

4. Ventilación mecánica no invasiva en enfermedades restrictivas

Autores: Lic. Violeta Cervantes, Dra. Claudia Otero, Dra. Sagrario Mayoralas, Dr. Salvador Díaz Lobato

4.1. Introducción

Se definen como enfermedades de la caja torácica a todas aquellas patologías que alteran la estructura de la pared torácica, la columna vertebral o sus articulaciones, afectando al funcionamiento de la bomba respiratoria. Son una causa importante de insuficiencia ventilatoria, ya que pueden interferir con la capacidad funcional del pulmón facilitando el desarrollo de una insuficiencia respiratoria. En la escoliosis y otras enfermedades de la pared del tórax, las propiedades elásticas de los pulmones y las vías aéreas pueden ser normales. Como en estas enfermedades hay una acusada disminución de la distensibilidad de la pared del tórax (tórax rígido), se requiere un esfuerzo inspiratorio mayor, que se usa para sobrepasar dicha rigidez. Como se observa en la figura 4.1 y asumiendo que la distensibilidad de la pared del tórax es el 50% de la normal, la presión de retroceso elástico de la pared torácica (P_w) para el mismo volumen corriente aumenta al doble de lo normal entre el final de la espiración y el de la inspiración (p. ej., de -5 a $+3$ cmH_2O , comparado con los -5 a -1 cmH_2O en el sujeto sano). Por esta razón, se requiere un mayor esfuerzo inspiratorio para vencer la rigidez de la pared del tórax. Varias enfermedades de la caja torácica pueden evolucionar con insuficiencia respiratoria, siendo la cifoscoliosis y la secuela de tuberculosis las que más afectan la función pulmonar.¹ Dentro de las Cifoescoliosis, la post polio es la más frecuente, aunque puede ser secundaria a otros trastornos, que incluyen enfermedades neuromusculares, enfermedades de la columna vertebral, anomalías del tejido conectivo y las secuelas de la toracoplastia.

4.1.1 La cifoescoliosis

Es una enfermedad de la columna vertebral y sus articulaciones. Se caracteriza por la presencia de una cifosis (angulación anteroposterior de la columna) y una escoliosis (desplazamiento o curvatura lateral de la misma). La cifosis puede presentarse aisladamente en algunos casos, por una destrucción de cuerpos vertebrales, una tuberculosis ósea o una osteoporosis. Se consideran patológicas aquellas cifosis dorsales que tienen un ángulo superior a los 40 grados o aquellas cifosis lumbares y cervicales que anulan la lordosis fisiológica. Escoliosis patológicas son aquellas que presentan una curvatura lateral de la columna vertebral mayor de 10 grados. En la evolución de una cifoescoliosis, el desplazamiento inicial de la columna (“curva primaria”) condiciona dos cambios estructurales: por un lado, una curvatura secundaria, que se desarrolla como contrabalanceo de la primera, y, por otra parte, una rotación de la columna en su eje longitudinal, lo que hace que las costillas del lado de la convexidad se desplacen posteriormente y hacia fuera, en forma de «joroba», mientras que las costillas de la zona cóncava quedan comprimidas (**Figura 4.1a**). La gravedad de la deformidad puede cuantificarse mediante la medición del ángulo de la convexidad primaria en una radiografía de tórax. Es el ángulo de Cobb (**Figura 4.1b**) y se forma por las tangentes al borde superior de la vértebra más alta y al borde inferior de la más baja. Su medición se ha utilizado, a su vez, como un factor pronóstico, predictor de los efectos producidos por la cifoescoliosis sobre la función pulmonar y del riesgo de insuficiencia respiratoria. Ángulos mayores

de 100 grados son considerados graves y el riesgo de desarrollar un fallo respiratorio, una hipoventilación alveolar y un cor pulmonale es muy alto, aunque, incluso con esta magnitud de curvatura, pueden permanecer asintomáticos.



Fig. 4.1a. RX ángulo de 2a Cobb.

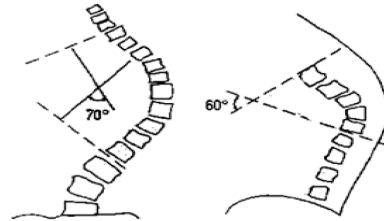


Fig. 4.1b. RX ángulo de Cobb

La combinación de una cifosis de grado moderado con una escoliosis repercute funcionalmente sobre el paciente de manera equivalente a como lo hacen grados superiores de una u otra curvatura de forma aislada. Las curvas escolióticas menores de 30 grados en la etapa de madurez ósea no suelen progresar, mientras que aquellas que oscilan entre los 30 y 50 grados progresan a una velocidad de 1 grado por año. La escoliosis en las niñas tiene un riesgo de aparición diez veces superior que en los niños. La progresión de una cifoescoliosis continúa durante todo el período de crecimiento y habitualmente existe una aceleración durante la adolescencia, estabilizándose la enfermedad al producirse la maduración del esqueleto.

Las curvas cifoescolióticas se han clasificado en tres grupos, como se describe a continuación:

- La deformidad tipo I está causada por un defecto anterior en la formación de la columna vertebral, tiene mal pronóstico y requiere un tratamiento quirúrgico para prevenir su progresión y las posibles complicaciones neurológicas causadas por una compresión de la médula espinal.
- La deformidad tipo II está causada por un defecto anterior en la segmentación del cuerpo vertebral, es menos común y tiene mejor pronóstico, no cursando con complicaciones neurológicas. En este grupo, la cirugía sólo es necesaria si hay una deformidad importante o datos de progresión de la curvatura.
- La cifosis tipo III consiste en un defecto mixto de formación y segmentación. Es el más raro, pero progresa rápidamente y requiere una intervención quirúrgica inmediata para prevenir la deformidad.

La cifoescoliosis puede ser primaria o secundaria. La primaria o idiopática es un trastorno hereditario caracterizado por defectos en el desarrollo de las vértebras o trastornos del tejido conectivo. Corresponde al 80% de los casos y afecta a, aproximadamente, un 10% en la población general. Es más frecuente en las mujeres y se estima que 1 de cada 10.000 habitantes tienen curvaturas que pueden causar un compromiso respiratorio. La cifoescoliosis secundaria generalmente se debe a enfermedades neuromusculares de la infancia, como la poliomielitis o las distrofias musculares, como es el caso de la enfermedad de Duchenne, dado que la pérdida del sostén muscular de la columna facilita el desmoronamiento de los cuerpos vertebrales y la aparición de la deformidad consiguiente. Otras causas de cifoescoliosis secundarias menos frecuentes son las enfermedades de los cuerpos vertebrales (osteoporosis, espondilitis tuberculosa o mal de Pott) y los procesos que afectan al tejido conectivo, de los cuales, el síndrome de Marfan es el ejemplo más típico.

4.1.2. Las secuelas de TBC

Elas pueden generar una enfermedad restrictiva que deforma la cavidad torácica, mayormente si son pacientes que tienen realizada una toracoplastia o que fueron tratados con neumotórax a repetición o aquellos que presentan severo engrosamiento pleural. También la TBC puede producir patología de la columna vertebral (Mal de Pott) que origina una cifoescoliosis². Todas ellas se comportan semejantes a la cifoescoliosis de otras etiologías.

4.1.3. La espondilitis anquilosante

Es un trastorno inflamatorio de etiología desconocida, que se asocia al antígeno de histocompatibilidad HL-A B27 y presenta incidencia familiar. Aunque afecta primariamente al esqueleto axial, se produce igualmente fibrosis y osificación de las estructuras ligamentosas de la columna y caja torácica, lo que genera el defecto ventilatorio restrictivo característico de estos pacientes, responsable de la aparición de insuficiencia ventilatoria.

4.1.4. Las deformidades congénitas de la caja torácica

Algunas de las cuales pueden ser responsables de la aparición de complicaciones respiratorias ya en la vida adulta, siendo el Pectum excavatum y el Pectum carinatum los ejemplos más representativos; y las secuelas de los traumatismos torácicos, los neumotórax, los hemotórax, los quilotórax y las contusiones pulmonares, que pueden dar lugar a IR de forma secundaria a la alteración ventilatoria restrictiva que ocasionan. Ver tabla 4.1

TABLA 4.1. Enfermedades de la caja torácica que pueden complicarse con hipoventilación alveolar

<p>Enfermedades de la caja torácica que pueden complicarse con hipoventilación alveolar. Cifoescoliosis Secuela de tuberculosis: toracoplastia, secuela de neumotórax terapéutico, Fibrotórax Espondilitis anquilosante. Pectum excavatum, Pectus carinatum. Lesiones de médula espinal Secuelas de Poliomielitis Síndrome de Jeune (Distrofia torácica asfixiante) Enfermedades del tejido conectivo (osteogénesis imperfecta, esclerodermia) Obesidad Herniaciones abdominales.</p>

4.2. Fisiopatología

Se estima que 1 de cada 10.000 individuos con una cifoescoliosis tiene curvaturas que pueden desencadenar un compromiso respiratorio³. Cuando aparece la insuficiencia respiratoria la mortalidad llega a ser del 50% si no se instaura un tratamiento adecuado. Existe una relación estrecha entre el grado de escoliosis y la pérdida de capacidad vital forzada (FVC), relación que evoluciona paralelamente a la progresión de la enfermedad. Las alteraciones fisiopatológicas respiratorias de los pacientes con alteración de la caja torácica son múltiples. Éstas obedecen a causas multifactoriales entre las que se encuentran: presencia de un patrón ventilatorio restrictivo, alteraciones de la relación ventilación-perfusión (V/Q), alteraciones en el control de la ventilación y durante el sueño y finalmente alteraciones durante el ejercicio. Encontramos además anomalías en la regulación central de la respiración y fenómenos de hipoventilación nocturna, que dan lugar a un descenso en la sensibilidad de los quimiorreceptores⁴. En conjunto, todos estos fenómenos facilitan que los trastornos del intercambio gaseoso sean mayores de

lo que cabría esperar ante un determinado grado de restricción pulmonar⁵. Éstas alteraciones son en gran medida reversibles si se instaura una ventilación mecánica nocturna, lo que permite comprender por qué mejora la gasometría arterial diurna de estos pacientes cuando reciben un apoyo ventilatorio exclusivamente nocturno, aunque no se objetiven cambios en la FVC.

Se describen a continuación las consecuencias de la alteración ventilatoria restrictiva⁶, del patrón ventilatorio, la debilidad muscular, las anomalías del sueño y la disminución de la capacidad de esfuerzo que aparecen en estos pacientes.

A. La alteración ventilatoria restrictiva se caracteriza por una disminución de los volúmenes pulmonares: capacidad pulmonar total (CPT), capacidad vital forzada (CVF), capacidad residual funcional (CRF) y capacidad vital (CV), siendo escasamente alterado el volumen residual (VR). En los pacientes con alteraciones de la caja torácica, existe una estrecha relación en la severidad, entre la angulación de la escoliosis y la restricción ventilatoria registrada. Se han establecido fórmulas que predicen la CV (%) = $87,6 - 0,338$ (ángulo de Cobb). Para angulaciones de Cobb superiores a 100°, la CV es igual o inferior al 50% del previsto. La deformidad de la caja torácica condiciona un tórax rígido, reduciendo la compliance pulmonar y la respiratoria⁷.

B. Las alteraciones del patrón ventilatorio en estos pacientes se caracterizan por un incremento en la frecuencia respiratoria, disminución del volumen corriente y una respiración rápida y superficial. A medida que el volumen corriente se reduce, la proporción entre éste y el espacio muerto aumenta, provocando hipoventilación alveolar. La respuesta ventilatoria al CO₂ está disminuida, siendo proporcional al grado de afectación de la caja torácica⁸.

C. La debilidad muscular se traduce en una disminución de las presiones máximas inspiratoria y espiratoria (PI_{max} y PE_{max}) observadas en los pacientes neuromusculares, pero también en las deformidades torácicas por alteración en la estructura (distorsión y alineación musculares)⁹.

Las alteraciones de la V/Q están relacionadas con la presencia de microatelectasias pulmonares o por la existencia de fenómenos de shunt.

E. El sueño de los pacientes con deformidad torácica se caracteriza por una disminución del tiempo total de sueño, predominando el sueño en fase superficial, con presencia de múltiples despertares y disminución del sueño REM con una saturación basal de oxígeno disminuida, presencia de desaturaciones múltiples tipo valle predominantes en los periodos de sueño REM (período con movimientos oculares rápidos), acompañados de disminución de la ventilación (hipoxemia e hipercapnia), todo ello a consecuencia de la hipotonía muscular en esta fase de sueño^{10, 11}. Pueden observarse ocasionalmente episodios de apneas en el sueño como ocurre en la enfermedad neuromuscular^{12, 13}.

F. Las pruebas de esfuerzo están muy alteradas en estos pacientes, siendo imposible de realizar en algunos pacientes a consecuencia de su enfermedad.

4.3. Sintomatología

La gravedad de los síntomas que aquejan estos pacientes se relaciona estrechamente con el grado de hipoventilación alveolar nocturna existente. Las alteraciones del intercambio gaseoso comienzan durante el sueño REM. Según aumenta la gravedad de la hipoventilación se incrementan los síntomas; a los síntomas nocturnos se asocian los diurnos, instaurándose progresivamente un fallo respiratorio y un cor pulmonare crónico. La deformidad de la caja torácica progresa con la edad, con un empeoramiento anual de uno a dos grados. De este modo, los pacientes pueden tener una buena tolerancia al esfuerzo, sin referir síntomas mayores durante largo tiempo. El inicio de las manifestaciones clínicas suele ser tardío; en general, comienzan a partir de la quinta década de la vida, desarrollándose en los años posteriores un fallo respiratorio y un cor pulmonale crónico, principal causa de fallecimiento de estos enfermos. Las alteraciones respiratorias que llevan a una insuficiencia respiratoria son más frecuentes en las escoliosis graves con angulaciones de Cobb superiores a 80°, en las escoliosis largas (torácicas y cervicales altas) y en las escoliosis de inicio muy temprano en la infancia. La determinación seriada de la VC es una prueba importante en el control evolutivo de estos pacientes. La presencia de valores inferiores a 1 litro (menos del 50% del valor teórico) se asocia con una mayor predisposición a sufrir complicaciones respiratorias. El grado de deformidad de la columna torácica es el factor de riesgo más importante para la aparición de insuficiencia respiratoria, ya que los pacientes no tratados quirúrgicamente, con una VC < 45% del predicho y un ángulo de Cobb > 110° presentan especial riesgo. Este riesgo

es más elevado si coexisten otras enfermedades. Una vez que se desarrolla insuficiencia respiratoria o cor pulmonale, la esperanza de vida con terapia conservadora es pobre, ya que hasta un 50% de los pacientes no tratados fallecerán en el plazo de uno a dos años si no se inicia la asistencia respiratoria

4.4. Métodos diagnósticos

Se deben realizar métodos diagnósticos que evalúen los parámetros funcionales, éstos deben medirse periódicamente. El estudio de la función pulmonar, mediante una espirometría, una pletismografía, un test de difusión y la determinación de presiones bucales máximas, son las principales pruebas diagnósticas que debemos realizar en los pacientes con hipoventilación alveolar. La sospecha de un síndrome de hipoventilación requiere confirmación mediante gasometría arterial, la cual mostrará cifras elevadas de CO_2 . No obstante, los fenómenos de hipoventilación nocturna suelen preceder en el tiempo a las alteraciones gasométricas diurnas y los pacientes pueden mostrar una gasometría arterial diurna normal, a pesar de presentar alteraciones graves de la VC y de las presiones bucales máximas. Es por ello, que el objetivo es identificar la hipoventilación nocturna, para poder instaurar precozmente tratamientos eficaces como la ventilación mecánica no invasiva (VNI). En general, se acepta hablar de hipoventilación nocturna, si monitorizando la presión arterial de dióxido de carbono (PaCO_2) con cualquiera de las posibilidades actuales se observa una elevación de más de 10 mm Hg, o mayor de 49 mm Hg, durante al menos el 50% del tiempo de sueño o bien sugerir hipoventilación si presenta un tiempo de sueño con saturación de oxígeno por debajo del 88% (CT88%) más de 5 minutos consecutivos o por debajo del 90% de forma no consecutiva (CT90%) en más de un 20% del trazado. (a nivel del mar) Para la medida nocturna de la PaCO_2 se puede realizar una gasometría al despertar en la mañana para demostrar elevación de CO_2 o elevación del HCO_3 , aunque no es tan sensible como una capnografía continua¹⁴.

4.5. Tratamiento

Se han planteado varios mecanismos por los que la VNI produce efectos beneficiosos en estos pacientes¹⁷: 1) el reposo de la musculatura respiratoria durante el sueño, que permite una mejora de la fuerza contráctil durante el período de vigilia; 2) la mejoría de la sensibilidad del centro respiratorio al CO_2 , lo que evita la hipoventilación durante el sueño, restableciéndose la sensibilidad del centro respiratorio al CO_2 y mejorando la ventilación y el intercambio gaseoso durante el día¹⁷; 3) los cambios en la mecánica pulmonar a través del reclutamiento de áreas atelectásicas, aumentando así la distensibilidad pulmonar y mejorando las relaciones entre la ventilación y la perfusión pulmonares; 4) la mejoría de la arquitectura y de la calidad del sueño a través de la corrección de los episodios de hipoventilación y de desaturación, fundamentalmente en la fase de sueño REM, disminuyendo así también los despertares nocturnos y 5) el aumento de la sensibilidad de los quimiorreceptores centrales y periféricos¹⁷.

La ventilación con presión binivelada es la técnica de elección. Si se realiza correctamente el tratamiento, la supervivencia a los 5 años se aproxima al 80%, con mejoría de la calidad de vida y reducción del número de ingresos y de estancias hospitalarias, lo que permite a muchos pacientes retornar a una vida activa. Un trabajo reciente ha demostrado que una $\text{PaCO}_2 > 50$ mmHg al mes de iniciar la VNI y un índice de comorbilidad Charlson > 3 , son factores asociados a una mayor mortalidad en estos pacientes. La oxigenoterapia fue una medida terapéutica inicial pero la sobrevida fue del 60% a los 5 años, inferior si se compara con la VNI.

Se ratifican las indicaciones para el uso de VNI en pacientes con enfermedad de la caja torácica establecidas en la Conferencia de Consenso Internacional de 1999¹⁵, ellas son:

1. Hipoventilación alveolar manifiesta.
2. Hipercapnia $\text{PCO}_2 > 45$ mm Hg en una gasometría basal.
3. Alteración de la oxigenación nocturna, registradas por oximetría nocturna con Saturación de $\text{O}_2 < 88\%$ durante 5 minutos consecutivos.
4. Confirmación de Capnografía trascutánea y end tidal de CO_2

El incremento de la ventilación alveolar y la obtención de un patrón ventilatorio eficaz durante el período en el que el paciente se encuentra en soporte ventilatorio, explica la corrección de las anomalías del intercambio gaseoso, durante el tiempo en que éste se mantiene. Por otra parte, la mejoría o la normalización de las cifras de PaCO_2 que se observan durante el día es la consecuencia que el soporte ventilatorio puede tener en la función pulmonar, en los músculos respiratorios y en el control de la ventilación.

La ventilación con doble nivel de presión es la técnica de elección¹⁶.

Ajuste de parámetros: Si se utiliza un respirador con soporte de presión, se programa un nivel de presión inspiratoria y otro nivel de presión espiratoria, siendo la diferencia entre ambos la Presión de Soporte. La presión inspiratoria se va aumentando hasta conseguir una ventilación adecuada, evitando fugas aéreas (20-25 cm H_2O); la presión espiratoria aconsejable es aquella que evite el "rebreathing" de CO_2 (4 cm H_2O), tiempo inspiratorio entre 1.2 a 1.4 seg, tiempo de presurización (Rise time) de 0.3-0.4 segundos, más lenta que en obstructivos, para no producir un efecto rebote sobre un tórax rígido y eventualmente un ciclado precoz. Un trigger inspiratorio sensible es requerido ya que estos sujetos adoptan un patrón respiratorio rápido, un trigger espiratorio poco sensible y o. Relación I/E de 1:1 o 1:2 para aumentar el tiempo inspiratorio.

El oxígeno suplementario es raramente requerido a no ser que la presión parcial de oxígeno arterial no pueda ser normalizada.

Si se usa un respirador volumétrico, se deberá ajustar el volumen corriente de acuerdo al peso teórico del paciente (10-12 ml/kg de peso), algo superior al fisiológico para compensar fugas, la frecuencia respiratoria, aproximada a la del paciente en vigilia, la relación I: E 1:1.

La máscara nasal es de primera elección en aquellos pacientes que van a recibir ventilación mecánica domiciliaria se deberá contar con más de una interfaz de acuerdo a las horas de uso, para ir rotando los puntos de apoyo y así evitar lesiones por decúbito.

4.6. Conclusión

Los pacientes con patología de la caja torácica son buenos candidatos para el tratamiento con VNI nocturna: porque el pronóstico natural de estos enfermos, una vez desarrollada la hipoventilación crónica, es malo. Por lo tanto la VNI puede cambiar su evolución, mejorar su calidad de vida y prolongar su supervivencia. A su vez, la suspensión del soporte ventilatorio va seguida de una rápida aparición de desaturaciones nocturnas, trastornos del sueño y síntomas de hipoventilación, normalizándose rápidamente todos estos aspectos cuando se reinicia la VNI. En los pacientes con cifoescoliosis debe realizarse periódicamente una espirometría y si la CV es $< 50\%$, hay indicación para la evaluación de hipercapnia nocturna. Su presencia es indicación para iniciar VNI (Grado de recomendación 1C)¹⁴. La VMNI nocturna se debe ofrecer a todos los pacientes con cifoescoliosis que han desarrollado fallo respiratorio hipercápnico. (Grado de recomendación 1B)

Los pacientes con hipoxemia pero sin hipercapnia pueden ser manejados con precaución con oxigenoterapia mientras se monitoriza la aparición de hipercapnia. (Grado de recomendación 1C)

Bibliografía

1. De Miguel J. Ventilación mecánica no invasiva en patología toracógena estable. Rev. Patol Respir 2001; 4 175-9.
2. López Barrios A, López Campos-Bodineau JL, Barrot Cortés E, Simonds AK, Elliott MW. Ventilación no invasiva en pacientes crónicos. Ventilación mecánica domiciliaria. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. Thorax 1995; 50(6)
3. Ellis ER, Grunstein RR, Chan S, Bye PT, Sullivan CE. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. Chest 1988; 94: 811-5.
4. Mezon BL, West P, Israels J, Kryger M. Sleep breathing abnormalities in kyphoscoliosis. Am Rev Respir Dis 1980; 122:61721.
5. Pilar de Lucas Ramos, José Javier Jareño Esteban. VOLUMEN XI / 2007 Monografías de la Sociedad Madrileña de Neumología y Cirugía Torácica.

6. Salvador Díaz Lobato, Carlos Egea Santaolalla, Eusebi Chiner Vives, Nicolás González- Mangado, Pilar de Lucas Ramos. Guías de ventilación mecánica domiciliaria, España. 2014.
7. C. Díaza LO, Fadieb R. Ventilación mecánica no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares y en pacientes con alteraciones de la caja torácica. Arch Bronconeumol 2003; 39(7): 314-20
8. Muir JF. Home mechanical ventilation. Thorax1993; 48: 1264-73.
9. Juan Figueroa Casas, Ana Diez, Horacio Abbona, VMNI domiciliaria a presión positiva en hipoventilación alveolar crónica. Revista Medicina 2000 Vol. 60 N° 5/1
10. Simmonds AK, Elliot MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. Thorax 1995; 50: 604-9.
11. Leger P, Bedicam JM, Cornett A, Reybet-Degat O, et al. Nasal intermitente positive pressure ventilation. Long-Term follow up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. Chest 1994; 105:100-5.
12. Jackson M, Smith I, King M, Shneerson J. Long term noninvasive domiciliary assisted ventilation for respiratory failure following thoracoplasty. Thorax 1994; 49 (9) 915-9.
13. Shverson M, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. Eur Respir J 2002; 20: 480-7.
14. Santaolalla E, Chiner Vives E, Díaz Lobato S, et al. Ventilación mecánica a domicilio. Monografías de Archivos de Bronconeumología. 2015; 2.
15. Elliot MW, Mulvey DA, Moxham J, Green M, Branthwaite MA. Domiciliary nocturnal nasal intermittent positive pressure ventilation: mechanisms underlying changes in arterial blood gas tensions. Eur Respir J. 1991; 1: 1044-52.
16. de Lucas Ramos P, Jareño Esteban JJ. Ventilación Mecánica No Invasiva. Monografías de la Sociedad Madrileña de Neumología y Cirugía Torácica. 2007; 11.