y cuando el paciente genera una inspiración se gatilla el IPAP programado. La FR y la duración de la inspiración la controla el paciente.
- 2.- **Modo S/T (asistido/controlado):** Durante las respiraciones espontáneas el paciente recibe PS. Si el paciente no realiza un número determinado de respiraciones, o el equipo no censa las respiraciones del paciente, el aparato genera un ciclo a la frecuencia determinada.
- 3.- **Modo T (controlado):** El respirador genera los ciclos programados, independiente de las respiraciones espontáneas del paciente, el ventilador proporciona IPAP y EPAP a una frecuencia programada. El IPAP es iniciado a intervalos de tiempo predeterminados.
- 4.- **Modo P/C (presión/control):** Modalidad en que todos los ciclos gatillados por el paciente son apoyados con la programación de IPAP, rampa de ascenso (rise-time) y tiempo inspiratorio. La duración del ciclo es la programada por el operador.

Interfases AVNI

Su objetivo es permitir una ventilación apropiada y no producir eventos colaterales indeseados, como lesiones en los puntos de apoyo en el puente nasal y pliegues nasogenianos^(4,10,25), deben ser de material blando, flexible, siliconado, transparentes, con la superficie de adaptación lisa y acolchada (inflable o material tipo gel). Existen distintos tipos:

La mascarilla nasal es la mejor tolerada y de elección en los pacientes con AVNI en domicilio^(18,25,26). La mascarilla nasobucal se prefiere en pacientes con hábito de respiración bucal y en

pacientes con insuficiencia respiratoria aguda y parámetros de ventilación más exigentes. La mascarilla facial completa es utilizada infrecuentemente en pediatría, pero de gran utilidad en mayores de 2 años, con una morfología craneofacial que dificulta la adaptación de las mascarillas antes descritas o en pacientes con lesiones en los puntos de apoyo^(25,26). Las interfaces existentes deben ser fijadas a la cara mediante fijadores elásticos, impidiendo las fugas, pero a la vez, permitiendo que el paciente esté lo más confortable posible sin producir una compresión exagerada^(25,26).

BiPAP a través de traqueostomía

En pacientes que traqueostomizados, que requieren ventilación mecánica en forma estable por largo tiempo; con antecedentes de patologías pulmonares, de la vía aérea y/o compromiso de la caja torácica, en los cuales son posibles periodos de desconexión o ventanas sin soporte de presión, incluso considerando algunos en tránsito desde la ventilación invasiva a la no invasiva, es posible como estrategia ventilatoria el BiPAP a través de traqueostomía. Para esta modalidad se debe considerar un circuito adecuado que contenga para conectar a la TQT un corrugado corto (Omniflex) que permite la movilidad, disminuyendo el riesgo de desconexión o decanulación, un conector 15/22 mm (diámetro interno/diámetro externo) con una perforación de 2,5 mm, para impedir la recirculación de CO₂ (portal exhalatorio) y un adaptador para inhalador de dosis medida (IDM). El circuito para conexión es un corrugado de 22 mm con superficie interna lisa⁽⁷⁾ (Figura 1).

Ventilación Mecánica Invasiva

La VMI de manera prolongada se define como todo soporte ventilatorio que se proporciona a un paciente a través de una traqueostomía por equipos de ventilación mecánica convencional de diseño ad-hoc para uso domiciliario (turbina que permite flujo constante autogenerado) con entrega de presión positiva en la vía aérea en modalidad CPAP o Ventilación mandatoria intermitente sincronizada (VMIS) con presión de soporte positiva (PSV) o ventilación mecánica controlada (VMC)⁽¹⁾.

Modalidades de Ventilación Mecánica Invasiva

Dependiendo de la patología y su evolución, pueden emplearse distintas alternativas^(1,27).

CPAP invasivo: Para pacientes con obstrucción de la vía aérea superior (OVAS), obstrucción dinámica de la vía aérea central (traqueomalacia broncomalacia primaria o secundaria a compresiones vasculares o malformaciones asociadas como atresia esofágica) que tengan requerimiento de traqueostomía y soporte de presión positiva.

Ventilación Controlada (VMC): Todas las respiraciones son entregadas por el ventilador en pacientes con trastorno severo en la generación del esfuerzo respiratorio por compromiso neurológico central o de la bomba respiratoria con incapacidad de iniciar un ciclo inspiratorio.

Ventilación Mandatoria intermitente Sincronizada (VMIS): El paciente respira sincronizadamente con las ventilaciones

mandatorias, mejorando el acoplamiento paciente-ventilador. Existe un periodo de ventana antes de iniciar el ciclo obligado por el ventilador, al existir un esfuerzo respiratorio del paciente, gatilla el ciclo mandatorio entregado por el respirador. Los umbrales de sensibilidad se fijan por presión, flujo o ambos.

Ventilación con Presión de Soporte (PSV) o Presión asistida: es una forma de ventilación a presión positiva que proporciona asistencia de una presión predeterminada con cada inspiración voluntaria que el paciente realiza durante el uso de SIMV.

Elección de la modalidad ventilatoria

VMIS o BIPAP en su modo S o S/T en niños con insuficiencia respiratoria crónica, síndromes de hipoventilación, ENM, cifoescoliosis o enfermedades con compromiso asociado del centro respiratorio. CPAP es útil para pacientes con SAOS^(18,19,23).

Equipos para entregar VMP

- 1.- Generadores de flujo, equipos de BiPAP o bi-level, transportables, eléctricos y de flujo continuo, que generan presión a través de un compresor. Permiten reconocer y compensar las fugas.
- 2.- Ventiladores mecánicos convencionales con microprocesador, que cuentan con la modalidad de PS (New Port Wave, New Port E500), o aquellos con modalidad no invasiva incorporada (EvitaE, Vela, I-Vent, Trilogy). Permite determinar la concentración inspirada de oxígeno, prevenir la respiración de aire exhalado por el uso de doble tubuladura y usar los monitores y alarmas del ventilador^(24,28). A diferencia de los generadores de flujo presurizan el sistema al generar una resistencia durante el cierre de la válvula exhalatoria. Tienen batería incorporada y/o como accesorio anexo lo que permite su autonomía en situaciones en que no existe conexión a red eléctrica. Son útiles en el uso intrahospitalario, en situaciones de transporte y domicilio.

Cuidados de traqueostomía

Existe un número creciente de niños que han debido ser traqueostomizados para recibir VMP o por causas congénitas y/o adquiridas de obstrucción de la vía aérea superior⁽²⁹⁾. Existen diferentes tipos de cánula, su elección debe ser individual, dependiendo de: edad, el motivo de la TQT, tamaño y forma de la tráquea, existencia de obstrucción de la vía aérea superior (OVAS), necesidad de ventilación mecánica, indemnidad de los mecanismos de protección glótica y la posibilidad de usar válvulas de fonación⁽³⁰⁾.

Ocasionalmente en pediatría se necesitan cánulas de TQT con balón, como es el caso de pacientes con grave disfunción bulbar sin protección del estrecho glótico y con aspiración de saliva. Se prefieren los balones de alto-volumen/baja-presión para reducir al mínimo los riesgos de trauma sobre la pared de la vía aérea. Es necesario inflarlos con mediciones de la presión del balón, que en pediatría no puede superar los 25 cmH₂O,

para impedir lesiones por decúbito (isquemia). En forma complementaria es necesario tener una programación para desinflar el balón cada 6 horas por un periodo de 20 minutos. El uso de válvulas de fonación está contraindicado al estar inflado el balón. Si existe fuga exagerada en aquellos pacientes en ventilación mecánica se requiere evaluar una plástia del ostoma, más que el uso permanente de una cánula de TQT con balón. Las cánulas fenestradas, tienen rendijas o hendiduras antes del codo de la cánula con objeto de mejorar el flujo translaringeo durante la espiración y facilitar la fonación. En niños pequeños no se recomiendan ya que aumenta el riesgo de granulomas en la vía aérea⁽³⁰⁾. En nuestro medio las marcas de cánula de TQT más utilizadas son: Portex, Shilley, Rüsçh y Tracoe (Figuras 2A, 2B).

En niños mayores, adolescentes y adultos, es posible utilizar cánulas de TQT con una endocánula, estas pueden tener balón o no. En los niños la endocánula reduce en diámetro disponible para ventilar y por ello favorece la posibilidad de accidentes de cánula por obstrucción. En los pacientes que tienen un mayor diámetro de la vía aérea la endocánula permite su remoción diaria para aseo, permitiendo que los cambios de la traqueostomía sean más alejados, cuando el balón disfunciona o cada 3 meses⁽³⁰⁾.

Fijación de cánula de traqueostomía

En niños con OVAS, la correcta fijación de la cánula es vital. La tensión de las cintas debe ser suficiente para prevenir una decanulación accidental, pero también debe permitir cambios en el radio del cuello durante el llanto, la risa y la alimentación del niño. La fijación correcta se consigue cuando es posible introducir un dedo, entre la cinta y la región posterior de cuello en flexión. Los elementos conectados a la cánula de TQT, tales como circuitos del respirador, deben estar aseguradas de tal manera que eviten tensión y movimientos de la cánula y lesiones sobre la mucosa traqueal. No deben ser amarrados para evitar su desconexión, esta práctica favorece decanulaciones accidentales⁽³¹⁾.

Figura 2A.- Tipos de cánula sin cuff de traqueostomía



Frecuencia de cambios

La frecuencia en el cambio de cánula depende de la permeabilidad de la vía aérea, de la presencia de infección y características de las secreciones traqueobronquiales (viscosidad, cantidad). La American Thoracic Society (ATS) recomienda cambios semanales; sin embargo, no existe consenso a este respecto⁽³¹⁾. En el Programa Chileno de Ventilación Domiciliar se recomienda que de existir permeabilidad de la cánula, los cambios se planifiquen mensualmente⁽³²⁾.

El cambio de cánula debe realizarse según un protocolo establecido y por personal entrenado (cuidadores y padres). Siempre debe participar mínimo dos personas, disponer de cánulas de menor tamaño, equipo de aspiración y una bolsa-máscara para asegurar una buena ventilación y oxigenación en caso de cambios difíciles. En caso de ostomas muy estrechos y dificultades en la recanulación con una cánula de menor tamaño, puede intentarse pasar una sonda delgada de aspiración, 10 French (F) que sirva de guía para facilitar la reposición de la nueva cánula^(31,32).

Recomendaciones para la elección de cánula de TQT, sistemas de fijación y frecuencia en los cambios

1. La edad es el parámetro más importante a considerar. En menores de 1 año se recomienda usar cánulas neonatales (Tabla 1).
2. La cánula debe extenderse al menos 2 cm más allá del ostoma y 1-2 cm por sobre la carina.
3. El diámetro externo de la cánula no debe exceder los 2/3 del diámetro de la tráquea favoreciendo de esta manera el flujo translaringeo y evitando el daño en la pared traqueal.

Figura 2B.- Cánulas de TQT con cuff

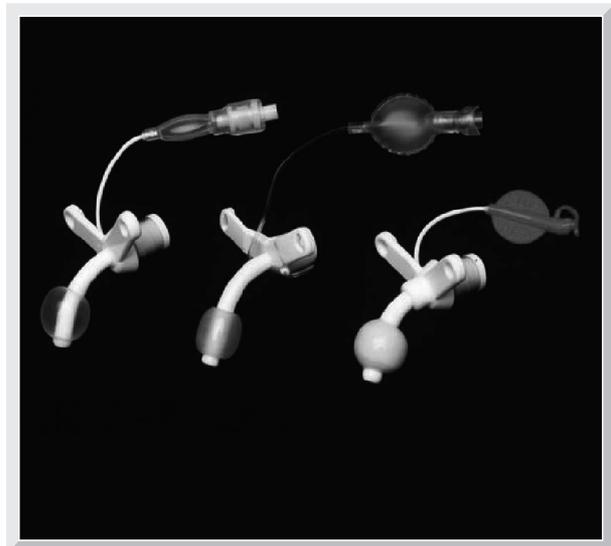


Tabla I.- Parámetro para la elección de la cánula de TQT según la edad⁽²⁾.

Tráquea	Diámetro (mm)	PT-1 m 5	1-6m 5-6	6-18m 6-7	18m-3a 7-8	3-6a 8-9	6-9a 9-10	9-12a 0-13	12-14a 13
Shiley	Tamaño	3.0	3.5	4.0	4.5	5.0	5.5	6.0	6.5
	DI (mm)	3.0	3.5	4.0	4.5	5.0	5.5	6.0	6.5
	DE (mm)	4.5	5.2	5.9	6.5	7.1	7.7	8.3	9.0
	Longitud	30	32	34	36	-----	-----	-----	-----
	con balón	39	40	41	42	44	46*	-----	-----
	Longitud PED (mm)	-----	-----	-----	-----	50*	52*	54*	56*
Portex	Tamaño	2.5	3.0	3.5	4.0	4.5	5.0	5.5	-----
	DI (mm)	2.5	3.0	3.5	4.0	4.5	5.0	5.5	-----
	DE (mm)	4.5	5.2	5.8	6.5	7.1	7.7	8.3	-----
	Longitud NN (mm)	30	32	34	36	-----	-----	-----	-----
	Longitud PED (mm)	30	36	40	44	48	50	52	-----
	tracoe	tamaño	2.5 3.0	3.5	4.0	4.5	5.0	5.5	6.0
DI (mm)	2.5 3.0	3.5	4.0	4.5	5.0	5.5	6.0	-----	
DE (mm)	3.6 4.3	5.0	5.6	6.3	7.0	7.6	8.4	-----	
Longitud NN (mm)	30 32	34	36	-----	-----	-----	-----	-----	
longitud PED (mm)	32 36	40	44	48	50	55	62	-----	
Rüsch	Tamaño	-----	3.0	4.0	-----	5.0	-----	6.0	-----
	DI (mm)	-----	3.0	4.0	-----	5.0	-----	6.0	-----
	DE (mm)	-----	4.8	6	-----	7	-----	8.2	-----

(m: meses, a: años, PT: prematuro, DI diámetro interno, DE: diámetro externo, NN: neonatal, PED: pediátrica).

- La cánula en su porción distal a la curvatura debe mantenerse paralela y concéntrica a la pared de la tráquea.
- Se recomienda inicialmente confirmar la posición y tamaño adecuado de la cánula con una radiografía de cuello o una fibrobroncoscopia (FBC).
- Verificar diariamente la fijación de la cánula y la tensión correcta de las cintas para evitar decanulaciones accidentales.
- Recomendamos las cintas de tela vs. las de velcro por el riesgo de éstas de soltarse accidentalmente.
- Realizar cambios mensuales; sin embargo, de acuerdo a la viscosidad, cantidad de secreciones y permeabilidad de la cánula estos cambios pueden ser más frecuentes^(31,32).

ASPIRACIÓN DE LA VÍA AÉREA Y MANEJO DE SECRECIONES^(31,33)

Frecuencia: Debe realizarse según capacidad del paciente para generar tos efectiva, cantidad o viscosidad de secreciones traqueales, y siempre cuando existan signos de obstrucción de la cánula de TQT. De rutina al menos una vez al día, asegurando la permeabilidad del tubo. Los cuidadores deben estar entrenados para asistir en la aspiración de secreciones y debe disponer en todo momento equipos de aspiración.

Técnica de aspiración: Técnica de aspiración con catéter medido; que sólo sobrepase aproximadamente 0,5 cm del borde de la cánula para evitar el daño e irritación de la mucosa traqueal. La aspiración debe durar sólo algunos segundos y se recomienda aspirar rotando el catéter durante su retiro y ventilación con bolsa al término del procedimiento para restituir la capacidad residual funcional. La técnica de aspiración

puede ser estéril, limpia modificada (guantes limpios y sonda esteril) o limpia dependiendo del manejo hospitalario o domiciliario.

Bombas de aspiración: Dependiendo de la movilidad del paciente, es posible requerir más de un sistema para la aspiración de la vía aérea.

- 1.- Bomba de succión estacionaria, con manómetro que nos permita medir la presión negativa entre 80-150 cmH₂O y botella o receptor de secreciones lo suficientemente fácil de remover y con un volumen que permita acumular las secreciones del día.
- 2.- Bomba de succión portátil, que cuente con baterías para asegurar autonomía durante los desplazamientos.
- 3.- Bomba de succión mecánica manual o de pie.

Condiciones para la decanulación definitiva

- a) Resolución de la causa que motivo la TQT.
- b) El paciente sea capaz de mantener una vía aérea segura y permeable sin cánula de TQT. Los métodos recomendados para decanular son realizar una disminución gradual del tamaño de la cánula y evaluar la tolerancia o decanular sin disminución progresiva del tamaño. No se ha reportado ventajas de ninguna de las 2 opciones⁽³¹⁾. Realizar este procedimiento en el hospital y mantener una monitorización estricta mínima por 24-48 horas post procedimiento⁽³⁴⁾.
- c) En pacientes con ENM es posible decanular pasando a VMP con AVNI y protocolos de tos asistida.

Complicaciones de TQT^(31-33,35)

El manejo de niños con TQT puede ser seguro y con baja mortalidad (0 a 3,6%). Sin embargo existen complicaciones asociadas a secuelas graves o potencialmente fatales.

Los microorganismos más frecuentes aislados son *Pseudomona aeruginosa*, Bacilos gram negativos entéricos y *Staphylococcus aureus*^(33,35). No existen recomendaciones sobre frecuencia de vigilancia microbiológica en niños con TQT; sin embargo, conocer los microorganismos que colonizan la vía aérea del paciente puede ayudar a la elección de un tratamiento antibiótico⁽³³⁾. Se recomienda que la muestra para cultivos sea obtenida en forma estéril. En pacientes pediátricos con TQT la diferencia de colonización vs. infección apoyado con cultivos cuantitativos no ha sido demostrada.

Para prevenir la colonización en infecciones por bacterias nosocomiales se requiere reforzar el lavado de manos, aislamiento de contacto en pacientes colonizados con microorganismos multiresistentes, mantener una buena temperatura y humidificación de la vía aérea y una apropiada

técnica de aspiración de secreciones traqueales⁽³⁶⁾.

La mayoría de las infecciones son traqueítis y constituyen cuadros leves que pueden ser manejados con antibióticos orales por 10-14 días. Las infecciones respiratorias bajas (IRAB) incluyen neumonías o traqueobronquitis. Su incidencia es variable y no existe uniformidad en los criterios diagnósticos y tampoco recomendaciones precisas para su manejo^(31,36).

Recomendaciones para el manejo de infecciones

- 1.- El inicio de antibióticos y la toma de cultivos debe basarse en la sospecha clínica y radiológica de neumonía o traqueítis. Se recomienda iniciar tratamiento antibiótico empírico cubriendo los microorganismos previamente aislados⁽³⁶⁾.
- 2.- Vigilancia microbiológica con cultivos rutinarios en los niños hospitalizados tomados, periodicidad mensual.
- 3.- Se necesitan trabajos prospectivos que validen la implementación de protocolos de vigilancia microbiológica, manejo de infecciones respiratorias y el potencial rol de cultivos cuantitativos en el tratamiento de la IRAB en niños con TQT.

VÁLVULAS DE FONACIÓN

Corresponde a una válvula unidireccional que se abre durante la inspiración, permitiendo la entrada de aire a la vía aérea; en espiración se cierra, dirigiendo el flujo hacia las cuerdas vocales y consecuentemente favoreciendo la fonación. Además disminuye aspiración de secreciones oronasales, mejora la deglución, sensibilidad de la laringe y mejoría del olfato. La contraindicación para su uso es un flujo translaringeo insuficiente, por una OVAS o por una relación del diámetro cánula y tráquea muy estrecho. Estas deben ser evaluadas siempre antes de instalar una válvula de fonación. Las principales complicaciones descritas son espasmo laríngeo, dificultad respiratoria, neumotórax y edema pulmonar agudo. La presión registrada al inicio de la espiración en el espacio subglótico < 12 cm de H₂O se asocia a buena tolerancia⁽³⁷⁾.

Recomendaciones de válvula de fonación⁽³¹⁾

- 1.- Todo niño con TQT tiene una limitación importante del lenguaje y debe ser evaluado por un equipo multidisciplinario.
- 2.- Las válvulas de fonación pueden ser utilizadas en todas las edades; sin embargo, niños muy pequeños estarán limitados por la relación del diámetro cánula/tráquea que no permite un adecuado flujo de aire translaringeo.
- 3.- Se recomienda utilizarlas después del primer cambio de cánula, con estabilidad médica y certificando permeabilidad de la vía aérea. Habitualmente esto ocurre después de la primera semana post TQT, se comienza gradualmente con 1-2 horas diarias y se aumenta progresivamente según tolerancia durante el día.

- 4.- Si la cánula es con balón, recordar siempre desinflarlo antes de utilizar la válvula.

Sistemas de termohumedificación

El adecuado funcionamiento de la vía aérea requiere de la humidificación del aire inspirado⁽³⁸⁾. La cantidad de humedad relativa y absoluta depende directamente de la temperatura del aire inspirado y de ello una óptima funcionalidad de la vía aérea⁽³⁸⁾, la cual calienta a temperatura corporal y humedece al 100% de humedad relativa el aire inspirado a nivel de la carina, "en el punto de saturación isotérmica". Dentro de los efectos adversos de la disminución de la humidificación del aire inspirado encontramos: disminución de la motilidad ciliar, aumento de la viscosidad del moco, inflamación de la mucosa de la vía aérea, aumento de la resistencia de la vía aérea, disminución de la compliance y atelectasias.

Los pacientes que necesitan AVNI, TQT y VMI requieren de sistemas de termo humidificación para lograr temperaturas de 32-37 °C y una humedad absoluta de 36-44 mg/L a nivel de la carina^(26,27). En pacientes con AVNI nocturna la termo humidificación natural entregada por la nariz es suficiente. Sin embargo en pacientes respiradores bucales y con SAOS, y en aquellos con requerimientos de AVNI por más de 12 horas y en las agudizaciones se debe utilizar un sistema de termo humidificación activo que permite entregar temperatura en un rango de 0 a 40°C y humedad relativa entre 90-100% en el circuito^(39,40).

Es importante considerar que existe pérdida de temperatura y condensación de agua en el circuito (si esta pérdida es excesiva se puede adicionar una trampa de agua en el circuito), estas complicaciones dependerán de la temperatura ambiente (mayor pérdida y condensación en ambientes más fríos). En VMI al utilizar termo humidificación activa es posible utilizar un circuito con cable endocalefactor el cual evita la pérdida de calor y la condensación del vapor de agua. En AVNI se puede aumentar la temperatura de la base o cubrir el circuito con un protector tubular de polar o material plástico, de su misma longitud, que deje un espacio para la formación de una cámara de aire que actúa como aislante^(40,41).

En los pacientes con TQT y sin requerimientos de VMP los sistemas de humidificación pasivos (nariz artificial) son útiles. Estos son filtros intercambiadores de calor y humedad, contienen material higroscópico que retiene la temperatura y humedad del aire espirado. Las ventajas son su bajo costo, no requieren fuente eléctrica y permiten movilidad; sin embargo, su eficiencia es limitada (aproximadamente $\geq 30\text{mg H}_2\text{O/lt}$), generalmente es informada por el fabricante, pero esta descrita para un volumen corriente, temperatura, tasa de flujo y tiempo inspiratorio fijos, lo cual hace que los desviaciones para estos valores, hacen variar la eficiencia del dispositivo.

Otro sistema son los collares de TQT, que utilizan un reservorio externo eléctrico que humidifica y calienta en forma activa y más eficientemente el aire inspirado. Este sistema limita la movilidad y se recomienda durante el sueño o en niños que no se desplazan^(30,31,33,35).

Oxigenoterapia

En pacientes con AVNI infrecuentemente se requiere oxigenoterapia. Salvo en aquellos pacientes con daño pulmonar crónico, especialmente bronquiolitis obliterante postviral y fibrosis quística. En los pacientes con síndrome de hipoventilación al mejorar la CRF con la presión positiva, mejora la relación V/Q; además, ellos presentan hipercapnea que puede empeorar con la entrega de oxígeno.

Por lo tanto, siempre debe ajustarse los niveles de presión antes de considerar la oxigenoterapia prolongada. En aquellos pacientes con descompensaciones agudas por procedimientos quirúrgicos, infecciones respiratorias agudas que no corrijan su oxigenación con VMP, se aportará el oxígeno necesario para saturar mayor o igual a 93%. Los generadores de flujo no tienen un mezclador interno y la entrega de FiO_2 será variable dependiendo de los flujos generados como del escape que se produzca en la interfase o por la boca.

La mejor manera de entregar oxígeno será a través de una conexión en T colocado a la salida del BiPAP, antes de conectar la tubuladura, ya que ésta puede servir de reservorio y determinar una FiO_2 ⁽⁴²⁾. Siempre que exista desaturación es necesario revisar las interfases y corregir fugas ya que estas serán compensadas a expensas de un incremento en el flujo generado, disminuyendo proporcionalmente el porcentaje que representa el oxígeno en el sistema de entrega. Esta situación es causa frecuente de caídas en la SpO_2 ^(19,42).

Aerosolterapia

Existe poca literatura sobre la utilización de aerosoles en AVNI. Sin embargo, las consideraciones al momento de utilizarla son: la posición del dispositivo en relación al puerto exhalatorio, y el momento del ciclo ventilatorio en que se aplica. La forma más eficiente de entregar broncodilatador es con inhaladores de dosis medidas y aerocámaras durante los periodos de ventana.

En pacientes agudos inestables una máscara facial probablemente hará más eficiente el depósito pulmonar del broncodilatador. Se puede obtener el mayor porcentaje de depósito del fármaco utilizando niveles altos de IPAP y bajos de EPAP⁽⁴³⁾.

Es posible agregar al circuito sistemas de inhalación con cámara espaciadora o con adaptadores para inhaladores⁽⁴³⁾. Estos deben disparar la carga del inhalador en sentido contrario al paciente para reducir la impactación del fármaco en el circuito y coordinar el inicio de la inspiración con la administración del fármaco.

No hay trabajos que demuestren la distribución del fármaco con estos sistemas de entrega durante la AVNI⁽⁴³⁾. En pacientes en que se utilice circuitos con exhalación pasiva (doble tubuladura y exhalación a través de una válvula presurizada), el sistema de inhalación debe colocarse lo más cercano al paciente.

CAUSAS DE EXACERBACIONES RESPIRATORIAS Y NO RESPIRATORIAS

Las siguientes son causas de exacerbaciones o quiebres del basal clínico que pueden motivar hospitalizaciones no electivas.

Exacerbaciones Respiratorias

- Neumonía
- Atelectasias
- Hipoventilación
- Derivadas trastornos deglución
 - Neumonías aspirativas
 - Daño pulmonar crónico (bronquiectasias)
- Derivadas de las interfases
 - Mascarillas para AVNI
 - Lesión de la piel en los puntos de apoyo (puente nasal)
 - Alteraciones del desarrollo del macizo facial
- Granulomas supraostoma (obstrucción vía aérea, dificultad en el cambio de cánula, sangramiento).
- Complicaciones asociadas a TQT(tabla 2)

Exacerbaciones No Respiratorias

- Cirugías no programadas y electivas
- Sedación para realizar procedimientos
- Convulsiones
- Disfunción válvulas derivación ventrículo peritoneal
- Escaras
- Traumatológicas y ortopédicas (columna)
 - Dolor
 - Mala adaptación a silla de rueda
- Infecciones urinarias
- Nutricionales

- Desnutrición
- Sobrepeso, obesidad
- Derivadas de gastrostomía
 - Lesiones de la piel del ostoma (sangramiento)
 - Desplazamiento y dolor
 - Peritonitis
 - Filtración durante la alimentación
 - RGE
 - *Dumping*
- Derivadas de catéteres venosos permanentes
 - Oclusión
 - Infección relacionada a catéter (endocarditis)

ENFRENTAMIENTO DE LAS EXACERBACIONES

Objetivos

1. Categorizar apropiadamente el tipo de exacerbación, respiratoria o extrarrespiratoria para gestionar la resolución del episodio en el nivel más apropiado (mismo centro o derivación oportuna a otro de mayor complejidad).
2. Optimizar el manejo clínico de las exacerbaciones respiratorias utilizando apropiadamente recursos físicos y humanos para entregar cuidados especializados que incluyan asistencia ventilatoria invasiva a través de TQT, AVNI, oxigenoterapia controlada, kinesiología respiratoria, cuidados de enfermería, monitorización no invasiva y laboratorio de registro gasométrico por micro-método.

Para la categorización de las exacerbaciones y su resolución se recomienda que existan flugogramas de manejo o plan de contingencia (Anexo 2).

Kinesiología Respiratoria

La kinesiología respiratoria es útil tanto en el escenario crónico como el agudo (reagudizaciones); en especial en

Tabla 2.- Complicaciones de la traqueostomía

Precoces	Tardías
Hemorragia	Granulomas traqueales, generalmente supraostoma
Decanulación accidental	Traqueitis
Enfisema subcutáneo	Decanulación accidental
Neumomediastino/Neumotórax	Obstrucción/desplazamiento de la cánula
Fístula traqueo-esofágica	Traqueomalacia supraostoma de crecimiento lento
Lesión nervio laríngeo recurrente	Erosión pared traqueal/fístula traqueoesofágica tardía
	Estenosis traqueal
	Estenosis subglótica
	Fístula traqueocutánea persistente

pacientes con ENM. Una CVF <80% del predicho y/o una P_{imax} <60 cmH₂O asociadas a desaturación <95% se relaciona con secreciones, atelectasias o infecciones respiratorias bajas ya sea traqueobronquitis o neumonías.

Los protocolos de tos asistida pueden emplearse en pacientes cooperadores, empleando una técnica manual que reclute unidades pulmonares y logre una adecuada capacidad vital (CV). Para ello se utilizan maniobras de *air-stacking*, que consiste en realizar atrapamiento de aire progresivo en cada inspiración hasta alcanzar una expansión pulmonar máxima, asistido por un operador que entregue presiones de insuflación con un ventilador manual y una boquilla instando al paciente a sostener el aire a través de cierre glótico hasta que no pueda ser ingerido más volumen.

La maniobra de *air-stacking* combinada con una compresión abdominal se recomienda para lograr mayores flujos espiratorios durante la tos⁽⁴⁴⁾. Además de aumentar el flujo espiratorio durante la tos y la remoción de secreciones la maniobra de *air-stacking* ayuda en la prevención de falla respiratoria y necesidad de TQT, mantiene e incrementa la distensibilidad toraco-pulmonar y la retracción elástica, mejora el volumen corriente, mantiene-incrementa la capacidad inspiratoria máxima. Su empleo está contraindicado en pacientes con obstrucción bronquial, neumotórax reciente, disfunción cognitiva, disfunción bulbar. Cuando no se logra realizar la maniobra de forma adecuada, principalmente por inadecuada función glótica, la alternativa más efectiva es la utilización de equipos de tos mecánica (M-IE).

En pacientes con debilidad extrema y tos inefectiva (P_{emax} <30 cmH₂O, Flujo pico de tos <160 L/m y CVF < 0,5 L) se logra un buen nivel de tos sólo si es provocada con M-IE.

En estos pacientes la medición de la CV se obtiene mejor con un ventilometro conectado a una boquilla. Estas maniobras se deben repetir secuencialmente hasta lograr SpO₂ estable >95% con FiO₂ ambiental. Si la PaCO₂, PTCO₂ por registro capnográfico o pCO₂ transcutánea es mayor a 40 mmHg en pacientes con ENM con CVF <80% predicho se debe utilizar AVNI, siempre que la vía aérea este estable y no exista compromiso hemodinámico.

En pacientes con inestabilidad hemodinámica o de la vía aérea, sepsis, hipercapnia con acidosis respiratoria (pH <7,20) o compromiso sensorial requieren intubación ET y ventilación mecánica, salvo en aquellos con TQT.

Dispositivos de tos asistida

La hipoventilación, trastornos de deglución y mal manejo de las secreciones traqueobronquiales, son la causa de morbilidad y mortalidad en pacientes con ENM y/o deformidades de la caja torácica. Estas se asocian a alteración del mecanismo de la tos predisponiendo a neumonías y atelectasias⁽⁴⁵⁾. Los dispositivos mecánicos de tos asistida que permiten la insuflación intermitente con presiones positivas, seguido de una fase espiratoria con presión negativa, han demostrado ser útiles en distintas ENM, incluso en lactantes con atrofia muscular espinal, permitiendo el manejo de exacerbaciones y disminuyendo el riesgo de intubación. El dispositivo de tos mecánica asistida más utilizado es el "*in-exsufflator*", que aumenta la fuerza y las presiones durante la fase expulsiva de la tos y por lo tanto aumenta los flujos generados durante la

tos⁽⁴⁴⁻⁴⁵⁾. En los niños y adolescentes con ENM, dado que la impedancia del sistema respiratorio es elevada, por baja distensibilidad de la caja torácica o por la resistencia impuesta por las interfases, cánulas de TQT y eventualmente tubos ET se requiere utilizar, independiente de la edad presiones entre 40-60 cm H₂O⁽⁴⁴⁾.

Indicaciones para el uso de *In-exsufflator*

A.- Pacientes con Ventilación Mecánica No Invasiva

1.- Pacientes estables con AVNI

Criterios de Inclusión:

- 1.- P_{emax} ≤60 cmH₂O, CVF <80% del predicho, P_i_{max} <50% del límite inferior para su edad y género (sólo en pacientes colaboradores).
- 2.- PCF <270 l/min (sólo en pacientes colaboradores).
- 3.- Edad: Lactante a adulto.
- 4.- Patología neuromuscular, con antecedentes de neumonías a repetición.

Criterios de exclusión:

- 1.- Intolerancia o mala adaptación al dispositivo: variación de presión arterial, desaturación, obstrucción bronquial.
- 2.- Pacientes con susceptibilidad conocida de neumotórax o neumomediastino.

2.- Pacientes agudos (exacerbaciones leves y moderadas)

Criterios de inclusión:

- 1.- Diagnóstico clínico y radiológico de neumonía y/o atelectasia.
- 2.- SpO₂ >90% con FiO₂ ambiental, SpO₂ <90% que no mejoran requieren complementar con ciclos de AVNI.
- 3.- Gases arteriales sanguíneos: PCO₂ <40mmHg; si PCO₂ >40mmHg, suplementar con ciclos de VNI.

Criterios de exclusión:

- 1.- Inestabilidad hemodinámica o SpO₂ persistentemente <90%.
- 2.- Insuficiencia respiratoria global con acidosis respiratoria.
- 3.- Compromiso de conciencia.

B.- Pacientes con VMI

1.- Pacientes estables

Criterios de inclusión:

- 1.- Patología neuromuscular con antecedentes de neumonía y/o atelectasias recurrente.
- 2.- Edad: 1 a 15 años.

Criterios de exclusión:

- 1.- Intolerancia al equipo
- 2.- Antecedente de neumotórax y/o neumomediastino (en último año).

2.- Paciente agudo (exacerbación leve y moderada)

Criterios de inclusión:

- 1.- Diagnóstico clínico y radiológico de neumonía y/o atelectasia.
- 2.- SpO₂ >90% con FiO₂ <0.4

Criterios de exclusión:

- 1.- Inestabilidad hemodinámica o SpO₂ persistentemente <90% con FiO₂ > o igual 0.4
- 2.- Aumento sostenido de parámetros ventilatorios (exacerbación severa, sin mejoría clínica). Es prudente traslado a un centro de mayor complejidad.
- 3.- Compromiso de conciencia.

El Anexo 3 muestra especificaciones prácticas para el uso de *In-exsufflator*

Dilemas éticos

La sobrevida de niños y adolescentes con DTCR especiales ha mejorado por los cuidados respiratorios especializados, como es la VMP⁽⁴⁶⁾. Esto se ha relacionado con mejoría en la percepción de calidad de vida relacionado con salud (CVRS) del paciente y su entorno familiar; sin embargo, no siempre se obtiene el resultado esperado y las cargas psicológicas, sociales y financieras constituyen procesos que requieren desarrollar evaluaciones en el dominio de la bioética. Los desafíos terapéuticos, que son posibles con nuevas tecnologías aplicadas, requieren incluir principios bioéticos considerados como la suma de conocimientos que orientan en un sentido racional la acción humana de hacer el bien y evitar el mal. Estos se pueden resumir en autonomía, beneficencia, equidad (justicia) y no maleficencia.

El desarrollo de la AVNI ha permitido mejorar la historia natural de algunas ENM, especialmente la DMD, no obstante, en algunas ENM con deterioro progresivo, como la atrofia espinal tipo 1, caracterizada por su evolución mortal sin apoyo ventilatorio, existe controversia en la factibilidad técnica del soporte con AVNI durante las etapas tempranas de la vida (menores de 6 meses) y de las implicancias bioéticas de dicha decisión^(20,46). Los aspectos bioéticos involucrados en el manejo de pacientes con enfermedades crónicas, progresivas y potencialmente letales deben ser fuertemente considerados al momento de decidir en conjunto con los pacientes y sus familias terapias de ventilación mecánica. Las decisiones de tratamiento deben considerar no sólo aspectos de viabilidad técnica, sino los principios bioéticos ya mencionados.

REFERENCIAS

1. Estopa Miró R, Villasante C, Lucas P, Ponce de Leon L, Mosterio M, Masa JF, Servera E, Quiroga JM. Normativa sobre la ventilación mecánica en domicilio. Arch Bronconeumol 2001; 37: 142-149.
2. Graham R, Fleegler E, Robinson W. Chronic Ventilator Need in the Community: A 2005 Pediatric Census of Massachusetts. Pediatrics 2007; 119: e1280-87.
3. Hammer J. Home mechanical; Ventilation in children: indications and practical aspects. Schweiz Med Wochenschr 2000; 130: 1894-902.
4. Essouri S., Chevret L., Durand P, Haas V., Fauroux B. & Devictor D. Noninvasive positive pressure ventilation: Five years of experience in a pediatric intensive care unit. Pediatr Crit Care Med 2006; 7: 329-34.
5. Wallgren-Pettersson C., Bushby K., Mellies U. & Simonds A. Ventilatory Support in Congenital Neuromuscular Disorders-Congenital Myopathies, Congenital Muscular Dystrophies, Congenital Myotonic Dystrophy and SMA (II). Neuromuscular Disorders 2004; 14: 56-69.
6. Simonds A. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. Chest 2006; 130: 1879-86.
7. Montes S., Mendez M., Barañao P., Salinas P., Prado F. Generador de Flujo con Presión Bivelada (BiPAP) a Través de Traqueostomía: ¿es factible? Rev Chil Pediatr 2008; 79: 471-81.
8. 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.
9. Birnkrant DJ. Consensus Conference Report; COPD, and Nocturnal Hypoventilation. A Failure Due to Restrictive Lung Disease; Pressure Ventilation in Chronic Respiratory; Clinical Indications for Noninvasive Positive. Chest 1999; 116: 521-534.
10. Prado F, Godoy MA, Godoy M. Ventilación no invasiva como tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda en Pediatría. Rev Méd Chile 2005; 133: 525-33.
11. Akingbola OA, Hopkins RL. Pediatric noninvasive positive pressure ventilation. Pediatr Crit Care Med 2001; 2: 164-169.
12. Dohna-Schwake C, Podlewski P, Voit T, Mellies U. Non-invasive ventilation reduces respiratory tract infections in children with neuromuscular disorders. Pediatr Pulmonol 2008; 43: 67-71.
13. Caples SM., Gay PC. Noninvasive positive pressure ventilation in the intensive care unit: A concise review. Crit Care Med 2005; 33: 2651-58.
14. Medina A., Prieto S., Rey M., Concha A., Menéndez S. & Crespo M. Aplicación de la Ventilación no Invasiva en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. An Pediatr (Barc) 2005; 62: 13-9.
15. Norregaard, O. Noninvasive ventilation in children. Eur Respir J 2002; 20: 1332-42.
16. Toussaint M., Chatwin M., Soudon P. Mechanical ventilation in Duchenne patients with chronic respiratory insufficiency: clinical implications of 20 years published experience. Chron Respir Dis 2007; 4: 167-77.
17. 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.
18. Sánchez I., Valenzuela A., Bertrand P. Apoyo ventilatorio domiciliario en niños con insuficiencia respiratoria crónica. Experiencia clínica. Rev Chil Pediatr 2002; 73: 51-55.
19. Mehta S., Hill NS. Noninvasive Ventilation. Am J Respir Crit Care Med 2001; 163: 540-77.
20. Simonds AK. Respiratory support for the severely handicapped child with neuromuscular disease: ethics and practicality. Semin Respir Crit Care Med 2007; 28: 342-54.
21. Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, Seton C, Waters KA, Kenny E, Hyman LS, Iannaccone ST, North KN, Ryan MM. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. Neurology 2007; 68: 198-201.
22. Teague W. Non-invasive positive pressure ventilation: Current status in paediatric patients. Paediatr Respir Rev 2005; 6: 52-60.
23. Kakkar RK, Berry RB. Positive airway pressure treatment for obstructive sleep apnea. Chest 2007; 132: 1057-72.
24. Battisti A, Tassaux D, Janssens JP, Michotte JB, Jaber S, Jolliet P. Performance characteristics of 10 home mechanical ventilators in pressure-support mode: a comparative bench study. Chest 2005; 127: 1784-1792.
25. Nava S, Navalesi P, Gregoret C. Interfaces and humidification for noninvasive mechanical ventilation. Respiratory Care 2009; 54: 71-82.
26. Hill NS. Saving face: better interfaces for noninvasive ventilation. Intensive Care Med 2002; 28: 227-9.
27. Timothy B, Op 't H. "Physiology of Ventilatory Support". In: Egan PD., Ed., Egan's Fundamentals of Respiratory Care. 2003 pag. 963 - 1002.
28. Prinianakis G, Kondili E, Georgopoulos D. Effects of the flow waveform method of triggering and cycling on patient-ventilator interaction during pressure support. Intensive Care Med 2003; 29: 1950-59.
29. Traschel D, Hammer J. Indications for tracheostomy in children. Paediatr Resp Rev 2006; 7: 162-168.
30. Cochrane L. Surgical aspects of tracheostomy in children. Paediatr Resp Rev 2006; 7: 169-74.
31. American Thoracic Society. Care of the child with a chronic tracheostomy. Am J Resp Care Med 2000; 161: 297-308.
32. Zamorano A, Paiva R, Hernandez Y, Moscoso G, Modinger P, Paz F. Cuidados de niños con traqueostomía. Neumol Pediatr 2008; 3: 64-70.
33. Caussade S, Paz F, Ramirez M et al. Experiencia clínica en el manejo domiciliario de niños traqueostomizados. Rev Med Chile 2000; 128: 1221-26.
34. Merritt R, Bent P, Smith R. Suprastomal granulation tissue and pediatric tracheotomy decannulation. Laryngoscope 1997; 107: 868-71.

35. Davis M. Tracheostomy in children. *Paediatr Resp Rev* 2006; 7: S206-9.
36. Morar P, Makura Z, Jones A, Baines P et al. Topical antibiotics on tracheostoma prevents exogenous colonización and infection of lower airways in children. *Chest* 2000; 117: 513-18.
37. Holmgren N, Brockmann P, Bertrand P. Medición de presión al final de espiración como factor predictor de tolerancia a válvula de fonación en pacientes traqueostomizados. V Curso Internacional y II Congreso de Neumología Pediátrica. *Neumol Pediatr* 2006; 1: 157.
38. Branson RD. The effects of inadequate humidity. *Respir Care Clin N Am* 1998; 4: 199-214.
39. Evans TW. International Consensus Conference in Intensive Care Medicine: non-invasive positive pressure ventilation in acute respiratory failure. *Intensive Care Med* 2001; 27: 166-178.
40. Holland A, Denehy L, Buchan C. and Wilson J. Efficacy of a Heated Passover Humidifier During Noninvasive Ventilation: A Bench Study. *Respir Care* 2007; 52: 38-44.
41. Solomita M, Smaldone GC. Humidification and noninvasive ventilation. *Respir Care* 2007; 52: 24-5.
42. Thys F, Liistro G, Dozin O, Marion E, Rodenstein, D. Determinants of FIO₂ with oxygen supplementation during noninvasive two-level positive pressure ventilation. *Eur Respir J* 2002; 19: 653-57.
43. Dhand R. Inhalation therapy in invasive and noninvasive mechanical ventilation. *Curr Opin Crit Care* 2007; 13: 27-38.
44. Ishikawa Y, Bach JR, Komaroff E, Miura T, Jackson-Parekh R: Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 726-30.
45. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003; 21: 502-08.
46. Simonds A. Ethical aspects of home long term ventilation in children with neuromuscular disease. *Pediatric Respiratory Reviews* 2005; 6: 209-14.

Anexo I.- Roles y responsabilidades proveedores de salud

Médico:

Indicación del tipo y modalidad de ventilación mecánica, programación y ajuste de parámetros de ventilación mecánica. Interpretación adecuada de los signos, síntomas y monitorización básicas que categoricen el quiebre del basal clínico por exacerbaciones respiratorias, extra respiratorias o por falla de los equipos de soporte ya sea para la entrega de ventilación mecánica prolongada, CPAP, oxigenoterapia crónica o dispositivos para establecer una vía aérea artificial. Habilidades técnicas en RCP básica y avanzada.

Kinesiólogo:

Interpretación adecuada de los signos, síntomas y monitorización básicas que categoricen el quiebre del basal clínico por exacerbaciones respiratorias, extra respiratorias o por falla de los equipos de soporte ya sea para la entrega de ventilación mecánica prolongada, oxigenoterapia crónica o dispositivos para establecer una vía aérea artificial. Planificación de las terapias kinésicas y de tos asistida necesaria para la adecuada permeabilización de la vía aérea. Entrenamiento de la bomba respiratoria y musculatura general. Planificación de la terapia ventilatoria, modificación de parámetros ventilatorios, adecuación de los sistemas de termohumidificación, cambio de cánula de traqueostomía y seguimiento de los protocolos de uso de las válvulas de fonación. Ejecución de la programación de bipedestación y terapias de habilitación y rehabilitación motora. Supervisión de la terapia de ventilación mecánica prolongada con monitorización automatizada de los equipos de ventilación mecánica (tarjetas de registro removibles), registros continuos de SpO₂, PCO₂ no invasiva y polígrafos. Habilidades técnicas en RCP básica y avanzada.

Enfermera:

Interpretación adecuada de los signos, síntomas y monitorización básicas que categoricen el quiebre del basal clínico por exacerbaciones respiratorias, extra respiratorias o por falla de los equipos de soporte ya sea para la entrega de ventilación mecánica prolongada, oxigenoterapia crónica o dispositivos para establecer una vía aérea artificial. Gestión clínica y

administrativa de los cuidados del pacientes con dependencias tecnológicas, supervisión y vigilancia catéteres crónicos, vía aérea artificial, equipos y circuitos para la ventilación mecánica prolongada y de los sistemas de termo-humidificación. Supervisión de la terapia ventilatoria, registro de parámetros, interpretación de alarmas y capacidad resolutoria en programación de parámetros ventilatorios, adecuación de los sistemas de termohumidificación, cambio de cánula de traqueostomía y seguimiento de los protocolos de uso de las válvulas de fonación. Supervisión de la terapia de ventilación mecánica prolongada con monitorización automatizada de los equipos de ventilación mecánica (tarjetas de registro removibles), registros continuos de SpO₂, PCO₂ no invasiva, polígrafos y control de gases sanguíneos. Educación y supervisión de los cuidadores formales técnicos paramédicos e informales, padres y pacientes. Habilidades técnicas en RCP básica y avanzada.

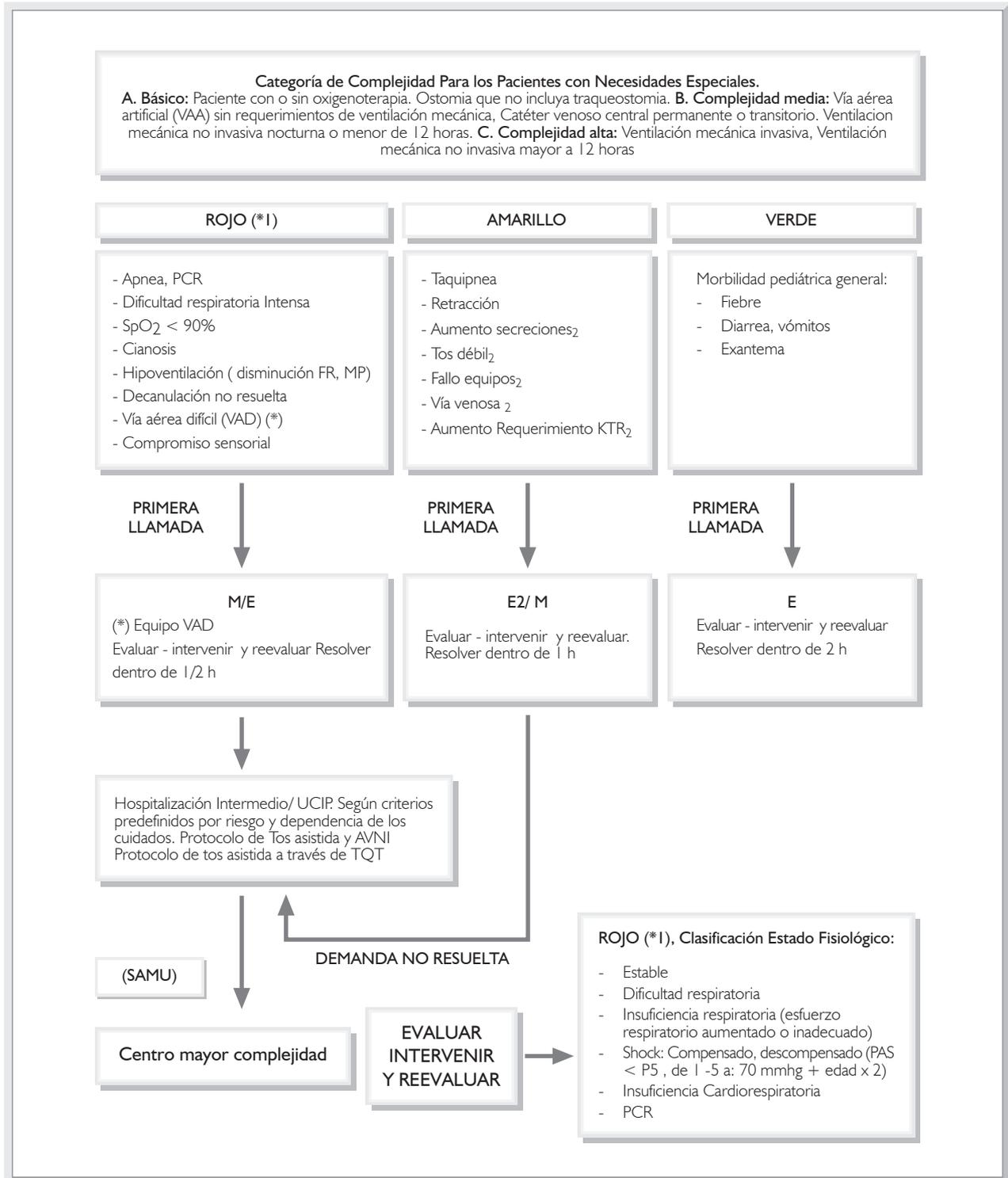
Fonoaudiólogo:

Seguimiento de los protocolos de uso de las válvulas de fonación. Evaluación clínica y radiológica de los trastornos de videodeglución, tratamiento y seguimiento de los protocolos de rehabilitación oral. Rehabilitación del lenguaje.

Técnicos paramédicos:

Interpretación adecuada de los signos, síntomas y monitorización básicas que categoricen el quiebre del basal clínico por exacerbaciones respiratorias, extra respiratorias o por falla de los equipos de soporte ya sea para la entrega de ventilación mecánica prolongada, oxigenoterapia crónica o dispositivos para establecer una vía aérea artificial. Cuidados y confort de paciente con dependencias tecnológica. Interpretación adecuada del funcionamiento de los equipos para ventilación mecánica prolongada, catéteres crónicos, vía aérea artificial y de los sistemas de termo-humidificación. Interpretación de las alarmas y capacidad resolutoria para activar adecuadamente los códigos de los planes de contingencia. Habilidades técnicas en RCP básica.

Anexo 2. Plan de contingencia o respuesta de emergencia



Enfermeras (E) - Médico (M = Horario hábil Tratante, no hábil residente), (*) Equipo VAD: Residentes en turno

Anexo 3. Especificaciones prácticas para el uso de *In-exsufflator*

Grupo 1

Pacientes Estables. Ventilación no invasiva nocturna

- 1.- Comenzar con la modalidad manual con flujo completo e interfase nasobucal.
- 2.- Se recomienda utilizar presiones entre 40 - 60 cmH₂O y evaluar según excursión torácica (Inspección) y la adecuada entrada de aire (auscultación simétrica bilateral).
- 3.- Iniciar la exhalación con presión negativa con incremento o diferencia de 10 -20 cmH₂O de la presión positiva.
- 4.- Los tiempos de insuflación es de 2-3 segundos y el de exsuflación de 3 a 6 seg. Simulando el flujo espiratorio que ocurre naturalmente durante la tos.
- 5.- Se realizan 3 a 5 ciclos seguidas de un descanso de aprox. 20 segundos antes de comenzar un nuevo ciclo, por 3 a 5 series, con un descanso de 30 a 60 segundo interseries.
- 6.- En los casos de pacientes con Fibrosis Quística, realizar NBZ con suero hipertónico pre tto Kinésico.
- 7.- A las 2 semanas de uso cambiar a modalidad automática con las presiones y tiempos fijados. (Siempre que logre la coordinación y tolerancia de la modalidad automática)

Grupo 2

Pacientes Estables. Ventilación Mecánica Invasiva

- 1.- Usar en modalidad manual con flujo parcial y un conector estéril a la cánula.
- 2.- Se recomienda utilizar presiones entre 40 - 60 cmH₂O y evaluar según excursión torácica (Inspección) y la adecuada entrada de aire (auscultación simétrica bilateral). Incrementos de 2cmH₂O de acuerdo a tolerancia .
- 3.- Iniciar la presión negativa con una diferencia de 5 - 10 cmH₂O de la presión de inhalatoria. Incrementar de acuerdo a tolerancia y efectividad en la remoción de secreciones.
- 4.- Los tiempos de insuflación es de 1 - 2 seg. y el de exhalación de 2- 3 seg.
- 5.- Iniciar con 3 a 5 insuflaciones y luego 3 a 5 I/E (inspiración/exhalación), repetir 3 veces, y finalizar con 3 insuflaciones.
- 6.- Mantener la monitorización de parámetros hemodinámicos durante todo el tiempo de intervención.
- 7.- Realizar la SET (Succión endotraqueal) de acuerdo a remoción de secreciones, por un tiempo inferior a 10 seg. No se recomienda realizar la succión por rutina.

Para ambos grupos

- 1.- Instruir al paciente sobre lo que se le realizará.
- 2.- Realizar 1 v/día, 5 veces a la semana (lunes a viernes)
- 3.- Maniobras kinésicas a realizar durante el uso del equipo: shaking, vibropresiones torácicas , compresión abdominal (thrust), técnica de espiración forzada.
- 4.- Realizar 2 puff de broncodilatador de corta acción (salbutamol 200mg) antes de iniciar la sesión.
- 5.- Registrar Sat. O₂, FC, FR, Retracción, al inicio, y al final de la sesión.
- 6.- Realizar la atención 1 hrs postprandial

Paciente Agudo: exacerpciones

Para ambos grupos

- 1.- Instruir al paciente sobre lo que se le realizará.
- 2.- Realizar el seteo de presiones de la misma manera que en la fase compensada en el caso de pacientes que ingresen en fase de agudización, y en el caso de los pacientes con protocolo de fase compensada, mantener o incrementar las presiones y aumentar la frecuencia
- 2.- Exacerbación leve: Realizar 2 v/día, por 1 semana
- 3.- Exacerbación moderada: realizar 2 v/día, por 2 semana
- 4.- Exacerbación severa: realizar 3v/día, por 1 semana y luego 2 v/día por 1 semana
- 5.- Maniobras kinésicas a realizar durante el uso del equipo: shaking, vibropresiones torácicas, compresión abdominal (thrust), técnica de espiración forzada.
- 6.- Realizar 2 puff de broncodilatador de corta acción (salbutamol 200mg) antes de iniciar la sesión.
- 7.- Registrar Sat. O₂, FC, FR, Retracción, al inicio, y al final de la sesión.
- 8.- Realizar la atención 1 hrs postprandial
- 9.- En las exacerbaciones por Neumonía o atelectasia, confirmar diagnóstico y resolución por exámen radiológico

Pacientes domiciliarios

- 1.- Los pacientes seleccionados por criterios de inclusión, realizar un entrenamiento con el equipo.