

INTRODUCCIÓN

J. L. López-Campos Bodineau.

Sección de Neumología y Alergia. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz

INTRODUCCIÓN

Desde la generalización de su uso en los años 80 hasta nuestros días, la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) ha ido progresando rápidamente con la aparición de nuevos y más potentes dispositivos y nuevos modos ventilatorios que han hecho de éste un campo de la Neumología extenso y con enormes posibilidades para los pacientes¹. Este amplio desarrollo se ha visto acompañado de una amplia aparición de términos y conceptos, específicos de este campo, no siempre fáciles de entender y en los que es frecuente encontrar cierta confusión sobre el significado y utilización de los mismos.

Las causas de esta confusión en la terminología empleada son variadas. En primer lugar, el lector novel debe hacer un esfuerzo por recordar y volver a manejar conceptos de fisiopatología y mecánica respiratoria como distensibilidad, presión transpulmonar,...etc. a los que puede no estar acostumbrado a utilizar con soltura. En segundo lugar, la VMNI constituye un cuerpo de doctrina relativamente reciente y que ha evolucionado muy rápidamente en los últimos años, lo que hace que en ocasiones algunos conceptos hayan estado en fase de desarrollo, apareciendo términos nuevos y actualizando otros antiguos. Es preciso tener en cuenta que los primeros estudios de VMNI fueron a principios del siglo XX², pero que no es hasta la década de los 80 cuando empiezan a tener aceptación^{3,4}. En tercer lugar, muchos conceptos, definidos en inglés, no tienen una traducción directa en español, por lo que se hace uso del vocablo anglosajón o una pseudotraducción directa o literal como por ejemplo interfase o presión control. Por último, las empresas manufactureras de respiradores han utilizado su propia nomenclatura para denominar algunos de los parámetros y características de los respiradores. Igualmente, no todos los autores utilizan la misma terminología para designar los mismos conceptos.

Para solucionar este problema, antes de adentrarnos en los diversos aspectos de esta técnica, nos gustaría repasar algunos conceptos básicos que se van a exponer en las próximas líneas y que son indispensables para comprender bien su exposición.

CONCEPTOS BÁSICOS

La ventilación mecánica no invasiva es una forma de soporte ventilatorio, por lo general parcial, que se

aplica sin necesidad de aislar la vía aérea mediante intubación endotraqueal⁵. Esto se ha conseguido de dos formas: sometiendo al tórax a una presión externa negativa que lo haga desplazarse, o bien introduciendo una presión positiva en la vía aérea. En el primer caso, tenemos la ventilación con presión negativa, muy usada antaño, pero con poco uso clínico hoy en día. En el segundo caso, tenemos la modalidad de ventilación más usada hoy en día que es la ventilación con presión positiva (NPPV o NIPPV: Non-invasive Positive Pressure Ventilation).

La diferencia fundamental entre la ventilación invasiva y la no invasiva con presión positiva es la presencia de fugas. Éstas constituyen uno de los principales problemas de la VMNI y nos van a condicionar en gran medida su uso y la aplicación de los distintos dispositivos y modos ventilatorios de que disponemos. De tal manera que el éxito de la VMNI depende de dos factores que interactúan entre sí: que tengamos el paciente bien adaptado y que tengamos las fugas controladas⁵.

VENTILACIÓN NO INVASIVA CON PRESIÓN POSITIVA

Existen dos modalidades de NIPPV: ventilación controlada o limitada por presión y la controlada o limitada por volumen.

Ventilación controlada por presión. Estos dispositivos generan una determinada presión en el ciclo inspiratorio, llamada presión inspiratoria y otra menor durante el ciclo espiratorio, llamada presión espiratoria. Su mecanismo se basa en una turbina que genera un flujo de aire alcanzándose la presión deseada rápidamente. La denominación de estas presiones, inspiratoria y espiratoria, varía según los distintos fabricantes. En algunos modelos se requiere la programación de una presión de soporte (PS) inspiratoria cuyo valor es independiente de la presión espiratoria a la que llaman PEEP (Positive End-Expiratory Pressure); en otros, se requiere la programación de una presión máxima inspiratoria o IPAP (Inspiratory Positive Airway Pressure) y otra espiratoria o EPAP (Expiratory Positive Airway Pressure), siendo la PS la diferencia entre ambas⁵. Según el modo ventilatorio, la ventilación por presión tiene dos modalidades:

- Ventilación con presión de soporte. El ventilador envía una presión inspiratoria preseleccionada

para asistir la respiración espontánea del paciente. Correspondería a una ventilación asistida o asistida-controlada (ver más abajo), en la que el paciente tiene control de su ritmo respiratorio.

- Ventilación presión control. Envía unas presiones inspiratorias y espiratorias, cicladas por tiempo, con relación I:E ajustable y a una frecuencia controlada. Correspondería a una ventilación controlada (ver más abajo), en la que es el respirador el que controla el patrón respiratorio del paciente.

Ventilación controlada por volumen. Estos dispositivos aportan un determinado volumen de gas durante el ciclo inspiratorio. Es importante que recordemos que, aunque controlada por volumen, se trata de una modalidad ventilatoria con presión positiva. Su mecanismo se basa en un pistón que al desplazarse introduce el volumen de aire programado en la tubuladura y la vía aérea.

MODOS VENTILATORIOS

Los principales modos ventilatorios utilizados se resumen a continuación:

- Modo asistido. Llamado S en los de presión y A en los volumétricos. El paciente mantiene el control del patrón respiratorio. El respirador sólo se accionará en respuesta al trigger. Está indicado sólo en enfermos con buen impulso ventilatorio.
- Modo asistido-controlado. Llamado ST en los de presión y AC en volumétricos. El paciente controla el patrón ventilatorio mientras mantenga una frecuencia respiratoria mínima. Si no alcanza esta frecuencia mínima, el respirador le proporcionará las respiraciones necesarias para alcanzarla. De elección en pacientes torácogenos.
- Modo controlado. Llamado T en los de presión y C en volumétricos. Programamos todo el patrón

respiratorio del paciente. Indicado en los que carecen prácticamente de impulso ventilatorio (por ejemplo en enfermedades neuromusculares).

Por último, en los últimos años se ha desarrollado la llamada ventilación asistida proporcional, como una nueva modalidad ventilatoria para mejorar la interacción entre paciente y ventilador que aún está en fase experimental. En este modo, el ventilador aporta un soporte ventilatorio tal que es directamente proporcional al esfuerzo ventilatorio del paciente, alcanzándose distintas presiones en cada ciclo respiratorio según el esfuerzo del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz Lobato S, Mayoralas Alises S. Ventilación no invasiva. Arch Bronconeumol 2003; 39: 566-579.
2. Barach AL, Martin J, Eckman M. Positive pressure respiration and its application to the treatment of acute pulmonary edema. Ann Intern Med 1938;12:754-795.
3. Sullivan CE, Issa FG, Berthon-Jones M, Eves L. Reversal of obstructive sleep apnoea by continuous positive airway pressure applied through the nares. Lancet 1981;1:862-865.
4. Rideau Y, Gatin G, Bach J, Gines G. Prolongation of life in Duchenne's muscular dystrophy. Acta Neurol Belg 1983;5:118-124.
5. Mehta S, Hill NS. Noninvasive ventilation. Am J Respir Crit Care Med 2001; 163: 540-77.
6. Make BJ, Hill NS, Goldberg AI, Bach JR, Criner GJ, Dunne PE, Gilmartin ME, Heffner JE, Kacmarek R, Keens TG, McInturff S, O'Donohue WJ Jr, Oppenheimer EA, Robert D. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. Chest 1998; 113 (5 Suppl): 289S-344S.

EXPERIENCIA DE LA VMNI EN EL ÁMBITO DE NEUMOSUR

E. Barrot Cortés

Servicio de Neumología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

En los últimos años, la ventilación no invasiva (VNI) se ha ido convirtiendo en una herramienta imprescindible para el tratamiento de los enfermos con insuficiencia respiratoria; tanto a nivel hospitalario, en la insuficiencia respiratoria aguda como a largo plazo en el

tratamiento domiciliario de los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica.

Para conocer cual es el grado de implantación de esta terapéutica en los hospitales del ámbito de Neumosur, se envió una encuesta a todos los hospitales de la

red sanitaria pública de Andalucía, Extremadura, Ceuta y Melilla que tuviera un número de camas igual ó superior a 100, cerrándose la recogida de datos en Diciembre del 2003.

De los 42 centros a los que se remitió la encuesta hemos obtenido respuesta de 36 (86%) con una amplia representación de todas las provincias que componen Neumosur.

Según los datos recogidos, la VNI se empezó a utilizar en el hospital San Pedro de Alcántara, en Cáceres, en 1989 y, desde 1992, se han incorporado de forma progresiva los distintos centros (principalmente en los años 1998-99) hasta la actualidad en que la VNI se utiliza en 32 de los 36 centros encuestados (89%).

En la insuficiencia respiratoria aguda, la VNI se aplica en 26 hospitales (72%) y, de ellos, en 5 centros tratan menos de 10 pacientes/año, en 17 centros tratan entre 10 y 50 enfermos y sólo en 4 hospitales se tratan más de 50 enfermos al año.

La ventilación mecánica domiciliaria (vmd) tiene, en nuestro ámbito, un grado de implantación alto y generalizado con índices de prevalencia que son, en general, superiores a la media observada en España y Europa (estudio europeo realizado en 2001) (Fig. 1) y se observan amplias diferencias entre las distintas provincias (Fig. 2)

En cuanto a la distribución por patologías, se observa una mayor proporción de pacientes con patología neuromuscular tratados con VNI en Extremadura respecto a otras áreas lo que podría explicar, en parte, el que hayamos encontrado una gran diferencia en el tipo de dispositivo utilizado habitualmente en vmd: en Cáceres el 50% de los pacientes son tratados con respiradores volumétricos mientras que en el resto de las

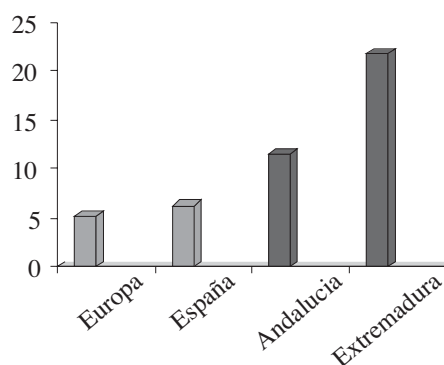


Fig. 1. Prevalencia de vmd (por 100.000 habitantes)

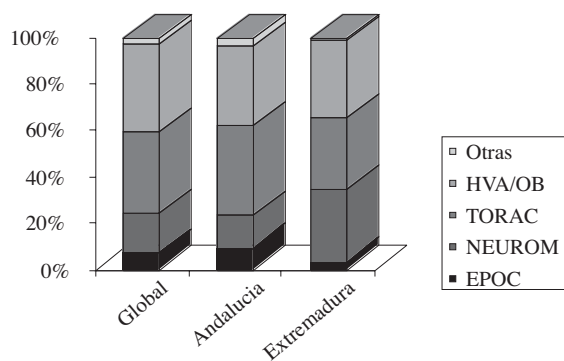


Fig. 3. Porcentajes de diagnósticos de los pacientes en programa de vmd

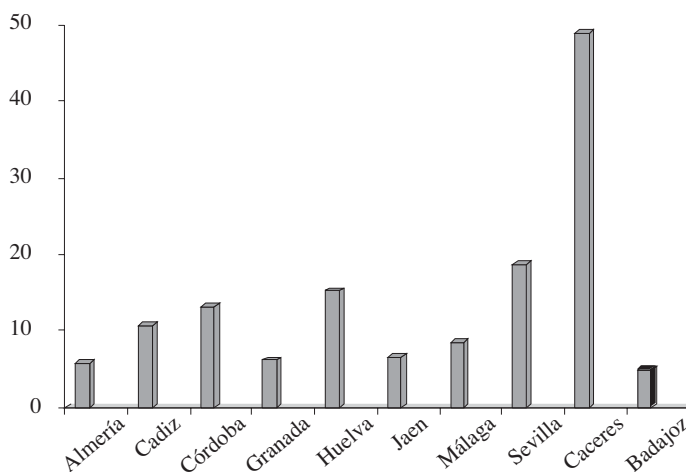


Fig. 2. Prevalencia de vmd (por 100.000 habitantes) en las provincias de Andalucía y Extremadura

provincias el uso de dispositivos de soporte de presión (BIPAP) es superior al 90%.

Con los datos obtenidos, disponemos de un retrato bastante fidedigno de la situación actual de la VNI en el ámbito de Neumosur dada la alta proporción de encuestas contestadas.

Podemos pues concluir que la ventilación mecánica no invasiva se utiliza en la mayoría de los hospitales de la red sanitaria pública de nuestro medio.

Las diferencias encontradas entre provincias en los índices de prevalencia y en los porcentajes de patológi-

as que se tratan indican probablemente la necesidad de consensuar las indicaciones para la aplicación de esta terapéutica así como la conveniencia de un registro común que nos permitiera conocer la evolución de los índices de prevalencia para un correcto control de un tratamiento eficaz pero que comporta un costo considerable.

Mi agradecimiento a las Srtas. M^a José Cardoso e Inmaculada Martín por su inestimable colaboración en la realización de las encuestas.

ESTRUCTURA DE UNA UNIDAD DE VENTILACIÓN NO INVASIVA (UVNI)

J. F. Masa Jiménez

Servicio de Neumología. Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

INTRODUCCIÓN

Enfermedades de la pared torácica

Desde 1982 se han producido muchas publicaciones sobre la utilidad de la VNI en enfermedades neuromusculares y de la pared torácica^{1,2} y algunas en la obesidad^{3,4}. En la mayor parte de estos estudios el tratamiento se inició en el hospital para continuar después en el domicilio.

Agudizaciones de EPOC

Desde algo más de una década muchos estudios aleatorios y controlados^{5,6,7,8} han demostrado la eficacia de la VNI para el tratamiento de las agudizaciones de EPOC siendo este un estándar de tratamiento en la actualidad. Una parte de estos estudios se han realizado en la UCI y otra parte en la planta de hospitalización. El estudio más amplio con 236 pacientes se realizó en planta de hospitalización⁶ observándose que la VNI era más eficaz en los pacientes con acidosis leve o moderada (PH: 7.35-7.30). Esta menor eficacia en casos más graves se atribuye a realizar la VNI en una planta de hospitalización en lugar de una UCI. Un estudio aleatorio controlado pero con solo 8 pacientes ha mostrado utilidad de la VNI en EPOC agudizada en el área de urgencias.

Insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica

La mayor parte de los estudios aleatorizados y controlados se han realizado en UCI incluyendo principal-

mente pacientes con Neumonía y edema agudo de pulmón. Algunos estudios han observado una disminución de las intubaciones endotraqueales^{9,10} pero no en otros^{11,12} aunque en estos últimos los resultados parecen mejores en los pacientes con hipercapnia.

Dos estudios se han realizado en el área de urgencias^{13,14}. En uno con 27 pacientes aumentó la mortalidad en el grupo con VNI sin embargo en otro más reciente y amplio (105 pacientes) el número de intubaciones fue menor en el grupo con VNI, así como la mortalidad.

Dos estudios^{15,16} realizados en UCI han evaluado la eficacia de la VNI en pacientes con síndrome de distrés respiratorio asociado a inmunosupresión. En ambos la VNI disminuyó la frecuencia de intubaciones y mejoró la mortalidad con respecto al tratamiento convencional. Otros dos estudios realizados también en UCI^{16,17} han demostrado que la VNI puede ser una alternativa real a la ventilación mecánica convencional en casos graves de insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica.

¿DÓNDE HA DE APLICARSE LA VNI?

De lo anteriormente expuesto se deduce que pueden existir varios posibles escenarios sobre donde aplicar la VNI:

- **UCI:** diferentes estudios han demostrado que el 40% de los pacientes ingresados en UCI no llegan a precisar cuidados intensivos y el 60% de los pacientes ingresados por insuficiencia respiratoria no precisan ventilación mecánica^{18,19}.
- **Planta de hospitalización:** no existen estudios que hayan valorado la eficacia de la VNI en la

insuficiencia respiratoria hipoxémica. En el caso de la agudización de EPOC, existen mejores resultados para pacientes menos graves (PH: 7.35-7.30).

- **Urgencias:** la experiencia es escasa y en ocasiones controvertida. Seguramente se pueden tratar una parte de los pacientes con edema agudo de pulmón, aunque el objetivo más importante sería realizar adecuadamente el primer eslabón del tratamiento que es el tratamiento estándar.
- **Unidad específica de ventilación no invasiva:** dado que los recursos en una planta de hospitali-

zación pueden ser insuficientes y excesivos en UCI se ha sugerido que la creación de unidades específicas de ventilación y monitorización no invasiva (Unidades de Cuidados Intermedios Respiratorios) sería una forma de racionalizar mejor los recursos reduciendo estos y mejorando el rendimiento de las UCI generales^{20,21}.

Un esquema funcional sobre el lugar de tratamiento en pacientes con agudizaciones de EPOC en función de la gravedad puede verse en la figura 1.

MODELO ORGANIZATIVO

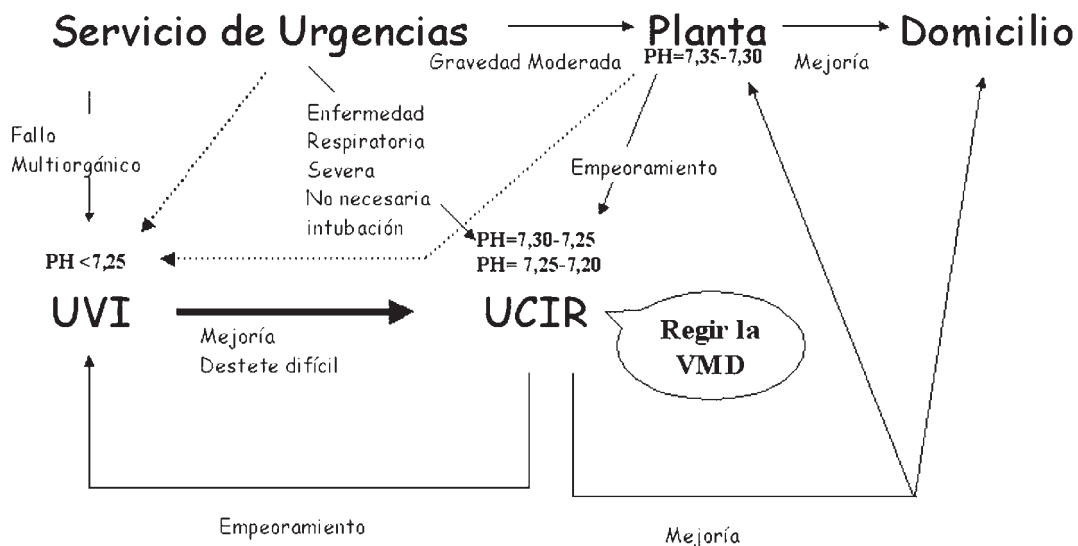


Figura 1

UNIDADES DE VENTILACIÓN Y MONITORIZACIÓN NO INVASIVA (UVNI)

Localización

Hasta el momento no existen guías o estándares sobre la ubicación e integración ideales de estas unidades en los hospitales²¹⁻²⁴.

Debido a que se trata de pacientes respiratorios y a que el principal tratamiento a aplicar es la ventilación no invasiva^{21,25}, los médicos responsables deben ser neumólogos y la dependencia funcional debe ser de neumología. Un ejemplo pueden ser las unidades coronarias de los servicios de cardiología. Teniendo esto

presente podríamos identificar varios modelos de ubicación en el hospital:

1. **Integrado en la planta de neumología con un espacio específico.** La ventaja de esta localización es que permite un traslado rápido de los pacientes que se deterioren de la planta de Neumología a la UVNI y viceversa cuando los pacientes mejoren. También permite una cierta flexibilidad e integración de personal (auxiliares de enfermería, secretarías, fisioterapeutas...) y de espacios accesorios (almacén, archivo, farmacia, despachos...). La desventaja potencial es que en la mayor parte de los casos la nueva creación de estas unidades podría conllevar pérdida de camas en las plantas de neumología.

2. **Ubicación independiente.** Al ser un espacio “nuevo” no obligaría a la pérdida de camas de las plantas de Neumología pero deben estar situada relativamente cerca de y/o con buen acceso a la planta de neumología y/o UCI. La desventaja es que no permite la flexibilización e integración de personal y espacios accesorios.
- 3 **Adyacente e integrada funcionalmente en el laboratorio de sueño.** Por las condiciones de especialización en ventilación no invasiva, las UVNIs reúnen condiciones ideales por regir la ventilación domiciliaria. En este sentido es necesario disponer de un “hospital de día” para observación y monitorización prolongadas (Sat O₂, pletismografía de impedancia, PCO₂, ECG, visualización tiempo real de parámetros del respirador, como V_t, presión, flujo o electromiograma diafragmático o de músculos accesorios). Estos espacios y recursos están normalmente “desocupados” durante el día en los laboratorios del sueño. A la vez algunas de estas monitorizaciones disponibles en los laboratorios de sueño podrían emplearse en algunos pacientes ingresados en la UVNI²². También permitirían cierta flexibilización y optimización de personal (auxiliares de enfermería, secretarías...) y espacios accesorios (almacén, archivo, despachos,...). En definitiva este modelo permite agrupar la ventilación no invasiva en agudos y la ventilación domiciliaria.

Aunque quizás el modelo de integración de la UVNI en la planta de neumología ofrezca más ventajas potenciales y es el modelo más habitual²¹, la ubicación dependerá principalmente de las características de cada centro.

Estructura física y tamaño

El área disponible por cama debería ser el doble o más del empleado en la hospitalización convencional^{22,26}. En este sentido una estructura abierta (sin tabiques entre camas) y con un control de enfermería central, como en la mayoría de las UCIs, proporcionaría mayor facilidad de movimientos, visualización y cuidados que una estructura cerrada (con tabiques). Sin embargo, esta última ofrece más comodidad y privacidad a pacientes y familiares. No en vano una de las ventajas de la UVNI sobre la UCI es el mayor contacto del enfermo y sus familiares²⁷. De elegir esta última opción sería muy aconsejable asegurar una visualización continuada desde el control de enfermería bien directo (un tabique parcialmente acristalado) o mediante circuito cerrado de video y audio.

El número de camas de la unidad debe ajustarse a las necesidades del área de referencia del hospital. Hay

que tener presente que el número de pacientes subsidiarios de ventilación y/o monitorización no invasivas será más importante durante algunas épocas del año y menos en otras. Por otra parte, la ventilación no invasiva también debe llevarse a cabo en la planta de neumología y UCI^{6,22}. Unidades pequeñas (por ejemplo 4 camas) pierden parte del ahorro en cuanto a personal e infraestructura con respecto a una UCI convencional²³. Este aumento del coste puede paliarse en las UVNIs integradas (planta de neumología o laboratorio del sueño). Debido a que la ventilación no invasiva se ha demostrado útil en pacientes inmunodeprimidos¹⁵ podría ser conveniente que existiera una habitación con infraestructura para aislamiento.

Para el uso de la ventilación y monitorización se necesita mayor número de enchufes, tomas de gases (O₂, aire comprimido y vacío) y soporte de monitores, respiradores y goteros que en una planta convencional. Un sistema de cabecero que agrupe todos estos requerimientos sería deseable.

El control de enfermería debe tener una estructura que permita supervisar directa e indirecta de los pacientes, así como los parámetros fisiológicos monitorizados. También es necesario un espacio para trabajo de despacho o administrativo²⁸. Otros espacios necesarios son despacho médico, secretario/a, farmacia, almacén y archivo que pueden compartirse en los modelos de unidades integradas.

Dirección

Cada unidad debe tener un neumólogo responsable que debe ser el director de la unidad y una enfermera supervisora.

Personal

Los requerimientos de personal médico (neumólogos) son alrededor de 1:6,5 camas²⁹. En la UVNI no es preciso que el neumólogo esté 24 horas dentro de la unidad, pero la guardia debería ser de presencia física en el hospital^{21,23}. En general la atención en jornada de tarde y noche podría integrarse dentro de las guardias de neumología.

El personal de enfermería por cama debe estar en 1:4 por turno²². Dependiendo del tamaño de la unidad podría requerirse fisioterapeutas. La relación recomendada por cama sería de 1/6 en jornada solamente de mañanas.

Monitorización

La monitorización invasiva se debe reservar para las UCIs y la no invasiva para las UVNIs.

La monitorización imprescindible para desarrollar ventilación no invasiva es observación clínica regular, oximetría y gasometría después de 1-4 horas del inicio de la ventilación o 1 hora después de cambios en los parámetros ventilatorios o FiO₂²⁵. La frecuencia respiratoria es otro parámetro esencial³⁰. A la vez sería deseable monitorizar ECG, Vt, presión y flujo procedentes del respirador.

Al margen de la práctica de la ventilación no invasiva sería conveniente que una UVNI dispusiera de monitorización de presión arterial, CO₂ final, PCO₂ transcutánea, medición del patrón ventilatorio, presión máxima inspiratoria, impulso neuromuscular (PO1), volúmenes pulmonares dinámicos y peak flow²⁰. Otras monitorizaciones más especializadas podrían incluir presión transdiafragmática (Pdi), calorimetría indirecta, pletismografía de impedancia respiratoria y electromiograma diafragmático y/o de otros músculos respiratorios.

ESTRUCTURA DOMICILIARIA

Es función del hospital seguir el control y organizar las normas de asistencia en la ventilación domiciliaria.

La ventilación domiciliaria debe contar con una integración multidisciplinar de los diferentes niveles asistenciales (figura 2). La atención domiciliaria debe acompañarse de visitas domiciliarias y trasvase de información al centro coordinador localizado en el hospital.

El hospital de día debe resolver problemas insalvables a nivel domiciliario así como monitorizar la eficacia de la ventilación en los problemas. La consulta externa debe revisar de forma convencional a los pacientes con ventilación domiciliaria. La UVNI se encargará del tratamiento de la mayoría de los pacientes agudos.

El centro coordinador seguirá e integrará los niveles hospitalarios y domiciliarios y puede situarse físicamente en la UVNI.

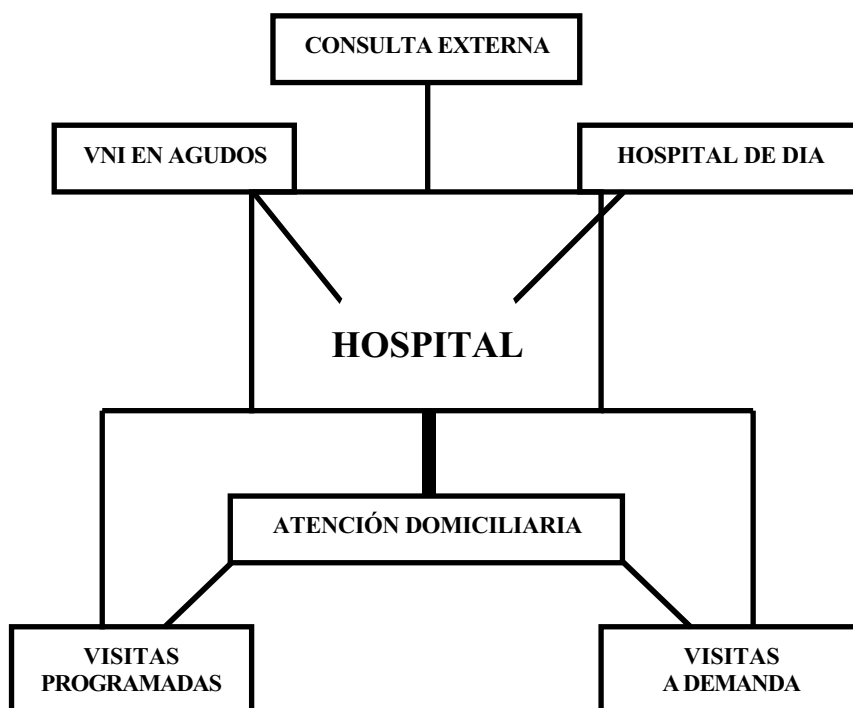


Figura 2

BIBLIOGRAFÍA

- Hill NS, Eveloff SE, Carlisle CC, Goff SG. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in patients with restrictive thoracic disease. *Am Rev Respir Dis.* 1992;145:365-71.

- Masa Jiménez JF, Sánchez De Cos Escuin J, Disdier Vicente C, Hernández Valle M, Fuentes Otero F. Intermittent positive pressure ventilation via nasal : analysis of its withdrawal. *Chest* 1995; 107: 382-388.
- Masa JF, Celli BR, Riesco JA, Sánchez De Cos J, Disdier C, Sojo A. Noninvasive positive pressure

- ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall diseases. *Chest* 1997; 112:207-13.
4. Masa JF, Celli B, Riesco JA, Hernández M, Sánchez De Cos J, Disdier C. The obesity hypoventilation syndrome can be treated with non invasive mechanical ventilation. *Chest* 2001; 119:1102-1107.
 5. Brochard L, Mancebo J, Wysocki M, Lofaso F, Conti G, Rauss A et al. Noninvasive ventilation for acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *N Engl J Med* 1995;333:817-822.
 6. Plant PK, Owen JL, Elliott MW. Early use of non invasive ventilation for acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease on general respiratory wards: a multicenter randomised controlled trial. *Lancet* 2000;335:1931-1935.
 7. Conti G, Antonelli M, Navalesi P, Rocco M, Bui M, Spadetta G, Meduri GU. Noninvasive vs. conventional mechanical ventilation in patients with chronic obstructive pulmonary disease alter failure of medical treatment in the ward: a randomized trial. *Intensive Care Med* 2002;28(12):1691-4
 8. Del Castillo D, Barrot E, Laserna E, Otero R, Cayuela A, Castillo Gómez J. Noninvasive positive pressure ventilation for acute respiratory failure in chronic obstructive pulmonary disease in a general respiratory ward. *Med Clin* 2003;120 (17): 647-51.
 9. Confalonieri M, Potena A, Carbone G, Della Porta R, Tolley E, Meduri G. Acute respiratory failure in patients with severe community-acquired pneumonia: a prospective randomized evaluation of noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160:1585-1591.
 10. Martin TJ, Hovis JD, Costantino JP, Bierman MI, Donahoe MP, Rogers RM, Kreit JW, Sciruba FC, Stiller RA, Sanders MH. A randomized, prospective evaluation of noninvasive ventilation for acute respiratory failure. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000 Mar;161(3 Pt 1):807-13.
 11. Wysocki M, Tric L, Wolff MA, Millet H, Herman B. Noninvasive pressure support ventilation in patients with acute respiratory failure: a randomized comparison with conventional therapy. *Chest* 1995;107:761-768.
 12. Nava S, Carbone G, DiBattista N, Bellone A, Baiardi P, Cosentini R, Marengo M, Giostra F, Borasi G, Groff P. Noninvasive ventilation in cardiogenic pulmonary edema: a multicenter randomized trial. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168(12):1432-7.
 13. Wood KA, Lewis L, Von Harz B, Kollef MH. The use of noninvasive positive pressure ventilation in the emergency department: results of a randomized clinical trial. *Chest* 1998;113:1339-46.
 14. Ferrer M, Esquinas A, León M, González G, Alarcón A, Torres A. Noninvasive ventilation in severe hypoxemic respiratory failure: a randomized clinical trial. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168(12):1438-44.
 15. Hilbert G, Gruson D, Vargas F, Valentino R, Gbikpi-Benissan G, Dupon M, Reiffers J, Cardinaud JP. Noninvasive ventilation in immunosuppressed patient with pulmonary infiltrates, fever, and acute respiratory failure. *N Engl J Med* 2001;344 (7): 481-7.
 16. Confalonieri M, Calderini E, Terraciano S, Chidini G, Celeste E, Puccio G, Gregoretti C, Meduri GU. Noninvasive ventilation for treating acute respiratory failure in AIDS patients with pneumocystis carinii pneumonia. *Intensive Care Med* 2002;28:1233-8.
 17. Antoneli M, Conti G, Rocco M, Bui M, De Blasi RA, Vivino G, Gasparetto A, Meduri GU. A comparison of noninvasive positive-pressure ventilation and conventional mechanical ventilation in patients with acute respiratory failure. *N Engl J Med* 1998;339:429-35.
 18. Seneff MG, Wagner DP, Wagner RP, Zimmerman JE, Knaus WA. Hospital and 1-year survival of patients admitted to intensive care units with acute exacerbation of chronic obstructive pulmonary disease. *JAMA* 1995;274:1852-7.
 19. Connors AF, Dawson NV, Thomas C, Harrell FE Jr, Desbiens N, Fulkerson WJ, Kussin P, Bellamy P, Goldman L, Knaus Outcomes following acute exacerbation of severe chronic obstructive lung disease. The SUPPORT investigators (Study to Understand Prognoses and Preferences for Outcomes and Risks of Treatments). *Am J Respir Crit Care Med*. 1996 Oct;154(4 Pt 1):959-67.
 20. Elpern EH, Silver MR, Rosen RL, Bone RC. Then noninvasive respiratory care unit. Patterns of use and financial implications. *Chest* 1991;99:205-208.
 21. ERS Task Force. Respiratory intermediate care units: a European survey. *Eur Respir J* 2002;20:1343-1350. WA
 22. Nava S, Confalonieri M, Rampulla C. Intermediate respiratory intensive care units in Europe: a European perspective. *Thorax* 1998;53:798-802.
 23. Cheng DCH, Byrick RJ, Knobel E. Structural models for intermediate care areas. *Crit Care Med* 1999;27:2266-2271.

24. Confalonieri M, Gorini M, Ambrosino M, Mollica C, Corrado A, on behalf of the Scientific Group on Respiratory Intensive Care of the Italian Association of Hospital Pneumologists (AIPO). Respiratory intensive care units in Italy: a national census and prospective cohort study. *Thorax* 2001;56:373-378.
25. Elliott MW, Confalonieri M, Nava S. Where to perform non-invasive ventilation? *Eur Respir J* 2002;19:1159-1166.
26. Task Force on Guidelines, Society of Critical Care Medicine: Guidelines for intensive care unit design. *Crit Care Med* 1995;23:582-588.
27. Rudy E, Daly B, Douglas S, Montenegro H, Song R, Dyer M. Patient outcomes for the chronically critically ill: special care unit versus intensive care unit. *Nurs Res* 1995;44:324-331.
28. Laufman H. Planning and building the ICU: problems of design, infection control and cost/benefit. In: Reis MD, Langher D, eds. *The ICU: a cost/benefit analysis*. Congress Series, Amsterdam: Excerpta Medica, 1986:709-12.
29. Ruffin TA. Intensive care unit survival of patients with systemic illness. *Am Rev Respir Dis* 1989;140:S28-35.
30. Yang KL, Tobin MJ. A prospective study of indexes predicting the outcome of trials of weaning from mechanical ventilation. *N Engl J Med* 1991;324:1445-1450.

VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASORA (VMNI) EN PACIENTES CON SÍNDROME DE APNEA/HIPOPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO (SAHOS)

N. Peña Griñán

Sección de Neumología. H.U. de Valme. Sevilla

El SAHOS es un fenómeno respiratorio frecuente que ocurre durante el sueño, coincidiendo con el periodo en que se utiliza la VMNI de forma habitual y, la mayoría de las veces, exclusiva. Sería de esperar que existieran interferencias, de carácter positivo o negativo, entre ambos.

En pacientes con insuficiencia respiratoria global (IRG) crónica o crónica agudizada (IRGCA), candidatos a recibir VMNI, probablemente, la prevalencia de SAHOS sea superior a la de la población general de igual edad y sexo: así el SAHOS está presente en la mayoría de los casos de síndrome de Obesidad-Hipoventilación (SOH), pero también, cuando coincide con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) -síndrome de solapamiento-, va a existir IRG con una afectación funcional más ligera^{1,2}, con lo que es de esperar que el SAHOS sea más frecuente entre los pacientes con EPOC que nos lleguen por insuficiencia respiratoria y, probablemente, ocurra algo similar al "síndrome de solapamiento" en otras patologías respiratorias que puedan producir hipoventilación alveolar, cuando coincidan con SAHOS. Por otro lado, el SHO ha pasado a ser, en los últimos años, la patología más frecuente en la indicación de VMNI, en muchos centros³.

Voy a abordar tres aspectos en esta relación entre SAHOS y VMNI, entendiendo por ésta, exclusivamente, la administrada con presión positiva por vía nasal u oronasal:

1. ACTUACIÓN EN PACIENTES CON SOH Y EN OTROS CON IRG EN LOS QUE SEA PROBABLE LA EXISTENCIA DE SAHOS

El SOH es un cuadro descrito antes que el SAHOS, en el que existe IRG crónica en pacientes con obesidad importante en los que no hay otra patología respiratoria que pueda justificarla. No existe acuerdo general sobre el grado de obesidad, habitualmente medido por el índice de masa corporal (IMC), a partir del cual pueda definirse este cuadro, aunque un IMC de 35 es el más generalmente considerado^{4,7}. Tampoco hay consenso en cuanto al grado permisible de afectación funcional respiratoria coincidente, secundaria a otra patología. Existen claras alteraciones de la mecánica ventilatoria en estos enfermos, con aumento importante del trabajo ventilatorio, frecuente restricción, y posible disfunción de músculos respiratorios^{6,9}. Con frecuencia hay ligera/moderada limitación crónica al flujo aéreo, asociada^{8,10}. Además hay, en la mayoría de los casos, alteración del control ventilatorio, con disminución de la respuesta ventilatoria al CO₂ y a la hipoxemia^{4,7}; estas alteraciones son, a veces, reversibles tras tratamiento con ventilación mecánica, no siéndolo en otros pacientes, sugiriendo que puedan ser adquiridas o congénitas en diferentes casos. Muy alta proporción de los pacientes con SOH tienen SAHOS, a menudo de carácter grave^{5,6}, y el tratamiento con CPAP consigue la desaparición de

la hipercapnia (IRG) en parte de estos casos, mientras que otros precisan para ello de ventilación mecánica⁵. Solo se ha encontrado ligero grado de correlación entre el IMC, CV, FEV1, FEV1%, índice de apnea-hipopnea, (IAH) y la PaCO₂, no obstante, cuando estos pacientes pierden peso de forma importante, mejora o desaparece su insuficiencia respiratoria, lo que también sucede, a menudo, cuando se trata con CPAP un SAHOS asociado. Cuando se comparan grupos de enfermos con SAHOS e hipercapnia con otros sin ella, se encuentra entre los primeros un IMC más elevado, frecuente presencia de obstrucción al flujo aéreo aunque sea de grado leve, mayor edad, y cierta tendencia a un IAH más alto, aunque con elevada superposición de valores⁸⁻¹¹.

Parece, pues, que el SOH es un cuadro heterogéneo en el que influyen múltiples factores que tienen muy distinta importancia en diferentes casos y cuya influencia en la génesis de la hipoventilación alveolar no corresponde generalmente a una relación lineal, sino más compleja.

Desde el punto de vista de la práctica clínica, me parece un abordaje muy útil el que describen D. M. Rapoport y otros, en artículos publicados en el 86 y 2001^{4,5}, dividiendo básicamente a los pacientes con SOH entre aquellos que responden o no al tratamiento con CPAP: Inicialmente se realizaría un estudio polisomnográfico (PLSG) en el que se valoran tanto las apneas e hipopneas como la existencia de periodos de hipoventilación mantenida por obstrucción parcial de la vía aérea superior. Si existe SAHOS asociado, como ocurre en la gran mayoría de los casos, se pasaría a ensayar CPAP; si así se consigue la desaparición de las apneas e hipopneas y también una SaO₂ estable durante todas las fases de sueño, incluyendo el periodo REM, y con valor cercano al de vigilia, se prescribiría ese tratamiento, con O₂ suplementario si fuera preciso; en los casos en que con CPAP, como sucede solo raramente, no se controle el SAHOS, persistiendo frecuentes apneas obstructivas e hipopneas a pesar de emplear presiones elevadas^{12,15}, o bien, como sucede con mucha mayor frecuencia, tras la desaparición de apneas e hipopneas siguieran apareciendo, durante el sueño, sobre todo en fase REM, periodos de hipoventilación no obstructiva con SaO₂ baja, bastante inferior a la correspondiente a la vigilia, se iniciaría VMNI¹². Igualmente se iniciaría VMNI en los pacientes sin SAHOS asociado¹³. Más adelante, estaría indicado el tratamiento con VMNI en los casos a los que inicialmente se prescribió CPAP, si persistiera hipercapnia significativa. En los pacientes con SAHOS asociado, tratados al principio con VMNI, cuando desaparezca la hipercapnia, estaría indicada, en general, nueva PLSG con ensayo de CPAP. Con este esquema, los autores citados logran controlar algo menos de la mitad de los casos de SOH con tratamiento

del SAHOS. Cuando existe un SAHOS, si la CPAP fracasa, se podría pasar a ensayar respirador barométrico en forma asistida (BIPAP-S)^{5,14,15} y, si tampoco se logra el resultado perseguido, se iniciaría VMNI en modo controlado (VC) o asistido/controlado (VAC), lo que se haría inicialmente si no existiera SAHOS asociado¹³.

En cuanto a las características de la VMNI en el SOH quiero indicar que, a menudo, las presiones necesarias para ventilar adecuadamente a estos pacientes son elevadas, por la baja distensibilidad de su tórax, sobre todo en supino, por lo que puede precisarse un respirador barométrico (BIPAP) que sea capaz de generar presiones altas o bien un volumétrico^{5,13,14,15} (RVOL). La presión elevada en la VMNI va a ocasionar una mayor frecuencia de problemas como fuga aérea por boca, haciendo preciso, más a menudo que en otras patologías, el empleo de mascarillas faciales, con los inconvenientes que ello puede suponer. La frecuente asociación de SAHOS grave, puede imponer ciertas limitaciones en la VMNI a lo que más adelante se hará mención. En estos pacientes, si estuviera disponible, sería preferible la PLSG a la poligrafía respiratoria simple, o la pulsioximetría, tanto para el ensayo de CPAP como de VPPIN, aunque es preferible iniciar el tratamiento pronto a diferirlo para tener acceso a PLSG convencional, pero sería importante observar directamente al paciente durante el sueño al iniciar VPPIN. En los enfermos en situación de agudización de insuficiencia respiratoria crónica, con hipercapnia intensa, es, probablemente, preferible comenzar directamente con VMNI y hacerlo de forma inmediata^{11,15}; habitualmente, tendremos que utilizar mascarilla facial, por la frecuencia elevada de fuga aérea por boca, durante el sueño, en estos casos; en nuestro hospital, solemos comenzar con BIPAP^{5,15}, en modo AC, con frecuencia programada baja, bastante inferior a la espontánea del paciente, con presión espiratoria (EPAP) relativamente alta; también en estos casos es necesaria la observación, durante el sueño, al iniciar VMNI; si observamos bradipnea o apneas centrales, pasaríamos a forma controlada (VC) aumentando la frecuencia programada y disminuyendo la EPAP, o podríamos hacer lo mismo continuando en modo VAC. Igualmente se podría comenzar con RVOL y podría ser conveniente entonces utilizar presión positiva al final de la espiración en algunos casos.¹² Cuando hubiera mejorado la insuficiencia respiratoria, se procedería como en los pacientes estables¹², teniendo en cuenta que para hacer la PLSG basal, si no se hizo antes, debería dejar de utilizarse VMNI al menos las dos noches previas al estudio.

Una conducta similar se podría seguir en otro tipo de pacientes con IRG crónica o crónica agudizada, con EPOC (síndrome de solapamiento), y también con otras enfermedades que puedan producir hipoventilación

alveolar (otras enfermedades pulmonares que producen limitación crónica al flujo aéreo, enfermedades neuromusculares y otra patología restrictiva de pared torácica, secuelas de tuberculosis, alteración del control ventilatorio), en los que se considere probable la existencia de SAHOS ya que, de forma análoga a lo que sucede en la obesidad mórbida y en la EPOC, la asociación del SAHOS a estos procesos, probablemente sea un factor que contribuya a causar IRG con menor grado de afectación de la función respiratoria en relación con su enfermedad fundamental o pueda contribuir a que la IRG sea más grave. Sería conveniente que en la historia clínica de los enfermos con IRG o IRGCA se incluyan algunas preguntas para investigar la posibilidad de SAHOS, fundamentalmente acerca de la posible existencia de hipersomnía y de la observación de pausas respiratorias durante el sueño. Si existieran hipersomnía, pausas respiratorias durante el sueño o, si el grado de afectación de la función respiratoria fuera inferior al que habitualmente se asocia a hipercapnia en cada tipo de enfermedad respiratoria, se debería realizar PLSG y, en caso de existencia de SAHOS, ensayar tratamiento con CPAP nasal. En caso de persistencia de IRG podría plantearse o no la indicación de VPPIN, según el tipo de patología de base.

2. PRECAUCIONES EN LA PROGRAMACIÓN DE LA VMNI Y VIGILANCIA INICIAL DE LA MISMA, EN PACIENTES CON SAHOS

En candidatos a VMNI en los que se conozca o sospeche la existencia de SAHOS, hay que tener en cuenta que es probable que, durante el sueño, la vía aérea superior esté cerrada al final de la espiración, por lo que, si utilizamos VMNI en forma asistida o asistida/controlada con frecuencia programada baja y con presión espiratoria reducida, como es lo habitual en los casos de IRG crónica agudizada, es probable que, durante el sueño, no se detecte en la mascarilla nasal o facial un flujo o caída de presión al inicio del esfuerzo inspiratorio del paciente, con lo que persistirían apneas obstructivas¹⁶. Para evitar lo anterior, debe programarse, en ese caso, una EPAP relativamente alta y observar al paciente durante el sueño, procurando monitorizar pulsioximetría con posibilidad de ver una gráfica retrospectiva, aumentando la EPAP, si fuera preciso, hasta que se consiga un adecuado ciclado del respirador con cada esfuerzo respiratorio del paciente. Si se precisara una EPAP elevada, para mantener una diferencia con la presión inspiratoria (IPAP) que suponga un suficiente apoyo ventilatorio, habría que elevar la IPAP, lo que puede no ser posible por aparición de fuga aérea o intolerancia, en ese caso se podría cambiar a modo contro-

lado o asistido/controlado con frecuencia alta, bajando la EPAP hasta el nivel mínimo necesario para evitar la reinhalación. La EPAP necesaria para mantener abierta la vía aérea superior al final de la espiración es, frecuentemente, superior cuando se usa una mascarilla facial en vez de nasal.

Un problema que solo va a ocurrir rara vez, es la aparición de apneas obstructivas cíclicas durante la VMNI con respirador barométrico en forma controlada o asistida/controlada con frecuencia respiratoria alta, al menos empleando mascarilla facial, con presión inspiratoria de hasta 22 cm H₂O. Esto lo hemos encontrado solo, en muy pocos pacientes, todos con SAHOS de carácter grave que no se controlaba con CPAP y, probablemente ocurra más frecuentemente cuando se utiliza mascarilla facial. Al menos en una parte de estos casos, las apneas obstructivas solo aparecen en decúbito supino y el mantenimiento del paciente en decúbito lateral puede solucionar el problema.

3. PAPEL DE LA VMNI EN EL TRATAMIENTO DEL SAHOS QUE NO SE CONTROLA CON CPAP

En raras ocasiones nos encontramos con pacientes en los que presiones muy elevadas con CPAP o BIPAP-S, no logran vencer la obstrucción de la vía aérea superior durante el sueño, con persistencia de apneas o hipopneas obstructivas^{15,12}. En nuestro hospital hemos encontrado esto, más frecuentemente, cuando era preciso utilizar mascarilla facial por fuga aérea por boca. Una de las posibles soluciones en ese caso es la VMNI en forma controlada, bien con un respirador volumétrico o con uno de control de presión, programando una presión inspiratoria elevada y una espiratoria baja, con lo que puede ser mejor tolerada que la BIPAP S en la que también se necesite una presión espiratoria alta. Es en estos pacientes entre quienes hemos encontrado la mayor parte de los casos en los que aparecían apneas obstructivas durante la VMNI en forma controlada. Con cierta frecuencia se encuentran en estos pacientes lesiones laringeas que requieren abordaje quirúrgico, por lo que siempre debe hacerse laringoscopia a estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Flenley D.C. Sleep in chronic obstructive lung disease. *Clinics in Chest Medicine* 1985; 6:651-661.

2. Weitzenblum E., Krieger J., Oswald M. Et al. Chronic obstructive pulmonary disease and sleep apnoea syndrome. *Sleep* 1992; 15:S33-S35.
3. Janssens J.P., Derivaz S., Breitenstein E. Et al. Changing patterns in long term noninvasive ventilation. *Chest* 2003;123:67-69.
4. Rapoport D. M., Garay S.M., Epstein H., Hypercapnia in the obstructive sleep apnoea syndrome. *Chest* 1986; 89:627-635.
5. Berger K.I., Ayappa I., Chatramontri B. Et al. Obesity hypoventilation syndrome as a spectrum of respiratory disturbances during sleep. *Chest* 2001; 120:1231-1238.
6. Kessler R., Chaouat A., Schinkewitch P. Et al. The obesity hypoventilation syndrome revisited. *Chest* 2001; 120:368-376.
7. Teichtahl H. The obesity-hypoventilation syndrome revisited. *Chest* 2001; 120:336-339.
8. Bradley D., Rutherford R., Lue F. Et al. Role of diffuse airway obstruction in the hypercapnia of obstructive apnoea syndrome. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1986; 134:920-924.
9. Leech J., Onal E., Baer P. Et al. Determinants of hypercapnia in occlusive sleep apnoea syndrome *Chest*; 92:807-813.
10. Weitzenblum E. Síndrome d'apnées du sommeil et insuffisance respiratoire. *Rev. Mal. Resp.* 1994; 11:1-3.
11. Krieger J., Sforza E., Apprill M. Pulmonary hypertension, hypoxemia, and hypercapnia in obstructive sleep apnoea patients. *Chest* 1989; 96:729-737.
12. Piper A., Sullivan C. Effects of short-term NIPPV in the treatment of patients with severe obstructive sleep apnoea and hypercapnia. *Chest* 1994; 105:434-440.
13. Masa J. F., Celli B.R., Riesco J.A. et al. The obesity hypoventilation syndrome can be treated with noninvasive mechanical ventilation. *Chest* 2001; 119:1102-1107.
14. Noninvasive positive pressure ventilation in acute respiratory failure. International consensus conference in intensive care medicine. American Thoracic Society. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2001; 163:283-291.
15. Sturani C, Galavotti V., Scarduelli C. Et al. Acute respiratory failure, due to severe obstructive apnoea, managed with nasal positive pressure ventilation. *Monaldi Arch. Chest Dis.* 1994; 6:558-560.
16. Sanders M., Kern N. Obstructive sleep apnoea treated by independly adjusted inspiratory and expiratory positive airway pressures via a nasal mask. *Chest* 1990; 98:317-324.

VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES RAPIDAMENTE O LENTAMENTE PROGRESIVAS

F. Valenzuela Mateos

Sección de Neumología. Servicio de Medicina Interna. Hospital de Jerez de la Frontera. Cádiz

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares son entidades en las que se lesiona algún sector de la unidad motora, compuesta por el sistema nervioso periférico y el músculo esquelético. Estos enfermos tienen un alto riesgo de presentar complicaciones respiratorias, que son las que condicionan, en definitiva, su pronóstico de vida¹. La afectación de los músculos respiratorios conduce a una insuficiencia respiratoria que puede ser de aparición aguda (Guillain-Barré, fase aguda de la Poliomiélitis o una crisis miasténica), o progresiva (enfermedad de la neurona motora o distrofias musculares), desarrollando en este último caso insuficiencia respiratoria crónica global por hipoventilación alveolar²; la utilización

de la ventilación mecánica a presión positiva, principalmente no invasiva, ha conseguido una mejora considerable de la supervivencia y calidad de vida de estos pacientes, permitiendo un manejo domiciliario cómodo y efectivo³.

FISIOPATOLOGÍA DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA DE ORIGEN NEUROMUSCULAR

No solo la debilidad muscular es la causante de la insuficiencia respiratoria en los pacientes con enfermedades neuromusculares, otros factores como la disminución de la distensibilidad pulmonar (microatelectasias, alteraciones en las propiedades mecánicas de las

fibras elásticas intrapulmonares o de la tensión superficial alveolar), movimientos paradójicos del tórax y rigidez de éste (por desbalance muscular y falta de movilidad), alteraciones de la regulación central de la ventilación, y posiblemente, la aparición de fatiga muscular, conducen en mayor o menor medida a esta situación^{4,5}.

De esta forma, a parte de una disminución de los volúmenes pulmonares, existe un aumento del trabajo elástico desarrollado durante la respiración, incrementándose la carga que deben soportar unos músculos ya de por sí debilitados. Este aumento del trabajo respiratorio favorece que los pacientes adopten un patrón ventilatorio con bajos volúmenes pulmonares y alta frecuencia respiratoria (patrón ventilatorio rápido y superficial), lo que conlleva una reducción de la ventilación alveolar, un aumento del espacio muerto fisiológico y el incremento de la presión arterial de CO₂⁵.

Especial atención merece las alteraciones que sufren estos pacientes durante el sueño. En primer lugar, aparecen episodios de hipoxemia e hipercapnia, especialmente en la fase REM (en que la respiración es más rápida y superficial), que se acentúa con la evolución de la enfermedad y conduce a una desorganización y fragmentación del sueño⁶. Estos episodios repetidos pueden contribuir a la modificación de la respuesta ventilatoria durante la vigilia y al desarrollo de insuficiencia ventilatoria diurna. En segundo lugar, la aparición de apneas obstructivas debidas a la debilidad de los músculos faríngeos y laríngeos, aunque esto no constituye un hallazgo relevante en los trastornos del movimiento ni en la esclerosis lateral amiotrófica, sí es importante en los pacientes con distrofia muscular^{4,7,8}. No obstante, en los pacientes neuromusculares se recomienda la identificación de este problema, especialmente si son obesos, con cuello corto, macroglosia o signos de disfunción de la vía aérea superior⁴.

La ventilación mecánica reduce el trabajo respiratorio, aumenta la distensibilidad pulmonar y torácica, mejora la función de los músculos respiratorios al permitir su reposo nocturno, normaliza la estructura del sueño y el control de la ventilación al restaurar la sensibilidad de los quimiorreceptores por la corrección de los episodios nocturnos de hipoxemia e hipercapnia^{4,7,9}; por lo que, en definitiva, mejora la calidad de vida, el intercambio de gases y consigue una mayor calidad de sueño en estos pacientes.

VENTILACIÓN MECÁNICA EN PACIENTES NEUROMUSCULARES

Existe suficiente evidencia y experiencia como para que este tratamiento sea recomendado en este tipo de

pacientes^{3,6,7,9}. El carácter progresivo, invalidante y sin terapia curativa de estas enfermedades, hace que en muchas ocasiones se adopte una actitud nihilista⁶. En España se constata una gran variabilidad entre los diversos centros respecto a la indicación de ventilación mecánica no invasiva (VMNI) en esta patología¹⁰.

A continuación voy a resaltar los puntos que me parecen más específicos en el manejo ventilatorio de los pacientes neuromusculares:

Objetivos de la VMNI

El objetivo principal que nos debe preocupar al iniciar la VMNI en estos pacientes, en situación estable, es su *bienestar* y la *tolerancia a la técnica*. Una vez adaptado el paciente al respirador, será el momento de optimizar la ventilación⁹. Por otra parte, la indicación temprana de VMNI permite la familiarización y adaptación progresiva conforme avanza el fracaso ventilatorio y *previene el riesgo de insuficiencia respiratoria aguda inesperada*⁶.

Inicio de la VMNI

Salvo en los casos de emergencia respiratoria (como crisis miasténicas o Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) de inicio agudo¹¹), en los que se realiza intubación orotraqueal por el personal de urgencias, la toma de decisiones va en ocasiones por detrás de la evolución de la enfermedad⁹. Por lo tanto, es necesario una valoración temprana y sistemática que permita informar a los pacientes y familiares de la evolución y posibilidades terapéuticas desde el punto de vista respiratorio y consensuar las directrices previas, especialmente en lo que se refiere a la ventilación invasiva^{6,9}.

Los parámetros más fiables para iniciar precozmente la VMNI en pacientes neuromusculares son: un interrogatorio exhaustivo de los síntomas, estudio de la fuerza muscular (principalmente una espirometría), gasometría arterial y el estudio de hipoventilación nocturna (pulsioximetría o polisomnografía)^{6,9}. En los pacientes con ELA la indicación actual de VMNI se basa en: a) la aparición de ortopnea, b) PaCO₂ > 45 mmHg (si no puede realizar espirometría), c) FVC < 50% o la diferencia de la FVC en posición erecta y decúbito > 15-20%, d) pulsioximetría nocturna con SatO₂ < 93% y un 5% del tiempo con SatO₂ < 90%⁶.

El periodo de aprendizaje de la VMNI de estos pacientes suele realizarse durante un ingreso hospitalario programado, o incluso en el domicilio del paciente¹². La clave del éxito de la ventilación a largo plazo deriva principalmente de la motivación y dedicación del personal encargado de llevarla a cabo, y se puede resumir

en: *tolerancia, flexibilidad y paciencia*⁹. Aunque a veces se consigue la ventilación eficaz la primera noche, es aconsejable familiarizar al paciente con la técnica durante el día para que en una segunda fase intentar que lo tolere durante el sueño. Debemos ser conscientes de que los resultados de la ventilación no son inmediatos¹³.

Aspectos técnicos de la VMNI domiciliaria

Son dos fundamentalmente, el tipo de respirador y su conexión al paciente (interfase). Se van a destacar solamente los aspectos más relevantes en pacientes con patología neuromuscular.

1-Tipo de respirador: La debilidad muscular progresiva de estos pacientes con incapacidad para realizar inspiraciones fuertes, para toser y para tener una autonomía plena, configuran el prototipo de paciente subsidiario de un respirador volumétrico^{3,9}. Tienen la ventaja de tener batería interna con autonomía de varias horas, capacidad de realizar hiperinsuflaciones (junto a maniobras externas ayuda a la tos y expulsión de secreciones) y la posibilidad de alarmas, que si bien en pacientes con ventilación no invasiva tiene menos interés, la alarma de baja presión (que indica desconexión del aparato) avisa al cuidador de este problema, ya que la incapacidad motora de estos pacientes impide que se conecten por sí solos al aparato^{6,9}. Nosotros, habitualmente ventilamos en modo controlado, con alto volumen corriente, con frecuencias respiratorias elevadas (en torno a 18-20), Trigger bajo o anulado y con un tiempo I/E cercano a 1:1 (habitualmente 1:1,2) para evitar volúmenes inspiratorios altos, con intención de reducir la aparición de meteorismo al abrir el esfínter esofágico superior¹⁴ y el cierre reflejo de la glotis¹⁵ (principalmente en pacientes con afectación bulbar). En fases iniciales de la enfermedad y cuando solo precisan ventilación nocturna, solemos comenzar con respiradores de presión (se adaptan mejor a las necesidades del paciente), para pasar posteriormente a volumétricos en el transcurso de la enfermedad y en función de las necesidades de cada paciente en particular.

Las normativas publicadas recomiendan el uso del tipo y modelo de respirador con el que el equipo médico esté más familiarizado³. Nosotros utilizamos el modelo Eole-3 (Saime S. A.).

2-Interfase: Se refiere a la conexión del respirador al paciente. La interfase es lo que hace que la ventilación sea no invasiva y de ésta depende el éxito de dicha ventilación⁹. Nosotros utilizamos la mascarilla nasal comercializada (no hecha a medida) con muy buenos resultados. A pesar de los efectos secundarios descritos en la literatura: claustrofobia, malestar o rechazo, eritema facial, fugas, exantema cutáneo, conjuntivitis,

sequedad, obstrucción o ulceración nasal¹⁶, no hemos tenido que recurrir a otros sistemas alternativos como las piezas bucales, mascarillas faciales o pillow nasal (tubos acoplados a fosas nasales)⁹. Pensamos que el inicio precoz de la ventilación, la continua búsqueda de modos de acomodación de la mascarilla cuando empiezan los primeros problemas y los beneficios obtenidos por el paciente de este tipo de ventilación, pueden ser las claves de esta adaptación.

Seguimiento domiciliario

Según la normativa SEPAR sobre ventilación a domicilio³, la valoración de la eficacia de la VMNI se hace mediante una gasometría arterial (eficaz cuando el pH es normal, la $PCO_2 < 45$ mmHg y $PaO_2 > 60$ mmHg, o mejoría de 10 mmHg sobre el valor previo en los dos últimos), mediante una pulsioximetría en el curso de la ventilación durante el sueño (eficaz si la $SatO_2$ es $> 90\%$ durante más del 90% de la noche) y una comprobación de las fugas (en la mascarilla u orales). Según Masa Jiménez⁷, la mejoría no es significativa hasta los diez primeros días del tratamiento y, durante las primeras semanas el control debe ser estrecho mediante contacto telefónico y visitas domiciliarias. Por último, indicar que el seguimiento técnico lo hará la empresa suministradora y que si el tiempo libre de ventilación es inferior a 24 horas, precisa de un segundo respirador de repuesto³.

En los pacientes con enfermedades neuromusculares, principalmente en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), la gasometría arterial es útil para el seguimiento de los pacientes bulbares o en los tratados para valorar el pronóstico o la necesidad de cambios en los parámetros ventilatorios. En las fases avanzadas de la enfermedad el control clínico y la pulsioximetría son suficientes⁶. En los pacientes con ELA y VMNI la UFISS-Respiratoria del Hospital de Bellvitge realiza el seguimiento cada 3 meses, o en respuesta a la demanda del paciente^{6,17}.

Por último, el abordaje de estos pacientes debería incluir, además del tratamiento de las complicaciones respiratorias, otros aspectos como son la información de pacientes y familiares, el tratamiento de los síntomas, el manejo de los aspectos nutricionales y el no menos importante tratamiento paliativo de la fase terminal⁸. El planteamiento de prolongar la supervivencia mediante una traqueostomía hay que sopesarlo con mucho sentido común y siempre sobre la base de la información plena de los implicados y la formación competente de la persona que asuma el papel de cuidador⁹.

Como resumen y dada la dedicación de nuestro grupo a los enfermos con ELA, compartimos plenamente el planteamiento que se hacen Mayoraes Alises et al¹⁸: "pensamos que la valoración de los pacientes

con ELA ha de ser integral. Quizás la determinación de espirometría y de presiones musculares máximas de forma seriada no sea lo más importante. Tal vez debería ser nuestra prioridad valorar el momento más adecuado para iniciar el tratamiento con soporte ventilatorio, potenciar los mecanismos para una tos eficaz, informar amplia y seriamente al paciente y familiares sobre el futuro de la enfermedad y sus consecuencias, obtener el consentimiento informado para cuando llegue el momento, si es el caso, de plantear una traqueostomía o simplemente aceptar morir con dignidad”.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smith PEM, Calverley PMA, Edwards RHT, Evans GA, Campbell EJM. Practical problems in the respiratory care of patients with muscular dystrophy. *N Engl J Med* 1987; 316: 1197-205.
2. Duport G, Gayet E, Pries P, Thirault C, Renard-Irani A, Fons N, et al. Spinal deformities and wheelchair seating in Duchenne muscular dystrophy: twenty years of research and clinical experience. *Semin Neurol* 1995; 15: 29-37.
3. Estopá R, Villasante C, Del Lucas P, Ponce de León L, Mosteiro M, Masa JF, et al. Normativa sobre la ventilación mecánica a domicilio. *Arch Bronconeumol* 2001; 37: 142-9.
4. Díaz-Lobato S, Ruiz-Cobos A, García Río FJ, Villamor-León J: Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria de origen neuromuscular. *Rev Neurol* 2001; 32 (1): 91-95.
5. Gibson GJ, Pride NB, Newson Davis J, Loh LC. Pulmonary mechanics in patients with respiratory muscle weakness. *Am Rev Respir Dis* 1977; 115: 389-95.
6. Bye PTP, Ellis ER, Issa FG, Donnelly PM, Sullivan CE. Respiratory failure and sleep on neuromuscular disease. *Thorax* 1990; 45: 241-7.
7. Masa Jiménez JF. Ventilación mecánica domiciliar: perspectivas actuales. *Arch Bronconeumol* 1994; 30: 29-39.
8. Farrero E, Prats E, Escarrabill J: Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Arch Bronconeumol* 2003; 39: 226-32.
9. Díaz Lobato S, Mayoralas Alises S. Ventilación no invasiva. *Arch Bronconeumol* 2003; 39: 566-79.
10. Escarrabill J, Díaz S, Masa JF, De Lucas P, Servera E, Barrot E, et al. Hospital based long-term home respiratory care in Spain. *Chest* 1999; 116 (Suppl): 318.
11. Hernandez Borje J, García González L, Martín Arroyo Caballero JA, Ruiz Avalos A. Fallo respiratorio agudo como presentación de una esclerosis lateral amiotrófica. A propósito de un caso. *Arch Bronconeumol* 1999; 35: 48-50.
12. Elliot MW, Confalonieri M, Nava S. Where to perform noninvasive ventilation?. *Eur Respir J* 2002; 19: 1159-66.
13. Hill NS, Eveloff SE, Carlisle CC, Goff SG. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in patients with restrictive thoracic disease. *Am Rev Respir Dis* 1992; 101: 516-21.
14. Soudon PH. Tracheal versus noninvasive mechanical ventilation in neuromuscular patients: experience and evaluation. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995; 3: 228-31.
15. Lisboa C, Díaz O, Fadic R. Ventilación mecánica no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares y en pacientes con alteraciones de la caja torácica. *Arch Bronconeumol* 2003; 39: 314-20.
16. Jones DJ, Braid GM, Wedzicha JA. Nasal masks for domiciliary positive pressure ventilation: patient usage and complications. *Thorax* 1994; 49: 811-2.
17. Escarrabill J, Farrero E, Prats E. Unidades funcionales interdisciplinarias respiratorias. *Med Clin (Barc)* 1996; 107: 438-9.
18. Mayoralas Alises S, Gómez Mendieta MA, Díaz Lobato S. Evolución de la esclerosis lateral amiotrófica a través de la función pulmonar. *Arch Bronconeumol* 2003; 39: 327-8.