

# Asistencia ventilatoria domiciliaria en niños chilenos: 12 años de experiencia

P. Bertrand, E. Fehlmann, M. Lizama, N. Holmgren, M. Silva e I. Sánchez

Sección de Respiratorio Pediátrico. Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile.

**OBJETIVO:** Los sistemas de apoyo ventilatorio domiciliario son una alternativa para el tratamiento de los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica grave. El objetivo del presente estudio ha sido caracterizar a los niños ingresados en el Servicio de Asistencia Ventilatoria en Domicilio (SAVED).

**PACIENTES Y MÉTODO:** El SAVED es un programa de nuestro hospital que coordina el apoyo profesional y tecnológico para niños con dependencia de asistencia ventilatoria (AV) crónica. Se revisaron y actualizaron datos demográficos, tipo de AV, morbilidad respiratoria y fallos de equipo entre 1993 y 2004.

**RESULTADOS:** Se realizó seguimiento en nuestro centro a 35 niños (varones: 18). La mediana de edad al entrar en el programa fue de 12 meses (rango: 5 meses a 14 años). El tiempo de permanencia fue de 21 meses y la retirada del soporte se logró en el 40% del total. Fallecieron 6 pacientes. Las principales indicaciones de AV fueron: enfermedad neuromuscular en 12 casos, alteración de la vía aérea en 11, enfermedad cardiopulmonar en 7 y síndrome de hipoventilación en 5. Los tipos de AV utilizados fueron presión positiva continua de la vía aérea en 17 casos, presión positiva en 2 niveles (BiPAP) en 8 y ventilación mecánica intermitente sincronizada en 10. Se administró ventilación invasiva a 26 pacientes a través de traqueotomía. En los últimos 4 años se produjo un aumento de la utilización de la ventilación no invasiva. La morbilidad respiratoria (neumonía y traqueítis bacteriana) fue la causa más frecuente de hospitalización y alcanzó 1,6 evento/niño/año. Los fallos de sistema fueron causa de hospitalización en 0,1 evento/niño/año.

**CONCLUSIÓN:** El SAVED es un programa seguro y necesario para niños con insuficiencia respiratoria crónica de carácter grave. El apoyo profesional que proporciona la hospitalización domiciliaria ha beneficiado la evolución de estos niños. Es importante considerar esta experiencia para la formación de un programa nacional de AV domiciliaria.

**Palabras clave:** Ventilación mecánica. Ventilación no invasiva. Ventilación invasiva. Insuficiencia respiratoria crónica. Niños.

## Introducción

Los avances en el cuidado intensivo pediátrico y neonatal han tenido como consecuencia un aumento de la

## Home Ventilatory Assistance in Chilean Children: 12 Years' Experience

**OBJECTIVE:** Home ventilatory support systems are a treatment option for patients with severe chronic respiratory failure. The objective of the present study was to characterize the children admitted to a home ventilatory assistance program.

**PATIENTS AND METHOD:** The home ventilation program was created by our hospital to coordinate professional and technological support for chronic ventilator-dependent children. We revised and updated information on patient characteristics, type of assisted ventilation, respiratory morbidity, and equipment failures between 1993 and 2004.

**RESULTS:** Follow-up of 35 children (18 male) was carried out by our hospital staff. Median age upon admission to the program was 12 months (range, 5 months to 14 years). Median length of time in the program was 21 months and we were able to wean 40% of patients from ventilators. Six patients died. The main indications for assisted ventilation were neuromuscular disease (12 cases), airway abnormality (11 cases), cardiopulmonary disease (7 cases), and hypoventilation syndrome (5 cases). The types of assisted ventilation used were continuous positive airway pressure (in 17 cases), bilevel positive pressure (in 8 cases), and synchronized intermittent mandatory ventilation (in 10 cases). Invasive ventilation via a tracheostomy was used in 26 cases. The use of noninvasive ventilation increased in the last 4 years. Respiratory morbidity (pneumonia and bacterial tracheitis) was the most frequent cause of hospitalization and the annual rate of such episodes was 1.6 per child. The annual rate of hospitalization due to equipment failures was 0.1 per child.

**CONCLUSION:** The program provides safe and necessary home ventilatory assistance for children with severe chronic respiratory failure. The professional support that home hospitalization offers had a positive effect on outcome in these children. It is important to take our experience into account in creating a Chilean national home ventilatory assistance program.

**Key words:** Mechanical ventilation. Assisted ventilation. Invasive ventilation. Chronic respiratory failure. Children.

supervivencia de los pacientes de alta complejidad, muchos de los cuales requieren de asistencia ventilatoria (AV) para mantener la vida<sup>1-4</sup>. La gran mayoría de estos pacientes requieren cuidados especiales y permanecen hospitalizados durante períodos prolongados antes de estar en condiciones de regresar a su domicilio<sup>5</sup>. Esto significa altos costes por hospitalizaciones prolongadas y el bloqueo de camas en unidades de cuidados intensivos. Además, debemos considerar la influencia negativa

Correspondencia: Dr. P. Bertrand.  
Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.  
Lira, 85, 5°. Casilla 114-D. Santiago, Chile.  
Correo electrónico: bertrand@med.puc.cl

Recibido: 12-4-2005; aceptado para su publicación: 20-10-2005.

que el ingreso hospitalario tiene en el desarrollo integral del niño<sup>6</sup> y el riesgo de exposición a enfermedades de contagio intrahospitalarias.

Con el objetivo de enviar lo antes posible a su domicilio a los niños con insuficiencia respiratoria crónica (IRC) dependiente de ventilación mecánica, se desarrolló en nuestro hospital un programa de AV domiciliaria denominado Servicio de Asistencia Ventilatoria en Domicilio (SAVED). El principal objetivo de este programa fue coordinar el apoyo profesional multidisciplinario y el tecnológico en niños crónicamente enfermos, a fin de permitir su reinserción familiar y una recuperación más integral. En una publicación previa<sup>7</sup>, donde se dio a conocer la experiencia con los primeros 15 niños enviados a su domicilio bajo este programa, se mostraron los resultados favorables de la ventilación crónica para el tratamiento de los pacientes con IRC grave. En dicho estudio destacaba el importante ahorro en costes de hospitalización. Los progresos tecnológicos recientes han proporcionado nuevos equipamientos para la AV no invasiva, lo que ha cambiado las indicaciones de soporte ventilatorio aun a pesar de la escasa experiencia clínica en niños<sup>8-10</sup>.

Nuestro objetivo principal en esta publicación ha sido caracterizar la población de niños con AV domiciliaria según el diagnóstico y tipo de soporte para proporcionar la información necesaria en el inicio de un programa nacional de AV domiciliaria en nuestro país.

## Pacientes y método

### *Pacientes*

Se ha realizado un estudio retrospectivo de todos los pacientes que desde el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico de la Universidad Católica de Chile ingresaron en el SAVED. El período considerado es entre enero de 1993 y junio de 2004. Se estableció contacto con todos los pacientes y su seguimiento se actualizó con los datos aportados en su historia clínica domiciliaria y hospitalaria. Todos los pacientes pertenecientes al programa contaban con historias clínicas completas en nuestra institución. Se realizó una revisión sistemática de la historia clínica de cada paciente y se consignaron sus características clínicas. La enfermedad de base se identificó como aquella causante de la IRC que condicionó la dependencia ventilatoria. Ésta se clasificó como alteración de la vía aérea, enfermedad neuromuscular, síndrome de hipoventilación y enfermedad cardiopulmonar. Las demás afecciones se registraron como enfermedades y síndromes asociados. Se identificaron el tipo y el modo de asistencia domiciliaria, el tiempo de uso y la forma de retirada del sistema. El tiempo transcurrido hasta el alta se consideró desde la fecha de la traqueotomía hasta la fecha de envío al domicilio para aquellos que requirieron ventilación invasiva. El tiempo transcurrido hasta el alta para los pacientes que requirieron ventilación no invasiva (VNI) no sobrepasó el mes en ningún caso, de modo que no se consideró en los cálculos. El tiempo en el programa se definió como el transcurrido desde el alta del hospital hasta el momento en que se retiró la AV, fecha de cierre del estudio (junio 2004) o fallecimiento del paciente, lo que hubiese ocurrido primero. Durante todo el período considerado se registraron de forma retrospectiva los episodios de morbilidad respiratoria, accidentes asociados al manejo de la vía aérea y fallos en el sistema de AV.

### *Profesionales*

El SAVED coordina el apoyo profesional de cada paciente. Todo niño que entra en el programa cuenta con un médico que dirige el cuidado en el domicilio. En la totalidad de nuestra serie desempeñó esta función un pediatra neumólogo. Además, se incluyó supervisión clínica por parte de enfermera, kinesiólogo respiratorio, terapeuta ventilatorio y auxiliar de enfermería, todos ellos de acuerdo con las necesidades individuales de cada paciente. Para el apoyo profesional brindado durante los primeros años del programa (1993-2000) se tuvieron en cuenta aquellos aspectos que las familias podían cubrir, de manera que en este período los padres cumplieron el papel de cuidadores principales. Debido a modificaciones de la ley de salud de nuestro país en el año 2000, se creó un seguro adicional de enfermedades de alto coste que permite "profesionalizar" la atención domiciliaria del niño con necesidades especiales. Esto incide claramente en los aspectos de manutención domiciliaria de cada paciente<sup>7</sup>.

Se realizó una encuesta a los padres centrada en el área de desarrollo psicomotor y neurorrehabilitación domiciliaria. Asimismo se consideraron las áreas de fonoaudiología, psicoterapia ocupacional y kinesiterapia motora. Se consignó el uso de apoyo profesional entrenado, horas de auxiliar de enfermería y visitas de profesionales en domicilio. En este análisis se incluye sólo a los pacientes ingresados en el servicio después del año 2000.

### *Análisis estadístico*

El análisis estadístico para las variables no continuas se realizó con la prueba de la  $\chi^2$  cuando fue necesario. Se consideró diferencia estadística un valor de  $p < 0,05$ .

## Resultados

Desde enero de 1993 hasta junio de 2004 ingresaron 35 niños en el SAVED. Durante este período se programó la ventilación domiciliaria de otros 6 niños, pero su seguimiento se realizó en otra institución debido al seguro de salud con que contaban los pacientes. Los datos de éstos no se consideraron en el estudio. La distribución por sexo fue: 18 pacientes varones y 17 mujeres. Por lo que se refiere a la enfermedad de base de los pacientes, 12 presentaban enfermedad neuromuscular, 11 alteración de la vía aérea, 7 enfermedad cardiopulmonar y 5 síndrome de hipoventilación. Las enfermedades y síndromes asociados se encuentran detallados en la tabla I. En cuanto al tipo de AV utilizada en el domicilio, se indicó ventilación invasiva a través de traqueotomía a 26 niños. De éstos, 16 usaron sistema de presión positiva continua de la vía aérea (CPAP) y 10 requirieron ventilación mecánica intermitente sincronizada (SIMV). La distribución de los pacientes de acuerdo con el tipo de ventilación utilizada se muestra en la figura 1. La edad promedio de realización de traqueotomía fue de 9 meses (mediana: 4 meses; rango: 1 mes a 6 años). La VNI se administró por medio de mascarilla nasal o nasobucal en los restantes 9 niños, 8 de los cuales utilizaron el sistema de 2 niveles de flujo (BiPAP) y sólo uno CPAP. Sólo un niño fue asistido de forma intermitente con mascarilla facial en el domicilio. Todos los demás utilizaron mascarilla nasal o nasobucal.

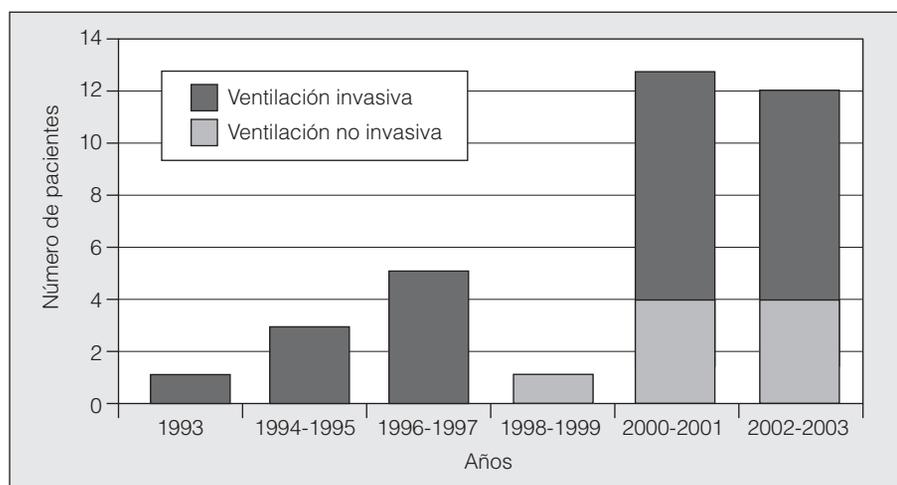


Fig. 1. Número de pacientes ingresados en el Servicio de Asistencia Ventilatoria en Domicilio (SAVED) durante el período de seguimiento. Se observa un aumento de la utilización de ventilación no invasiva a partir del año 1999.

La mediana de inicio del SAVED para el grupo fue de 12 meses (rango: 5 meses a 14 años). La mediana del tiempo de permanencia en el SAVED fue de 21 meses. El paciente que requirió el soporte más prolongado estuvo en el programa desde el comienzo de éste. De los 35 niños, en 14 (40%) se logró la retirada completa del soporte y 15 continuaron dependiendo del sistema. En la mayoría de los pacientes con alteración de la vía aérea se retiró el soporte ventilatorio, lo que contrasta claramente con lo ocurrido en el grupo de enfermedades neuromusculares (8 de 11 frente a 2 de 12, respectivamente;  $p < 0,05$ ). No hubo diferencias en el análisis estadístico al comparar los grupos de acuerdo con el tipo

de ventilación utilizada (tabla II). Durante el período considerado 6 niños fallecieron mientras estaban en el SAVED. En 4 de ellos la causa de la muerte fue insuficiencia respiratoria (progresión de la enfermedad de base). Un paciente con neumonía falleció en su domicilio y otro murió en el hospital por sepsis secundaria a peritonitis apendicular.

De los pacientes que continuaban necesitando AV, en 8 se cambió el modo de ésta: 6 que requerían soporte continuo (24 h) lograron pasar a soporte sólo nocturno (SIMV en 4, CPAP invasivo en uno y BiPAP en uno). Un niño progresó de ventilación invasiva (CPAP) a VNI (BiPAP) y sólo un niño empeoró su situación y pasó de BiPAP nocturno a BiPAP continuo (24 h). Las infecciones respiratorias agudas fueron la primera causa de morbilidad en nuestra población. De ellas, las del tracto respiratorio inferior (neumonía y traqueítis bacteriana) alcanzaron 2,6 episodios/paciente/año. De éstas, requirieron hospitalización 1,6 episodios/niño/año. De los 26 niños con traqueotomía, 21 desarrollaron granulomas en algún segmento de la vía aérea. Esto condicionó la hospitalización por la necesidad de practicar ciertos procedimientos: fibrobroncoscopia, resección de granuloma, cambio de cánula de traqueotomía y complicaciones tales como hemoptisis e hipoxia por obstrucción de la vía aérea (tabla III).

Los problemas relacionados con los equipos de AV se debieron con mayor frecuencia al fallo del sistema eléctrico (13 pacientes), por lo que hubo que reemplazarlos por un equipo de emergencia. En 2 pacientes se registró aspiración pulmonar de agua destilada desde el sistema de humidificación por error de los cuidadores. Globalmente, los eventos relacionados con el equipo se cifraron en 0,5 episodios/niño/año. De éstos sólo 0,1 episodios/niño/año terminaron en hospitalización. Entre los niños con ventilación invasiva, 8 presentaron al menos un episodio de descanulación accidental en el domicilio (0,4 episodios/niño/año), que se resolvió con una reposición oportuna en 7 de ellos. Un paciente sufrió una lesión cerebral hipóxica grave debido a una descanulación accidental, que sus cuidadores directos solucionaron de forma tardía. La tolerancia a la VNI fue en

TABLA I  
Enfermedad de base y enfermedades asociadas

Enfermedad de base	N	Enfermedades asociadas
Enfermedad neuromuscular	12	
Miopatía congénita inespecífica	2	
Miopatía nemalínica	2	
Atrofia espinal tipos I y II	4	
Parálisis diafragmática	3	Cardiopatía congénita
Miastenia <i>gravis</i> congénita	1	
Enfermedades de la vía aérea	11	
Traqueomalacia/broncomalacia	10	Síndrome CHARGE
		Síndrome VACTERL
		Síndrome de Pierre Robin
		Síndrome de Apert
		Síndrome de Arnold-Chiari
		Síndrome de Dandy-Walker
		Síndrome de Fraser
		Prematuridad
Estenosis subglótica	1	
Enfermedades cardiopulmonares	7	
Lesión pulmonar crónica	3	Onfalocelo
Malformación torácica	1	Lesión pulmonar crónica
Osteogénesis imperfecta tipo III	1	Lesión pulmonar crónica
Fibrosis pulmonar	1	
Cardiopatía congénita	1	Síndrome de Down
Hipoventilación	5	
Apnea obstructiva del sueño	3	Miopatía inespecífica
		Síndrome de Prader-Willi
Hipoventilación central	1	Síndrome de Haddad
		Síndrome de Ondina

TABLA II  
Datos demográficos del programa según el tipo de ventilación utilizada

	VI	VNI	Total
Sexo (M/F)	15/11	3/6	18/17
Enfermedad de base			
Neuromuscular	8	4	12
Vía aérea	11	0	11
Cardiopulmonar	5	2	7
Hipoventilación	2	3	5
Modo ventilatorio			
CPAP	16	1	17
SIMV	10	-	10
BiPAP	-	8	8
Edad inicio SAVED, mediana (rango)	12 (3 meses a 6 años)	12 (5 meses a 14 años)	12 (3 meses a 14 años)
Tiempo de permanencia en SAVED, mediana (rango)	21 (2 meses a 11 años)	21 (1-31 meses)	21 (1 mes a 1 año)
Retirada del SAVED	12	2*	14
Permanecen en el SAVED	11	4*	15
Fallecidos en el SAVED	3	3*	6
Total	26	9	35

BiPAP: presión positiva en 2 niveles de flujo; CPAP: presión positiva continua de la vía aérea; F: femenino; M: masculino; SAVED: Servicio de Asistencia Ventilatoria en Domicilio; SIMV: ventilación mecánica intermitente sincronizada; VI: ventilación invasiva; VNI: ventilación no invasiva.  
\*Valor de p no significativo.

general aceptable, aunque en 2 pacientes se comunicó mala tolerancia al uso de la mascarilla, lo que condicionó su interrupción transitoria. Un alto porcentaje de los niños presentó algún grado de retraso en el desarrollo psicomotor. Éste fue normal sólo en 3 pacientes. En una gran parte de los niños hubo una causa de base que provocó el retraso del desarrollo. En cuanto a la terapia de rehabilitación en el domicilio, 21 recibieron cinesioterapia motora, 12 psicoterapia ocupacional y 15 fonoaudiología (tabla III). La mayoría de los niños que se beneficiaron de programas más completos fueron enviados a su domicilio después del año 2000. Contaron con supervisión continua por auxiliar de enfermería 24 de 35 niños; la mayoría habían ingresado en el programa después del año 2000 (18 de 24).

## Discusión

Este estudio constituye la serie clínica más grande comunicada en la bibliografía de Sudamérica y confirma lo descrito previamente en países desarrollados en cuanto al aumento de niños con IRC grave dependientes de AV. Nuestra experiencia respalda el apoyo multidisciplinario en pacientes de alta complejidad. La morbilidad es baja y los accidentes por fallo del equipo y descanulación accidental no presentan consecuencias graves en la gran mayoría de las ocasiones. Los pacientes con alteración de la vía aérea son los que presentan el mejor pronóstico para la retirada de la AV y aquellos con enfermedad neuromuscular tienen una estancia más prolongada. Por último, este estudio permite pronosticar una tendencia creciente en la utilización de VNI, especialmente en pacientes con enfermedades neuromusculares.

El número de niños que requieren AV domiciliaria ha aumentado en todo el mundo<sup>11</sup>. Esta tendencia es un claro reflejo del éxito obtenido en las unidades de cuidados intensivos pediátricos y neonatales en la supervivencia de los niños con enfermedades complejas, antes incompatibles con la vida. La AV domiciliaria como solución a la permanencia de estos niños en el hospital se

ha analizado en 2 recientes publicaciones de nuestro medio<sup>7,12</sup>. Actualmente existe un mayor conocimiento de las necesidades de cada paciente con IRC y de los beneficios que la AV proporciona en cada caso particular. En los últimos años diversas comunicaciones mencionan la VNI como un tratamiento que debe considerarse tempranamente en pacientes con fracaso de la bomba respiratoria, con el objetivo de promover el descanso y evitar la fatiga muscular. En una serie de pacientes con distrofia muscular de Duchenne<sup>13</sup> se demuestra una gran diferencia en las probabilidades de supervivencia una vez que se comenzó a usar la ventila-

TABLA III  
Morbilidad, emergencias y tratamientos de acuerdo con el tipo de ventilación utilizada

	VI	VNI	Total
Morbilidad			
Infección respiratoria aguda			
Episodios/niño	5,7	4,5	5,4
Episodios/niño/año	2,4	3,7	2,6
Hospitalización			
Episodios/niño	3,3	3,2	3,3
Episodios/niño/año	1,3	2,6	1,6
Granuloma de vía aérea	21	-	
Emergencias			
Descanulación			
Episodios/niño	0,9	-	
Episodios/niño/año	0,4	-	
Fallo del equipo			
Episodios/niño	1,1	1	1,1
Episodios/niño/año	0,4	0,8	0,5
Hospitalización			
Episodios/niño	0,3	0	0,2
Episodios/niño/año	0,1	0	0,1
Neurorrehabilitación			
Cinesioterapia motora	16	5	21
Psicoterapia ocupacional	10	2	12
Fonoaudiología	13	2	15
Gastrostomía	15	4	19
Total	26	9	35

VI: ventilación invasiva; VNI: ventilación no invasiva.

ción en el año 1990. Asimismo, el éxito de este tratamiento (VNI) ha quedado afianzado al demostrarse una mejoría en la función ventilatoria (volumen corriente), en alteraciones del sueño y en el ajuste del centro respiratorio producto del descanso respiratorio que provee durante la noche<sup>14-16</sup>. Nuestra serie muestra un claro aumento de la utilización de la VNI como método de AV durante los últimos años. Esto se debe en gran parte a la facilidad que proporciona este sistema en diversas enfermedades y a la flexibilidad en el tratamiento de soporte intermitente, principalmente nocturno. La efectividad y tolerabilidad de la VNI alcanza el 80% del total de los niños con CPAP nasal<sup>10,17,18</sup>. Massa et al<sup>18</sup> describen mejores resultados en niños mayores de 5 años, sobre todo si existe una actitud determinada en los padres. En nuestra serie el porcentaje de éxito fue similar a lo comunicado. De hecho, en los pacientes en quienes el soporte se retiró de forma transitoria, el simple hecho de recalcar la importancia de la utilización del sistema bastó para reinstalarlo. Por lo que se refiere a la tolerancia a la mascarilla, tiene gran importancia la escasa oferta de éstas de distinto tamaño. Al menos la experiencia exitosa en un paciente con la utilización de mascarilla facial parece ser una alternativa prometedora.

La causa más frecuente de IRC dependiente de AV en nuestra serie fueron las enfermedades neuromusculares, lo que concuerda con otras publicaciones<sup>19,20</sup>. Los pacientes con dichas enfermedades serían los que mayor beneficio obtendrían de la VNI. Sin embargo, en nuestra experiencia éste es también el grupo que durante más tiempo requiere el soporte. El segundo grupo de enfermedades más frecuentes fueron, en nuestra serie, las alteraciones de la vía aérea. En éstas destaca la frecuencia de síndromes genéticos y de asociaciones de malformaciones, lo que debiera alertar para la búsqueda de afecciones respiratorias en este tipo de pacientes. Los pacientes de este grupo son los que tienen el mejor pronóstico por lo que se refiere a la retirada de la AV. En nuestra serie, en 8 de 11 niños se retiró la AV, uno disminuyó el soporte y sólo 2 fallecieron. En este grupo existirían alternativas de tratamiento, como el uso de expansores de la vía aérea, aunque la experiencia en esta área es preliminar. El grupo de enfermedades cardiopulmonares constituye el de peor pronóstico y más alta mortalidad. En él figuran enfermedades complejas con lesión pulmonar grave que predispone a múltiples recurrencias por infección respiratoria aguda y progreso de la lesión hasta la irreversibilidad.

En la totalidad de nuestra serie la indicación de comienzo de AV no fue electiva. Esto no sorprende si consideramos que el tipo de enfermedad que condicionó el ingreso en el programa fue de progresión rápida, de modo que no hubo tiempo para prever esta situación. En un estudio sobre ventilación mecánica invasiva<sup>20</sup> sólo en el 21% de los pacientes la ventilación mecánica fue electiva y en el resto se inició después de la aparición de una exacerbación; no previeron nunca la necesidad de ventilación mecánica. Es posible que la mala calidad de vida del niño con hipoventilación sea subestimada a la vez que la creencia que la AV condiciona peor calidad de vida.

La edad de inicio y el tiempo de permanencia en el SAVED coincidieron en los grupos de VNI y de ventilación invasiva. La morbilidad, entendida como episodios de neumonía o traqueítis bacteriana que requirieron hospitalización, fue de 1,3 episodios/niño/año en los pacientes con ventilación invasiva y de 2,6 episodios/niño/año en aquéllos con VNI. Esta aparente contradicción podría explicarse por la presencia de un profesional en el domicilio de los pacientes con ventilación invasiva, lo que permite una mejor supervisión y el tratamiento precoz. Por otro lado, se ha descrito la colonización bacteriana de los equipos de VNI hasta en un 15%, porcentaje que es proporcional a la limpieza y cuidado de los equipos<sup>21</sup>. No obstante, es importante considerar un posible sesgo por la falta de un registro adecuado en la población de pacientes con VNI, error inherente a todo estudio retrospectivo.

La mortalidad global en nuestra serie alcanzó un 26%. Sin embargo, sólo 6 niños fallecieron mientras estaban en el programa (17%). En 4 fue la progresión de la enfermedad de base lo que llevó a la muerte y sólo 2 presentaron complicaciones potencialmente evitables. Cabe destacar que no hubo eventos de emergencia con resultado de muerte, lo que contrasta con lo comunicado por Gilgoff et al<sup>22</sup>, en cuya serie 2 pacientes fallecieron en el domicilio como resultado de una desconexión del ventilador y otros 2 en condiciones desconocidas pero repentinas. Es posible que gran parte del éxito obtenido se deba al importante avance de nuestro programa como resultado de la profesionalización de la atención domiciliaria. Se produjeron emergencias por descanulación en el 50% de los niños, pero sólo uno sufrió hipoxia cerebral aguda con lesión permanente.

En resumen, el SAVED es un programa seguro y necesario para niños con IRC. El apoyo profesional que brinda la hospitalización domiciliaria mejora la evolución de estos niños. Sin embargo, no está exento de problemas relacionados con el uso del equipo ni de accidentes. Es importante considerar nuestra experiencia para la creación de un programa nacional de AV domiciliaria.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fauroux B, Sardet A, Foret D. Home treatment for chronic respiratory failure in children: a prospective study. *Eur Respir J*. 1995;8:2062-6.
2. Eigen H, Zander J. Home mechanical ventilation of pediatric patients. *Am Rev Respir Dis*. 1990;141:258-9.
3. Dhillon JS, Frewen TC, Singh NC, Speechley KN. Chronic mechanical ventilation-dependent children in Canada. *Pediatr Child Health*. 1996;1:111-6.
4. Jardine E, O'Toole M, Paton JY, Wallis C. Current status of long term ventilation in children in the United Kingdom: a questionnaire survey. *BMJ*. 1999;318:295-9.
5. Jardine E, Edwards EA, O'Toole M, Wallis C. Sending children home on tracheostomy dependent ventilation: pitfalls and outcomes. *Arch Dis Child*. 2004;89:251-5.
6. Wells PW, Devorad-Burns MB, Cook RC, Mitchell J. Growing up in the hospital. Part I: Let's focus on the child. *J Pediatr Nurs*. 1994;9:66-73.
7. Sánchez I, Valenzuela A, Bertrand P, Álvarez C, Holmgren L, Vilches S, et al. Apoyo ventilatorio domiciliario en niños con insuficiencia respiratoria crónica. Experiencia clínica. *Rev Chil Pediatr*. 2002;73:51-5.

8. Simonds AK, Ward S, Heather S, Bus A, Muntoni F. Outcome of pediatric domiciliary mask ventilation in neuromuscular and skeletal disease. *Eur Respir J.* 2000;16:476-81.
9. Bach JR, Niranjana V, Weaver B. Spinal muscle atrophy type I: a non-invasive respiratory management approach. *Chest.* 2000;117:1100-5.
10. Waters WA, Everett FM, Bruderer JW, Sullivan CE. Obstructive sleep apnea: the use of nasal CPAP in 80 children. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995;152:780-5.
11. Briassoulis G, Filippou O, Natsi L, Mavrikiou M, Hatzis T. Acute and chronic paediatric intensive care patients: current trends and perspectives on resource utilization. *Q J Med.* 2004;97:507-18.
12. Prado F, Boza ML, Koppmann A. Asistencia ventilatoria no invasiva domiciliar nocturna en pediatría. *Rev Chil Enf Respir.* 2003;19:146-54.
13. Eagle M, Baudouin SV, Chandler C, Giddings DR, Bullock, Bushby K. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord.* 2002;12:926-9.
14. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax.* 1998;53:949-52.
15. Rossi A, Appendini L, Roca J. Physiological aspects of non-invasive positive pressure ventilation. *Eur Respir Mon.* 2001;6:1-10.
16. Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term non-invasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J.* 2003; 22:631-6.
17. Marcus CL, Ward SL, Mallory GB, Rosen CL, Beckerman RC, Weese-Mayer DE, et al. Use of nasal continuous positive airway pressure as treatment of childhood obstructive sleep apnea. *J Pediatr.* 1995;127:88-94.
18. Massa F, González S, Alberti A, Wallis RL. The use of nasal continuous positive airway pressure to treat obstructive sleep apnea. *Arch Dis Child.* 2002;87:438-43.
19. Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, Estournet B, Trang H. Long term noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35:119-25.
20. Sritippayawan S, Kun SS, Keens TG, Davidson SL. Initiation of home mechanical ventilation in children with neuromuscular diseases. *J Pediatr.* 2003;142:481-5.
21. Rodríguez JM, Andrade G, De Miguel J, López S, Sánchez C, Izquierdo JL, et al. Bacterial colonization and home mechanical ventilation: prevalence and risk factors. *Arch Bronconeumol.* 2004;40:392-6.
22. Gilgoff RL, Gilgoff IS. Long term follow-up of home mechanical ventilation in young children with spinal cord injury and neuromuscular conditions. *J Pediatr.* 2003;142:476-80.