

Apoyo ventilatorio domiciliario en niños con insuficiencia respiratoria crónica. Experiencia clínica

Ignacio Sánchez D.,¹ Astrid Valenzuela S.,² Pablo Bertrand N.,¹ Cecilia Alvarez G.,¹ Nils Linus Holmgren P.,¹ Sandra Vilches J.,² Claudio Jerez T.,³ Ricardo Ronco M.²

Resumen

Introducción: En los últimos años se han desarrollado sistemas de apoyo ventilatorio en domicilio (SAVED), que han logrado tratar pacientes con insuficiencia respiratoria crónica en su hogar. **Objetivo:** revisar nuestra experiencia en los pacientes con SAVED. **Pacientes y Método:** Se revisaron las fichas de los 15 pacientes (9 mujeres) con SAVED dados de alta del Servicio de Pediatría del Hospital Clínico de la Pontificia Universidad Católica de Chile, entre enero de 1993 y diciembre 2000. Se describen las características del grupo y su seguimiento. **Resultados:** Sus edades al alta fluctuaron entre 5 meses y 15 años; 6 tenían enfermedad neuromuscular, 4 daño pulmonar crónico, 1 deformidad torácica y 4 traqueobroncomalacia grave. Doce requirieron traqueostomía, de estos, 4 utilizaron ventilación mecánica (PLV-102, LifeCare) y 8 CPAP con generador de flujo (Downs) y válvula de PEEP, y 3 ventilación nasal a través de BiPAP. El alta fue entre 2 y 4 meses desde el ingreso y la implementación del SAVED entre 1 y 4 meses, de acuerdo a la realidad familiar y previsual. El período de seguimiento fue de 3 meses a 8 años. La tasa de reingreso fue 2,5 y 0,4 ingresos/paciente/año por morbilidad y por falla de sistema respectivamente; el tiempo promedio de estadía en el hospital fue de $16,5 \pm 9$ días/año. Se logró la retirada del SAVED en 5 pacientes y 1 niño falleció debido a su enfermedad neurológica. En resumen, nuestra experiencia demuestra que los SAVED son una alternativa real en el manejo de pacientes con insuficiencia respiratoria crónica grave. Esta terapia presenta escasas complicaciones, permite enviar al paciente a su casa y disminuye en forma significativa los costos del tratamiento.

(Palabras clave: daño pulmonar crónico, ventilación mecánica en domicilio, CPAP).

Home ventilation in children with chronic respiratory failure: a clinical trial

Recently home assisted ventilation care (HAV) in children with chronic respiratory insufficiency has been developed.

Objective: To report our experience about children discharged with HAV and their follow-up. **Patients and methods:** We reviewed the clinical notes of 15 children (9 girls) who were discharged from the Paediatric Service of the Chilean Catholic University between January 1993 and December 2000. **Patients:** were aged between 5 months and 15 years, 6 had neuromuscular disease, 4 chronic lung disease, 1 thoracic deformity and 4 had severe tracheobronchomalacia. 12 required tracheostomy, mechanical ventilation was used in 4 cases (PLV-102, Lifecare), in 8 CPAP and Downs flow generator with PEEP valve, and in 3 BiPAP. The decision to use HAV was decided 2-4 months after

1. Médico, Sección de Respiratorio Pediátrico, Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.
2. Médico, Unidad de Cuidados Intensivos, Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.
3. Médico, Terapia Ventilatoria, Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Correspondencia: e-mail: igsan@med.puc.cl.

Trabajo recibido el 13 de junio de 2001, devuelto para corregir el 14 de septiembre de 2001, segunda versión el 7 de noviembre de 2001, versión definitiva 2 de enero 2002, aceptado para publicación el 4 de enero de 2002.

admission, depending on the child's condition, and was accomplished 1-4 months later, taking into account the family situation and health insurance status. Follow-up ranged from 3 months to 8 years. The hospitalization rate was 2.5 and 0.4 admissions/patient/year for morbidity and system failure respectively, with a hospitalization period of 16.5 ± 9 days/year. Weaning of the ventilatory system was achieved in 5 patients and 1 died due to a progressive neurological disorder. In summary our experience of home care for the ventilator dependent child supports the use of HAV as a therapeutic alternative. It has few complications and can save significant medical costs.

(Key words: chronic lung disease, CPAP, home mechanical ventilation.)

INTRODUCCIÓN

En los últimos años se han desarrollado sistemas de apoyo ventilatorio domiciliario (SAVED) que han logrado manejar los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica (IRC) en sus casas, permitiendo que vuelvan a su medio familiar en forma más precoz disminuyendo los períodos de hospitalización, los riesgos de infección y el costo del tratamiento¹⁻³.

Se define apoyo ventilatorio en el domicilio del paciente al aporte de aire, oxígeno o ambos a través de un flujo que permita mantener una presión positiva durante todo el ciclo respiratorio (en lactantes lo más frecuente es que deba ser realizado a través de traqueostomía y el sistema de Downs), a ventilación a presión positiva intermitente (puede ser no invasiva), a través de CPAP (presión positiva continua de la vía aérea) o BiPAP (presión positiva bidireccional de la vía aérea) o invasiva (ventilador mecánico y uso de traqueostomía). Las causas de IRC en estos pacientes incluyen alteraciones graves de la vía aérea (malacia de traquea y bronquios), alteración en el control de la respiración (hipoventilación central), alteraciones neuromusculares (miopatías crónicas), alteraciones de la pared torácica y trastornos cardiopulmonares del tipo de la displasia broncopulmonar y daño pulmonar crónico postviral⁴⁻⁶.

El objetivo del presente trabajo fue describir nuestra experiencia en el control y tratamiento de pacientes con sistema de apoyo ventilatorio en domicilio (SAVED), destacando sus características clínicas, complicaciones y evolución.

PACIENTES Y MÉTODO

Se revisaron las fichas de los 15 pacientes (9 mujeres) dados de alta con SAVED del Servicio de Pediatría del Hospital Clínico

de la Pontificia Universidad Católica de Chile, entre enero de 1993 y diciembre del 2000, con un período de seguimiento de 3 meses a 8 años. Se evaluó el período intrahospitalario previo al alta y el de SAVED constatando los episodios de morbilidad, hospitalizaciones no electivas (morbilidad aguda) y electivas (evaluación multidisciplinaria y cambio en el tipo de válvulas o sistema de apoyo ventilatorio). En el caso de ingresos no electivos consignamos el número total, el número de días hospitalizados y la tasa de admisión (número de ingresos divididos por el tiempo total de seguimiento). Se realizó un seguimiento telefónico trimestral y controles ambulatorios cada 2-4 meses con el objetivo de completar información de la evolución clínica. El análisis comparativo de los costos del paciente hospitalizado en nuestra institución y del niño que se ha enviado a su casa con el SAVED, se obtuvo de presupuestos obtenidos en nuestra institución y de 3 empresas de salud que se dedican al manejo de estos pacientes.

Los requisitos para incorporar un paciente al SAVED incluyeron estabilidad médica durante al menos 2 semanas, compromiso y entrenamiento familiar, visita domiciliaria, asignación de un médico tratante y disponibilidad de equipo en la casa, los que se evaluaron a través de un equipo multidisciplinario dirigido por el broncopulmonar infantil e integrado por enfermera, terapeuta respiratorio, nutrióloga, kinesiólogo, intensivista, pediatra tratante, asistente social y psicóloga, con el objeto de poder abordar la problemática de una manera global. Los contenidos educativos entregados a la familia previo al alta incluyen manejo de oxigenoterapia, cuidados de la traqueostomía, reanimación cardiopulmonar, apoyo nutricional, funcionamiento de equipos de apoyo ventilatorio, uso de equipos (aspiración y bombas de infusión), kinesioterapia respiratoria y motora, rehabilitación física, lenguaje y adaptación al colegio.

RESULTADOS

Las características del grupo estudiado se muestran en la tabla 1, destacando que la causa más frecuente de IRC fue enfermedad neuromuscular (6/15), daño pulmonar crónico (4/15) y traqueobroncomalacia grave (4/15). La edad de inicio del SAVED fluctuó entre 5 meses y los 15 años, dependiendo de la etiología que indicaba el

apoyo ventilatorio: los con enfermedad neuromuscular tenían mayor edad que los con alteraciones broncopulmonares (rango: 1,9-15 vs. 0,4-2,5 años, respectivamente). En 12/15 casos estos requirieron traqueostomía, con ventilación mecánica en 4 pacientes (PLV-102, LifeCare, USA) y CPAP con generador de flujo (Downs, USA) y válvula de PEEP en 8, y BiPAP (Respironics, USA) en 3 niños.

Tabla 1

Características clínicas de los pacientes con SAVED

Paciente	Edad inicio SAVED	Sexo	Diagnóstico e indicación de SAVED	Tipo de SAVED	Resultado y evolución
1 AE	9 meses	F	Traqueobroncomalacia DAP operado	SIMV/CPAP	Suspende SAVED 2a 6m
2 JB	6 meses	F	Broncomalacia T. Fallot operada	CPAP	Suspende SAVED 2años
3 JPR	1 año	M	DBP-daño pulmonar postviral. Onfalocele	CPAP	Suspende SAVED 2a 6m
4 CM	2a 6m	F	Parálisis diafragmática DPC – RDSM severo	CPAP	Suspende SAVED 5 años
5 FM	2a 1m	M	DBP-Onfalocele RDSM severo	CPAP	Uso SAVED Actual 8 años
6 PC	1a 11m	M	Miopatía crónica	SIMV	Uso SAVED Actual 10 años
7 VG	15 años	F	Miopatía inespecífica Escoliosis severa	BiPAP	Uso SAVED Actual 22 años
8 PC	11a 4m	F	Miopatía crónica	BiPAP	Uso SAVED Actual 15 años
9 LP	3 años	F	Ventrículo único operado Parálisis diafragmática	BiPAP	Uso SAVED Actual 4 años
10 Moj	2a 6m	F	Miopatía crónica	BiPAP	Uso SAVED Actual 3a 2m
11 COI	5 meses	F	Traqueomalacia-DPC Mielomeningocele. A.Chiari	CPAP	Paciente fallece 11 meses
12 AN	1a 6m	M	Card. congénita op. Traqueobroncomalacia	CPAP	Suspende SAVED 2 años, 6 meses
13 VJ	9 meses	M	Hipoplasia pulmonar Malform. pared torácica	CPAP	Uso SAVED 4 años
14 CG	8 meses	F	Traqueomalacia Macroglosia-acondroplasia	CPAP	Uso SAVED 4 años
15 RF	6 meses	M	Hipoventilación alveolar	SIMV	Uso SAVED 8 meses

DBP : Displasia broncopulmonar
RDSM: Retraso desarrollo psicomotor
DPC : Daño pulmonar crónico
DAP : Ductus arterioso persistente
SIMV : Ventilación mecánica sincronizada intermitente
CPAP : Presión continua positiva en vía aérea
BiPAP: Presión positiva vía aérea bidireccional

El período de seguimiento fue de 3 meses a 8 años. Desde el alta presentaron 2,5 ingresos/paciente/año por morbilidad (rango: 0-8) y 0,4 ingresos/paciente/año por falla de sistema (rango: 0-2); el tiempo promedio de estadía en el hospital fue de $16,5 \pm 9$ días/año ($\bar{x} \pm DE$). Los reingresos se produjeron en más del 80% de los casos en los dos primeros meses posterior al alta y la morbilidad involucrada fue de neumonía (7/10 episodios de rehospitalización), siendo más frecuentes en los con patología broncopulmonar y traqueostomía.

Se logró suspender el SAVED en 5 pacientes (tabla 1) que presentaban trastornos transitorios de la vía aérea y alteraciones cardiovasculares. Un paciente falleció debido a la progresión de su enfermedad neurológica (mielomeningocele, síndrome de Arnold Chiari).

Los costos de la hospitalización vs. SAVED dependieron de factores como el tipo de enfermedad y edad del paciente, la selección de apoyo profesional periódico en los cuidados de la casa, los equipos médicos a utilizar y la cantidad de insumos y equipos accesorios. Según patología, los costos de SAVED fueron:

- a) Lactante con requerimientos de ventilación mecánica: costo mensual de \$ 2,5 millones, considerando tratamiento completo en la casa (apoyo profesional, equipos, insumos).
- b) Lactante con traqueostomía y sistema Downs: costo de \$ 1,5 millones mensuales por el tratamiento completo en la casa.
- c) Escolar con apoyo de BiPAP: costo de \$ 3 millones el equipo, con costo mensual menor a \$ 200 mil al mes en insumos.
- d) Valor de la hospitalización en una Unidad de Cuidados Intensivos \$ 8 millones/mes, sin complicaciones ni exámenes complementarios.

Los valores SAVED por tanto equivalen a menos del 30, 30 y 5% de la hospitalización en UCI pediátrica, respectivamente.

DISCUSIÓN

Este estudio muestra que el Programa SAVED es posible de realizar con el apoyo de la familia y que algunos niños pueden ser

dados de alta de esta asistencia domiciliaria (5/15 pacientes). Los pacientes presentan un bajo número de rehospitalizaciones y la mortalidad estuvo restringida a un caso, relacionada con la enfermedad de base neurológica y progresiva de este paciente.

A diferencia de algunas series, la nuestra muestra mayor frecuencia de enfermedades musculares que pulmonares⁷ o neurológicas⁸, probablemente debido al número de pacientes con fibrosis quística con compromiso pulmonar terminal en la primera y al elevado número de pacientes con traumatismo cervical (obstétrico y accidentes automovilísticos) en la segunda.

En pacientes con hipoventilación congénita central, Weese-Mayer y cols.¹¹ encontraron como condiciones asociadas hipertensión pulmonar, atrofia cerebral, enfermedad de Hirschsprung y retraso en el desarrollo psicomotor en todos los pacientes; nuestro paciente presentaba solo la última condición clínica.

El uso del apoyo ventilatorio a través de BiPAP ha permitido realizar una ventilación nasal a través de mascarilla desde los primeros meses de vida, aunque se logra una mejor adaptación desde los 2-3 años¹¹⁻¹⁴. En niños ha demostrado ser útil en insuficiencia respiratoria por miopatía crónica y falla muscular¹⁵. Por otra parte, Prado y cols. la utilizaron en niños con insuficiencia respiratoria aguda, como tratamiento alternativo a la ventilación mecánica¹⁶.

En nuestra serie las rehospitalizaciones se produjeron por 2-3 semanas/año, concentrándose en los meses de invierno y debidas a infecciones, progresión de la enfermedad de base o a problemas relacionados con el equipo domiciliario en uso. Los pacientes que con mayor frecuencia pueden ser retirados de estos sistemas de apoyo ventilatorio son los que presentan alteraciones en la vía aérea, a diferencia de los trastornos neuromusculares que frecuentemente requieren apoyo más prolongado.

Panitch y cols.²⁰ elaboraron un Consenso de guías de manejo y tratamiento para pacientes con insuficiencia respiratoria crónica en su casa, en donde se especifica en forma detallada los requerimientos de equipo, insumos y profesionales involucrados en un Programa de estas características. Fields y cols.²⁰ comunicaron que los costos VM domiciliaria en niños no superaban el 20-25% de los costos hospitalarios en Estados Unidos²². En nuestro estudio de costo, el gasto

domiciliario resultó entre un 5 y 35% de los valores del hospital, dependiendo del tipo de soporte ventilatorio empleado, apoyo profesional requerido (que representa cerca del 50% del costo mensual) y tiempo total del tratamiento. Así la instalación del apoyo en la casa (ventilador mecánico, BiPAP o sistema de Downs), junto con el resto de los insumos (bombas de aspiración, sondas, oxígeno, etc.), se podría adquirir al evitar un mes de hospitalización en una Unidad de Cuidados Intensivos.

En resumen, nuestra experiencia avala el sistema de apoyo ventilatorio en domicilio, como una alternativa real y efectiva en el manejo de pacientes con insuficiencia respiratoria crónica grave. Esta terapia presenta escasas complicaciones, con cortos períodos de rehospitalización, permite una reinserción más precoz en el entorno social y familiar del paciente, con una disminución importante en los costos del tratamiento.

REFERENCIAS

1. Schreiner MS, Donar ME and Kettrick RG: Pediatric home mechanical ventilation. *Pediatr Clin N Am* 1987; 34: 47-60.
2. Pilmer SL: Prolonged mechanical ventilation in children. *Pediatr Clin N Am* 1994; 41: 473-512.
3. Storgion SA: Care of the technology-dependent child. *Pediatr Ann* 1996; 25: 677-81.
4. Toder DS, McBride John T. Home care of children dependent on respiratory technology. *Pediatr Rev* 1997; 18: 273-80.
5. Hillberg RE, Johnson DC. Noninvasive ventilation. *N Engl J Med* 1997; 337: 1746-52.
6. Jardine E, Wallis C: Core guidelines for the discharge home of the child on long term assisted ventilation in the United Kingdom. *Thorax* 1998; 53: 762-7.
7. Fauroux B, Sardet A, Foret D: Home treatment for chronic respiratory failure in children: a prospective study. *Eur Respir J* 1995; 8: 2062-6.
8. Canlas-Yamsuan M, Sánchez I, Kesselman M, and Chernick V: Morbidity and mortality patterns of ventilator-dependent children in a home care program. *Clin Pediatr* 1993; 32: 706-13.
9. Jardine E, O'Toole M, Paton JY, Wallis C: Current status of long term ventilation of children in the United Kingdom: questionnaire survey. *BMJ* 1999; 318: 295-9.
10. The Official Statement of the American Thoracic Society was adopted by the ATS Board of Directors. Care of the child with a chronic tracheostomy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 297-308.
11. Weese-Mayer DE, Silvestri JM, Menzies LJ, Morrow-Kenny AS, Hunt CE, and Hauptman SA: Congenital central hypoventilation syndrome: Diagnosis, management, and long-term outcome in thirty-two children. *J Pediatr* 1992; 120: 381-7.
12. Waters KA, Everett FM, Bruderer JW, and Sullivan CE: Obstructive sleep apnea: The use of nasal CPAP in 80 children. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: 780-5.
13. Yasuma F, Sakamoto M, Okada T, Abe K: Eight-year follow-up study of a patient with central alveolar hypoventilation treated with diaphragm pacing. *Respiration* 1998; 65: 313-6.
14. Padman R, Lawless S and Von Nessen S: Use of BiPAP by nasal mask in the treatment of respiratory insufficiency in pediatric patients: preliminary investigation. *Pediatr Pulmonol* 1994; 17: 119-23.
15. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S: Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998; 53: 949-52.
16. Prado F, Boza ML, Godoy MA, Koppmann A, Guillen B, Tejerina H: Asistencia ventilatoria no invasiva con sistemas generadores de flujo en pediatría, experiencia 1996-1999. *Rev Chil Enf Respir* 2001; 17: 10-8.
17. Martínez-Carrasco C, Barrio Gomez de Aguero I, Antero Landeira C, Díaz Lobato S: Nasal mechanical ventilation in pediatric patients at home. *An Esp Pediatr* 1997; 47: 269-72.
18. Petit de Mange EA: Pediatric considerations in homecare. *Crit Care Nurs Clin North Am* 1998; 10: 339-46.
19. Perkin RM, Orr R, Ashwal S, Walters J, Tomasi L, Winslow G: Long-term ventilation in children with severe central nervous system impairment. *Semin Neurol* 1997; 17: 239-48.
20. Panitch HB, Downes JJ, Kennedy JS, Kolb SM, Parra MM, Peacock J, and Thompson MC: Guidelines of home care of children with chronic respiratory insufficiency. *Pediatr Pulmonol* 1996; 21: 52-6.
21. Fields AI, Rosenblatt A, Pollack MM: Home care cost-effectiveness for respiratory technology-dependent children. *Am J Dis Child* 1991; 145: 729-35.
22. Kurek CJ, Dewar D, Lambrinos J, Booth FV and Cohen IL: Clinical and economic outcome of mechanically ventilated patients in New York State during 1993. *Chest* 1998; 114: 214-22.