“Insuficiencia respiratoria aguda en pacientes con necesidades especiales: Manejo Inicial”.

- Marzo 2016 -

Francisco Prado A. [1,2]

[1] **Servicio de Pediatría HCSBA**

[2] **Departamento de Pediatria, Campus Centro**

Objetivos

- Identificar las diferencias en el manejo de la Insuficiencia Respiratoria en pacientes con compromiso crónico del parénquima pulmonar y/o bomba respiratoria.
- Explorar las bases teóricas y practicas de la asistencia ventilatoria no invasiva como modalidades de elección para el soporte de la bomba respiratoria.

- Identificar criterios de selección, inclusión y exclusión para la ventilación mecánica prolongada (VMP).

Dimensión de la Demanda

- Se estima que 15 a 20% de la población menor de 15 años tiene necesidades especiales en salud (NANEAS).

- El compromiso del aparato respiratorio es la principal causa de morbilidad, hospitalizaciones prolongadas y muertes prematuras evitables.

Dimensión de la Demanda

- 10 – 20% de los pacientes NANEAS tienen dependencias tecnológicas incluidas en los requerimientos para el manejo hospitalario y domiciliario: oxigenoterapia, ventilación mecánica prolongada y manejo de traqueostomia.

- **Muchos de ellos provocan hospitalizaciones prolongadas en Unidades de Cuidados Criticos.**

Dimensionamiento de la demanda (Necesidades Especiales en Salud)

- Del punto de vista de los cuidados respiratorios, estudios internacionales estiman que las necesidades de oxigenodependencia y asistencia ventilatoria no invasiva en la población general (niños y adultos) es de **30/100.000 y 10/100.000** respectivamente.

Estimación de la Demanda

GRUPO	TOTAL	FONASA (70%)	ISAPRES (30%)
Población Chile	17.094.275	11.965.992	5.128.283
Necesidades Especiales en Salud	10% prevalencia	1.196.599	512.828
Oxigenodependientes	0.03%	3590	1539
Asistencia Ventilatoria No Invasiva(AVNI)	0.01%	1197	513

Entrega servicio

Paciente con necesidad de atención domiciliaria

¿qué modalidad de VMP?

Visita en terreno por equipo multidisciplinario para conocer necesidades en la atención en domicilio

Entrevista con paciente y familia para conocer las necesidades que plantean de la atención en domicilio

Entrevista con profesionales de salud tratantes del paciente en la unidad clínica (médicos, enfermera, kinesiólogo, nutricionista, otros)

Equipo de atención domiciliaria entrega propuesta de atención a entidades de salud (Isapres).

- Descripción del equipamiento
- Identificación del RRHH
- Modalidad de solicitud de insumos y entrega
- Manejo de protocolos de atención en domicilio

¿qué equipos?

¿Protocolos Complementarios: Tos asistida, otros?

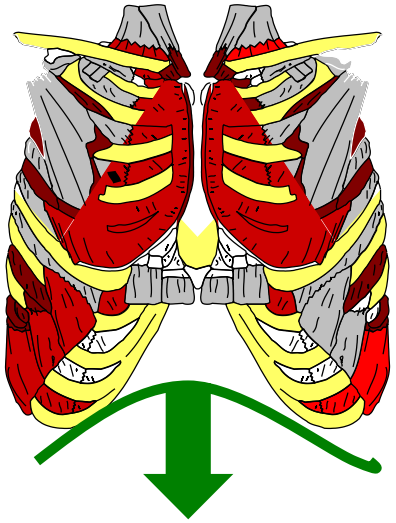
Si se decide la atención en domicilio con esta entidad:

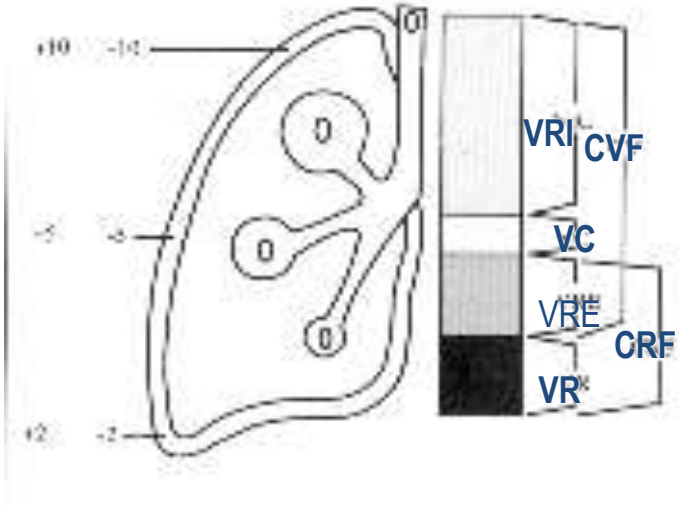
- Solicita entrevista con profesionales tratantes para unificar criterios en la transición al hogar
- Se realiza prueba de equipamiento y algunos insumos específicos.
- Se decide con familia y equipo tratante organización para la atención en el domicilio.

Sistema Respiratorio Eficiente

- ✓ **Integridad del parénquima pulmonar (ADECUADO INTERCAMBIO GASEOSO)**

- ✓ **Bomba Respiratoria Capaz de Generar Trabajo (MANTENCION VENTILACION ALVEOLAR: Vigilia y SUEÑO)** → TRS





$P_{transdiafragmática} = P_D + P_R = P_B - P_{PL}$

TRS: Trastornos Respiratorios del Sueño

Compromiso Funcional

- Tv (Volumen corriente)
- V_D (Espacio Muerto)
- Distensibilidad
- Raw (Resistencia Via Aérea)
- W_{resp}(Trabajo Respiratorio)

Trastorno Funcional
Insuficiencia Respiratoria Crónica

Hipoxemia **y/o** **Hipercapnia**

Oxigenoterapia Domiciliaria

Asistencia Ventilatoria Domiciliaria

AVNI

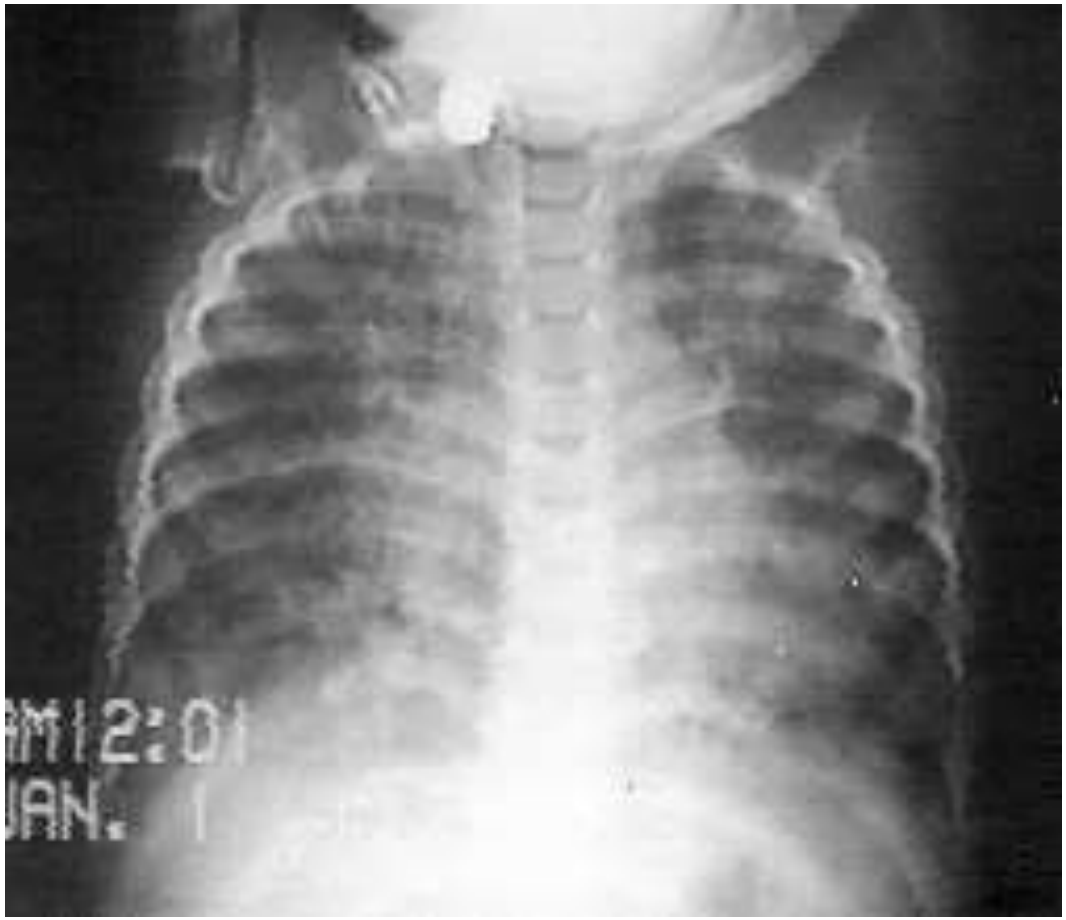
VMI por TQT (Idealmente NO!)

DPC: Horizonte sobrevida

- **Enfermedades con daño pulmonar crónica** (FQ, BO post viral): VEF < 30%, hipoxemia, hipercapnia y pronóstico de sobrevida estimada < 50% a 2 años implica enfermedad avanzada ¿Programa trasplante pulmonar < 15 años?

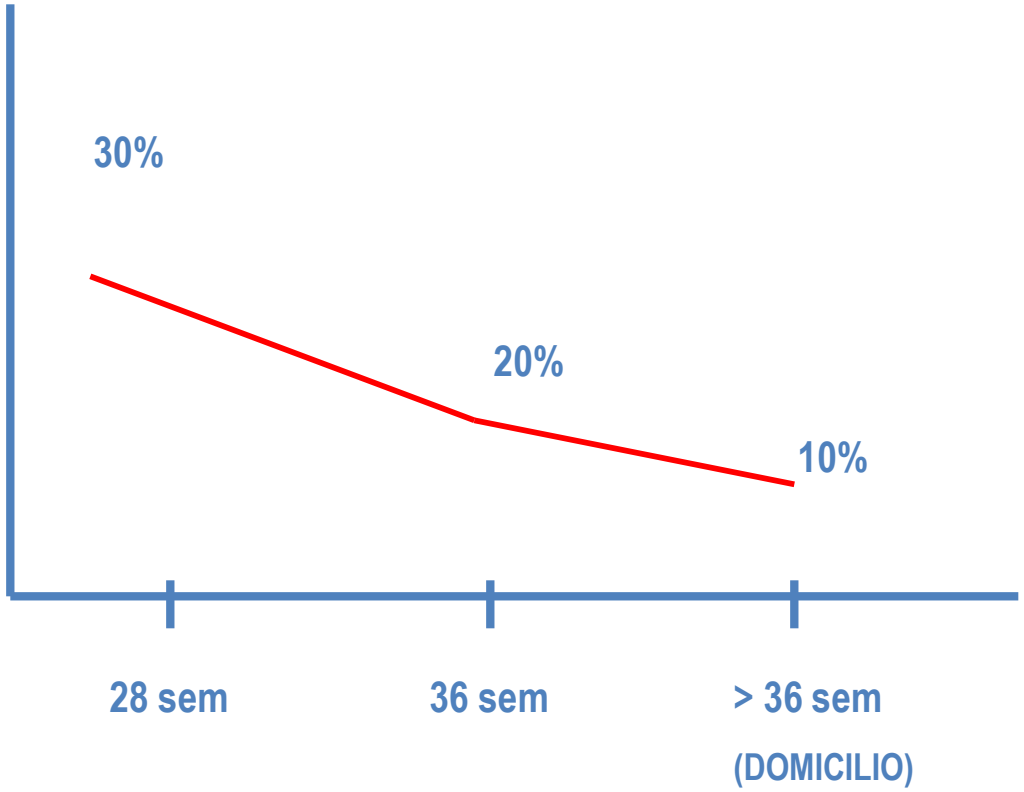
- Optimizar tratamientos convencionales, AVNI

DBP Clásica y severa



REQUERIMIENTOS DE OXIGENO DBP

PRIMER AÑO



Tratamiento

- Nutrición
- Oxígenoterapia mantener saturaciones de O2 94-96%
- Asistencia ventilatoria (infrecuente)
- Broncodilatadores
- Diuréticos (ya no se usan)
- Corticoides (para HRB, cuidado con su abuso)
- Profilaxis anti VRS (Programa Nacional MINSAL y Ley Ricarte Soto).

Fibrosis Quistica

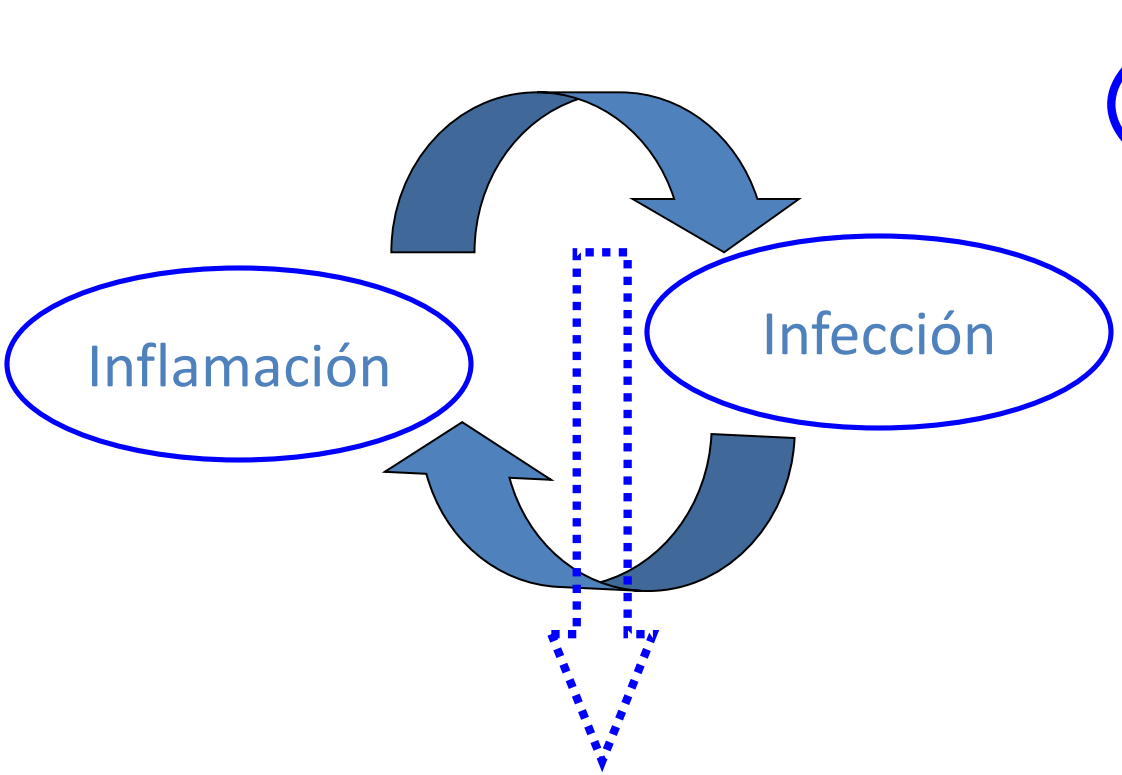
(a) Niña de 9 años colonizado por *P. aeruginosa*, que demuestra la presencia de bronquiectasias.

(b) TAC de tórax de un niño de 14 años con exacerbación aguda.

Figura 4.
Radiografía de tórax AP en pacientes con FQ.

FQ

Una enfermedad Inflamatoria !!!!!



P. Aureginosa

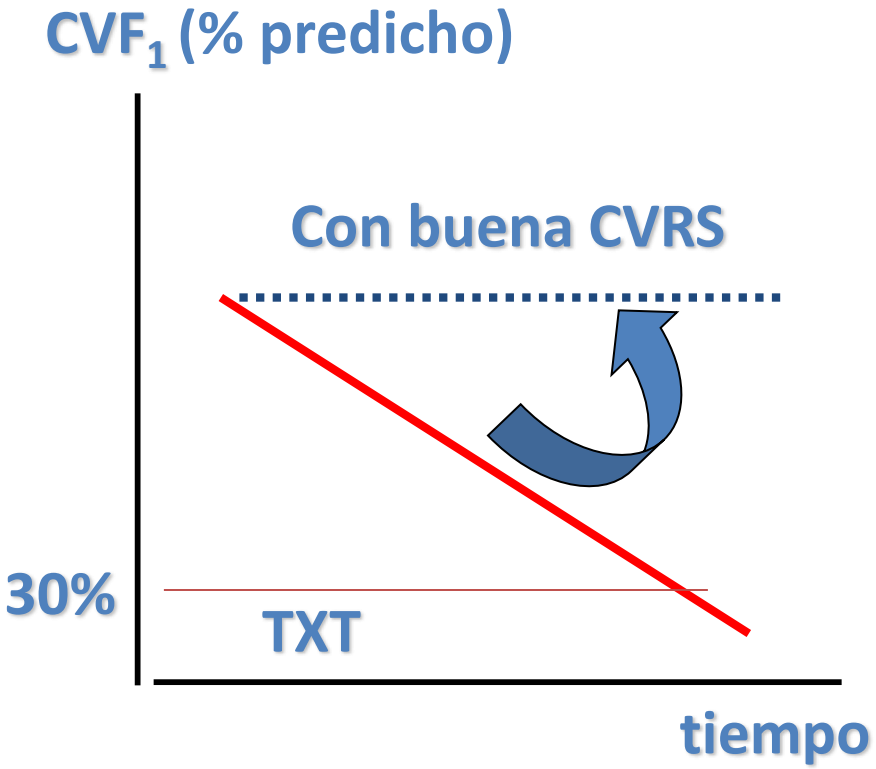
Activación Genes Específicos

P. Aureginosa
Colonias mucoides

Infección Cronica
(Producción Biofilm
de alginato – R AB.)

Objetivo:

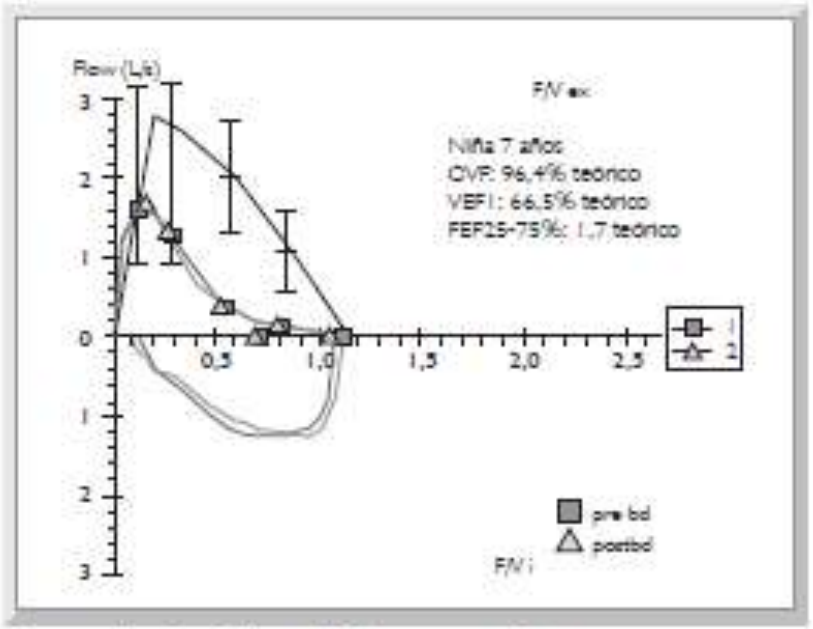
¿ Que acción ?



- Diagnóstico precoz y no sólo por síntomas
  (genética - screening)
- Estado nutricional
- Manejo infección endobronquial y exacerbaciones
- Transplante Pulmón:

- Enfermedad terminal
- Cambia una enfermedad por otra
- Sobrevida no mayor 50% a los 2 años, en centros calificados

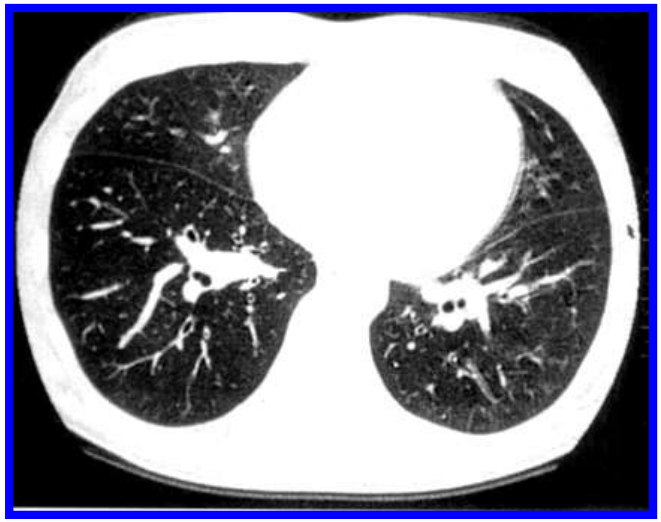
Bronquiolitis obliterante



Broncodilatador: Salbutamol 0,4 mg en aerosol

TCAR :

mosaico y Atrapamiento



inspiración

Espiración

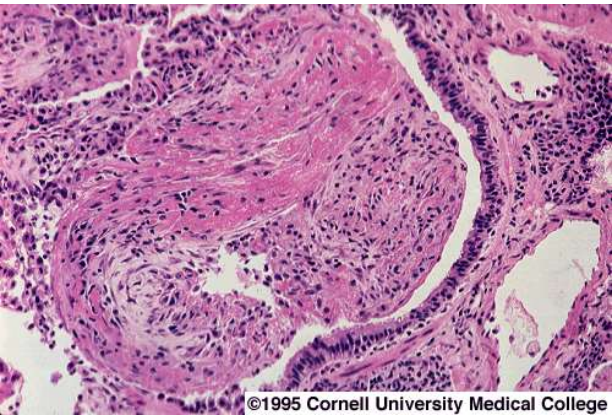
5 años

ADV + 6 meses vida (VM)

obstrucción bronquial fija

Biopsia : Bronquiolitis obliterante

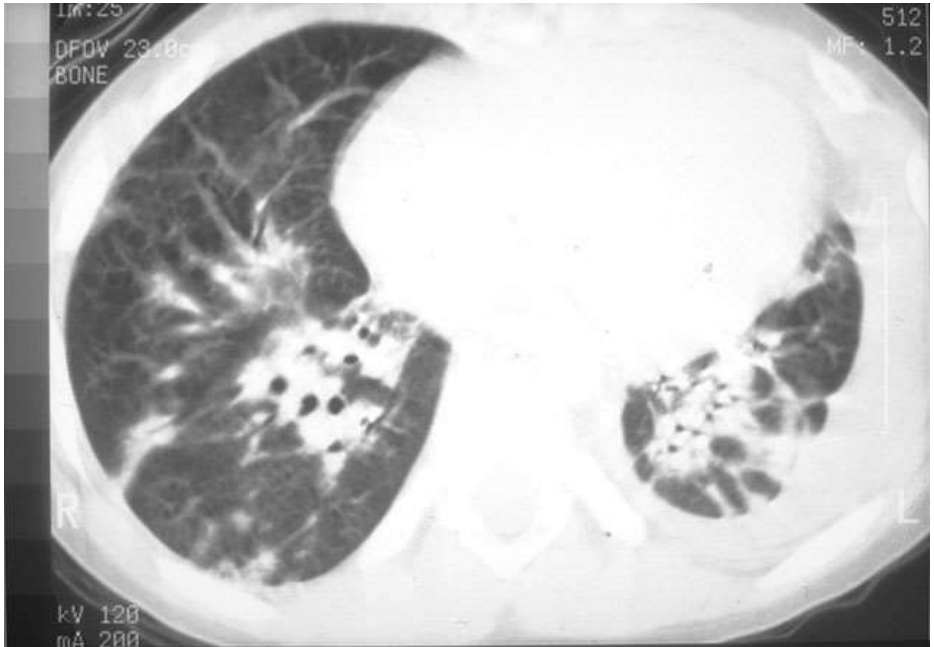
SECUELA ADV
(Bronquiolitis obliterante)



Nodulo inflamatorio

Cicatricial endobronquilar

- Bronquiectasias
- Patrón en mosaico



Alternativas Tratamiento Médico Bronquiectasias NO FQ !!

	FQ	Post Viral
KTR	Si	Si
O2	Si	Si
AVNI	Si	Si
Corticoides inhalados	Si (HRB)	Sin efecto Aún dosis alta
AINES	Ibuprofeno	No
AB NBZ	TOBI	??
Mucolíticos	PulmozyneNacl 6%	??
Macrolidos (antiinflamatorio)	Si	??

Enfermedades Neurológicas Cronicas

- Nivel Localización, Etiología/herencia, Progresión distinta

- Encefalopatías estables

- ENM con debilidad muscular progresiva .

Causa de mortalidad:
Neumonías = 40%

Causa de mortalidad:
Falla ventilatoria = 90%

Complicaciones Respiratorias: Componentes

- Parénquima pulmonar/ vía aérea

↓

inicialmente sano

Daño secundario por:

- **Aspiración**
  - ✓**Desde Abajo: 75% pac RGE**
  - ✓**Desde arriba (TTO deglución)**
- **Atelectasias**
- **Infección**

↓

- IRC / O2 dependencia

- Bomba respiratoria:
  - Comando ventilatorio
  - Músculos respiratorios
  - Caja/ columna (Cifoescoliosis)

↓

- Hipoventiliación Nocturna (TRS)

↓

- Insuficiencia ventilatoria hipercapnica en vigilia

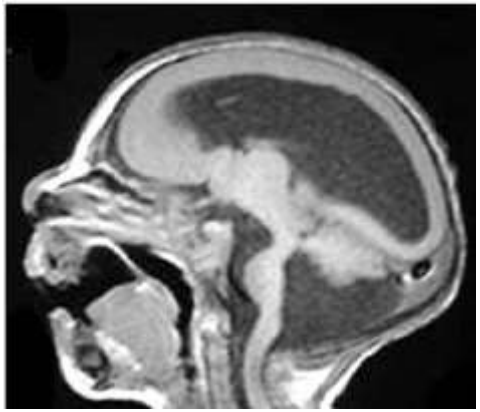
↓

- AVNI

Compromiso SNC

Hidrocefalia Derivada

A.Chiari Tipo 1



Dandy Walker

Comorbilidades

- Tos débil (Músculos espiratorios)
- Trastorno Deglución (Compromiso Bulbar)
- Cifoescoliosis (Perdida Marcha, Bipedoestación)
- TRS (Trastornos respiratorios del sueño)

Tabla 1. ASPECTOS DE LA EVALUACIÓN RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD NEUROLÓGICA

ASPECTO	COMENTARIOS
Nivel de localización, diagnóstico etiológico y velocidad de progresión	- Fundamental para determinar pronóstico y conductas anticipatorias
Diagnóstico de falla de bomba	- Variables clínicas como el patrón ventilatorio - Monitorización del intercambio gaseoso - Parámetros de función pulmonar - Registro durante el sueño: SpO_2, polisomnografía, presión transcutánea de CO_2.
Determinación de comorbilidad	- Evaluación cardiovascular - Permeabilidad de la vía aérea - Imágenes: Rx de tórax, columna, TEED, videodeglución, radioscopía, ecografía para estudio movilidad de diafragmática, pHmetría esofágica

TEED: Tránsito esófago-estómago-duodeno

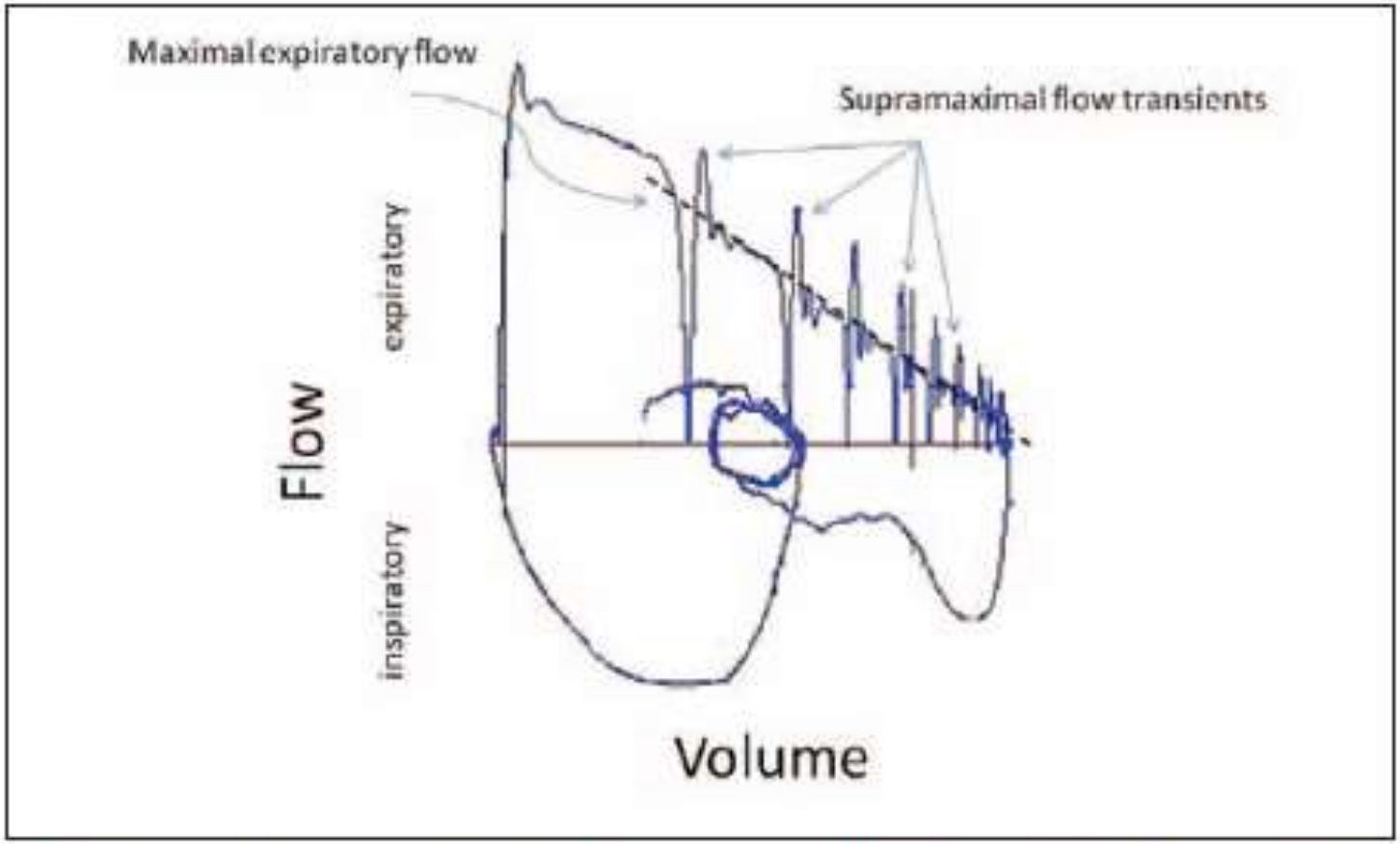
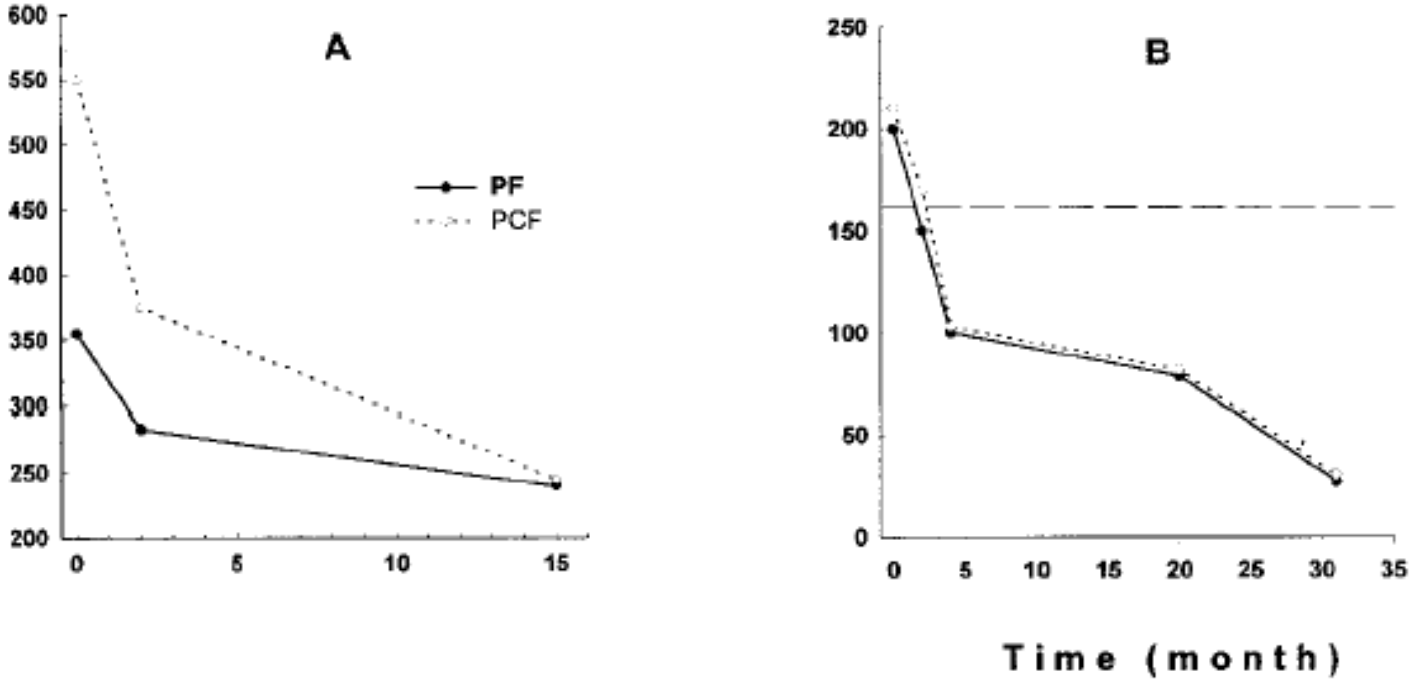


Figure 1. Flow-volume loop of a healthy subject who was asked to cough several times from vital capacity to residual volume without inspiring in between. The dotted line shows the typical forced expiratory flow of a maximal effort. Supramaximal flow transients occur when intrapleural pressure increases against a closed glottis and airways are narrowed, thus reducing cross sectional area and increasing flow transiently. These flow transients are critical for shearing mucus from airway walls and helping to propel secretions toward larger airways.

Peak Flow and Peak Cough Flow in the Evaluation of Expiratory Muscle Weakness and Bulbar Impairment in Patients with Neuromuscular Disease

ABSTRACT

Suárez AA, Pessolano FA, Monteiro SG, Ferreyra G, Capria ME, Mesa L, Dubrovsky A, De Vito EL: Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:506–511.



Javier, 13 años . DMD

Vida en silla, IMC 30, cardiomiopatía sin clínica (fracción eyección VI < 45%)

Escoliosis toracolulmbar

CVF 1,45 L (45% predicho), Pimax : -35cmH_2O, Pemax: + 50cmH_2O

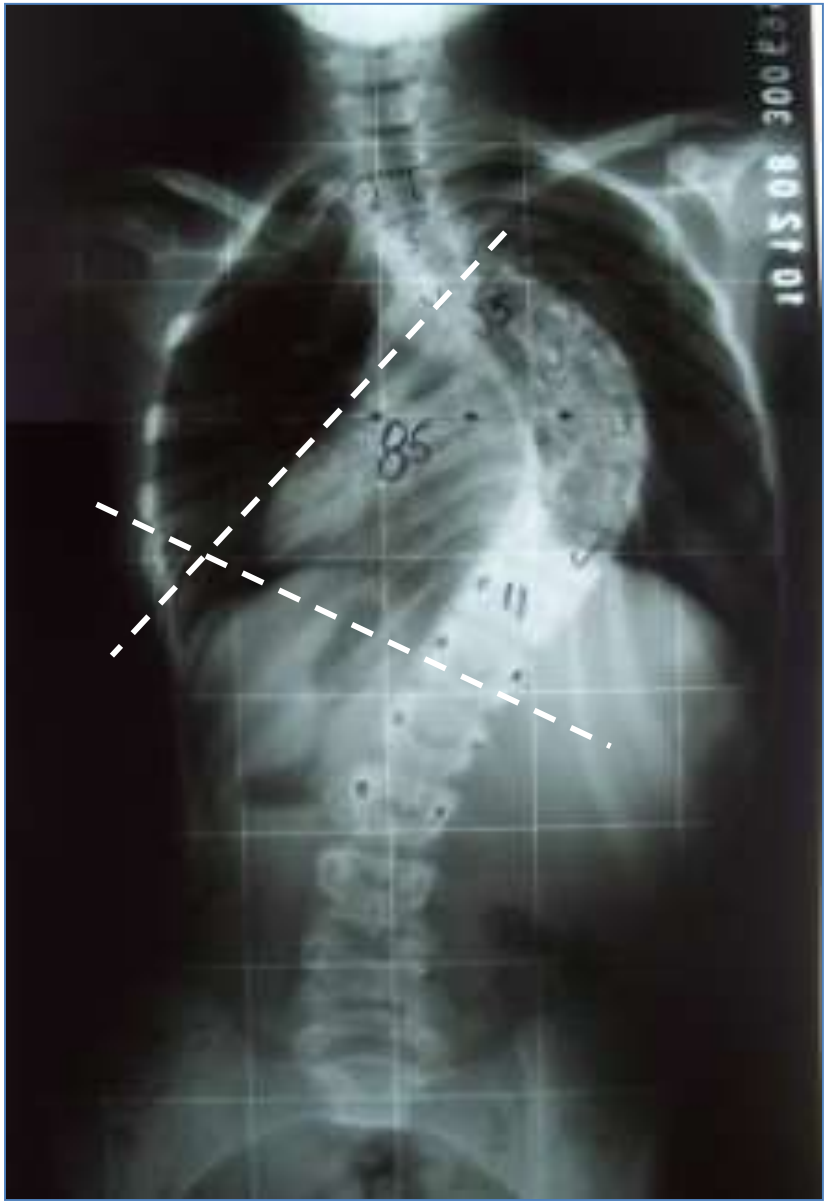
GSV: pH 7.44; Bic 28; EB +4; PCO_2 45.

Últimos 12 meses: una hospitalización por neumonía + atelectasia LII

Polisomnografía: Hipopneas/ apneas centrales con episodios de desaturación. Tiempo total de sueño con SaO2 <90% un 5%. SaO2 media en sueño 94%. ETCO2 mayor a 45 mmHg durante 60% del tiempo total del sueño. ETCO2 máxima: 60 mmHg.

Deformidad en “C” región toracolumbar severa

Angulo de Cobb 85º.



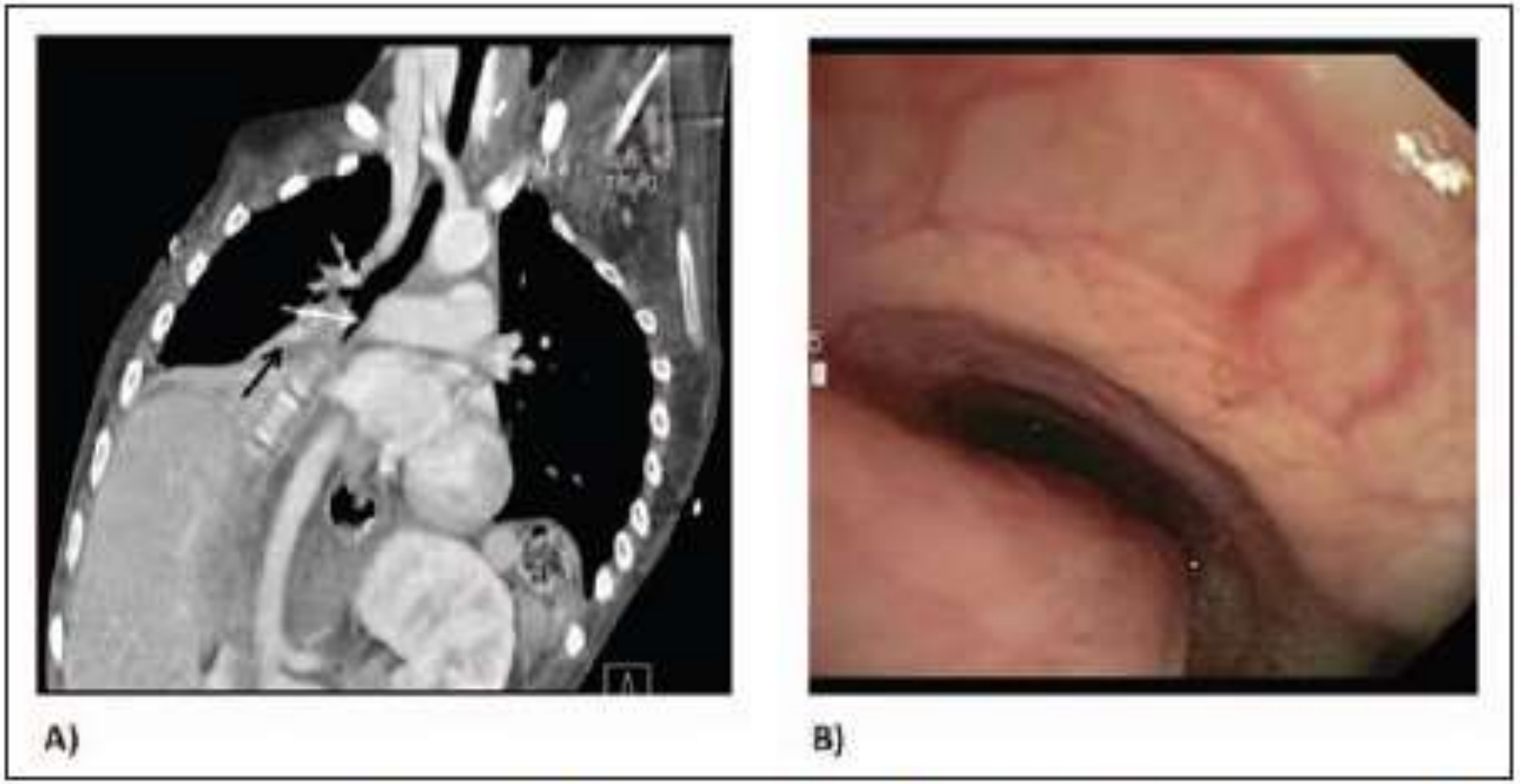


Figure 2. A) Coronal view of chest CT of a 16-year-old boy with DMD and chronic right lower lobe atelectasis (black arrow). There is abrupt cessation of the bronchus intermedius (white arrow). B) Endoscopic view of the bronchus intermedius demonstrating compression of the airway. The bronchoscope could be passed distal to this narrowing, but more peripheral airways were also compressed by the spine because of severe kyphoscoliosis.

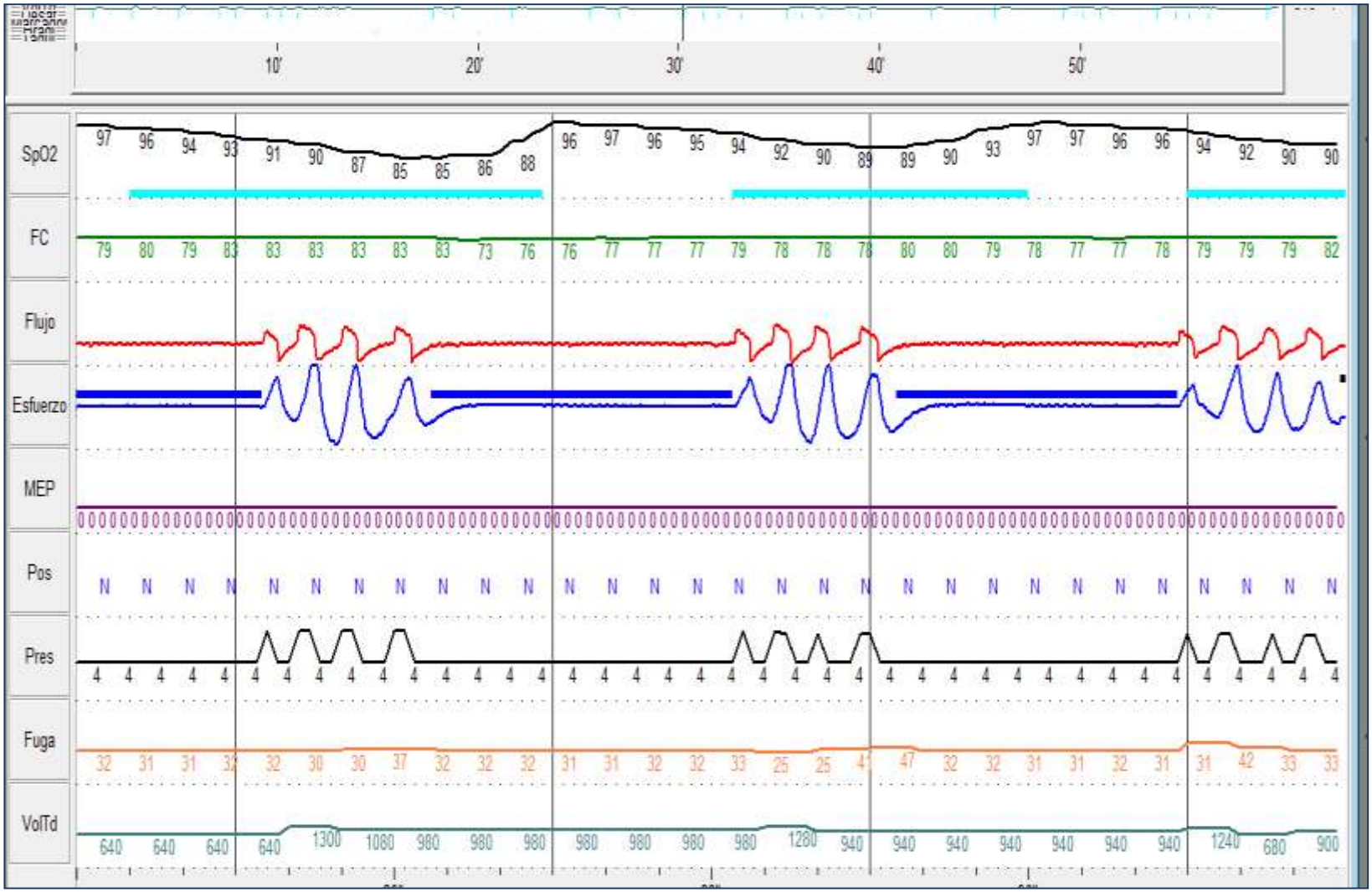
Javier – Problemas y Planes

- ENM – DMD
- Sobrepeso
- Cifoescoliosis torácica severa
- Trastorno ventilatorio restrictivo
- Insuficiencia ventilatoria
- Miocardiopatía dilatada

REQUERIMIENTOS VITALES

AVNI – PROTOCOLOS TOS ASISTIDA
ARTRODESIS POSTERIOR
CARDIOPROTECCION

Poligrafía titulación AVNI



¿Cuáles son los Problemas Respiratorios de los Pacientes con Enfermedades Neuromusculares?

Compromiso de grados variables y no necesariamente de la misma intensidad de:

- Musculatura inspiratoria → **Tos Débil**
- Musculatura espiratoria
- De los músculos deglutorios → Aspiración, Neumonías
- Hipoventilación nocturna → SAOS, DPC/ IRC
- **Cifoescoliosis secundaria**

Mayor compromiso respiratorio si el compromiso muscular es proximal.

Progresión

- **Presentación temprana**; asociada IRA

(Distrofia muscular congénita, Distrofia miotónica congénita, nemalínica, AEC Tipo I, SMARD). AEC: 1/6.000 - 10.000 RN vivos.

- **Progresión lenta pero continua**

(Duchenne, AEC tipo II. AEC III: adulto joven, pueden caminar; Tipo IV: adulto > 30 años). DMD: 1/3600-6000 RN vivos hombres.

- **Mejora con el desarrollo**

(Algunas miopatías congénitas , distrofia miotónica congénita)

- **Lenta – estacionaria**

(Algunas miopatías congénitas)

Relación Volumen - Presiones

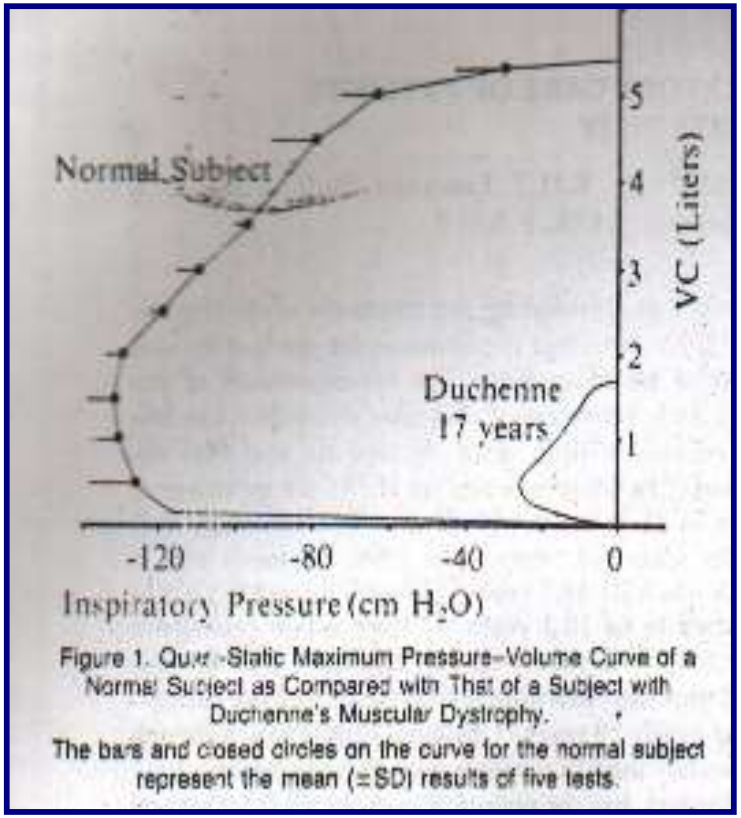


Figure 1. Quasi-Static Maximum Pressure–Volume Curve of a Normal Subject as Compared with That of a Subject with Duchenne's Muscular Dystrophy.

The bars and closed circles on the curve for the normal subject represent the mean (±SD) results of five tests.

- La disminución de la fuerza muscular inspiratoria al 50% significa sólo una disminución del 20% de la CVF.

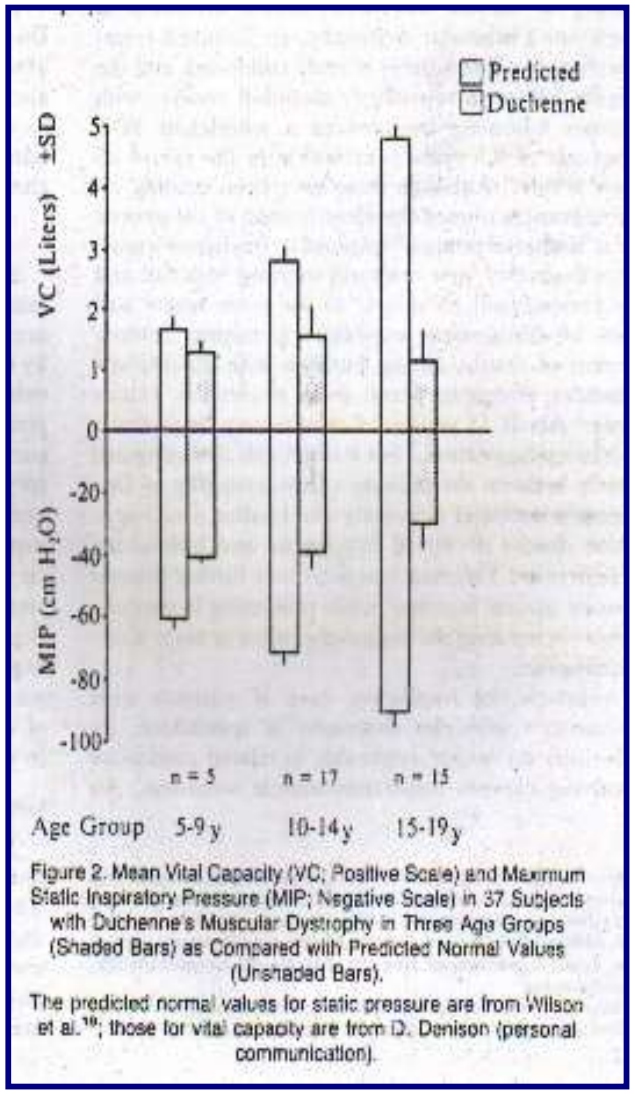


Figure 2. Mean Vital Capacity (VC; Positive Scale) and Maximum Static Inspiratory Pressure (MIP; Negative Scale) in 37 Subjects with Duchenne's Muscular Dystrophy in Three Age Groups (Shaded Bars) as Compared with Predicted Normal Values (Unshaded Bars).

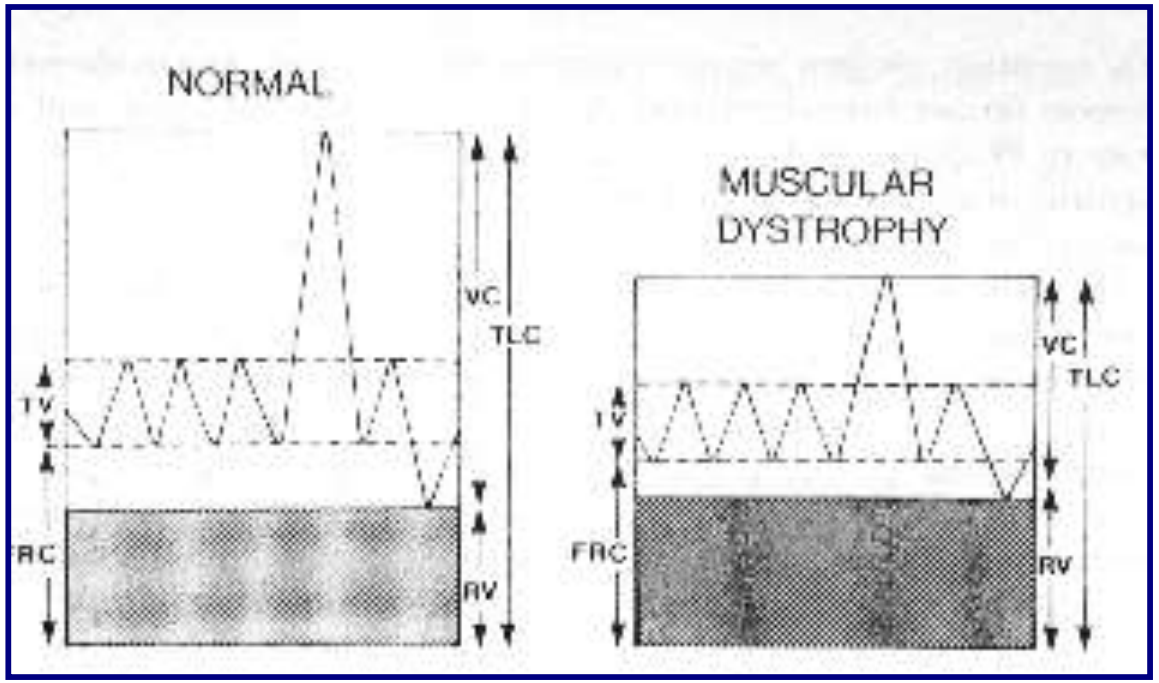
The predicted normal values for static pressure are from Wilson et al.[19]; those for vital capacity are from D. Denison (personal communication).

- Cuando existe un PIM de 25 % del predicho la CVF es el 50 % del predicho .

Insuficiencia de Bomba Respiratoria

Restricción pulmonar

- **Hipoventilación alveolar con parenquima pulmonar normal**



Pi_{max}: VRI, CI, CPT

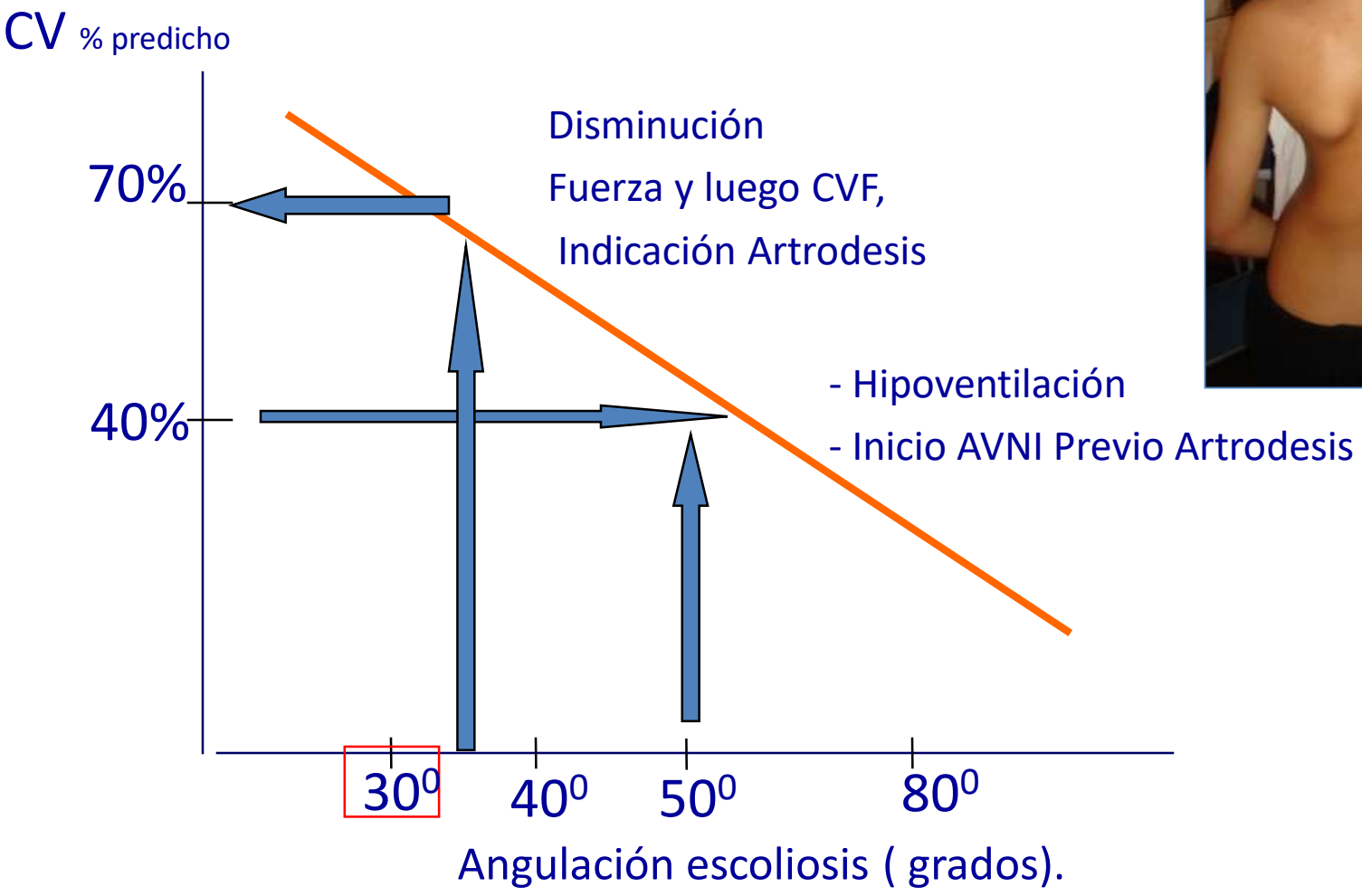
Pe_{max} : CVF, VRE

Inversamente con VR.

CFR disminuye al exagerarse cifoescoliosis.

Pe_{max} : PCF (Pico flujo Tos)

Progresión Cifoescoliosis



Declinación CVF en Duchenne (DMD)

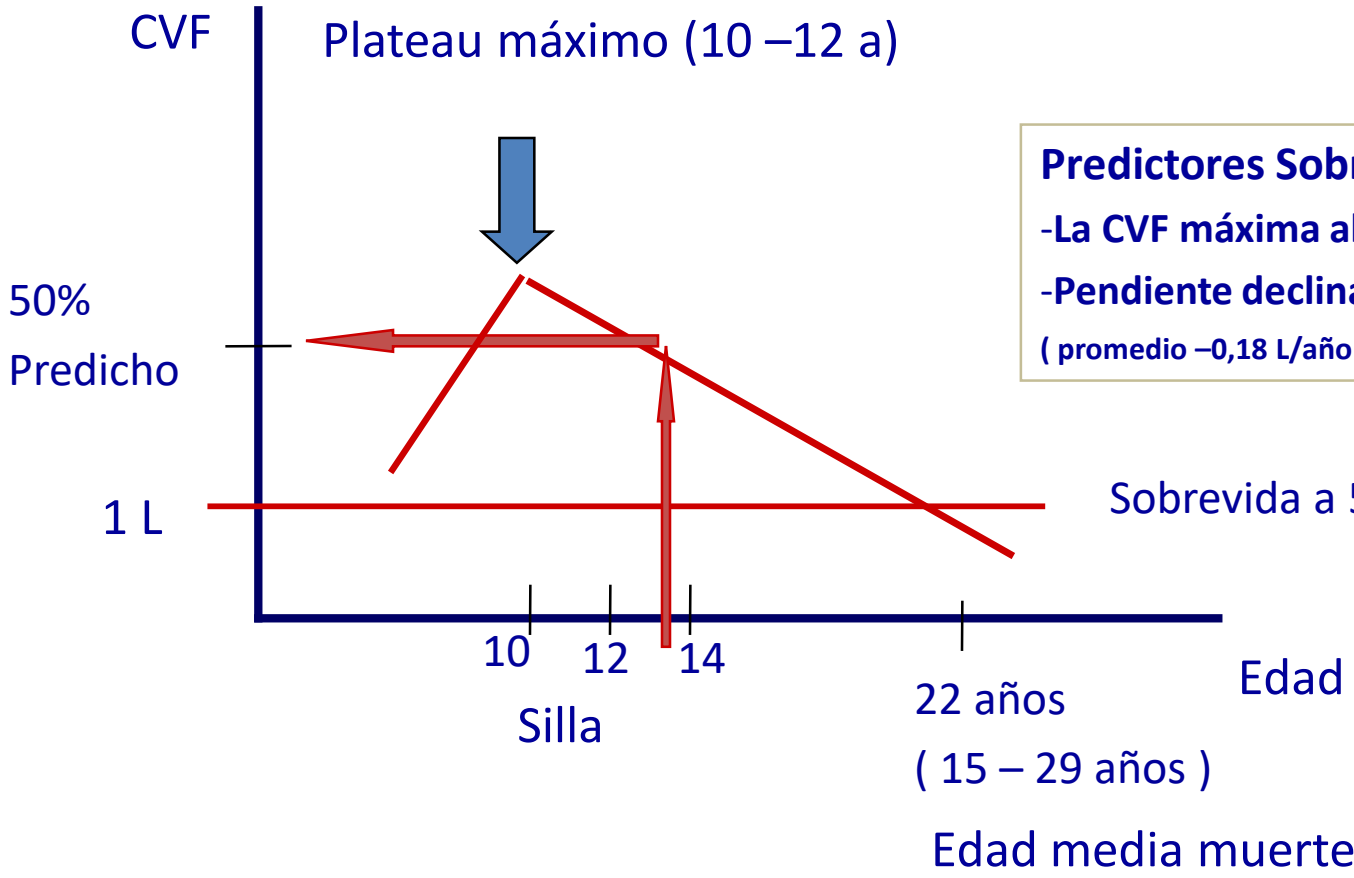
Phillips MF, AJRCCM2001;164:2191-94

-Estudio prospectivo 58 pacientes

- Seguimiento mínimo 2 años (edad al ingreso > 10 años)

-CVF inicio estudio 64% pred (29 – 97%: 0,4 – 2,6 Lt)

-Mortalidad 37/ 58 pacientes (64%)



Predictores Sobrevida:

-La CVF máxima alcanzada

-Pendiente declinación

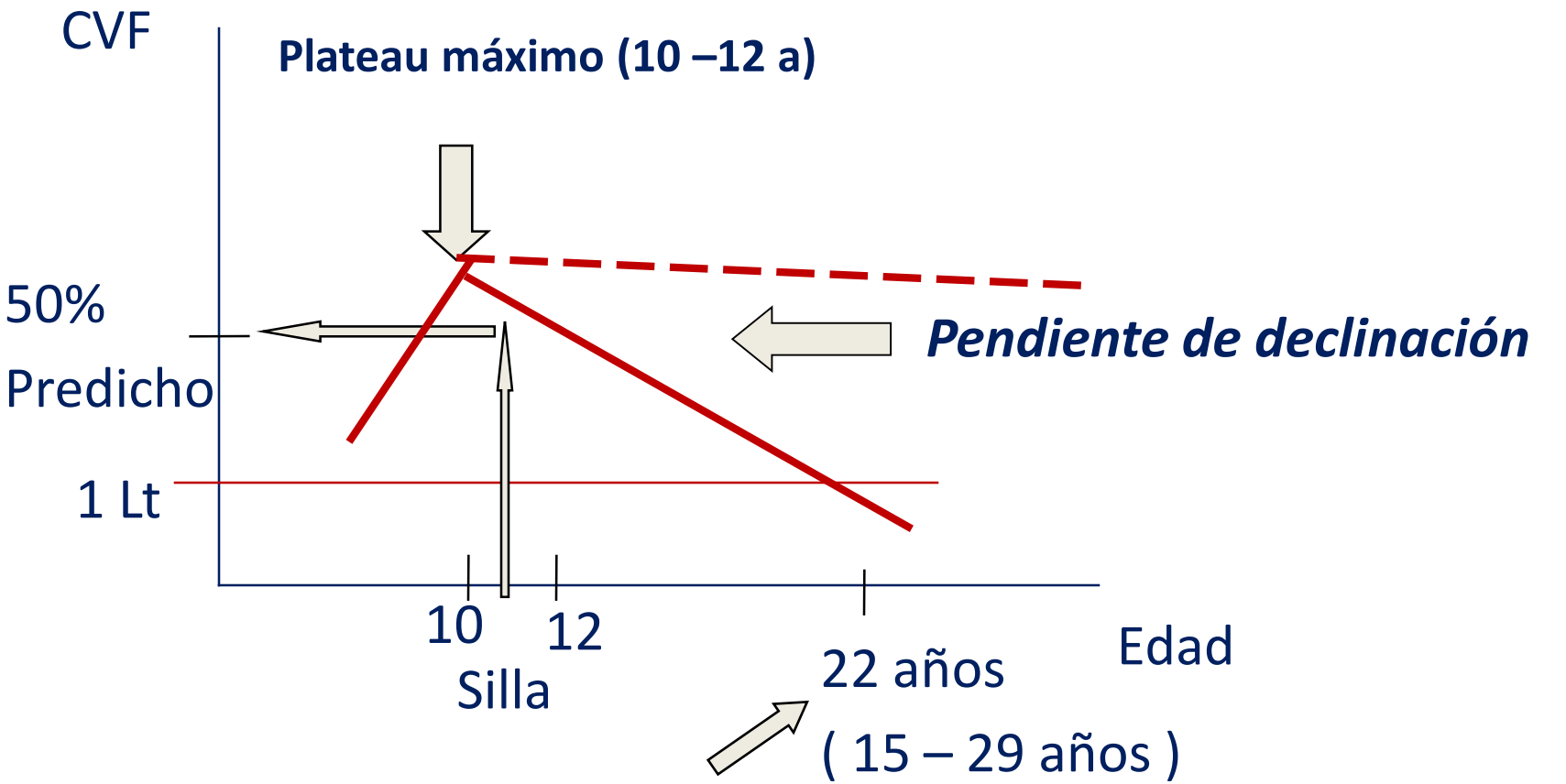
(promedio –0,18 L/año ó – 8% predicho/año)

Sobrevida a 5 años < 8%

Declinación función pulmonar en Duchenne

VNI :

- ***Terapia efectiva en detener el deterioro bomba respiratoria.***
- ***Su inicio precoz mejora el pronóstico.* (¿AYUDA LA PESQUIZA DE TRS?)**



Survival in hypercapnic DMD patients using NIV

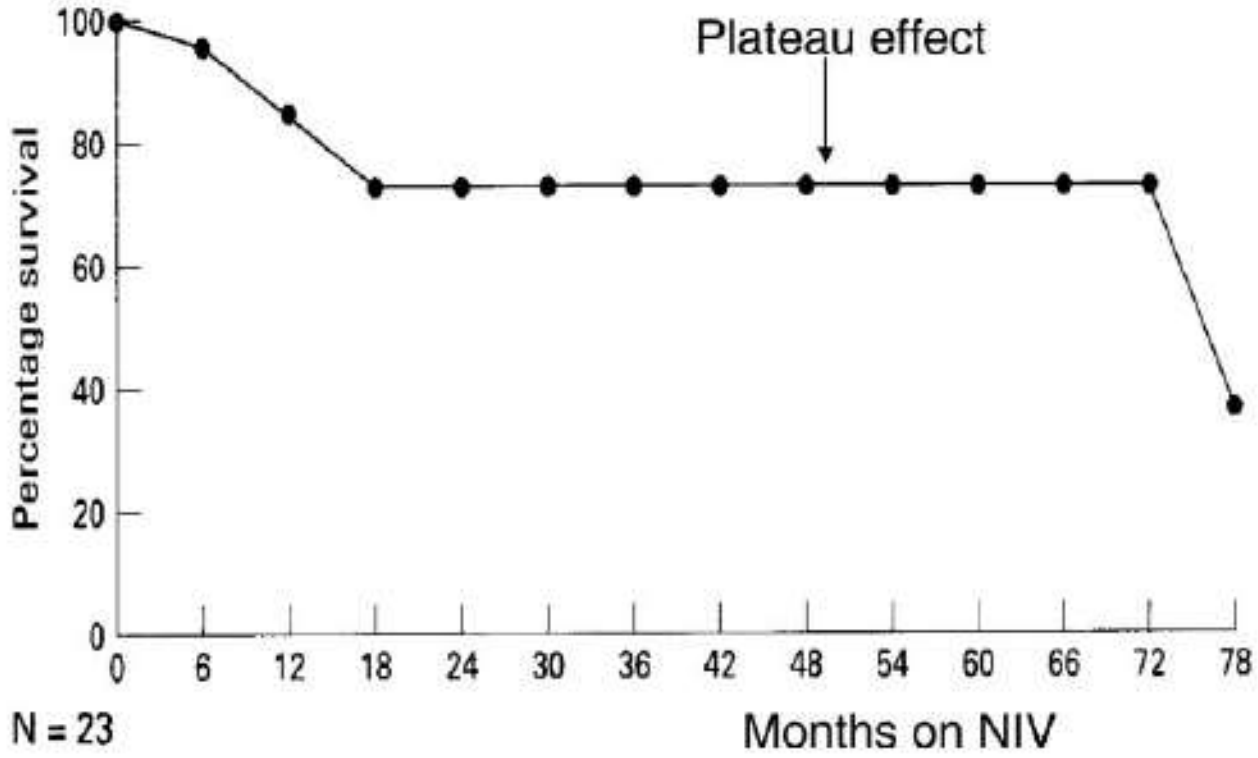
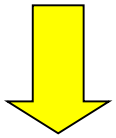
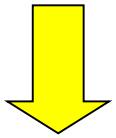


FIGURE 1. Impact of NIV therapy on survival time in hypercapnic DMD patients. From Simonds et al.[7]

Método

- 48 p con ENM – Cifoescoliosis 7 – 51 años
- Seguimiento 24m con monitorización nocturna.
- 26 de ellos normocapnea en vigilia pero hipercapnea nocturna (% tiempo PtCO2 > 50 mmHg)





12 VNI

Mediana 18a

10 sin VNI

Mediana 18a

Resultado

- Grupo VNI disminución PTCO2 nocturna
- Grupo VNI aumento SpO2
- 9/10 grupo control requiere ingreso VNI dentro de los 8 meses de randomización

Effect of a cold on respiratory muscle strength

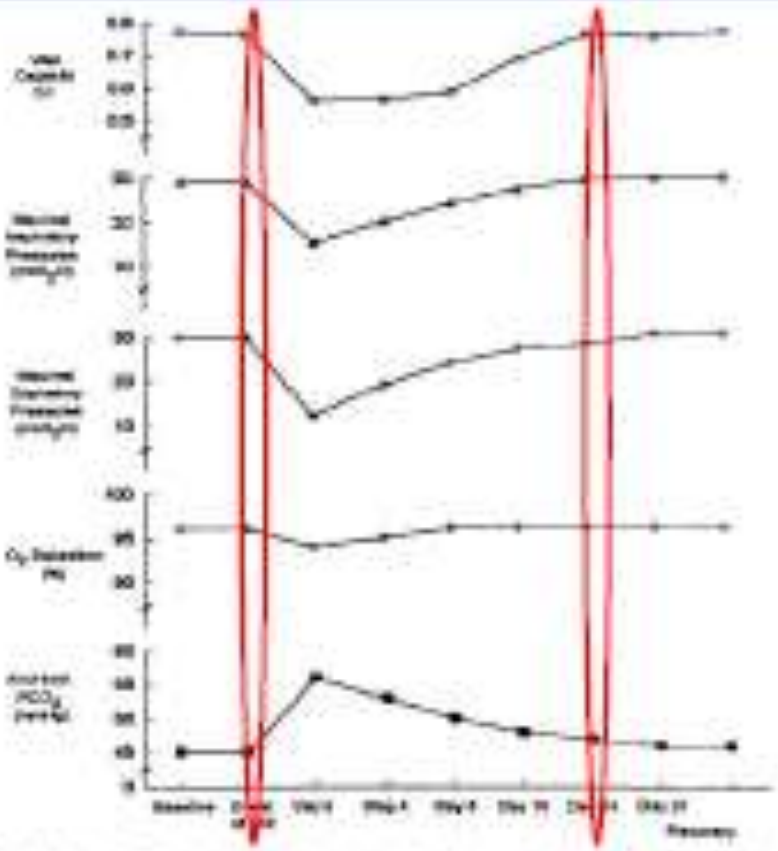
CVF

Pimax

Pemax

spO2

PtCO2



Poponick JM, AJCCM, 1997

Día 0

Día 15

Secuencia del Deterioro Función Respiratoria (Hyatt)

- Disminución de las presiones máximas
- Disminución VVM
- Disminución CVF
- Hipercapnea (Sueño y luego vigilia)
- Consolidación patrón restrictivo con aumento VR.

ENM

- SAOS (en evolución precoz enfermedad < 10 años, luego eventos centrales).
- Hipoventilación nocturna.
- Insuficiencia respiratoria Hipercapnica (vigilia)

J. Paediatr. Child Health (2005) **41**, 500–503

Sleep-related breathing disorder in Duchenne muscular dystrophy: Disease spectrum in the paediatric population

Principios en el manejo ENM

- ANTICIPAR (*)
- PREVENIR LO PREVENIBLE
- CORREGIR LO CORREGIBLE
- RETARDAR LO INEVITABLE
- ACOMPAÑAR

(*)

- Detectar hipoventilación nocturna antes del empeoramiento de la función pulmonar , hipercapnia en vigilia.

- Evaluación y cirugía precoz cifoescoliosis.

Riesgos Respiratorios

- **Insuficiencia respiratoria :**

- crónica hipercapnica

(síndrome hipoventilación nocturno con pulmón sano) – Bomba Respiratoria insuficiente.

- Descompensación Aguda

- **Infecciones: Tos ineficiente – aspiración crónica (trastorno deglución) -** atelectasias

- **Daño pulmonar secundario :**

Infecciones, atelectasias, **trastorno deglución y aspiración**

Riesgos Respiratorios: ¿Qué Debo Conocer?

1. Nivel de localización, diagnóstico etiológico y velocidad de progresión
2. Control ventilatorio

   (¿qué sucede cuando duerme ?)
3. Parámetros de función pulmonar y intercambio gaseoso
4. Impacto clínico (IRC, infecciones, atelectasias, cifoescoliosis)
5. Deglución
6. Eficiencia de la tos (Barrido laringotraqueal)

Horizonte sobrevida

- **ENM:** declinación CVF 10%/ anual, sobrevida esperada a 5 años con CVF < 1L es < 8%
- **Artrodesis cuando:**

  - 100% AE tipo 1 y 2

  - 85% DMD edad escolar

  - Ángulo de Cobb > 30º

  - Los pacientes con ángulo > 50º muy posiblemente requieran iniciar AVNI nocturna en domicilio, especialmente si la CVF es < 40% del valor predicho previo a la artrodesis.
- **Terapias complementarias:**

  - Asistencia Ventilatoria No Invasiva

  - Protocolos de Tos Asistida

Evaluación y Seguimiento

- **Clínica**:
  - Inspección: Pectum, escoliosis, movilidad tórax, auscultación simétrica de las bases y planos axilares, FR y FC.
  - Disnea, ¿camina – vida en silla?
  - Respiración paradojal, calidad del sueño (encuesta TRS).
- **Pruebas de función pulmonar**: Espirometría, PI_{max}, PE_{max}
- **Laboratorio no invasivo**: SpO2, TcPCO2.
- **Invasivo**: Gases con micrométodo/GSA
- **Estudio del sueño**

Identificar Necesidad de Asistencia Ventilatoria

- *Pulmón Sano*
- *Pulmón Secundariamente Enfermo*

Situaciones:

1. *Fallo Comando Central*
2. *Compromiso musculatura Principal y auxiliar*
3. *Cifoescoliosis*

Manejo hipoventilación nocturna crónica
Manejo descompensación aguda

Ventilación Mecánica Prolongada: Definición

- Se establece a traves de modalidades invasivas (traqueostomia) o no invasiva (interfases nasales, nasobucales y faciales, preferentemente) por tiempo que excede el tratamiento de una exacerbacion aguda.

- Puede y la mayoria de las veces debe ser establecida en forma electiva. Al existir elementos de hipoventilaciòn nocturna sin sintomatologia de hipoventilacion diurna.

Ventilación Mecánica - Indicaciones

- Insuficiencia ventilatoria de origen en la caja/bomba (ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES); centro respiratorio, pulmon/via aérea.

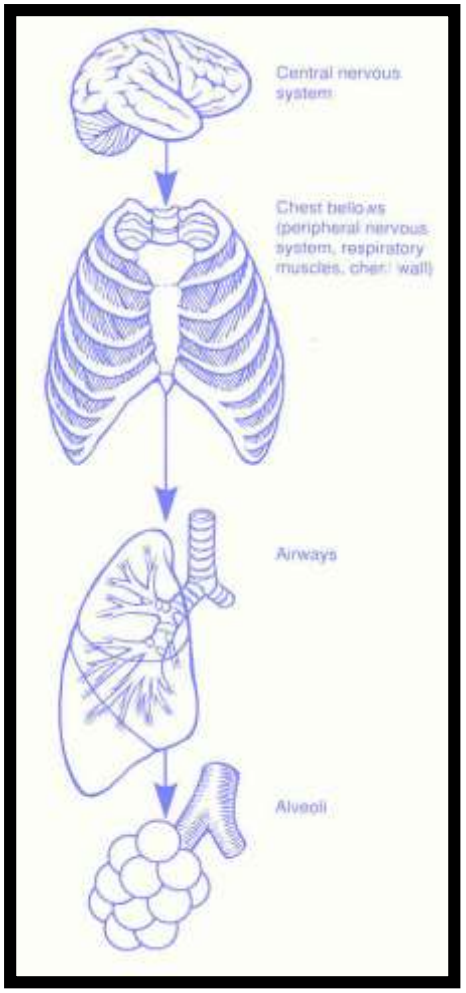
- En las ENM de progresion lenta, establecer AVNI precozmente al existir hipoventilacion nocturna, mejora sobrevida y calidad de vida.

TQT

- Cancer
- Estenosis
- Lesion motoneurona superior con OVAS: Distonia faringea

TV = 0 ml y/o Disfunción bulbar NO ES = TQT

Nivel de Localización Fallo Respiratorio



Sistema Nervioso Central

Caja Torácica

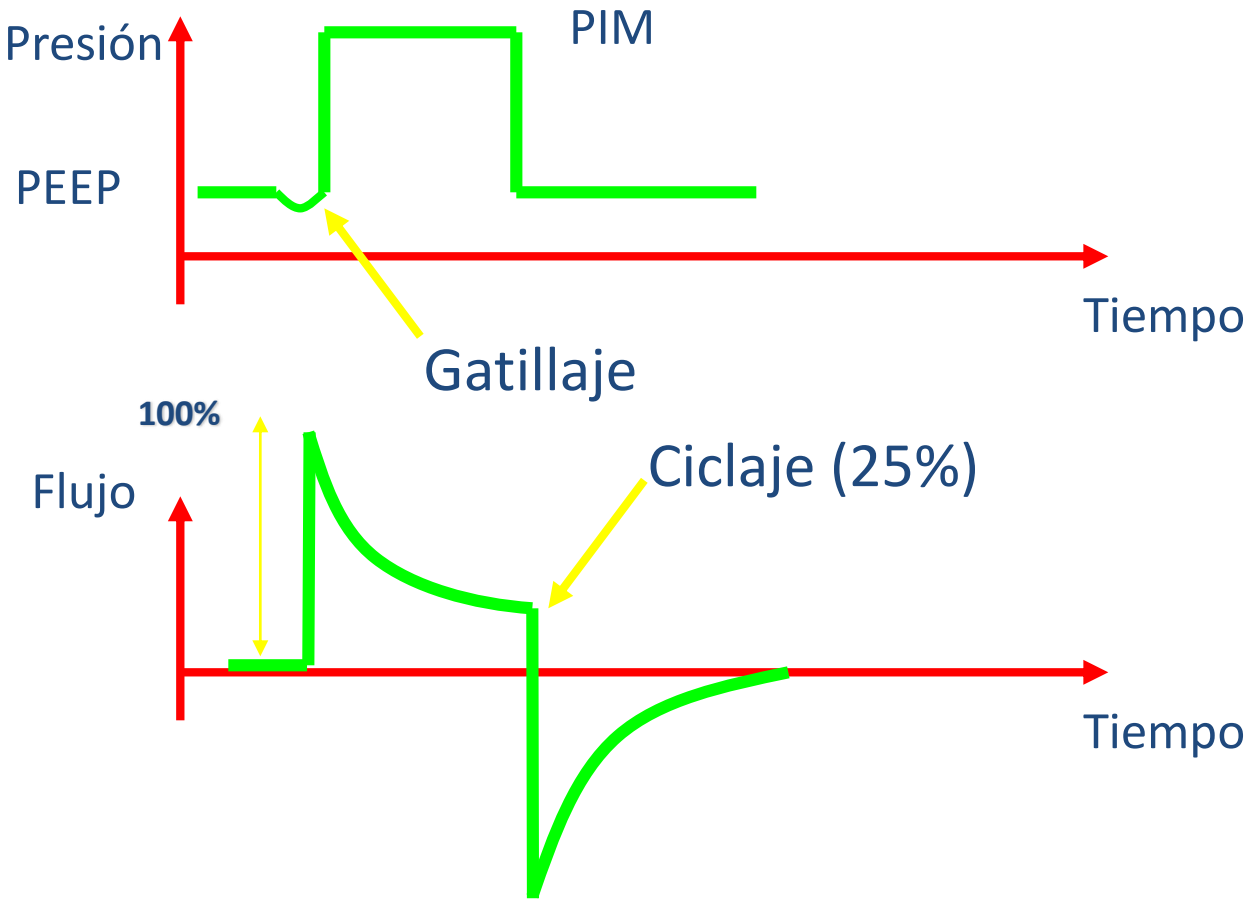
Vía Aérea

Zona Intercambio Gaseoso

Ventilación mecánica - Objetivos

- **Disminuir o sustituir el trabajo respiratorio**, en circunstancias que existe incremento del trabajo respiratorio por aumento de la resistencia o disminución de la distensibilidad.
- **Disminuir el consumo de oxígeno**.
- **Estabilizar la caja torácica**
- **Disminuir hospitalizaciones, Mejorar CVRS**
- **Aumentar Sobrevida**

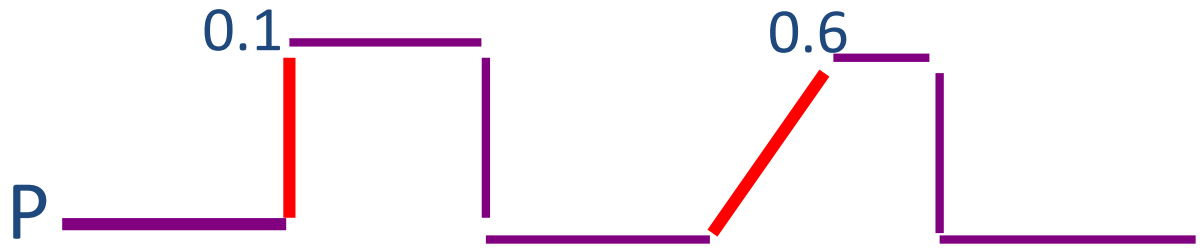
Presión de Soporte



Tiempo de Subida (Rise Time)

Tiempo Necesario para Alcanzar la Presión Inspiratoria Establecida

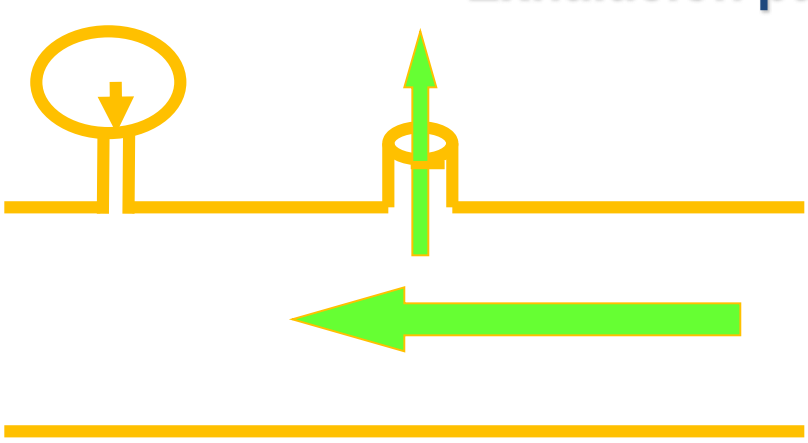
- Transición desde PEEP hasta IPAP
- 0.1 to 0.6 segundos



Ventilación Mecánica No Invasiva

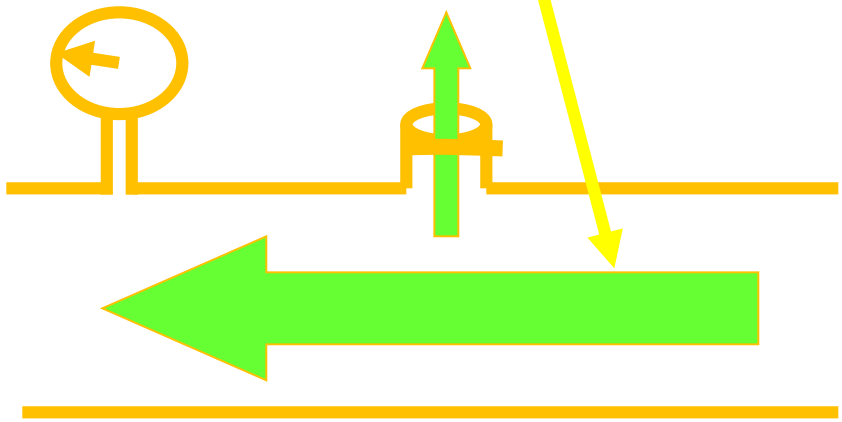
P° = Fi x R

Exhalación pasiva



Espiración

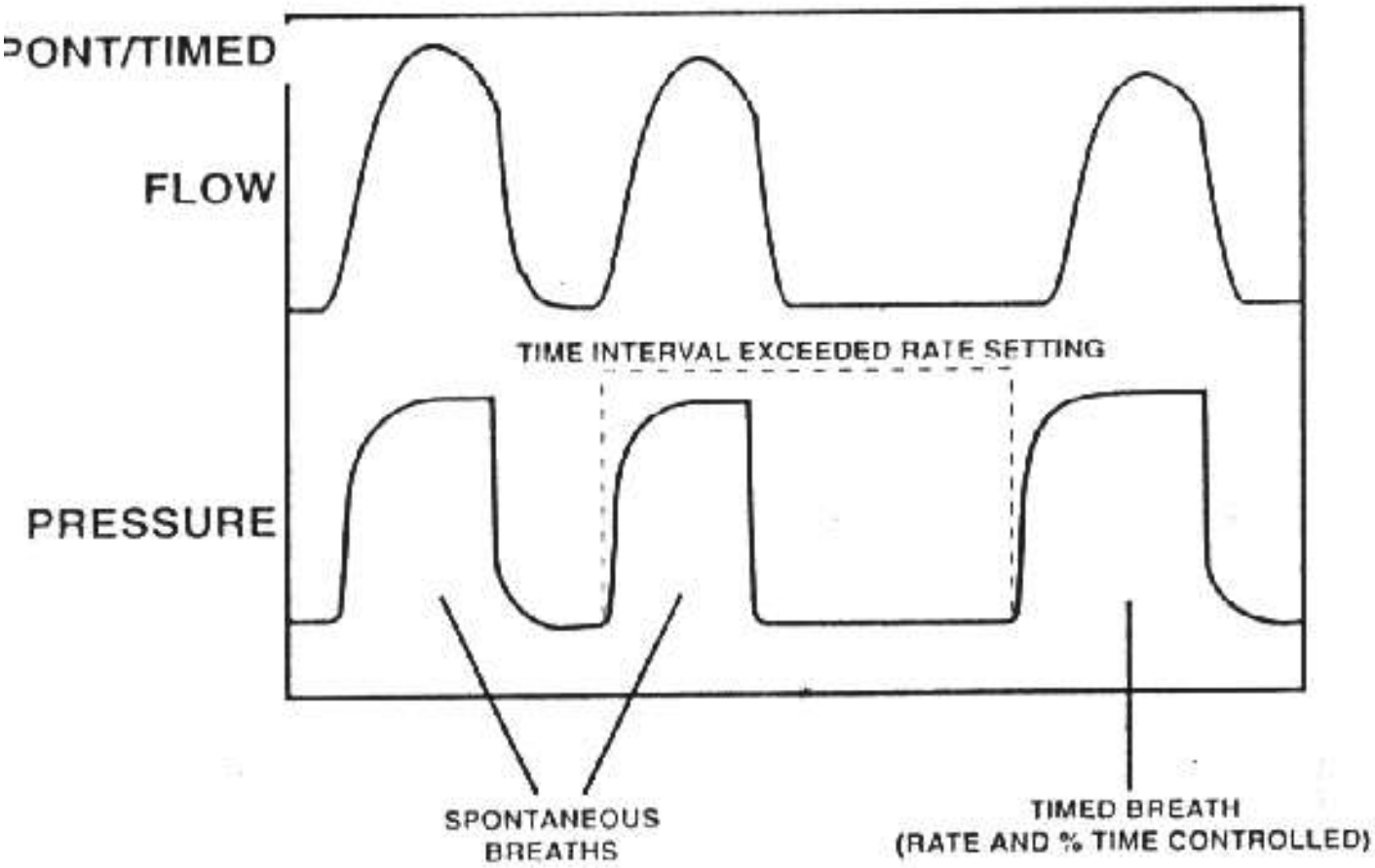
EPAP



Inspiración

IPAP

Bipap modalidad A/C



AVNI

- **Supervisada: conocer opción de equipos, interfases y necesidades específicas de los pacientes.**
- **Seguimiento protocolizado: Evaluación CVRS, Tos asistida.**
- **NO SE DEBE INDICAR TQT SIN PROBAR AVNI**

SIDEBAR 3.

Complications of Mask Ventilation

- Skin irritation and breakdown
- Sinus and ear pain
- Eye irritation
- Gastric distension
- Excessive airleak with inadequate gas exchange
- Flattening of facial structures

SIDEBAR 4.

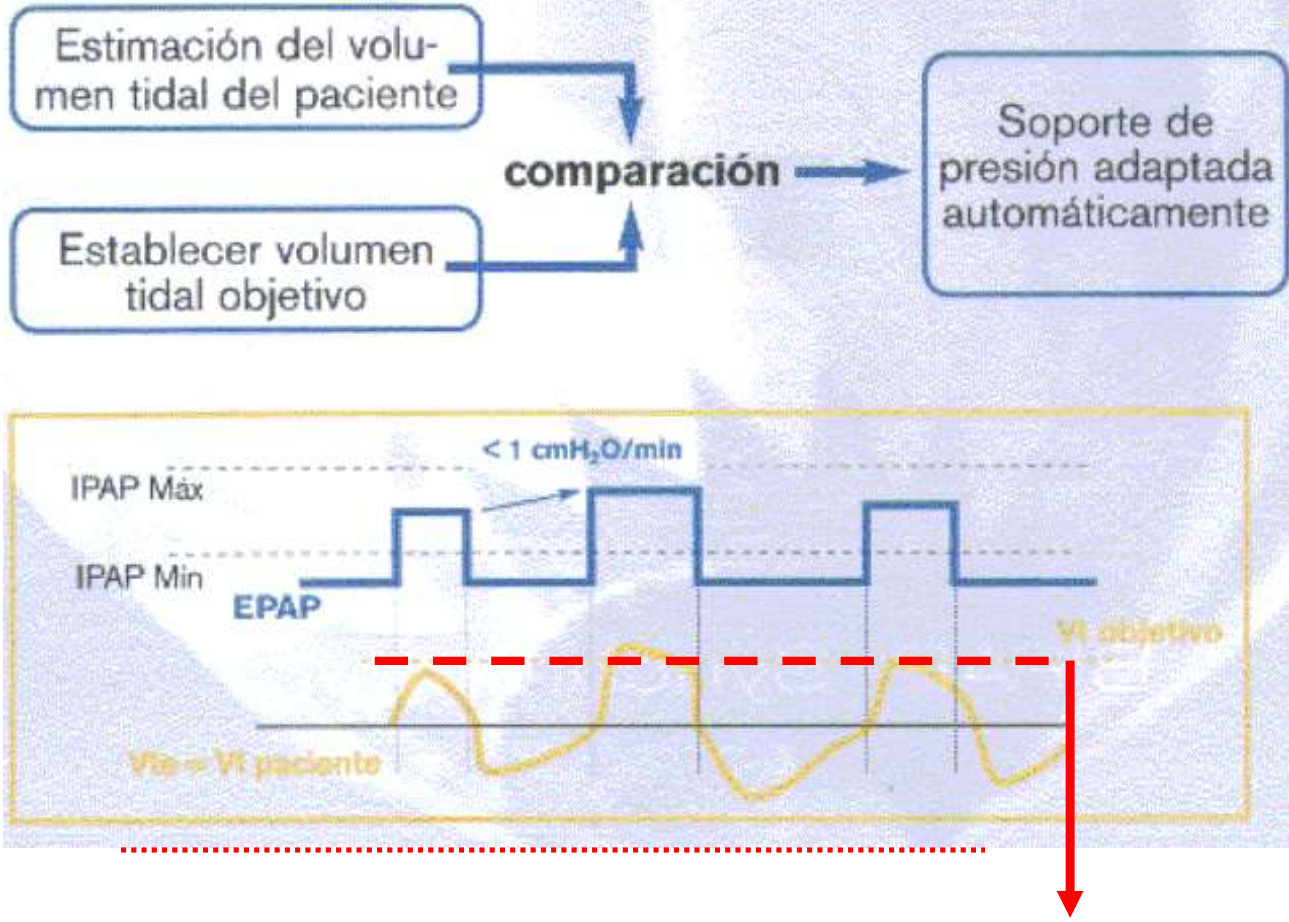
Complications of Tracheostomy

- Increased risk of infection (bypasses airway defense, colonization with gram negative rods)
- Increased secretions
- Impaired swallowing with risk of aspiration
- Airway occlusion by mucus plug or inadvertent displacement
- Hemorrhage
- Tracheoesophageal fistula
- Upper airway obstruction by granulation tissue or stenosis
- Impaired oral communication

Nuevos Equipos (híbridos VMI / VNI)

- Compensan fugas, limitan espiración por % Qmax, autotrack, AVAPS.

-Ideal es modalidad presión / control o presión de soporte con tiempo inspiratorio limitado.



Vt objetivo

BiPAP : AVAPS (Presión de soporte con Vt Promedio asegurado)

Ventiladores anfibios Domiciliarios (VMI - AVNI)

Interfases Nasales

Ventilador Domiciliario

- Flujo autogenerado (no requieren aire comprimido)
- Baterías para dar autonomía
- Exhalación activa y **pasiva** (algunos)
- Peso < de 6 kilos
- No todos tienen blender (FiO_2 variable)
- Todos los modos ventilatorios
- Turbina potente que permite ventilar a fuga

Prestaciones complementarias a la AVNI ¿Cuales?

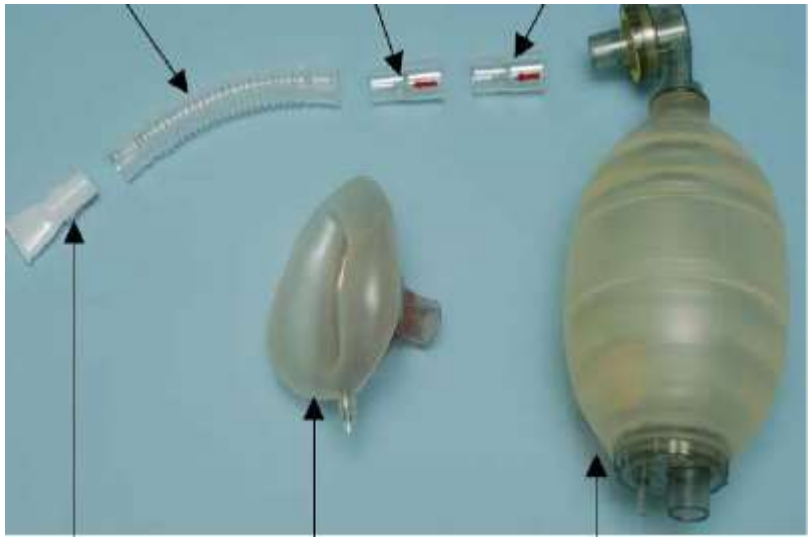
- **Evaluación cifoescoliosis.**
- **Evaluación nutricional.**
- **Estudios trastornos respiratorios del sueño.**
- **Protocolos de tos asistida y planes de contingencia.**
- **Protocolos AVNI 24 h como alternativa TQT.**

TOS ASISTIDA MANUAL

Corolario, Fundamento Fisiopatológico para intervenir.

- PCF < 270 LPM (Pemax < 40 cm H2O), necesidad tos asistida.
- CV 1 – 2 L, tos asistida maniobra espiratoria.
- CV 1 – 0.6 L , tos asistida inspiratoria (ambu, ventilador).
- CV 0.3 – 0.6 L, tos asistida inspiratoria + espiratoiria.
- CV < 300 ml, M-IE.

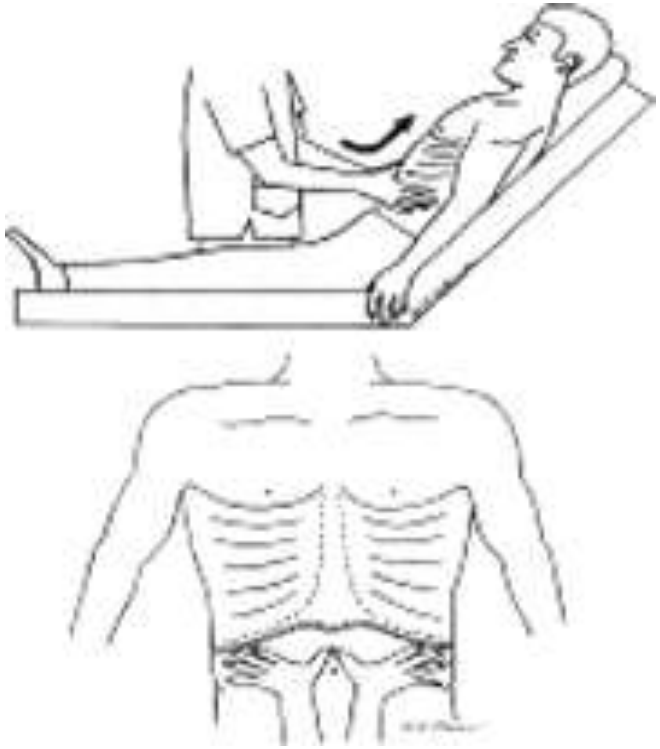
Corrugado y conectores

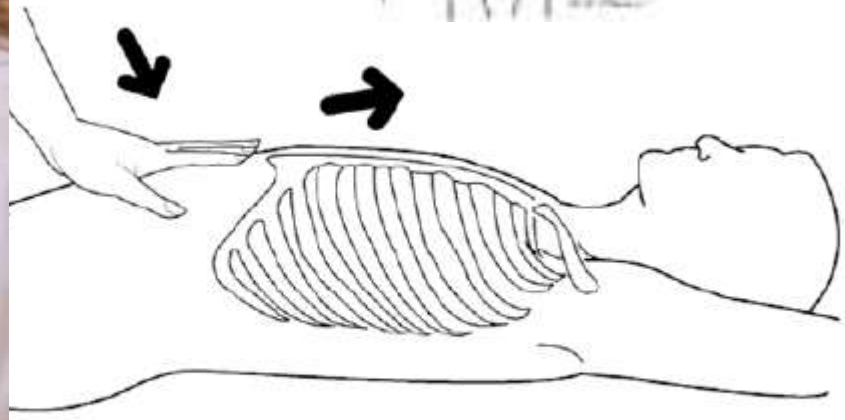


Boquilla o interfase

Bolsa resucitación

Air -Stacking

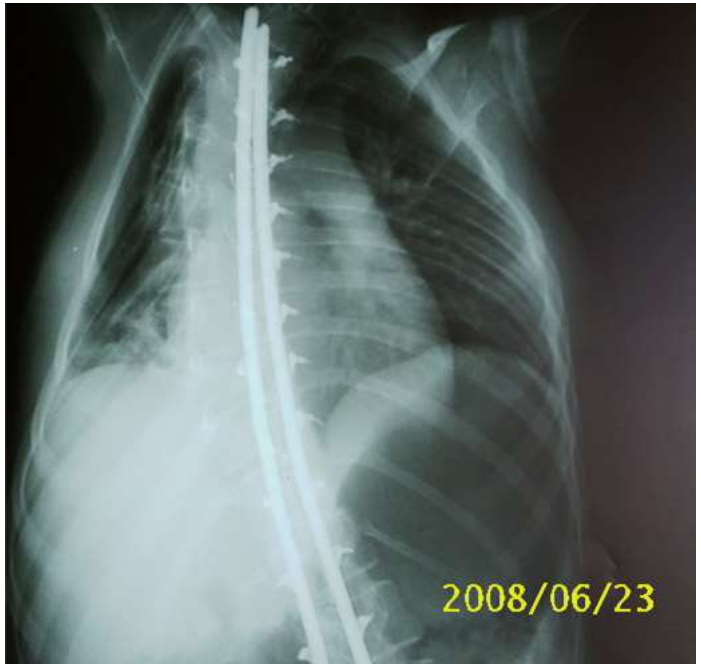




Artrodesis Posterior. Postoperatorio inmediato.

Niña 10 años Miopatia de Ulrich

Resolucion atelectasia luego de AVNI y tos asistida manual



Conclusiones

- El concepto NANEAS debe involucrar el abordar las necesidades de Ventilacion Mecanica Prolongada como estrategia que permita la transferencia segura al domicilio.

- El reconocimiento precoz de exacerbaciones respiratorias y la entrega de AVNI en paciente con insuficiencia ventilatoria es el estandar de oro.

- En estos pacientes usar O2-terapia sin AVNI los agrava: Riesgo de morbimortalidad.

Conclusiones

- VNI modalidad de eleccion + tos asistida
- Debe manejarse la asociacion tos debil y falla ventilatoria.
- Los volúmenes pulmonares se relacionan con la tos efectiva. La disfunción bulbar agrava la incapacidad de toser.

Conclusiones

- La proteccion via aérea debe consider GT precoz.
- La TQT indicada en pacientes con indeminidad bulbar se asocia a trastornos de la deglución secundariamente provocados.
- Pautas anticipatorias modeladas a las necesidades de cada paciente son altamente recomendables.