

SOCIEDAD CHILENA DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

Órgano oficial de difusión de la **Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica (SOCHINEP)**
y de la **Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP)**



CONTENIDO

Pacientes con enfermedades neuromusculares

Tratamiento escalonado de la crisis asmática

Blastoma pleuropulmonar

Casos clínicos





XIII CONGRESO ANUAL

Invitados extranjeros:

Dr. Félix Ratjen • Dr. Benjamin Gaston • PhT. Guy Postiaux

Fecha: 19 a 21 de octubre de 2017

Hotel Intercontinental

Av Vitacura 2885, Las Condes, Santiago



NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

JULIO 2017 VOLUMEN 12 NÚMERO 3 Páginas 97 - 142

Órgano oficial de difusión de la
Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica (SOCHINEP)
y de la *Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP)*

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

EDITOR RESPONSABLE

Dra. Solange Caussade

Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias
Profesor Asociado Adjunto
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile
Hospital Dr. Sótero del Río

COMITÉ EDITORIAL

Dra. María Lina Boza

Pediatra Especialista en
Enfermedades Respiratorias
Jefe Unidad Respiratorio Infantil
Hospital San Borja - Arriarán
Profesor Adjunto de Pediatría
Universidad de Chile
Santiago, Chile

Dr. Claudio Castaños

Pediatra Neumólogo
Jefe Servicio de Neumonología
Hospital de Pediatría
Juan Pedro Garrahan
Docente Universidad Nacional
de Buenos Aires
Buenos Aires, Argentina

Dr. Pablo Jorquera

Pediatra Especialista en
Enfermedades Respiratorias
Hospital Dr. Sótero del Río
Santiago, Chile

Dr. Agustín León

Pediatra Especialista en
Enfermedades Respiratorias
Clínica Santa María
Santiago, Chile

Dra. Marcela Linares

Pediatra Especialista en
Enfermedades Respiratorias
Clínica Indisa
Docente
Universidad Finis Terrae
Santiago, Chile

Dr. Iván Stand

Pediatra Neumólogo
Clínica Portoazul
Docente Post-Grado
Universidad Metropolitana
Barranquilla, Colombia

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

JULIO 2017 VOLUMEN 12 NÚMERO 3 Páginas 97 - 142

CONTENIDO / CONTENTS

EDITORIAL

Comité editorial	100
------------------------	-----

EN MEMORIA: KLGO. DARWIN GATICA SOLÍS

Klgo. Iván Rodríguez-Núñez, Klgo. Homero Puppo, Dr. Daniel Zenteno, Klgo. Roberto Vera, Klgo. Rodrigo Torres-Castro.....	101 - 102
---	-----------

ARTÍCULOS ORIGINALES / ORIGINAL ARTICLES

• Cuidados respiratorios para pacientes con enfermedades neuromusculares Respiratory care for patients with neuromuscular diseases EU. Pamela Salinas, Dr. Francisco Prado, María Victoria Herrero, Gloria Concepción Giménez, Carolina García, Dr. John Robert Bach	103 - 113
• Asma agudo pediátrico. El desafío del manejo escalonado Pediatric acute asthma. Step-by-step management challenge Dra. Niscka Babaic, Dr. Carlos Valdebenito, Dr. Andrés Koppmann, Dr. Francisco Prado	114 - 121
• Malformación adenomatoidea quística y riesgo de tumores malignos pulmonares Adenomatoid lung malformation and malignant tumors Dr. Pablo Jorquera, Dr. Ricardo Madrid	122- 124

CASO CLÍNICO / CASE REPORT

• Diagnóstico tardío de ingesta de batería de botón y sintomatología respiratoria Delayed diagnostic button battery ingestion with respiratory symptomatology Dr. Ricardo Madrid, Dr. Pablo Jorquera, Dra. Yanina A. Jaramillo	125 - 127
• Anillos vasculares en pediatría. Presentación de 2 casos Pediatric vascular rings. Case reports Dr. Julio Maggiolo, Dra. Lilian Rubilar, Dr. Selim Abara	128 - 132
• Neumotórax espontáneo debido a bulas subpleurales. Presentación de un caso Spontaneous pneumothorax and subpleural bulla. Case report Dr. Julio Maggiolo, Dra. Lilian Rubilar	133-135

EDITORIAL

Estimados socios y amigos de SOCHINEP:

Comenzamos nuestra tercera edición del año 2017 recordando a Darwin Gatica, kinesiólogo muy querido, quien además de ser una gran persona realizó un gran aporte a nuestra especialidad, con sus publicaciones relacionadas con el sistema neuromuscular y cardiorespiratorio. Sus colegas y amigos le dedican sentidas y acertadas palabras.

Él seguramente habría compartido y reflexionado acerca del contenido de fondo del segundo artículo, que tiene el propósito fundamental de otorgar mejor calidad de vida a nuestros pacientes con enfermedades neuromusculares. En noviembre del año pasado, en Montevideo, Uruguay, se reunieron más de 200 profesionales, médicos, kinesiólogos y enfermeras, bajo el liderazgo del Dr. John Robert Bach. La discusión se centró en los problemas respiratorios más frecuentes de niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares y las diferentes modalidades de asistencia ventilatoria no invasiva, terapias respiratorias complementarias, protocolos de retiro de traqueostomía, extubación y decanulación. Agradecemos al Dr. Francisco Prado y al grupo de autores su generosidad al compartir los contenidos de esta jornada.

El artículo siguiente es una puesta al día acerca del manejo de la crisis de asma, con propuestas de tratamiento escalonado. Y finalmente mostramos una serie de interesantes casos clínicos.

Les saluda

Comité Editorial

Santiago, julio de 2017



EN MEMORIA: KINESIÓLOGO DARWIN GATICA SOLÍS, SU LEGADO PERDURARÁ POR SIEMPRE

(26 DE MARZO 1983 – 30 DE MARZO 2017)

Iván Rodríguez-Núñez^{1,2}, Homero Puppo³, Daniel Zenteno^{2,4}, Roberto Vera^{2,3}, Rodrigo Torres-Castro³

1. Laboratorio de Biología del Ejercicio, Escuela de Kinesiología, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad San Sebastián, Concepción.

2. Programa Nacional de Asistencia Ventilatoria Domiciliaria, Ministerio de Salud.

3. Departamento de Kinesiología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

4. Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción.

Preguntarse el “por qué” es un absoluto sinsentido, y el “para qué”, es un propósito que cuesta vislumbrar en estos momentos de pesar. Solo el tiempo nos dará la sabiduría para ir descifrando los anagramas que nos deja su partida.

Debemos agradecerle a la vida por habernos permitido conocer una persona brillante, con un sentido de responsabilidad sin igual, con una extrema bondad y entrega. Era la amalgama perfecta entre humildad y grandeza, como pocos, más bien como ninguno.

Su pasión por las ciencias lo convertía en un soñador innato con una capacidad reflexiva sin igual. Era de esos kinesiólogos con el talento de integrar la clínica y la investigación a su quehacer, y en este contexto, buscar siempre en el horizonte aquellos caminos donde la entropía no permite dilucidar con claridad su direccionalidad. No obstante, su gran capacidad de abstracción cognitiva le permitía siempre romper ese indeterminismo y transformar lo inverosímil en la verificación concreta de una hipótesis científica. Muchas de ellas son hoy referencia para nosotros.

Su aporte a la kinesiólogía cardiorrespiratoria posee, sin lugar a dudas, un carácter multidimensional. Entre su legado se encuentra el desarrollo del estudio que permitió determinar los

valores de referencia del test de marcha de 6 minutos en niños sanos chilenos (1), los cuales han permitido la consolidación de esta prueba como un sine qua non en los protocolos de evaluación funcional en niños con diversas entidades nosológicas. También contribuyó significativamente en diversas líneas de investigación alusivas a la kinesiólogía cardiorrespiratoria infantil, entre ellas destaca: el estudio de la percepción de esfuerzo infantil (2-4), la construcción de las guías de rehabilitación para niños con enfermedades respiratorias crónicas (5), entre otros aportes que sin duda han cimentado el desarrollo de nuestra disciplina (6, 7). Adicionalmente, fue un promotor activo de la medicina del sueño en la zona centro sur de nuestro país (8,9), dictando un sinnúmero de charlas, cursos y capacitando a quienes quisieran formarse en esta área emergente. Por otro lado, fue un entusiasta formador de futuros kinesiólogos, a quienes le entregaba, sin mezquindad alguna, todos los conceptos que permitían a sus pupilos, no solo aprender de metodología de la investigación y kinesiólogía cardiorrespiratoria infantil, sino también, avanzar hacia la consolidación de un ethos que buscaba transformar al profesional kinesiólogo en un sujeto de valor, con una sólida base humanística y científica.

Su partida ha remecido la vida de muchos, en especial, la de sus pacientes del programa nacional de asistencia ventilatoria domiciliaria (AVNI) de Concepción y sus familias. En

ellos, no solo contribuyó al tratamiento de su enfermedad, sino también, sembró una luz de alegría y esperanza de que el mundo tiene más que mil razones para sonreír.

La partida de Darwin ha dejado en nuestra vida y en la de muchos colegas, un vacío que será imposible de volver a llenar. Compartíamos convicciones, sueños, valores, tantos proyectos en conjunto. No será fácil seguir el camino sin él. Sin embargo, desde el lugar "alto" en el que se encuentra, junto al creador, no nos cabe duda que energizará nuestras motivaciones para transformar en realidad esas ideas y sueños científicos en los que estábamos embarcados.

Quisiéramos enviarle un gran abrazo especialmente a su familia y seres queridos; y también a tantos profesionales de la salud, alumnos y especialmente los niños, sus queridos pacientes, que compartieron con él hasta el final de sus días.

Y para ti colega y amigo, muchas gracias por todo.

Vuela alto, hasta siempre...

PUBLICACIONES

- Gatica D, Puppo H, Villarroel G, San Martín I, Lagos R, Montecino JJ et al. Reference values for the 6-minutes walking test in healthy Chilean children. *Rev Med Chil* 2012;140(8):1014-21.
- Rodríguez-Núñez I, Gatica D. Percepción de esfuerzo durante el ejercicio: ¿Es válida su medición en la población infantil? *Rev Chil Enferm Respir* 2016;32:25-33.
- Gutiérrez M, Gonnelli Y, Gatica D, Torres H, Zenteno D, Rodríguez-Núñez I. Validez y confiabilidad de la escala EPIInfant durante el Shuttle Walking Test en niños sanos. Reporte preliminar. *Neumol Pediatr* 2016;11(Sup 1):S20-S8.
- Rodríguez-Núñez I, Jerez R, Mora A, Mellado D, García M, Gatica D y cols. Evaluación de la Escala EPIInfant durante una prueba de ejercicio incremental en cinta rodante. *Rev Chil Enferm Respir* 2016;32(3):155-9.
- Torres-Castro R, Zenteno D, Rodríguez-Núñez I, Villarroel G, Álvarez C, Gatica D, y cols. Guías de rehabilitación respiratoria en niños con enfermedades respiratorias crónicas: Actualización 2016. *Neumol Pediatr* 2016;11(3):114-31.
- Rodríguez-Núñez I, Gatica Solís D, Navarro Tapia X. Rendimiento de las variables cardiorrespiratorias durante el test de Chester en niños sanos chilenos. *Rev Cubana de Pediatr* 2016;88:310-22.
- Rodríguez-Núñez I, Navarro X, Gatica D, Manterola C. Effect of abdominal muscle training on respiratory muscle strength and forced expiratory flows in sedentary, healthy adolescents. *Arch Argent Pediatr*. 2016;114(5):434-40.
- Gatica D, Elso MJ, Montecino JJ, Puppo H, Zenteno D. Enfermedades respiratorias y trastornos respiratorios del sueño en escolares. *Neumol Pediatr* 2012;7(Supl 1):43a.
- Gatica D, Elso MJ, Montecino JJ, Puppo H, Zenteno D. Prevalencia de trastornos respiratorios del sueño y rendimiento académico en escolares en Concepción Chile. *Neumol Pediatr* 2012;7(Supl 1):43b.

CUIDADOS RESPIRATORIOS PARA PACIENTES CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

RESPIRATORY CARE FOR PATIENTS WITH NEUROMUSCULAR DISEASES

Pamela Salinas ¹, Francisco Prado ^{1,2}, Catalina Pinchak ³, María Victoria Herrero ^{4,5}, Gloria Concepción Giménez ⁶, Carolina García ⁷, John Robert Bach ⁸

1. Servicio de Pediatría Clínica Las Lilas, Santiago, Chile.

2. Departamento de Pediatría Campus Centro Universidad de Chile, Servicio de Pediatría Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago, Chile.

3. Pediatra Neumólogo. Hospital Pereira Rossell, Montevideo. Uruguay.

4. Unidad de Internación de Kinesiología y Fisiatría. Hospital Petrona Villegas de Cordero. San Fernando, Argentina.

6. Clínica Zabala, Swiss Medical Group. Ciudad de Buenos Aires, Argentina. 65Departamento de Rehabilitación cardiorrespiratoria. Carrera de Kinesiología y Fisioterapia. Hospital de Clínicas de San Lorenzo, Universidad Nacional de Asunción, Paraguay.

7. Medicina Física y Rehabilitación Hospital Salvador, Santiago, Chile.

8. Director Médico del Centro de Ventilación Mecánica No-Invasiva de Rutgers, New Jersey School of Medicine in Newark, New Jersey, USA.

ABSTRACT

Non-invasive respiratory care, combining with ventilatory support, initially at night and then during 24 hours/day, even in patients with minimal vital capacity and the implementation of specific techniques like mechanically assisted coughing, glossopharyngeal breathing and air stacking, have contributed to a better quality of life and survival of patients with neuromuscular diseases. It is essential for health care professionals to know all the therapeutic possibilities for their patients and their families, so as the disease progresses it would facilitate their decision-making. Technological advances and proper training for patients and caregivers facilitate the stay at home and promote their autonomy and integration, without depending on hospital nor permanent nursing care.

In November 2016 it was carried out the Noninvasive Ventilatory Support workshop/meeting with more than 200 physicians, physiotherapists, respiratory therapists and nurses in Montevideo, Uruguay. It was conducted by Dr. John Robert Bach, Medical Director of the Center for Non-Invasive Mechanical Ventilation at Rutgers New Jersey School of Medicine in Newark, New Jersey. Dr Bach is recognized worldwide for his extensive background in studies and publications on noninvasive ventilation and neuromuscular diseases.

Keywords: neuromuscular diseases, non invasive ventilation, assisted cough, glossopharyngeal insufflation, air stacking, tracheostomy

RESUMEN

Los cuidados respiratorios no invasivos, combinando la asistencia ventilatoria, inicialmente nocturna y luego durante las 24 h del día, incluso en pacientes con capacidad vital mínima, más la implementación de estrategias complementarias de tos asistida, respiración glossofaríngea y apilamiento de aire (air stacking) en forma activa o pasiva han contribuido a una mejor calidad de vida y sobrevida de los pacientes con enfermedades neuromusculares. Resulta esencial que los profesionales de la salud, conozcan todas las opciones terapéuticas al informar a sus pacientes y sus familias, de modo que ellos puedan tomar sus mejores decisiones en la medida que la debilidad e hipoventilación progresen. Los avances tecnológicos, la capacitación de los pacientes y sus cuidadores facilitan su estadia en el hogar sin depender de instituciones o cuidados de enfermería permanentes, promoviendo su autonomía e integración, disminuyendo el riesgo de falla respiratoria conducente a intubación endotraqueal y/o a traqueostomía. Los días 24 y 25 de noviembre del 2016, en Montevideo tuvo lugar un encuentro de capacitación en cuidados respiratorios no invasivos con más de 200 profesionales médicos, kinesiólogos y licenciadas de enfermería, destacando los avances y experiencia consolidada por el Dr. John Bach en más de 30 años de ejercicio profesional en pacientes con síndromes de hipoventilación secundario a enfermedades neuromusculares y otras condiciones que debilitan la bomba respiratoria. Las recomendaciones claves se resumen en este artículo, destacando como estos avances requieren impulsar un cambio de paradigma en la forma en que los profesionales de la salud ven y tratan a estos individuos.

Palabras clave: enfermedades neuromusculares, asistencia ventilatoria no invasiva, tos asistida, respiración glossofaríngea, traqueostomía

Correspondencia:

Dr. Francisco Prado Atlagic

Servicio Pediatría

Departamento de Pediatría

Campus Centro Universidad de Chile.

Hospital Clínico San Borja Arriarán

Santa Rosa 1234 – Santiago

Correo electrónico: fpradoatlagic@gmail.com

ABREVIATURAS

ENM: Enfermedad neuromuscular	AVNI: Asistencia ventilatoria no invasiva prolongada	BIPAP: Presión positiva en 2 niveles o Binivelada	High Span BIPAP: Presiones diferenciales elevadas más de 10 cm de H ₂ O	CVRS: Calidad de Vida relacionada a salud	AME: Atrofia muscular espinal
SMN: Gen de supervivencia de la motoneurona	A/C: Modalidad asistida controlada por volumen o presión	CPAP: Presión continua positiva en las vías aéreas para tratar el SAOS	RPM: Respiraciones por minuto	CNVS: Soporte ventilatorio no invasivo con presión positiva intermitente continuo (24h)	CV: Capacidad vital
MIC: Capacidad máxima de insuflación	DMD: Distrofia muscular de Duchenne	DM: Distrofia miotónica	SpO₂: Saturación de la oxihemoglobina a través de oxímetro de pulso	ELA: Esclerosis lateral amiotrofica	PETCO₂: CO ₂ espirado máximo o Endtidal CO ₂
PtcCO₂: CO ₂ transcutáneo	OVAS: Obstrucción de la vía aérea superior	MIP: Presión inspiratoria máxima en boca	MEP: Presión espiratoria máxima	PCF: Pico flujo de la tos	GPB: Respiración glossofaríngea
PFM: Peakflow meter o flujómetro	FEF: Flujo espiratorio máximo	Air Stacking: Apilamiento de aire en forma activa	LVR: Lung volumen recruitment o reclutamiento de volúmenes pulmonares (activa o pasiva)	Ambu bag: Resucitador manual para realizar tos asistida manual	SAOS: Síndrome apnea obstructiva del sueño
	Lipseal: Interfase no invasiva de pieza bucal con selle labial	Coughassist: Dispositivo mecánico de tos asistida	EPOC: Enfermedad pulmonar obstructiva crónica	PSG: Polisomnografía	TRS: Trastorno respiratorio del sueño

"Ningún niño, adolescente o adulto que pueda colaborar necesita una traqueotomía aunque tenga marcada debilidad para respirar o toser"

"No cooperative infant, child, or adult needs a tracheostomy tube because they are too weak to breath or cough."

Dr. John R. Bach, MD

INTRODUCCIÓN

La sobrevida de pacientes con enfermedades neuromusculares (ENM) y dependencias tecnológicas especiales ha mejorado principalmente por los cuidados respiratorios especializados, como es la asistencia ventilatoria mecánica no invasiva prolongada (AVNI), incluyendo la ventilación con pieza bucal y protocolos complementarios de tos asistida (1-3).

Pese al impacto favorable de estas prácticas, esperable en la calidad de vida relacionada a salud (CVRS) del paciente y su familia, las cargas psicológicas, sociales y financieras constituyen procesos que requieren evaluaciones en el dominio de la bioética, especialmente desde la perspectiva moral de las familias y en la dimensión vivencial de lo que realmente significa criar, educar y rehabilitar a un niño(a) con discapacidad, cuando aquello trastoca la estructura y funcionalidad del modelo familiar,

aún más en aquellos con ventilación mecánica prolongada (4,5). Actualmente en enfermedades genéticas, como es el caso de la atrofia muscular espinal (AME) (6), existe el desarrollo científico para conocer las mutaciones genéticas específicas y la expresión de genes reguladores que modifican la presentación fenotípica de la enfermedad y por ende las posibilidades de un mayor compromiso muscular, incluida la falla ventilatoria (7).

Del mismo modo las posibilidades de tratamientos etiológicos de base genético, sistémico e intratecal, que modifican estas expresiones fenotípicas, se están desarrollando por medio de estudios clínicos en pacientes con AME tipo 1 y 2 (6-8). Ambas perspectivas abren nuevos desafíos técnicos, pero fundamentalmente éticos, al surgir la posibilidad de tamizaje neonatal y antenatal para estudio de delecciones en el gen de supervivencia de motoneuronas (SMN) tipo 1, como en el número de copias del gen regulador SMN tipo 2. Es así como

se podría identificar pacientes susceptibles de tratamiento con oligonucleótidos intratecales o terapia genética con vectores virales en etapa previa al compromiso respiratorio y conociendo el número de copias seleccionar mejores candidatos para las mismas terapias (6,8). Por el contrario, en otras culturas, creencias religiosas y legislaciones, los estudios genéticos antenatales, en etapas tempranas del embarazo, han definido algoritmos para consejería a los padres de prácticas abortivas, en aquellas situaciones que se estima una alta posibilidad de una presentación clínica temprana (AME tipo 1) (9).

Sin embargo los pacientes y sus padres desconocen si la financiación de estos nuevos tratamientos en el tiempo será posible, una vez se demuestre efectividad, seguridad y apropiadas evaluaciones de costo efectividad, desde la perspectiva de lo socialmente aceptable. Esta valoración ética parece no estar sustentada aún, menos en los países de economías intermedias como son los nuestros en América Latina y requieren incluir principios bioéticos considerados como la suma de conocimientos que orientan en un sentido racional la acción humana de promover el bien (bienestar) y evitar el mal. Estos se pueden resumir en autonomía, beneficencia, equidad (justicia) y no maleficencia (10,11). Aún cuando estas nuevas terapias se están comercializando, cuyo alto costo, genera discriminación en el acceso, y cuyos resultados en la historia natural de las enfermedades neuromuscular aún no está del todo definido, es necesario insistir en aquellas terapias respiratorias, con logros sustantivos demostrados en las últimas décadas. Es así como el desarrollo de la AVNI y protocolos de tos asistida han permitido mejorar la historia natural de casi la totalidad de las ENM especialmente la distrofia muscular de Duchenne (DMD) y AME. No obstante, en algunas de ellas con deterioro progresivo, como es la AME tipo 1, caracterizadas por su evolución mortal sin apoyo ventilatorio, existe controversia en la factibilidad técnica del soporte con AVNI durante las etapas tempranas de la vida, especialmente en aquellos lactantes con trastorno de la deglución por compromiso bulbar severo que impida sostener SpO_2 estables sobre 95% (12-16). En función de esta controversia, es frecuente que se planteen consideraciones contrapuestas respecto a las implicancias bioéticas que dichas decisiones provocan en los pacientes, sus familias y la sociedad (11,17).

No obstante, incluso en estos pacientes con compromiso bulbar severo y con imposibilidad de deglutir, pero sin la espasticidad y distonía de los músculos faríngeos, presente en enfermedades del sistema nervioso central, como son algunas variantes de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), con compromiso de las motoneuronas superiores que condicionan colapso y obstrucción de la vía aérea superior (1,17), es posible beneficiarlos estableciendo AVNI, protocolos de tos asistida y alimentación por gastrostomía, independiente del grado de autonomía ventilatoria. De esta manera, evitando la traqueostomía, es posible mantener el lenguaje, disminuir el riesgo de lesiones secundarias sobre la vía aérea, impactar en aspectos de CVRS y disminuir los costos sanitarios (1,12,18).

Este artículo resume las recomendaciones clave en los cuidados respiratorios de niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares e hipoventilación secundaria, abordadas en las jornadas uruguayas de "Actualización en el manejo respiratorio de pacientes con patología neuromuscular"

realizadas en Montevideo durante los días 24 y 25 de noviembre del 2016.

La información presentada se centra en los problemas respiratorios más frecuentes de niños y adolescentes con ENM y las diferentes modalidades de asistencia ventilatoria no invasiva, en las terapias respiratorias complementarias como son tos asistida manual y mecánica, respiración glossofaríngea (GPB), protocolos de retiro de traqueostomía, protocolos de extubación y decanulación. Se identifican los errores más frecuentes en la evaluación y manejo y se destaca como estos avances requieren impulsar un cambio en el paradigma tradicional en que los proveedores de salud ven y tratan a estos individuos.

BASES FISIOPATOLÓGICAS

La bomba respiratoria desarrolla trabajo en la medida que exista un comando respiratorio (*ventilatory drive*) o control respiratorio eficiente y un sistema caja pulmón que permita ejecutar dicha orden. Las ENM, tienen generalmente en forma primaria un comando ventilatorio indemne que se ve afectado en la medida que progresa la debilidad de los músculos respiratorios y secundariamente se establece hipercapnia. No obstante existen ENM como la distrofia miotónica (DM) y la miopatía de Pompé de inicio tardío donde es posible encontrar un compromiso primario del control respiratorio (19-21). Por lo tanto en las ENM la capacidad de generar trabajo se ve afectado por compromiso en grados variables de los distintos componentes musculares respiratorios y por deformidades estructurales de la caja, determinados a través de la cifoescoliosis asociada.

Los músculos respiratorios incluyen los músculos inspiratorios, los músculos espiratorios para toser, y los músculos bulbares para proteger las vías aéreas. Los músculos inspiratorios y espiratorios pueden estar totalmente paralizados sin necesidad de ser ventilado a través de una traqueostomía. Esta situación es posible si existe permeabilidad anatómica y funcional de la vía aérea alta (laringe, faringe y tráquea), al asistir los músculos inspiratorios mediante la aplicación de presión positiva en la vía aérea durante la inspiración de forma no invasiva (AVNI) y esperar la relajación pasiva de la caja torácica durante la espiración.

La permeabilidad de las vías aéreas depende del aclaramiento mucociliar y de poder toser eficientemente. La tos se relaciona con 3 componentes: los volúmenes pulmonares determinados por la capacidad vital (CV) y la capacidad máxima de insuflación (CMI), la fuerza para la propulsión de la tos por los músculos espiratorios y el adecuado cierre glótico que presuriza el aire para su liberación durante el expulsivo con la glotis abierta durante la espiración. Los músculos espiratorios son asistidos mediante la aplicación de presión negativa en las vías aéreas o presión positiva sobre la región toracoabdominal durante la espiración, o en forma combinada mecánica y manualmente asistida. Sin embargo, la función de los músculos bulbares no puede ser asistida.

En el seguimiento de los pacientes con ENM se debe diferenciar la intensidad del deterioro de los componentes de los músculos respiratorios y su impacto en las capacidades ventilatorias, de tener tos eficiente y de proteger la vía aérea con una apropiada deglución y permeabilidad de la vía aérea

supra glótica.

Cuando existe afectación bulbar asociado a enfermedades con compromiso de la motoneurona superior puede existir signología de obstrucción de la vía aérea superior (OVAS) por espasticidad a nivel de los músculos de la encrucijada faringolaríngea o supraglóticos.

EVALUACIÓN

La evaluación funcional respiratoria ayuda en determinar volúmenes y capacidades pulmonares, la función de los músculos a través de la evaluación de las presiones máximas inspiratorias y espiratorias en boca, de la funcionalidad de la tos a través de las maniobras de pico flujo de la tos (PCF) y la efectividad de la ventilación a través de la determinación no invasiva de la oxigenación (SpO_2) y CO_2 : CO_2 espirado máximo (PETCO_2 , end tidal CO_2) o CO_2 transcutáneo (PtcCO_2). Una manera de evaluar indirectamente los músculos bulbares es comparar los flujos espiratorios máximos (FEF) con la PCF, si la última disminuye y se equipara a la primera, es un indicador de compromiso bulbar severo (22).

En las ENM generalmente la hipoventilación es inicialmente nocturna y luego progresa a hipoventilación durante el día. De este modo los requerimientos ventilatorios progresan de la misma manera. La limitante para establecer AVNI está dada por la existencia de permeabilidad funcional y anatómica de la vía aérea alta.

En la evolución natural de la función pulmonar después de los 20 años en sujetos sanos se pierde el 1 a 1.2% de CV/año. En los pacientes con DMD, el punto máximo de la CV alcanzado ($\text{CV}_{\text{plateau}}$) tiene lugar entre los 9 y 16 años. A los 20 años la CV suele disminuir hasta el 10% del valor predicho, necesitando asistencia ventilatoria (23). Después de este $\text{CV}_{\text{plateau}}$, los pacientes con DMD pierden del cinco al diez por ciento de su CV cada año (24). De la misma manera que disminuye la CV, disminuye también la capacidad de toser. Esto se mide con la determinación del PCF. Cuando la capacidad vital desciende por debajo del 40%, la PCF también caen por debajo de los 160 litros por minuto y la tos se hace inefectiva, de manera que el paciente presenta un gran riesgo de desarrollar neumonía o fallo respiratorio durante exacerbaciones respiratorias (25).

Los niveles de CO_2 en la sangre se miden, indirectamente, con un "capnógrafo" que registra el PETCO_2 . Otra metodología no invasiva es la medición del PtcCO_2 , ambas tienen diferencias en los registros obtenidos que deben ser consideradas al momento de su interpretación (25). Cuando la evolución clínica del paciente hace sospechar que existe hipoventilación nocturna, la realización simultánea durante la noche de monitorización no invasiva continua de la SpO_2 y del CO_2 aumenta la certeza de pesquisar esta hipoventilación (27).

El espirómetro se usa para medir la capacidad vital con el paciente sentado y acostado y para medir la capacidad máxima de insuflación (MIC) luego de apilamiento de aire en forma activa con *air stacking* con insuflación manual, ambú o con ventilación por pieza bucal o con respiración glossofaríngea. Sería de gran utilidad que todo médico clínico tuviese un espirómetro simple portátil, un flujómetro (*peak flow meter*) para

medir el flujo máximo de tos, un oxímetro y un capnógrafo. Este laboratorio básico funcional respiratorio puede ser realizado en forma sencilla en la casa del paciente.

No es necesaria la realización de una batería completa de pruebas funcionales respiratorias a menos que exista una buena razón para sospechar compromiso pulmonar que condicione un trastorno de ventilación/perfusión y secundariamente hipoxia. Algunos laboratorios normalmente no realizan la espirometría con los pacientes en decúbito supino, que es la posición preferida para dormir y la posición en la cual la capacidad vital es frecuentemente menor. Tampoco miden la capacidad máxima de insuflación, ni el flujo máximo de tos ni el CO_2 a través de monitorización no invasiva.

No se debe realizar de forma rutinaria una gasometría arterial, ya que es dolorosa y el paciente hiperventila a consecuencia del dolor falseando las mediciones de CO_2 . La monitorización continua nocturna de la oximetría de pulso, el *end-tidal* CO_2 , y una *determinación* del nivel de bicarbonato venoso para saber si el paciente está hipoventilando durante mucho tiempo, son mediciones fácilmente realizables. Cuando se sabe que la capacidad vital es baja, el CO_2 en el aire espirado es alto durante el día y los pacientes presentan síntomas diurnos, sabemos que el CO_2 es más alto durante el sueño. Sin embargo, cuando los pacientes no presentan síntomas claros y tienen CV normal o límite, es útil realizar una monitorización nocturna de la oximetría y capnografía sin otras pruebas adicionales de alto costo, como es una polisomnografía (PSG). Este último examen es útil al existir síntomas potencialmente atribuibles a trastornos respiratorios del sueño (TRS) en pacientes con CV normal sin clara confirmación que exista desaturación y retención de CO_2 . No presta utilidad sino se verifica hipoventilación con monitorización simultánea de la $\text{SpO}_2/\text{PETCO}_2$ y la pesquisa solo se centra en los eventos respiratorios (apneas, hipopneas). En pacientes con AVNI puede ser útil para la pesquisa de eventos residuales (28).

OBJETIVOS DE LA TERAPIA RESPIRATORIA

Los objetivos del tratamiento a largo plazo son prevenir el fallo respiratorio, las hospitalizaciones, la necesidad de intubación y traqueostomía. Los objetivos intermedios son 1) mantener la "compliance" (distensibilidad) y elasticidad de los pulmones y de la pared torácica, permitir hablar más alto y lograr mejores flujos de tos mediante insuflaciones máximas regularmente realizadas, 2) maximizar los flujos de tos, 3) mantener esencialmente normal la ventilación durante todo el día.

Para pacientes con enfermedad neuromusculares el primer objetivo, el almacenamiento de aire se realiza usando un resucitador manual (Ambú bag) o un ventilador de volumen. Se suministra mediante una pieza bucal simple, una pieza bucal con "lipseal", o con una interfase nasal. Al paciente se le dice que recibirá de forma consecutiva volúmenes de aire que mantendrá cerrando la glotis hasta que los pulmones estén completamente llenos de aire. De este modo, el acúmulo de aire del paciente llega hasta la capacidad máxima de insuflación. En pacientes con CV muy reducida hasta etapas avanzadas de su

enfermedad son capaces de lograr casi la normalización de la misma con *air stacking*. Otra manera de conseguir la máxima capacidad inspiratoria es con la respiración glossofaríngea (29,30). La capacidad máxima de respiración glossofaríngea suele ser a menudo la capacidad inspiratoria máxima, una maniobra correcta se logra no usando el diafragma ni ningún músculo debajo del cuello, en pacientes con CV < 1000 ml se pueden lograr volúmenes máximos de insuflación de 3000 ml, permitiendo toser, hablar alto y mantener las vías aéreas limpias de secreciones. Esta maniobra activa de reclutamiento se logra en vez de usar soporte ventilatorio diurno en 25% de los pacientes con DMD y 70% de los pacientes con lesión medular alta. Los pacientes con disfunción bulbar severa y traqueostomía pierden la capacidad de realizar respiración glossofaríngea.

La insuflación del tórax a través de la AVNI permite el crecimiento de la caja torácica y pulmón, es así como los pacientes con AME tipo 1 que no son precozmente ventilados tiene un pronóstico muy pobre. Cuando los pulmones de los niños pequeños con AME tipo 1 no reciben un rango de movilidad y un mayor volumen de aire que el volumen corriente, estos no crecen normalmente y la pared torácica desarrolla un "*pectus excavatum*". En el momento en que los niños con AME tipo 1 presentan respiración paradójica, es decir que el tórax se deprime mientras el abdomen se expande con la respiración requieren Soporte Ventilatorio No Invasivo Nocturno.

El segundo objetivo de la insuflación pulmonar es optimizar los flujos de tos. La acumulación de secreciones en las vías aéreas es la primera causa de neumonía, colapso pulmonar y fracaso en el destete de la ventilación mecánica. La acumulación de secreciones respiratorias en el bronquio principal izquierdo puede ocasionar atelectasia masiva del pulmón izquierdo. En los pacientes con enfermedades neuromusculares, específicamente DMD el 90% de la mortalidad y episodios de fallo respiratorio es debido al fallo de los músculos espiratorios para toser y expulsar de forma efectiva las secreciones de las vías aéreas. La tos empieza con una inspiración profunda, luego la glotis se cierra durante 0.2 segundos aproximadamente y se genera una presión toracoabdominal por los músculos del tórax y abdomen de unos 200 centímetros de agua. En la tos normal se genera un volumen de aire de 2.3 L con un flujo de 6 a 20 L/s. No es posible esperar que pacientes con CV de 500 ml puedan toser efectivamente incluso con asistencia manual.

Para cualquier paciente con una CV inferior a 1.5 L es necesario almacenar un volumen de aire antes de toser con o sin asistencia, por ejemplo utilizando una bolsa de resucitación (ambú bag). Esta es una forma de asistencia manual a la tos lograda después que el paciente hace una insuflación máxima y la espiración es asistida poniendo las manos sobre el abdomen para que el aire sea empujado hacia la glotis abierta. Esta compresión abdominal rápida genera un flujo de tos asistida medible con un medidor de pico flujo. También es posible lograr una compresión abdominal con un brazo cruzado sobre el pecho para prevenir la expansión paradójica del tórax. Con tos asistida, el flujo puede superar 160 l/m, siendo este el motivo por el cual los pacientes neuromusculares pueden utilizar la VNI en forma permanente sin traqueostomía (31).

El "*Cough Assist*TM" proporciona un volumen de aire profundo, normalmente a presiones de 40 a 60 cm H₂O. Esto

es seguido de una caída en la presión de -40 a -60 cm H₂O. Esto crea un flujo de tos de 600 LPM, sobre 300 LPM resultan flujos efectivos. Durante la presión negativa se puede aplicar además una compresión toraco-abdominal. El *Cough Assist*TM es muy efectivo para niños por encima de los dos años y medio. Cuando los niños pequeños no pueden cooperar, se les debe aplicar insuflaciones y exuflaciones en sincronía a la inspiración y espiración. Es un elemento mecánico muy útil para pacientes con severa disminución de la CV y es fundamental en los protocolos de decanulación y extubación asociados a la AVNI. Se puede utilizar a través de una pieza bucal, interface orofacial, tubo orotraqueal o tubo de traqueostomía (32-34).

ERRORES MÁS FRECUENTES

Los pacientes con enfermedad pulmonar tienen generalmente incapacidad para oxigenar la sangre y no incapacidad para ventilar. Estos pacientes con insuficiencia respiratoria crónica hipoxémica pueden a menudo vivir por mucho tiempo gracias a la oxigenoterapia. Los pacientes con déficit primario en la ventilación, por otra parte, tienen una mayor incidencia de morbilidad y mortalidad cuando son tratados con oxígeno. En estos pacientes con hipoventilación los errores más comunes incluyen una mala interpretación de los síntomas. A diferencia de los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), fibrosis quística y bronquiolitis obliterante post viral, que pueden caminar y refieren disnea, los pacientes con ENM que no pueden caminar, no refieren disnea, aún cuando están a punto de tener fallo respiratorio y paro respiratorio secundario. Estos pacientes presentan ansiedad y dificultad para dormir, entendiendo que al dormirse, la ventilación y la tos se abolirán. Cuando estos pacientes consultan en los servicios de urgencia y son tratados con oxigenoterapia e incluso sedantes, frecuentemente son intubados como resultado de la depresión respiratoria ocasionada por el oxígeno.

El empleo de ayudas manuales o mecánicas para la tos es más efectiva y mucho menos perjudicial para las vías respiratorias que la succión o aspiración mediante una sonda. Por otro lado, la succión a través de la nariz, la boca, tubos orotraqueales o traqueostomías no logra un apropiado efecto en las vías aéreas especialmente a izquierda y produce una disrupción del sistema de aclaramiento mucociliar.

No debemos jamás pensar en la oxigenoterapia a menos que se haya hecho primero el intento de normalizar la saturación de la oxihemoglobina. Esto debería realizarse a través de la utilización de VNI y limpieza de secreciones de las vías aéreas mediante tos asistida (35). Sólo se puede usar O₂ si el paciente está intubado o a punto de serlo, o en pacientes con sedación paliativa en fase terminal. La oxigenoterapia domiciliar nunca es apropiada para pacientes con déficit primario de la ventilación. El oxígeno suplementario deprime el centro respiratorio, incrementa la fuga aérea a través de la boca en los pacientes que están recibiendo ventilación no invasiva nasal, además provoca hipercapnia y enmascara la presencia de secreciones respiratorias en las vías aéreas porque la saturación de oxígeno parece normal. Los pacientes con enfermedad neuromuscular que reciben oxígeno en el domicilio desarrollan

fallo respiratorio más pronto que los pacientes no tratados con oxígeno o aquellos tratados con ventilación no invasiva.

Es así como los pacientes con patología neuromuscular son frecuentemente evaluados inapropiadamente y tratados como si tuvieran incapacidad para la oxigenación secundaria a insuficiencia respiratoria por una enfermedad pulmonar o de las vías aéreas y no insuficiencia ventilatoria secundaria a falla de la bomba respiratoria. Se les somete a pruebas funcionales respiratorias muy extensas e inapropiadas. Reciben oxígeno, broncodilatadores y terapia física respiratoria en lugar de usar ayudas para los músculos inspiratorios y espiratorios.

MÉTODOS: en la búsqueda de los cuidados respiratorios de excelencia

El soporte ventilatorio no invasivo no es igual a la entrega de presión positiva continua en las vías aéreas a o entregar bi-nivel de presión positiva en las vías aéreas con un generador de flujo. El soporte ventilatorio no invasivo es ventilación a presión positiva intermitente a volúmenes o presiones suficientes para sostener la ventilación alveolar, incluso para personas con capacidad vital no medible.

La sistematización de este tipo de soporte ventilatorio no invasivo permite entender que ningún paciente con enfermedad neuromuscular, necesita traqueostomía para vivir, excepto aquellos con ELA y imposibilidad de mantener abierta los músculos de la encrucijada faríngea. Del mismo modo muchos pacientes no extubables, debilitados por estancias prolongadas en unidades de cuidados intensivos pueden ser extubados y manejados con ventilación mecánica no invasiva sin recurrir a la traqueostomía. Para conseguir estos logros se deben implementar categorías de manejo en pacientes pediátricos y adultos como son el manejo con ventilación no invasiva a largo plazo, extubación de pacientes no extubables a soporte ventilatorio no invasivo y decanulación de pacientes dependientes de ventilación mecánica prolongada invasiva.

RESULTADOS

Asistencia ventilatoria no invasiva prolongada

Entregar AVNI en lactantes con AME tipo 1 desde el diagnóstico permite evitar la deformidad del tórax y ventilar en forma eficiente pese a la debilidad de la musculatura inspiratoria, espiratoria y deglutoria. Bach et al ha seguido desde la década de los 80 a más de 100 pacientes, 10 actualmente tienen más de 20 años de edad. Un paciente con AME tipo 1 que ha utilizado desde los 4 meses AVNI, actualmente tiene 30 años. Algunos de sus pacientes se han mantenido con CV de 0 ml por más de 10 años y dependientes de ventilación no invasiva permanente desde los 4 meses de edad, aun cuando nunca han podido hablar, ni tragar requiriendo una gastrostomía precoz para su alimentación. (36)

En el grupo etario de los adultos jóvenes, existen pacientes con ELA, algunos de ellos que fueron decanulados, que llegan a ser dependientes del ventilador continuamente

por más de un año sin desarrollar fallo respiratorio o requerir hospitalización o tubo de traqueostomía (37).

Los pacientes con DMD son otro grupo que generalmente luego que pierden la capacidad de marcha requieren AVNI inicialmente solo nocturna, generalmente cerca de los 19 años. Hay pacientes que han superado los 40 años de vida y se mantienen con AVNI a través de pieza bucal durante el día y con selle labial o bucal (*lipseal*) durante la noche aún cuando su CV es < 400 ml. La pieza bucal y la respiración glossofaríngea les permite el reclutamiento activo de VC por apilamiento activo de aire o *air stacking*.

Otras condiciones con hipoventilación central que se benefician con AVNI especialmente adaptadas para sus sillas de ruedas motorizadas, sin compromiso de la motoneurona superior y apropiada neurocognición, que les permite usar la pieza bucal (*kiss trigger*) son pacientes secuestrados de poliomielitis, pacientes con obesidad mórbida y sobreposición con SAOS y pacientes con traumatismo raquímedular sobre C3. En este último grupo Bach et al han reportado decanulación exitosa de la traqueostomía en más de 60 pacientes (38).

Momento para el inicio de la AVNI prolongada en forma electiva

El objetivo es mantener la ventilación alveolar. Los síntomas de la hipoventilación son comúnmente ignorados y empeoran cuando la oxigenoterapia exacerba la hipercapnia. Estos síntomas incluyen fatiga, somnolencia diurna, cefalea matutina, dificultad para concentrarse, depresión y pesadillas. Si los pacientes tienen una función pulmonar reducida y presentan síntomas de hipoventilación, les indicamos que prueben la ventilación no invasiva durante la noche. Si se sienten mejor, se mantienen con la ventilación no invasiva. En caso contrario vuelven a la consulta para reevaluación en 3 a 12 meses.

Si los síntomas no son muy claros, se monitorizan durante el sueño la saturación de oxígeno y el *end tidal* CO₂. Si el CO₂ es igual o mayor a 50 mmHg o la SpO₂ basal < 95%, se recomienda utilizar soporte ventilatorio a través de una interfase nasal. La ventilación mecánica no invasiva se aplica en modo asistido/controlado con 800 a 1500 ml y con una frecuencia respiratoria fisiológica. Debido a la debilidad muscular puede ocurrir que en algún momento evolucione a apoyo ventilatorio diurno, usándose en este caso la pieza bucal durante el día.

Los ventiladores portátiles en modalidad A/C ciclados por volumen son los preferentemente indicados para los pacientes que pueden apilar aire, de manera que puedan toser y hablar alto de forma independiente. Cuando la aerofagia es un problema se deben usar ventiladores portátiles ciclados por presión. Los generadores de flujo con presión binivelada o en 2 niveles (BIPAP) deben reservarse para cuando los pacientes con ELA con afectación bulbar severa no sean capaces de apilar aire al no poder cerrar la glotis. Sin embargo, en muchos lugares los equipos generados de flujo (BIPAP) se utilizan como alternativa por la imposibilidad de obtener ventiladores portátiles, en estos casos se debe utilizar presiones diferenciales altas (*High spans* BIPAP) que permitan entregar soporte ventilatorio (39).

En los lactantes y niños pequeños no es posible encontrar, como en los niños mayores o adultos, los síntomas

diurnos de la hipoventilación nocturna, por lo tanto las indicaciones para la AVNI incluyen respiración paradójica y el alivio de síntomas nocturnos como sudoración, rubor y taquicardia. En ellos, dado la forma de la cara diferente, es necesario disponer de distintas interfaces, de hecho las ideales son aquellas más cómodas, que no tengan una gran fuga de aire no intencional, minimizando el riesgo de hipoventilación, mala adaptación, inspiración prolongada y un patrón alternante de fuga, ventilación, fuga de forma continua a lo largo del sueño, produciendo un patrón de desaturación en "dientes de sierra" (28).

En algunos pacientes adultos es más práctico y efectivo dejar la nariz libre y ventilar a través de la boca como se hace con un *lipseal* Bennet de Philips Respironics®. De esta manera se previene la fuga por la boca. Las interfases "Hybrid" y la similar "Liberty" proporcionan aire mediante *lipseal* o mediante olivas nasales. Las correas de la cara generan menos presión que las interfases oronasales porque cubren mucha menos superficie y proporcionan esencialmente un sistema cerrado para la VNI.

En pacientes con CV de 250 ml o más pueden incrementar temporalmente el volumen corriente para normalizar la presión arterial de CO₂ pero son demasiado débiles para mantenerla. Se les enseña a suplementar su respiración con ventilación con presión positiva intermitente mediante una pieza bucal. De esta manera se logra mantener la SpO₂ normal y una adecuada ventilación alveolar (PETCO₂). El dispositivo bucal se fija a la silla de ruedas motorizada y la ventilación es activada por el sistema *kiss trigger*.

Cuando la tos se debilita y el pico flujo de tos asistida disminuye por debajo de 200 L/min, para evitar el fallo respiratorio los pacientes necesitan tener un oxímetro de pulso en el domicilio. En el contexto de una infección del tracto respiratorio, deben tener acceso a un ventilador de volumen y un *cough assist*. Además se les enseña que en el momento en que la SpO₂ disminuye por debajo de 95% es porque presentan hipoventilación, secreciones en la vía aérea o neumonía y fallo respiratorio. Los pacientes aprenden a usar el oxímetro de pulso como un *feedback* para utilizar la ventilación y la tos asistida y de esa manera prevenir desaturaciones sostenidas.

RIESGOS DE LA TRAQUEOSTOMIA, FUNDAMENTOS PARA NO TRAQUEOSTOMIZAR

La traqueostomía se considera en aquellos pacientes con ELA que tengan compromiso bulbar severo con colapso de la vía aérea superior. Esto se manifiesta cuando el pico flujo de la tos ha disminuido hasta hacerse igual al pico flujo espiratorio máximo (PEF) obtenido por flujometría o maniobra de espiración forzada máxima (40).

Comparativamente los pacientes con ENM con traqueostomía tienen más hospitalizaciones y neumonías que los pacientes que reciben ventilación no invasiva continua (41).

Diez y siete a 65% de los pacientes traqueostomizados para ventilación mecánica prolongada desarrollan estenosis adquirida de la tráquea lo que impide la decanulación. Los pacientes traqueostomizados tienen una carga bacteriana que excede el umbral para el diagnóstico de neumonía asociada

al ventilador. Además, los pacientes ventilados con tubos de traqueostomía tienden a requerir volúmenes mayores de aire y son hiperventilados. La hipocapnia hace mucho más difícil la respiración autónoma por lo que se convierten en dependientes de la traqueostomía. Cuando a estos pacientes se les cambia la traqueostomía por la ventilación no invasiva con presión positiva, su CO₂ aumenta hasta normalizarse y pueden decanularse usando sólo ventilación no invasiva por la noche si sus capacidades vitales están por encima de 250 ml (42).

Los pacientes traqueostomizados también desarrollan desacondicionamiento de los músculos respiratorios y sus diafragmas se atrofian. Las complicaciones más frecuentes de los pacientes con traqueostomía durante largos períodos de tiempo incluyen hemorragia, y tapones de moco y neumonía. El tubo de traqueostomía es un cuerpo extraño, y está siempre colonizado por bacterias patógenas. Con el tubo no se puede toser de forma efectiva, además produce secreciones en las vías aéreas que requieren aspiración una media de 8 veces al día. Por otro lado, el tubo y las bacterias causan inflamación crónica, formación de granulomas, mucosidad e infección. Cuatro de cinco pacientes que usan ventilación a través de traqueostomía mueren por complicaciones del tubo de traqueostomía dependiendo del diagnóstico. La media de supervivencia usando ventilación con traqueostomía es de unos 3 años antes de que se produzca la muerte por complicaciones del tubo (43).

Los niños con AME tipo 1 que tienen traqueostomía, nunca desarrollan habilidad para hablar y dependen de la ventilación mecánica a través de la traqueostomía durante el resto de sus vidas (44).

Todos los pacientes que han usado de forma continua traqueostomía y AVNI durante al menos un mes prefieren esta última para dormir, salir, hablar, tragar, por confort, seguridad, conveniencia y en general (45).

En un estudio japonés previo a 1983, cincuenta y seis pacientes con Duchenne no tratados murieron a los dieciocho años de edad. Desde 1983 hasta 1993 24 pacientes con Duchenne fueron traqueostomizados y murieron a los 29 años. Desde 1993, 120 usuarios de ventilación no invasiva están viviendo hasta los 40 años. Por lo tanto estos pacientes viven diez años más sin traqueostomía (46).

PROTOCOLOS DE EXTUBACIÓN

Los pacientes sin ENM intubados por fallo respiratorio agudo son extubados normalmente solo si son capaces de superar la "pruebas de respiración espontánea" y los parámetros de destete del ventilador. Sin embargo, los pacientes con ENM no tienen fuerza para respirar o toser, tienen secreciones en la vía aérea y no cumplen los criterios convencionales para la extubación. Pese a esto ellos no requieren ser traqueostomizados (47-49). En estos pacientes los criterios de extubación incluyen ausencia de fiebre y recuento normal de glóbulos blancos, niveles de normales de CO₂, SpO₂ mayor o igual a 95% respirando aire ambiente durante doce horas, total cooperación, sin efectos de medicación depresora del sistema nervioso y con las alteraciones radiográficas resueltas o en resolución. Se debe utilizar tos asistida mecánica a través del tubo orotraqueal cada hora hasta

que la saturación de oxígeno se mantenga igual o mayor 95%. Para la extubación de los pacientes primero se retira la sonda de alimentación nasogástrica y se coloca una interface no invasiva (nasal, oronasal o pieza bucal) inmediatamente después de la extubación. Se utiliza un ventilador portátil de volumen u otro ventilador en un modo no invasivo programando una frecuencia respiratoria de 10 a 12 RPM, presión de soporte de 18-20 cm H₂O en volumen asistido/controlado de 700-1500 ml.

Los cuidadores y la familia del paciente deben usar la tos asistida mecánica cada veinte minutos o cuando la saturación desciende por debajo de 95%. De esta manera la combinación de soporte completo con ventilación no invasiva y las ayudas mecánicas para la tos nos permiten extubar a los pacientes inextubables.

Los pacientes con ENM no requieren traqueostomía, excepto aquellos que tienen ELA con afectación bulbar avanzada y desarrollan espasticidad de la vía aérea superior que impide que la exhalación-insuflación mecánica limpie adecuadamente las secreciones de la vía aérea (50). En pacientes con AME tipo 2, daño medular alto y otras ENM, si la vía aérea se mantenía permeable y no presentaban estridor, aún cuando tengan trastorno severo de la deglución, no requieren traqueostomía. La imposibilidad de tener cierre glótico y por lo tanto de tener un nivel mínimo de PCF no asistido, puede ser superado con la generación eficiente de flujos > a 300 LPM lograda con el dispositivo de tos asistida mecánica (51).

DISCUSIÓN

La necesidad de demostrar resultados realizando estudios controlados, ciegos y aleatorizados en tratamientos de soporte vital en pacientes con ENM referidos a la AVNI y protocolos de tos asistida manual o mecánica, parece éticamente reprochable (34,52).

Estas dos estrategias de cuidados respiratorios resultan complementarias y junto a la técnicas de reclutamiento de volúmenes pulmonares destinadas a mantener la capacidad máxima de insuflación pulmonar, han permitido que pacientes con DMD, desplacen en 5 años la declinación máxima de la CV comparado con reportes previos sin usar air stacking, una vez hayan llegado a su meseta de CV (53).

Para entender la factibilidad de la AVNI en etapas avanzadas de estas enfermedades es importante diferenciar, el deterioro muscular bulbar derivado de las ENM, de aquel asociado a espasticidad y distonía de los músculos faríngeos, presente en enfermedades del sistema nervioso central y en algunas variantes de ELA, con compromiso de las motoneuronas superiores que condicionan colapso y obstrucción de la vía aérea superior (1,18). Cuando los requerimientos de soporte ventilatorio progresan y los pacientes con ENM requieren ventilación continua durante las 24 horas del día, no solo es posible evitar la traqueostomía, sino incluso retirarla con los protocolos ya analizados (54-57).

En el año 2010, 22 centros en dieciocho países reportaron 760 usuarios de soporte ventilatorio no invasivo en forma continua, utilizando estos criterios restrictivos para la traqueostomía (1).

Es por lo tanto prioritario que las ventajas y resultados de los cuidados respiratorios no invasivos en el manejo de pacientes con ENM progresivas y potencialmente letales deban ser fuertemente considerados al momento de decidir en conjunto con los pacientes y su familia que alternativa elegir. Y así se evita que la traqueostomía sea la única alternativa planteada por desconocimiento de los profesionales de la salud de las ventajas comparativas de la AVNI o por su mala o insuficiente indicación (58).

Respetando el principio de justicia es importante que los sistemas sanitarios entiendan la importancia de abordar los reembolsos necesarios para prestaciones de cuidados domiciliarios que incluyan coberturas costo-efectiva y costo-eficiente. El escenario natural de estos pacientes debe ser su hogar con la red de apoyo de su familia, generando estrategias de transferencia precoz al domicilio que eviten las hospitalizaciones prolongadas. Sin embargo, los pacientes y sus familias deben ser responsables en hacerse cargo, con el apropiado empoderamiento, educación y capacitación para consolidar este desenlace de manera segura. Este proceso debe considerar la dinámica, ritmo y funcionalidad de cada familia en especial.

La AVNI es la mejor estrategia para entregar ventilación mecánica prolongada en aquellos pacientes que requieren soporte ventilatorio total (CNVS), es así como ha permitido la sobrevivencia, con buena CVRS, en pacientes con DMD por más de 30 años (2) y pacientes con AME Tipo 1 por más de 20 años evitando la necesidad de traqueostomizar (1,13,18,59).

Los costos de ventilación prolongada en instituciones y en domicilio a través de traqueostomía son estrategias que en la gran mayoría de las familias constituyen cargas financieras y en la CVRS criticables desde una dimensión técnica y ética. Por el contrario los cuidados que incluyen AVNI, se traducen en un mejor empoderamiento y deliberación de las familias a través de las responsabilidades individuales, donde los cuidados son fundamentalmente entregados por las familias, con financiamientos gubernamentales limitados a lo que es posible pagar desde una perspectiva socialmente aceptable, equilibrando los principios de beneficencia y justicia. Es así como muchos de los pacientes se han vuelto dependientes de la ventilación mecánica no invasiva sin ser hospitalizados y son manejados con un costo del equipamiento médico menor a 10.000 dólares por año. Los pacientes traqueostomizados que son cuidados por una enfermera cuestan entre 300.000 a 400.000 dólares al año en Estados Unidos (60).

CONCLUSIONES

Aún cuando existen nuevos tratamientos orientados a la cura de las ENM de base genética, las terapias de cuidados respiratorios ya consolidadas no deben ser postergadas. Los cambios paradigmáticos que han permitido sustentar el soporte de la bomba respiratoria de forma no invasiva, complementados y favorecidos por protocolos de tos asistida manual y mecánica deben ser considerados como opción preferente frente a establecer ventilación mecánica prolongada a través de traqueostomía.

RECOMENDACIONES CLAVE

1. Es necesario ampliar la base conceptual de los profesionales tratantes para comprender que esencialmente ningún paciente con lesión raquímedular, hipoventilación secundaria a obesidad, o pacientes con enfermedades neuromusculares, excepción hecha la de aquellos pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y compromiso bulbar severo, necesitan traqueostomía para vivir.
2. Es necesario comprender que muchos pacientes en estas condiciones clínicas y en cuidados críticos pueden ser extubados a ventilación no invasiva y tos asistida sin requerir ser traqueostomizados.
3. Es necesario reconocer que muchos pacientes traqueostomizados pueden ser decanulados para ser manejados con cuidados respiratorios no invasivos.
4. Es necesario impulsar y fortalecer los conocimientos científicos para lograr las capacidades, habilidades y destrezas del personal médico, enfermeras, kinesiólogos y familiares que participan en la atención directa de pacientes con necesidades especiales en salud que requieren asistencia ventilatoria prolongada.
5. Es necesario impulsar el conocimiento práctico de la asistencia ventilatoria no invasiva como la alternativa más eficaz para asegurar la calidad de vida relacionada a salud, manteniendo la meta centrada en el cuidado individualizado y seguro en su hogar y con sus familias.
6. Es necesario impulsar el conocimiento en estrategias complementarias a la asistencia ventilatoria no invasiva como es la tos asistida manual y mecánica.
7. Es necesario impulsar la educación continua de los profesionales de la salud, integrándolos en actividades modulares en los países del cono sur latinoamericano.

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Bach J, Goncalves M, Hon A, Ishikawa Y, De Vito E, Prado F, Domínguez ME. Changing trends in the Management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure. *Am J Phys Med Rehabil* 2013; 92(3): 266-77.
2. Bach JR, De Cicco A. Forty-eight years with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2011; 90:868-870.
3. Chatwin M, Tan H, Bush A, Rosenthal M, Simonds AK. Long Term Non-Invasive Ventilation in Children: Impact on Survival and Transition to Adult Care. 2015; PLoS ONE 10(5): e0125839. doi:10.1371/journal.pone.0125839
4. Woodgate RL, Edwards M, Jacquie D, Ripat JQ, Barbara Borton B, Rempel G. Intense parenting: a qualitative study detailing the experiences of parenting children with complex care needs. *BMC Pediatr* 2015; 15:197. DOI 10.1186/s12887-015-0514-5.
5. A Franco, Carnevale RN, Alexander E, Davis M, Rennick J, Troini R. Daily Living With Distress and Enrichment: The Moral Experience of Families With Ventilator- Assisted Children at Home. *Pediatr* 2006;117(1):e48-60.
6. Gillingerwater TH, Murray LM. How far away is spinal muscular atrophy gene therapy? *Expert Rev Neurother* 2015; 9: 965-968.
7. Harada Y, Sutomo R, Sadewa AH, Akutsu T, Takeshima Y, Wada H, Matsuo M, Nishio H. Correlation between SMN2 copy number and clinical phenotype of spinal muscular atrophy: three SMN2 copies fail to rescue some patients from the disease severity. *J Neurol*. 2002 Sep;249(9):1211-9.
8. Wirth B, Barkats M, Martinat C, Sendtner M, Gillingerwater TH. Moving towards treatments for spinal muscular atrophy: hopes and limits. *Expert Opin Emerging Drugs* 2015; 20(3):353-356.
9. Sanongko TH, Razak Salmi AR, Alwi Zilfalil BA, Albar MA, Hussin ZAM. Permissibility of prenatal diagnosis and abortion for fetuses with severe genetic disorder: type 1 spinal muscular atrophy. *Ann Saudi Med*. 2010 Nov-Dec; 30(6):427-431.
10. Simonds AK: Respiratory support for the severely handicapped child with neuromuscular disease: ethics and practicality. *Semin Respir Crit Care Med* 2007; 28: 342-354.
11. González X, Salinas P, Farias A, Rodríguez C. Aspectos éticos de la ventilación mecánica domiciliaria. *Neumol Pediatr* 2008; 3: 83-86.
12. Chatwin M, Bush A, Simonds K. Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type I. *Arch Dis Child* 2011;96: 426-432.
13. Bach J. Long-term survival in Werdnig-Hoffman disease. *Am J Phys Med Rehabil*. 2007;86(5):339-45.
14. Bach JR. The use of mechanical ventilation is appropriate in children with genetically proven spinal muscular atrophy type I: The motion for. *Paediatr Respir Rev* 2008;9:45-50.
15. Mitchell I. Spinal muscular atrophy type 1: what are the ethics and practicality of respiratory support? *Paediatr Respir Rev*. 2006;7 Suppl 1:S210-1.
16. Wilkinson DJ, Gillam LH. Should long-term ventilation be offered in severe spinal muscular atrophy. *J Paediatr Child Health*. 2013;49(10):813-814.
17. Gray K, Isaacs D, Kilham HA, Tobin B. Spinal muscular atrophy type I: do the benefits of ventilation compensate for its burdens?. *J Paediatr Child Health*. 2013 ;49(10):807-812.
18. Bach JR, Vega J, Majors J, Friedman A. Spinal muscular atrophy type I quality of life. *Am J Phys Med Rehabil*. 2003;82:137-42.
19. Johnson DC, Kazemi H. Central control of ventilation in neuromuscular disease. *Clin Chest Med* 1994;15:607-617.

20. Monteiro SG, De Vito EL. Blunted respiratory drive response in late onset Pompe disease. *Neuromuscul Disord*. 2017 Feb;27(2):201-202.
21. Aruj, PK, Monteiro SG, de Vito EL. Análisis de factores relacionados con hipercapnia crónica en la distrofia miotónica. *Medicina (B. Aires)* [online]. 2013, vol.73, n.6 [citado 2017-05-07], pp. 529-534
22. Suarez 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 disease. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002 Jul;81(7):506-11.
23. Bach JR, Mehta AD. Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: a new patient management paradigm. *J Neurorest* 2014;2:25-35.
24. Bach J, Alba A, Pilkington LA, Lee M. Long-term rehabilitation in advanced stage of childhood onset, rapidly progressive muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1981;62(7):328-331.
25. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000;79(3):222-227.
26. Won YH, Choi WA, Lee JW, et al: Sleep transcutaneous vs. end-tidal CO2 monitoring for patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2015 doi:10.1097/PHM.0000000000000345
27. Bauman KA, Kurili A, Schmidt SL, Rodriguez GM, Chiodo AE, Sitrin RG. Home-based overnight transcutaneous capnography/pulse oximetry for diagnosing nocturnal hypoventilation associated with neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 2013;94:46-52.
28. Aboussouan LS. Sleep-disordered breathing in neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015;191(9):979-89.
29. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007 ;86(4):295-300.
30. Bach JR, Alba AS, Bodofsky E, et al. Glossopharyngeal breathing and noninvasive aids in the management of post-polio respiratory insufficiency. *Birth Defects* 1987; 23:99-113.
31. Toussaint M, Pernet K, Steens M, Haan J, Sheers N. Cough Augmentation in Subjects With Duchenne Muscular Dystrophy: Comparison of Air Stacking via a Resuscitator Bag Versus Mechanical Ventilation. *Respir Care* 2016;61(1):61-7.
32. Bach JR, Sinqee D, Saporito LR, Botticello AL. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in extubating unweanable subjects with restrictive pulmonary disorders. *Respir Care* 2015;60(4):477-483.
33. Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of unweanable patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest* 2010;137(5):1033-1039.
34. Bach JR, Chiou M, Saporito LR, Esquinas AM. Evidence-Based Medicine Analysis of echanical insufflation-Exsufflation Devides. *Respir Care*. 2017 May;62(5):643. doi:10.4187/respcare.05535.
35. Chiou M, Bach JR, Saporito LR, Albert O. Quantitation of Oxygen Induced Hypercapnia in Respiratory Pump Failure. *Rev Portug Pneumol*; 2016;22(5):262-265.
36. Gonçalves MR, Bach JR, Ishikawa Y, Saporito, Winck JC. Continuous noninvasive ventilatory support outcomes for neuromuscular disease: a multicenter collaboration and literature review. *European Respiratory Review* 2016;25; DOI: 10.1183/16000617.5019-2016.
37. Mahajan KR, Bach JR, Saporito LR, Perez N. Diaphragm pacing and noninvasive respiratory management of amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Muscle Nerve* 2012;46(6):851-855.
38. Bach JR, Saporito LR, Shah HR, Sinqee D. Decanulation of patients with severe respiratory muscle insufficiency: efficacy of mechanical insufflation-exsufflation. *J Rehabil Med* 2014; 46:1037-1041.
39. De Vito EL, Suarez A, Monteiro S. the use of full-setting non-invasive ventilation in the home care of people with amyotrophic lateral sclerosis-motor neuron disease with end-stage respiratory muscle failure: a case series. *J Med Case Rep*. 2012 Jan 30;6:42
40. Suarez 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 disease. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002;81(7):506-11.
41. Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, Tzeng AC, Ishikawa Y, Kulesa R, Bansal T. Neuromuscular ventilatory insufficiency: the effect of home mechanical ventilator use vs. oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil* 1998;77(1):8-19.
42. Bach JR, Mehta AD. Respiratory muscle aids to avert respiratory failure and tracheostomy: a new patient management paradigm. *Journal of Neurorestoratology* 2014;2:25-35.
43. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: communication status and survival with ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil* 1993;72(6):343-349.
44. Bach JR. Is non-invasive ventilation always the most appropriate manner of long-term ventilation for infants with spinal muscular atrophy type 1? yes, almost always?" *Chest* (in press) CHEST-16-2781.
45. Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest* 1993;104(6):1702-1706.
46. Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, Aoyagi T, Ogata H, Hamada S, Minami R. Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord* 2011; 21:47-51
47. Bach JR, Sinqee D, Saporito LR, Botticello AL. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in extubating unweanable subjects with restrictive pulmonary disorders. *Respir Care* 2015;60(4):477-483.
48. Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of unweanable patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest* 2010;137(5):1033-1039.
49. Bach JR, Saporito LR, Shah HR, Sinqee D. Decanulation of patients with severe respiratory muscle insufficiency:

- efficacy of mechanical insufflation-exsufflation. *J Rehabil Med* 2014; 46:1037–1041.
50. Bach JR, Saporito LR, Shah HR, Sinquee D. Decanulation of patients with severe respiratory muscle insufficiency: efficacy of mechanical insufflation-exsufflation. *J Rehabil Med* 2014; 46:1037–1041.
51. Chiou M, Bach JR, Goncalves MR. Poster 206 Determinants of continuous noninvasive ventilatory support outcomes. *PM R*. 2016 Sep; 8(9S):S228. doi: 10.1016/j.pmrj.2016.07.243. Epub 2016 sep 24.
52. Bach JR, Chiou M. Limitations of evidence -based medicine. *Rev Port Pneumol* 2016;22(1):4-5
53. Chiou M, Bach JR, Jethani L, Gallagher MF. Active lung volumen recruitment to preserve vital capacity in Duchenne muscular dystrophy. *Rehabil Med* 2017; 19;49(1):49-53.
54. Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, Aoyagi T, Ogata H, Hamada S, et al. Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscul Disord* 2011; 21:47– 51.
55. McKim D, Griller N, LeBlanc C, Woolnough A, King J. Twenty-four hour noninvasive ventilation in Duchenne muscular dystrophy: A safe alternative to tracheostomy. *Can Respir J* 2013; 20(1): e5-9.
56. Villanova M, Brancalion B, Mehta AD. Duchenne muscular dystrophy: life prolongation by noninvasive ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil* 2014;93(7):595-9.
57. Bach JR, Martinez D. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of survival by noninvasive interventions. *Respiratory Care* 2011;56(6):744-50.
58. Andrews JG, Soim A, Pandya S, Westfield CP, Ciafaloni E, Fox DJ, et al. Respiratory Care Received by Individuals With Duchenne Muscular Dystrophy From 2000 to 2011. *Respir Care*. 2016;61(10):1349-59.
59. Bach JR. Is non-invasive ventilation always the most appropriate manner of long-term ventilation for infants with spinal muscular atrophy type 1? yes, almost always?. *Chest* (in press) CHEST-16-2781.
60. Bach JR, Tran J, Durante S. Cost and physician effort analysis of invasive vs. noninvasive respiratory management of Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2015;94(6):474-482.

ASMA AGUDO PEDIÁTRICO. EL DESAFÍO DEL MANEJO ESCALONADO

PEDIATRIC ACUTE ASTHMA. STEP-BY-STEP MANAGEMENT CHALLENGE

Niscka Babaic M. ¹, Carlos Valdebenito P. ¹, Andrés Koppmann ², Francisco Prado A. ³

1. Residente Pediatría. Hospital Clínico San Borja Arriarán. Campus Centro. Universidad de Chile.

2. Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias. Profesor Asociado de Pediatría Universidad de Chile.

3. Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias. Profesor Asistente Pediatría Universidad de Chile.

ABSTRACT

Pediatric acute asthma should be considered like an indicator of poor control of this disease of high prevalence. In acute refractory asthma there is no response to initial treatment with bronchodilators and corticosteroids. Although any asthmatic exacerbation in children and adolescents can progress to severe respiratory failure, poor response to first-line treatment is less frequent. In Chile pediatric asthma has government financial protection. Despite widespread clinical guidelines, exacerbations remain a high health burden due to direct and indirect costs and are associated with school attendance and poor quality of life.

A stepwise approach of asthma should consider written action plans that ensure the patient and his family early recognition of a crisis, a stepwise treatment in a pre-established time line and the continuity of medical actions from emergency unit to hospital care units. The objectives are to reduce morbimortality, health's expenses and opportunity for educational actions.

This article reviews some treatment options for children and adolescents who present with moderate and severe acute asthma in the emergency unit and are admitted to intermediate units. The focus is the initial management of the first 120 minutes of acute respiratory failure. We propose an algorithm that includes pharmacological management and respiratory care with high flow oxygen therapy and noninvasive ventilation assistance.

Keywords: asthma crisis, respiratory insufficiency, step treatment, children

RESUMEN

El asma agudo en pediatría se debe entender como un indicador de mal control de esta enfermedad de alta prevalencia mundial. El asma agudo refractario es aquel que no responde en forma inicial al tratamiento combinado con broncodilatadores y corticoides. Pese a que cualquier exacerbación asmática en los niños y adolescentes puede progresar a una insuficiencia respiratoria grave, la mala respuesta al tratamiento de primera línea es menos frecuente.

A pesar de contar con guías clínicas y en Chile ser el asma una garantía en salud, las agudizaciones representan alta carga sanitaria vinculadas con inasistencia escolar y mala calidad de vida.

El manejo del asma, incluyendo planes de acción escritos destinados al reconocimiento precoz de una crisis, el tratamiento por etapas en una línea de tiempo preestablecida según objetivos y la continuidad necesaria desde el servicio de urgencia a los cuidados en la internación, fundamentalmente en cuidados intermedios, tiene como objetivos disminuir la morbimortalidad, reducir los gastos en salud y realizar acciones educativas.

Este artículo revisa algunas alternativas de tratamiento escalonado para niños y adolescentes que se presenten con asma agudo moderado y severo en los servicios de urgencia y son ingresado en unidades de intermedio, enfocado en el manejo inicial de los primeros 120 minutos de la insuficiencia respiratoria aguda. Se propone un algoritmo que incluye el manejo farmacológico y la terapia respiratoria con oxigenoterapia de alto flujo y asistencia ventilatoria no invasiva.

Palabras clave: asma, insuficiencia respiratoria, urgencia, tratamiento escalonado, niños

INTRODUCCIÓN

Datos internacionales revelan que 300 millones de personas sufren de asma en el mundo, de los cuales cerca de 180 mil fallecen por esta causa (1). En Pediatría, el asma corresponde a la enfermedad crónica más frecuente, siendo además la principal causa de ausentismo escolar (2). En Chile tiene una prevalencia

estimada en niños escolares de 9,7 a 16,5% y en adolescentes de aproximadamente 7 a 12 % (2,3), prevalencias que se estiman van en aumento a nivel internacional, preferentemente en zonas urbanas (4).

En nuestro país no existe una caracterización acabada de los factores asociados a la hospitalización por asma. No obstante datos recopilados del seguimiento de un año en el Hospital San Borja Arriarán, Santiago-Chile, permiten señalar como factores asociados: menor edad, rinitis alérgica, malnutrición por exceso, tabaco en los padres y ausencia de tratamiento controlador a pesar de existir el diagnóstico de asma (observaciones no publicadas).

Estos datos son similares a otros publicados, sumando como factores de riesgo el déficit de vitamina D y el polimorfismo del receptor como factores que se vinculan al mal control de la enfermedad y la expresión fenotípica en niños escolares y

Correspondencia:

Dr. Francisco Prado Atlagic
Servicio Pediatría y Departamento de Pediatría
Campus Centro U de Chile.
Hospital Clínico San Borja Arriarán
Santa Rosa 1234 – Santiago
Correo electrónico: fpradoatlagic@gmail.com

adolescentes de asma de difícil tratamiento (5-7).

En Chile, la agudización del asma en niños y adolescentes produce una mayor carga sanitaria generando mayores gastos que el per cápita asignado para la atención primaria de salud, mayor inasistencia escolar y peor calidad de vida. Se ha estimado en cerca de 27 días de inasistencia en escolares asmáticos severos al año versus 10 en asmáticos no severos, con doble de consultas que en escolares sanos (8).

Pese a existir fármacos controladores y guías clínicas que sustentan acciones sanitarias resguardadas por ley que aseguren la oportunidad, calidad y protección financiera para el tratamiento del asma, casi el 50% de los niños tiene una o más agudizaciones en el año. Un tercio de ellas son lo suficientemente intensas para requerir uso de corticoides orales o consulta en servicio de urgencia. Dentro de las causas de exacerbación se relacionan las infecciones virales propias de períodos invernales, sobre todo virus respiratorio sincicial y rinovirus, y el contacto con alérgenos en primavera (9).

El 80% de los pacientes con exacerbaciones asmáticas responde a la primera línea de tratamiento con broncodilatadores en inhalador de dosis medida y corticoides sistémicos, siendo el 20% restante quienes no responden y se consideran como asma refractaria.

Diversos estudios apoyan el uso de fármacos y sus asociaciones teniendo como resultados la disminución de las hospitalizaciones, del puntaje clínico de severidad, de la progresión de la insuficiencia respiratoria, del requerimiento de ventilación mecánica y de la estadía hospitalaria. La síntesis de estos resultados se ha consolidado en revisiones de actualización y recomendaciones prácticas (9-12).

Otras terapias para el manejo de la insuficiencia respiratoria moderada y grave como son la asistencia ventilatoria no invasiva y la oxigenoterapia de alto flujo han ido generando información reciente en adultos y niños en cuidado intensivo y más recientemente en los servicios de urgencia (11-22).

REALIDAD DEL ASMA AGUDO A NIVEL LOCAL

En el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Borja Arriarán egresan anualmente alrededor de 70 pacientes entre 5 y 15 años con diagnóstico de crisis asmática, lo que constituye un 2 a 3% del total de los egresos. En el último año y como parte de un estudio multicéntrico nacional, se registraron las características clínicas de los pacientes ingresados por exacerbación asmática, así como algunos aspectos referidos al manejo dentro del Servicio.

En el período comprendido entre agosto de 2015 y Julio de 2016 se analizaron 53 episodios de asma agudo correspondientes a 53 pacientes. 73% de los pacientes eran menores de 10 años, rango de 5 a 15 años, sin predominancia en cuanto a género. Los ingresos fueron más frecuentes en primavera y otoño. La mayoría de los niños tenía diagnóstico establecido de asma bronquial, sin embargo, sólo 44% se encontraba recibiendo algún tratamiento controlador. Hubo alta prevalencia de sobrepeso y obesidad en los pacientes estudiados, así como también antecedentes de tabaquismo en uno o ambos padres. Nueve pacientes (17%) requirieron traslado a unidad de intermedio para ventilación mecánica no invasiva y la frecuencia de complicaciones fue baja. Los resultados nacionales de este

estudio, cuya publicación final está pendiente, serán fundamentales para conocer los motivos de la falta de control de la enfermedad que genera alta tasa de hospitalizaciones por crisis y de este modo planificar estrategias de manejo e intervenciones (observaciones no publicadas).

MANEJO ESCALONADO DEL ASMA BRONQUIAL AGUDO

Los pilares del tratamiento escalonado son mejorar la obstrucción bronquial, disminuir la inflamación, disminuir las posibilidades de recurrencia y tratar la insuficiencia respiratoria. La gran mayoría de los adultos, adolescentes y niños con exacerbaciones asmáticas responden favorablemente al tratamiento de primera línea (8,23).

Para los 2 primeros objetivos el tratamiento oportuno de primera línea, esto es con broncodilatadores en inhalador de dosis medida con aerocámara y prednisona oral en dosis bajas, resulta una medida efectiva. Este manejo lo pueden realizar los pacientes en su domicilio como terapia inicial luego del reconocimiento temprano de una exacerbación asmática, idealmente a través de planes de acción escrito, entregados como actividades de educación para todos los pacientes y su familia. La educación del paciente asmático y su familia en el escenario ambulatorio se relacionan con disminución de las exacerbaciones severas que requieran uso de corticoide sistémico y consultas en el servicio de urgencia. Incluso en paciente con asma agudo hospitalizados, intervenciones educativas con estos planes de acción lograron en un año de seguimiento disminuir las exacerbaciones y aumentar la adherencia al tratamiento controlador (24).

Respecto al manejo con corticoesteroides, recientemente se ha cuestionado la efectividad de la prednisona en exacerbaciones obstructivas del preescolar, gatilladas habitualmente por infecciones virales (25), pero el rol en exacerbaciones asmáticas moderadas en niños mayores, utilizadas en forma precoz, disminuye la duración de las crisis, la hospitalización y las recurrencias severas. La recomendación es usar prednisona en asma moderada en dosis de 1-2mg/kg/día por 5 a 7 días no sobrepasando los 40 mg/día. Respecto a los efectos adversos relatados frente al uso de corticoesteroides sistémicos se han reportado en forma mínima al ser pulsos de tratamiento cortos, por lo que no generan mayores complicaciones y resulta en un beneficio neto, disminuyendo el riesgo de reingreso y acortando los días de evolución (8,23).

La información disponible respecto al tratamiento broncodilatador en inhalador dosis medida en toda edad versus el tratamiento con nebulizaciones, otorga ventaja al primero y lo hace recomendable en las exacerbaciones incluso las de mayor severidad (23). Las variables respecto a las penetraciones en la vía aérea son mejor resueltas con inhaladores de dosis medida y aerocámaras valvuladas.

Otro factor a considerar en el asma agudo moderado y severo como tratamiento de primera línea es la asociación de β_2 de acción corta con bromuro de ipratropio. Utilizado en dosis repetida en los servicios de urgencia, ha demostrado efectividad en reducir la tasa de hospitalización. Sin embargo, no se ha demostrado beneficio en el manejo del paciente una vez hospitalizado (26,27).

En los pacientes con asma moderado y severo refractarios a la primera línea de tratamiento existe evidencia actual que el uso

de sulfato de magnesio endovenoso en bolo y nebulización continua con broncodilatador puede mejorar el puntaje clínico de asma y disminuir la progresión de la insuficiencia respiratoria. El sulfato de magnesio al 25% en bolo endovenoso, 25 a 50 mg por kilo en dilución al medio en solución fisiológico en no menos de 30 minutos, o en infusión continua durante 4 horas, 50 mg/Kg/hora, utilizado en el servicio de urgencia disminuye el riesgo de hospitalización en forma significativa (28-31). En pacientes hospitalizados puede frenar la evolución de una exacerbación asmática a la insuficiencia respiratoria grave, por lo que este tratamiento se posiciona en segunda línea dentro del manejo escalonado. La nebulización continua de broncodilatadores también podría utilizarse en esta etapa, pero por razones de factibilidad puede resultar preferible en pacientes con asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI) (20,21). El salbutamol endovenoso se plantea como otra alternativa terapéutica, quedando limitado al servicio de emergencia o en paciente con asma refractaria en cama crítica, pues tiene riesgo de efectos colaterales como complicaciones cardiovasculares e hipokalemia (8,23).

Ya en una tercera línea de tratamiento, en el grupo de pacientes con insuficiencia respiratoria hipóxica moderada a severa (Pa/FiO_2 o $\text{SaO}_2/\text{FiO}_2 < 250$, > 150) la AVNI ha demostrado ser efectiva, pudiendo iniciarse desde el servicio de urgencia, optimizando las condiciones de traslado a intermedio pediátrico (15-19). La sola aplicación de Cpap (presión positiva continua en vía aérea) disminuye el trabajo respiratorio, aun cuando con la presión binivelada se optimiza la corrección de la frecuencia respiratoria y cardíaca a la hora y 4 horas respectivamente. Se ha demostrado que con estas estrategias también mejora el depósito de los fármacos broncodilatadores inhalados (20-22) y se logra evitar la progresión a insuficiencia respiratoria grave y necesidad de intubación en más del 80% de los pacientes (17-19).

La oxigenoterapia de alto flujo se posiciona en la actualidad dentro del manejo escalonado del asma agudo como etapa previa y complementaria a la AVNI. Pese a que la OTAF (oxígeno termohumidificado de alto flujo) se ha consolidado en el manejo de la bronquiolitis como pilar de tratamiento en la insuficiencia respiratoria hipoxémica moderada y severa con resultados similares a la AVNI, sólo recientemente obtiene fundamentos en asma agudo (11-14). En

este sentido y en niños mayores de 2 años flujos de 1 Lt/min/Kg y en rango de 20 a 50 LPM (litros por minuto), dependiendo de la edad logran suplementar la demanda ventilatoria, logran termohumidificar de mejor manera el aire inspirado y reducir el trabajo respiratorio mejorando la entrega de la oxigenoterapia con FiO_2 mayores (11).

La generación con flujos de PEEP (presión positiva espiratoria al final de la espiración) variables es discutible en edad escolar, aun cuando la disminución del puntaje clínico de asma agudo, la mejoría de la saturación y la disminución de la frecuencia respiratoria y frecuencia cardíaca son resultados actualmente ya reportados (14). A diferencia de la AVNI no hay experiencia que reporte un mejor depósito de las partículas de los broncodilatadores en la vía aérea y una disminución en la tasa de intubación en pacientes con asma refractario (22).

La Tabla 1 muestra el puntaje de asma agudo, herramienta útil para la evaluación inicial y seguimiento de los protocolos de tratamiento escalonados. Estos puntajes son una herramienta útil para la toma de decisiones en el tratamiento en el servicio de urgencia y buenos predictores de la necesidad de hospitalización, internación en unidades de cuidado intensivo y duración de la hospitalización (14,31-33).

La Tabla 2 resume las dosis de medicamentos de uso habitual y la Tabla 3 la programación de inicio de las terapias de OTAF (oxígeno termohumidificado de alto flujo) y AVNI.

La suma de estas alternativas terapéuticas se resume en los flujogramas de las Figuras 1, 2, 3. El objetivo de este algoritmo es la entrega secuencial y oportuna del mejor nivel de evidencia disponible que disminuya la morbilidad por asma agudo moderado y severo, evite las hospitalizaciones, disminuya los tiempos de estadía hospitalaria y logre disminuir la progresión de la insuficiencia respiratoria.

En este sentido pese a ser actualmente en nuestro país muy baja la letalidad del asma agudo infantojuvenil, como también baja la tasa de intubación para ventilación mecánica, la prevalencia por hospitalización del asma agudo y estadías hospitalarias no menores a 3 días siguen relacionándose con costos directos e indirectos elevados.

Tabla 1. Puntaje de severidad de asma agudo (32,33)

Categoría	1	2	3
Frecuencia respiratoria (/Mn)			
1-4 años	< 35	35 - 39	< 39
4-6 años	< 31	31 - 35	> 35
6-12 años	< 27	27 - 30	> 30
> 12 años	< 24	24 - 27	> 28
SpO₂	>95% aire ambiental	90-95% aire ambiental	<90% aire ambiental
Retracción costal	No o solo intercostal	intercostal y subcostal	Cualquier FiO ₂ universal
Trabajo respiratorio	Habla con frases	Habla con frases cortadas	Habla solo palabras
Auscultación	Espiración prolongada	Sibilancias espiratorias	Sibilancias en 2 tiempos Murmulo pulmonar disminuido

SpO₂: Saturación de pulso arterial de oxígeno. FiO₂: Fracción inspirada de oxígeno.

Puntaje >6: crisis moderada. Puntaje >10: crisis severa

Tabla 2. Presentación y dosis de fármacos utilizados para el tratamiento de la crisis

Fármaco	Presentación	Dosificación
Salbutamol MDI		2-8puff c/20min x 3veces
NBZ con salbutamol	Salbutamol 0,5% (1cc=5mg)	< 20kg 2,5mg/dosis, >20kg 5mg/dosis
NBZ salbutamol + Bromuro ipratropio	Salbutamol 0,5% (1cc=5mg) Atrovent 0,025% (1cc=0,25mg)	Salbutamol: < 20kg 2,5mg/dosis > 20kg 5mg/dosis B. Ipratropio: < 10kg 250mcg/dosis >10kg 500mcg/dosis
NBZ continua con salbutamol	Salbutamol 0,5% (1cc=5mg)	0,25-0,5mg/kg/hr (0,05-0,1ml) máximo 10mg/hr
NBZ continua con salbutamol + bromuro ipratropio	Salbutamol 0,5% (1cc=5mg) Atrovent 0,0025% (1cc=0,25mg)	Salbutamol: 0,25-0,5mg/kg/hr (0,05-0,1ml) B. Ipratropio: 0,25-0,5mg/hr (1-2cc/hr) Completar volumen de 72cc de SF 0,9%, NBZ 18cc/hr x 4hrs
Prednisona	Prednisona (20mg/5ml) o (1mg/1ml)	1-2mg/kg/día máximo 40mg/día
Dexametasona	Ampollas de (4mg/1ml)	0,3-0,6mg/kg/día en una dosis, se puede repetir en 72hrs
Hidrocortisona		10mg/kg/día de carga, luego 5mg/kg c/6hrs (máximo 100mg/día)
Metilprednisolona		2mg/kg carga, luego 0,5mg/kg c/6hrs Máx 60mg/dosis carga, máx 120mg/día mantención
Sulfato de Magnesio	Sulfato magnesio 25% (1cc=250mg)	25-50mg/kg/dosis en 30minutos (diluído en SF) (máximo 2gr)
Salbutamol ev		Carga: 10 mcg por kilo en 10 min, luego BIC: 0.3-0.5 mcg/kg/min, aumentar 0.5 mcg cada 30min, titulando efecto clínico (Max: 2ug/kg/min)
Ketamina		1mg/kg en 1hr bolo, luego 20- 60mcg/kg/min

Tabla 3. Parámetros de inicio para terapia de apoyo ventilatorio (sugerencia de los autores)

OTAF	AVNI
Puntaje > 6, SpO ₂ < 90%, FiO ₂ 0,35 (Sa/FiO ₂ < 260) en mayor de 2 años: 1 l/kg/mn; 20-50 lpm	Puntaje > 6, falla 1 hora OTAF, SpO ₂ < 90%, FiO ₂ > 0,40 I/E: 10/5 cm H ₂ O hasta 15/8 Ti: 0,8-1,2. FR: 12-20 /mn

OTAF: oxígeno termohumidificado de alto flujo. **AVNI:** asistencia ventilatoria no invasiva.

SpO₂: saturación de pulso arterial de oxígeno. **FiO₂:** fracción inspirada de oxígeno.

Lpm: litros por minuto. **I/E:** relación inspiración y espiración. **Ti:** tiempo inspiratorio.

Figura 1. Tratamiento de asma agudo en Servicio de Urgencia según puntaje clínico

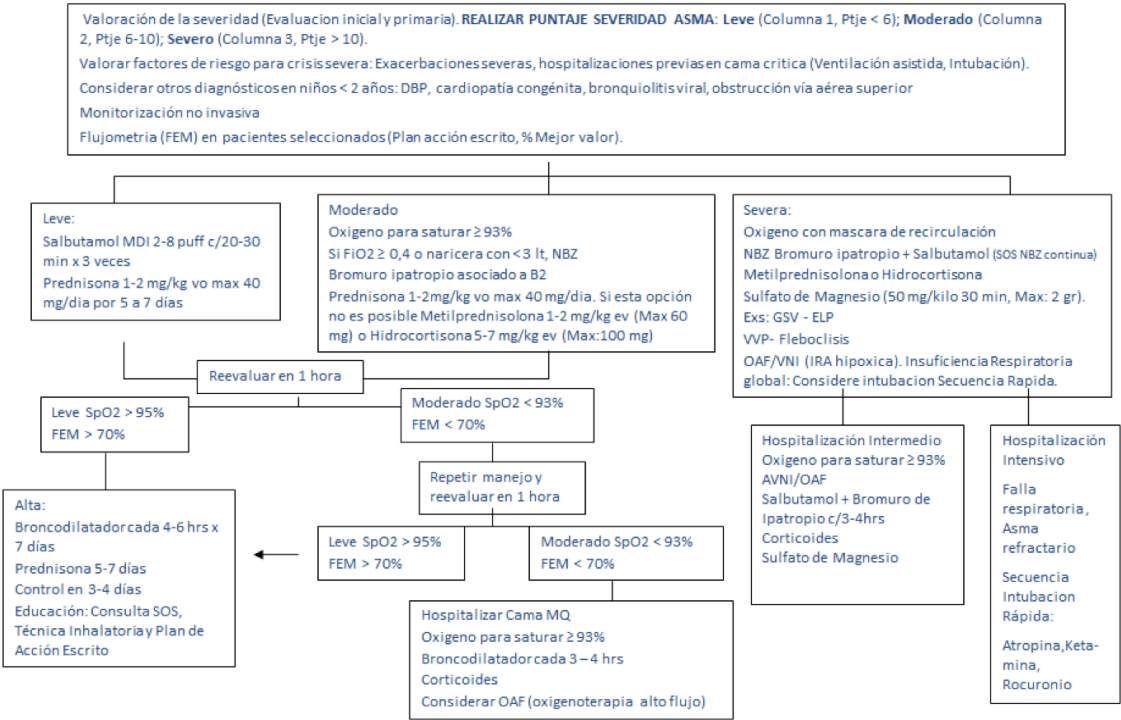
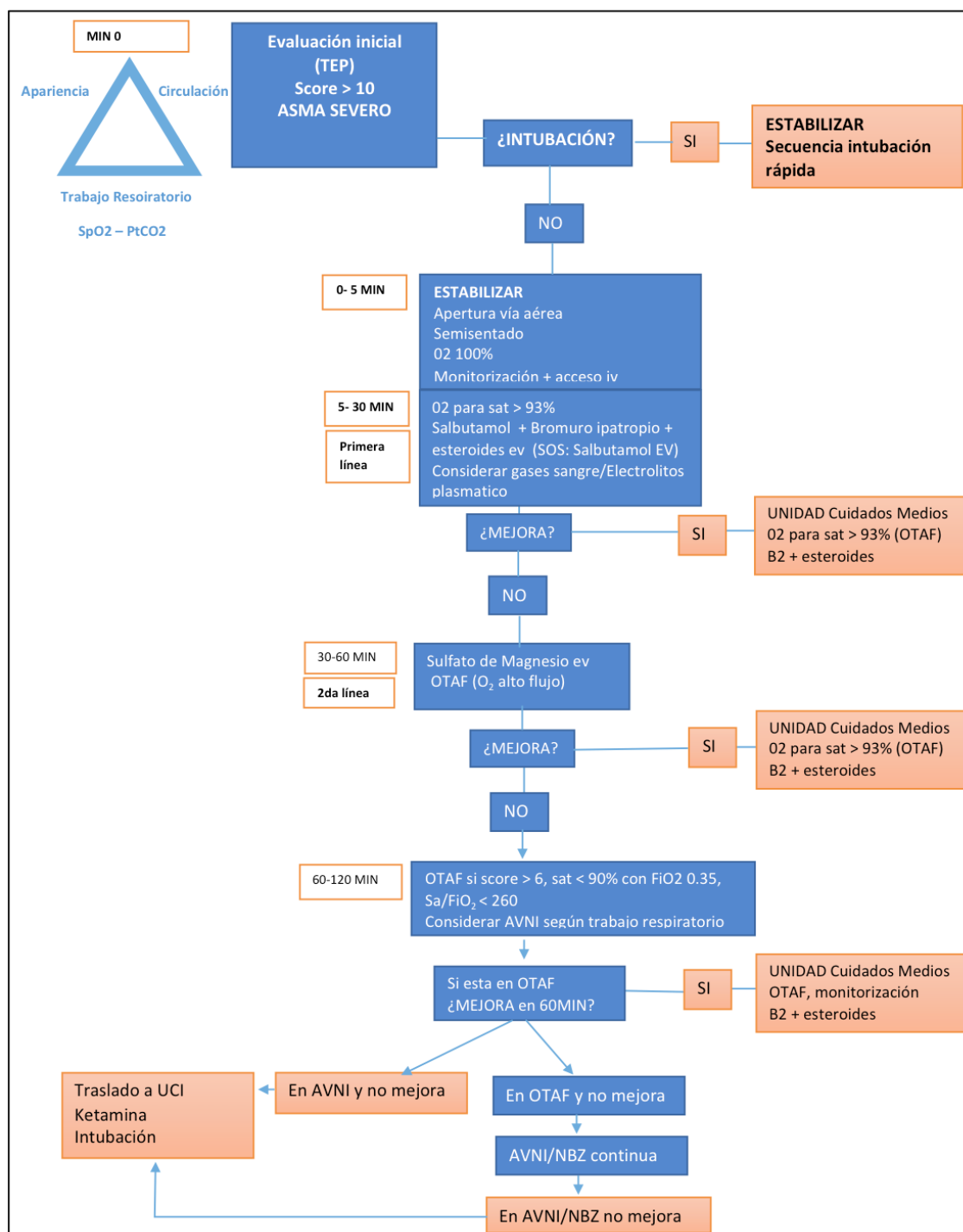


Figura 2. Terapia escalonada para tratamiento de asma agudo severo

Etapas	Tratamiento	Comentario
1	Salbutamol, Bromuro Ipatropio, Esteroides	Para todo paciente con asma grave
2	NBZ continua Salbutamol (BI)	0.3-0.5mg/k/hora (0.05-0.1 ml). > 20K: 10-20mg/h; 20-30K: 10-30mg/h. > 30K: 15-45mg/h
3	Sulfato Magnesio	25-50mg/K/dosis en 20 – 30min. (2 g maximo). Monitorizar hipotension
4	Oxigeno alto flujo (OAF): > 28: 1 L/m/Kg. 20 – 50 LPM	Puntaje Asma >6, SpO2 < 90% con FIO2 0.35 (Sa/Fio2 < 260)
5	AVNI Ipap 10, Epap 5	Puntaje Asma >6: Falla en 1 hora OAF. SpO2 < 90% FIO2 0.4 (IRA hipoxemica grave)
6	Ketamina ev (Sedación)	1mg/k/h. Propiedades broncodilatadoras. Aumenta broncorrea (Usar con atropina)
7 (*)	Intubación	Atropina/Ketamina/Rocuronio. Previo traslado PICU.
8 (*)	Ventilación	Evitar bloqueo neuromuscular. Hipercapnea permisiva. PC/PRVC/PSV. Monitorizar PIM- Presión Plateau (Indica Resistencia)

INTERMEDIO CONSIDERAR EN ETAPAS de < a >: 1 – 6.
(*): 7,8 Muy raro previo a traslado Intensivo.
PC: ventilación presión control. PRVC: Volumen control regulado por presión. PSV: Soporte ventilatorio.
WOB: trabajo respiratorio. PICU: Unidad de cuidado cama crítica.

Figura 3. Flujograma para tratamiento asma agudo severo



TEP: triángulo de evaluación pediátrica. OTAF: oxígeno termohumidificado alto flujo.

AVNI: asistencia ventilatoria no invasiva. FiO₂: Fracción inspirada de oxígeno.

NBZ: nebulización

RECOMENDACIONES CLAVE PARA EL MANEJO DEL ASMA AGUDO

1. La severidad de la exacerbación puede ser determinada a través de un Score Clínico. La categorización en leve (< 6); moderado (6-10) y severo > 10 permite determinar el nivel de tratamiento requerido (32-34)
2. Pilares inmediatos del tratamiento del asma agudo son: Revertir la obstrucción bronquial. Corregir la hipoxemia (Considerar OTAF*), Disminuir el trabajo respiratorio, apoyo ventilatorio si es necesario en forma precoz (AVNI*).
3. Inhalador de dosis medida (MDI con aerocámara idealmente valvulada) es el primer nivel de tratamiento. Asma moderado, severo o que no responde a MDI debe adicionarse corticoides sistémicos.
4. Exacerbación leve: Salbutamol, PREFIERA MDI, máximo 8 puff por dosis. Sino responde: Corticoide Oral (prednisona). 1A.
5. Exacerbación moderada: Oxigenoterapia si SpO₂ < 93%. Salbutamol + Bromuro de Ipratropio (BI), precaución en alérgicos a la soya/lecitina usado con MDI, más Corticoides sistémicos (prednisona). 1A.
6. Si presentan progresión de síntomas con deterioro rápido: Sulfato Magnesio en bolo endovenoso. 2A.
7. Exacerbación Severa: Considerar en aquellos con muy pobre entrada de aire B2 IM, SC. Salbutamol EV como carga: 10 ug por kilo en 10 min, luego BIC: 0.3-0.5 ug/kg/min, aumentar 0.5 ug cada 30min, titulando efecto clínico (Max: 2ug/kg/m). 2B. + metilprednisolona y Sulfato Magnesio EV. Es posible continuar con NBZ continua de Salbutamol + BI. Manejo posterior depende de la respuesta: 1) Buena respuesta = Tratamiento Exacerbación moderada. 2) Mala respuesta: AVNI *
8. El destino (Flujo del paciente) depende de la respuesta al tratamiento dentro de la hora a 2 horas. Los pacientes despachados al domicilio deben recibir planes de acción escrita. Pacientes con respuesta parcial se mantienen en hospitalización: Una vez ingresados la asociación de B2 + BIpratropio no disminuye la estancia hospitalaria ni mejora el VEF1.

(*) = Los resultados obtenidos con estas terapias respiratorias han sido utilizadas en pacientes con asma agudo sin respuesta a tratamiento estándar de primera línea en los últimos años, considerando aspectos de factibilidad, efectividad y eficiencia. Sin embargo, pese a la información favorable, el nivel de evidencia no es aún concluyente.

COMENTARIOS

El algoritmo de manejo escalonado del asma agudo moderado y severo orientado a optimizar el tratamiento de la bronco-obstrucción e insuficiencia respiratoria que se ha propuesto, pretende optimizar recursos y potenciar la resolución a nivel de los servicios de urgencia de esta patología frecuente como causa de admisión pediátrica; buscando la continuidad de los cuidados desde el servicio de urgencia hasta las unidades

de cama crítica, fundamentalmente intermedio pediátrico. Probablemente sea más fácil conseguir estos logros actuando precozmente con el tratamiento de primera línea antes que el paciente consulte en la urgencia, a través de la apropiada utilización de planes de acción escrita y del mismo modo adelantando el uso de terapia farmacológica en el servicio de urgencia como es el sulfato de magnesio en bolo endovenoso y el tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica con oxigenoterapia de alto flujo y AVNI.

Sin embargo, es necesario levantar datos de investigación que confirmen estos resultados. En nuestro hospital hemos planificado un estudio observacional de un año de seguimiento con un protocolo equivalente para comparar resultados en la factibilidad, efectividad y eficiencia, con el histórico de un año previo a este manejo estandarizado.

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses

REFERENCIAS

1. Mallol J, Cortez E, Amarales L, Sanchez I, Calvo M y cols. Prevalencia de asma en escolares chilenos. Estudio descriptivo de 24.470 niños. ISAAC-Chile. Rev Méd Chile 2010; 138(2):205-212.
2. Velástegui C, Pérez-Canto P, Zárate V, Arenas D, Salinas P et al. Impact of asthma among primary attention children. Rev Med Chil. 2010;138(2):205-212.
3. Ponte EV, Cruz AA, Athanazio R, Carvalho-Pinto R, Fernandes FL, Barreto ML, Stelmach R. Urbanization is associated with increased asthma morbidity and mortality in Brazil. Clin Respir J 2016 16 Jul 12. doi: 10.1111/crj.12530. [Epub ahead of print]
4. Checkley W, Robinson C, Baumann LM, Hansel NN, Romero KM, Pollard SL et al. 25-hydroxy vitamin D levels are associated with childhood asthma in a population-based study in Peru. Clin Exp Allergy. 2015; 45:273-82.
5. Brehm JM, Acosta-Perez E, Klei L, Roeder K, Barmada M, Boutaoui N et al. Vitamin D insufficiency and severe asthma exacerbations in Puerto Rican children. Am J Respir Crit Care Med 2012; 186: 140-6.
6. Einisman H, Reyes ML, Angulo J, Cerda J, Lopez-Lastra M, Castro – Rodríguez JA. Vitamin D levels and vitamin D receptor gene polymorphisms in asthmatic children: a case – control study. Pediatr allergy immunol 2015;26(6):545-50
7. Garcia M, Calvo Rey C, Del Rosal Rabes T. Pediatric asthma and viral infection. Arch Bronconeumol 2016;52(5):269–273.
8. Nievas I, Anand J. Severe acute asthma exacerbation in children: a stepwise approach for escalating therapy in a pediatric intensive care unit. J Pediatr Pharmacol Ther 2013;18(2):88-104.
9. Wong J, Lee J, Turner D, Rehder K. A review of the use of adjunctive therapies in severe acute asthma exacerbation in critically ill children. Expert Rev Respir Med 2014;8(4):423-41.
10. Pardue B, Fleming G, Otilio J, Asokan I, Arnold D. Pediatric

- acute asthma exacerbations: Evaluation and management from emergency department to intensive care unit. *J Asthma* 2016; 53(6):607-17.
11. Mikalsen I, Davis P, Øymar K. High flow nasal cannula in children: a literature review. *Scand J Trauma Resusc Emerg Med* 2016;24(1):93.
 12. Kelly G, Simon H, Sturm J. High-flow nasal cannula use in children with respiratory distress in the emergency department: predicting the need for subsequent intubation. *Pediatr Emerg Care* 2013;29(8):888-92.
 13. Frat J, Brugiere B, Ragot S, Chatellier D, Veinstein A, Goudet V et al. Sequential application of oxygen therapy via high flow nasal cannula and noninvasive ventilation in acute respiratory failure: an observational pilot study. *Respir Care*. 2015;60(2):170-8.
 14. Morisoni F, Tortora S, Amarillo P, Alonso B, Más M, Patricia Dall'Orso, Prego J. Cánula nasal de alto flujo en niños con crisis asmática en un servicio de urgencias pediátrico. *Arch Pediatr Urug* 2017; 88(3):142-48.
 15. Akingbola O, Simakajornboon N, Hadley Jr E, Hopkins R. Non invasive positive-pressure ventilation in pediatric status asthmaticus. *Pediatr Crit Care Med* 2002;3(2):181-184.
 16. Carroll C, Schramm C. Non invasive positive pressure ventilation for the treatment of status asthmaticus in children. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2006;96(3):454-9.
 17. Basnet S, Mander G, Andoh J, Klaska H, Verhulst S, Koirala J. Safety, efficacy, and tolerability of early initiation of noninvasive positive pressure ventilation in pediatric patients admitted with status asthmaticus: a pilot study. *Pediatr Crit Care Med* 2012;13(4):393-8.
 18. Williams A, Abramo T, Shah M, Miller R, Burney-Jones C, Estrada C, Arnold DH. Safety and clinical findings of BiPAP utilization in children 20 kg or less for asthma exacerbations. *Int Care Med* 2011;37(8):1338-43.
 19. Paula de Souza S, Menna S. Non invasive ventilation in status asthmaticus in children: levels of evidence. *Rev Bras Ter Intensiva*. 2015; 27(4): 390–396.
 20. Dhand R. Aerosol therapy in patients receiving non invasive positive pressure ventilation. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv* 2012;25(2):63-78.
 21. Galindo-Filho V, Brandão D, Ferreira C, Menezes M, Almeida-Filho P, Parreira VF et al. Non invasive ventilation coupled with nebulization during asthma crises: a randomized controlled trial. *Respir Care* 2013; 58(2): 241-249.
 22. Hess D. Aerosol Therapy During Non invasive Ventilation or High-Flow Nasal Cannula. *Respir Care* 2015;60(6):880-91.
 23. Scarfone SJ. Acute asthma exacerbations in children. Emergency department management. Up to date 2015.
 24. Espinoza-Palma T, Zamorano A, Arancibia F, Bustos MF, Silva MJ, Cardenas C, De La Barra P, Puente V, Cerda J, Castro-Rodriguez JA, Prado F. Effectiveness of asthma education with and without a self-management plan in hospitalized children. *J Asthma* 2009 Nov;46(9):906-10.
 25. Bush A. Managing wheeze in preschool children. *BMJ* 2014;348:g15
 26. Griffiths B, Ducharme FM. Combined inhaled anticholinergics and short-acting beta2-agonists for initial treatment of acute asthma in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;21(8).
 27. Vézina K, Chauhan B, Ducharme F. Inhaled anticholinergics and short-acting beta2-agonists versus short-acting beta2-agonists alone for children with acute asthma in hospital. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; 31(7)
 28. Ohn M., Jacobs S.: Magnesium should be given to all children presenting to hospital with acute severe asthma. *Paediatr Respir Rev*. 2014;15(4):319-21.
 29. Griffiths B., Kew K. :Intravenous magnesium sulfate for treating children with acute asthma in the emergency department. *Cochrane Data base Syst Rev*. 2016
 30. Irazusta J., Paredes F., Pavlicich V., Domínguez S.: High Dose Magnesium Sulfate Infusion for Severe Asthma in the Emergency Department: Efficacy Study. *Pediatr Crit Care Med*. 2016; 17(2):e29-33
 31. Das U. Beneficial action of magnesium sulfate in bronchial asthma: how and why?. *Am J Emerg Med*. 2016;34(8):1693-1694.
 32. Paniagua N, Elozeigi A, Duo I, Fernandez A, Mijica E, Martinez-Indart L, Mintegi S, Benito J. Initial Asthma Severity assessment tools as predictors of hospitalization. *J Emerg Med* 2017 Apr 14. Pii: S0736-4679(17)30233-0.
 33. Christopher L. Carroll et al, A modified pulmonary index score with predictive value for pediatric asthma exacerbations. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2005;94:355–359.

MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA Y RIESGO DE TUMORES MALIGNOS PULMONARES

ADENOMATOID LUNG MALFORMATION AND MALIGNANT TUMORS

Dr. Pablo Jorquera P.¹, Dr. Ricardo Madrid H.¹

1. Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias Infantiles. Unidad de Broncopulmonar Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Sotero del Río, Santiago, Chile

ABSTRACT

Cystic adenomatoid malformation is the most frequent congenital pulmonary malformation. The usual treatment is surgical resection. However there is controversy over management in asymptomatic patients. The possible malignization would justify surgery of cystic lesions. Relation with pleuropulmonary blastoma has been described, however it is not clear whether this is a primary tumor or cyst malignization. Cystic adenomatoid malformation also has association with adenocarcinoma and rhabdomyosarcoma. Currently available evidence suggests surgical resection, despite the natural course of congenital lung cystic lesions is uncertain.

Keywords: cystic adenomatoid malformation, congenital, pleuropulmonary blastoma, surgery

RESUMEN

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es la anomalía del desarrollo pulmonar más frecuente. El tratamiento habitual es la resección quirúrgica, no obstante existe controversia sobre el manejo en pacientes asintomáticos. La posible malignización de las lesiones quísticas es uno de los argumentos que justifican la cirugía en estos pacientes. Se ha descrito relación con blastoma pleuropulmonar, sin embargo no está claro si se trataría de una lesión quística que se maligniza o es una entidad diferente. También hay asociación con adenocarcinoma y rhabdomyosarcoma. Actualmente se sugiere la resección quirúrgica como el tratamiento más adecuado, sin embargo la evolución natural de las lesiones quísticas pulmonares congénitas es incierta.

Palabras clave: malformación adenomatoidea quística pulmonar, blastoma pleuropulmonar, cirugía

INTRODUCCIÓN

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es la lesión quística congénita pulmonar más frecuente, con una incidencia aproximada de 1 en 25.000 - 35.000 embarazos (1). Se caracteriza por una proliferación anormal de elementos mesenquimales pulmonares, siendo lo común la presencia de quistes recubiertos de epitelio columnar cuboideo tipo bronquial, paredes constituidas por fibras elásticas y músculo liso, ausencia de glándulas mucosas y de cartílago (2). Se produce por un trastorno en la etapa pseudoglandular del desarrollo fetal, desarrollándose una zona pulmonar de aspecto quístico adenomatoso con comunicación con el árbol bronquial y con vascularización habitualmente proveniente de la circulación pulmonar (1).

La primera clasificación histológica fue realizada en 1977 por Stocker (3). La denominación actual fue propuesta por el mismo autor el año 2002 (4) (malformación congénita de la vía aérea pulmonar), debido a que en muchas ocasiones no se encontraban ni quistes ni malformaciones adenomatosas. De esta forma, agregó 2 categorías nuevas que se sumaron a los clásicos tipos I, II y III de 1977 que se basaba en el tamaño de los quistes y el probable punto de origen de desarrollo de la malformación a lo largo de la vía aérea (4,5) (Tabla I).

La expresión clínica de la MAQ es variable e incluye

desde pacientes asintomáticos, rara vez muerte fetal o neonatal, e infecciones recurrentes pulmonares localizadas (1,2). El tratamiento habitual es la extirpación quirúrgica. No hay duda que un niño con una MAQ sintomática necesita la intervención quirúrgica (6,7). No obstante existe discusión en el niño asintomático que tiene una lesión detectada habitualmente en forma prenatal. Quienes defienden la cirugía usan los argumentos de un potencial riesgo de malignización, además de otras complicaciones como neumotórax, atelectasias y neumonías a repetición (6-9). Por otro lado quienes se inclinan por la observación médica argumentan que un alto número de niños evolucionan asintomáticos (6-10).

El presente artículo tiene como objetivo describir conceptos actuales acerca del riesgo de malignización de la MAQ.

ASOCIACIÓN DE MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA Y BLASTOMA PLEUROPULMONAR

Inicialmente la asociación de malignidad de la enfermedad quística pulmonar, de la cual forma parte la MAQ estuvo confinada a reportes de casos de rhabdomyosarcomas y carcinomas (11). El reconocimiento del blastoma pleuropulmonar (BPP) y la creación del Registro Internacional de Blastoma Pleuropulmonar (IPPBR, sigla en inglés) ha permitido avances en el tratamiento precoz de este (11,12).

El BPP es una neoplasia maligna disembrionica descrita por primera vez en 1988 y se cree surge del mesénquima intersticial primitivo del pulmón. Sería el análogo pulmonar de tumores más comunes como el tumor de Wilms, hepatoblastoma, neuroblastoma y meduloblastoma, ya que presentan semejanza histológica con los tejidos embrionarios. El 94 % de los casos diagnosticados se produce en niños menores de 6 años (11,12).

Correspondencia:

Dr. Pablo Jorquera
Av Concha y Toro 3459, Puente Alto
Santiago-Chile
Correo electrónico: pablojorquera@vtr.net

Tabla 1. Clasificación de las malformaciones congénitas de vía aérea pulmonar (1)

Tipo	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Frecuencia	1-3%	>65%	20-25%	8%	2-4%
Diámetro máximo del quiste	0,5 cm	10 cm	2,5 cm	1,5 cm	7 cm
Células epiteliales	ciliado, pseudo estratificado, columnar alto, con células	ciliado, pseudo estratificado, columnar alto	ciliado, cuboidal columnar	ciliado columnar	
Células mucosas	100%	33%	No	No	No
Músculo liso (espesor)	100-500 um	100-300 um	50-100 um	0-50 um	25-100 um
Cartílago	100%	5-10%	No	No	No
Músculo estirado	No	No	Sí	No	No

Se reconocen 3 tipos patológicos de BPP según sus características morfológicas: el tipo I es una lesión completamente quística, indistinguible clínica y radiológicamente de otros quistes pulmonares congénitos; el tipo II se presenta con un patrón mixto sólido-quístico y el tipo III es sólido con patrones sarcomatosos (13-16). La edad media de diagnóstico es claramente diferente entre las tres: el 97% de las lesiones tipo I se diagnostican antes de los 3 años, siendo la mayoría durante el primer año, con un promedio de 8 meses. Para las lesiones tipo II y III la edad promedio diagnóstico es a los 35 y 4x1 meses respectivamente (16).

Un 66% de los casos de BPP se manifiestan como quistes pulmonares, grandes y multiloculares, radiológicamente indistinguible de la MAQ tipo 4 al momento del diagnóstico. Desde el punto de vista de localización la MAQ tiende a ser unilateral (98%) y confinada a un solo lóbulo (95%), en cambio el BPP con frecuencia tiende a presentarse como quistes bilaterales o multifocales (13).

La mayoría de los pacientes con BPP tienen mutación DICER 1. Esta frecuencia es la misma para los 3 tipos de BPP. Este trasfondo genético otorga una explicación para la asociación de una historia familiar con otros tumores: nefroma quístico, tumor ovárico de células de Sertoli-Leydig, meduloeipiteloma de cuerpo ciliar, hiperplasia nodular y carcinoma diferenciado de la glándula tiroidea, blastoma pituitario, pineoblastoma, hamartoma condromesenquimático nasal y rhabdomyosarcoma embrionario (16).

La relación de blastoma pleuropulmonar y malformación adenomatoidea quística es controvertida, si bien existe superposición histológica entre BPP tipo I y MAQ tipo 4, algunos autores postulan que el BPP se genera de novo (17). Un estudio en secciones de tejido pulmonar estableció que el factor de crecimiento fibroblástico (FGF10) y la proteína hedgehog (SHH) se expresan fuertemente en MAQ como en muestras de control, mientras no se expresan en BPP tipo I, similar discrepancia se encontró en el factor de transcripción Yy1, reducido en BPP pero sin cambios en MAQ. Sin embargo el factor de crecimiento de fibroblastos Fgf9 se encontró sobreexpresado tanto en pacientes

con BPP y MAQ fetal, lo que sugiere que comparten en parte mecanismos patogénicos moleculares comunes. Debido a la baja incidencia de MAQ y BPP la cantidad de análisis de expresión génica en fetos es escasa aún para determinar si MAQ y BPP están o no relacionados (18).

ASOCIACIÓN DE MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA Y OTROS TUMORES PULMONARES

La MAQ tipo 1 puede asociarse con carcinoma broncoalveolar, llamado actualmente adenocarcinoma in situ o adenocarcinoma de bajo grado. El adenocarcinoma de bajo grado ha sido reportado en MAQ tipo 1 en edades que varían desde los 6 meses a los 63 años, su verdadera incidencia es difícil de determinar pero la mejor estimación es de alrededor del 1 % de las MAQ tipo 1 (16). La presencia de agrupaciones intraquísticas de células mucinosas y focos de hiperplasia adenomatosa atípica descritos en asociación con MAQ tipo 1 pueden ser precursores de adenocarcinoma de bajo grado (16).

La mayoría de los adenocarcinomas de bajo grado asociados a MAQ tipo 1 se comportan de manera benigna y la resección completa parece ser curativa en la mayoría de los casos (16,19,20). Se debe considerar sin embargo que el seguimiento clínico de muchos de los casos reportados es relativamente corto y que hay informes de lesiones metastásicas (19).

Si bien la localización primaria en el pulmón de un rhabdomyosarcoma es extremadamente rara, su desarrollo se asocia a malformaciones congénitas quísticas pulmonares. Ozcan y cols reportan un total de 29 casos de rhabdomyosarcomas primarios y 15 de ellos se asociaron a lesiones quísticas (21). Se ha postulado que puede deberse a la transformación maligna de células mesenquimales primitivas del estroma o que se debe a la presencia de tejido de músculo esquelético heterotópico en el pulmón (22).

CONCLUSIÓN

La malignización o la presencia de una lesión maligna preexistente ha sido propuesta como uno de los argumentos que justifican el tratamiento quirúrgico de las lesiones quísticas pulmonares congénitas aún en ausencia de síntomas. Una revisión de la literatura disponible considera la resección quirúrgica con evidencia de un nivel moderado de calidad (23) y un metaanálisis concluye que la cirugía es un procedimiento seguro y que evita la aparición de síntomas y el riesgo de malignización (24).

La evidencia disponible actualmente sugiere que la conducta más adecuada es la resección electiva de las lesiones quísticas pulmonares congénitas, sin embargo existe carencia de experiencia con el manejo conservador y la evolución natural de las lesiones pulmonares quísticas es incierta (21). La pregunta sobre si la aparición de células malignas corresponde a una transformación o se trata de una entidad independiente (en el caso del blastoma pleuropulmonar) tampoco ha sido resuelta en forma satisfactoria (17,18).

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses

REFERENCIAS

1. Antón Martín P, Cuesta Rubio MT, López González MF, Ortiz Movilla R, Lorente Jareño ML, López Rodríguez E, Cabanillas Vilaplana L. Malformación Adenomatoidea Quística Congénita. *Rev Chil Pediatr* 2011; 82(2):129-136.
2. Acuña Navas MJ, Arce Rodríguez E, Baquero Barcenás AM, Bonilla Mora W, Coto Chinchilla K, Guerrero Gamboa L y cols. Embriología del desarrollo de los bronquios y del parénquima pulmonar. *Med Leg Costa Rica* 2010; 27(1) 61-74.
3. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977;8(2):155-71.
4. Stocker JT, Nicholson AG, Colby TV, Burke AP, Frazier AA, Virmany R, Tazelaar HD. Symposium 24: Non-neoplastic lung disease. *Histopathology* 2002 ; 41 (Suppl 2) 424-458.
5. Salinas JA. Patología pulmonar congénita: evaluación y manejo perinatal. *Rev Med Clin Condes* 2016;27(4):485-498.
6. Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M. Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2009; 44(5) 1027-1033.
7. Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M., Delacourt C et al. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Respir Rev* 2012;13(3) 162-171
8. Lo AY, Jones S. Lack of consensus among Canadian pediatric surgeons regarding the management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2008 ; 43(5) 797-799
9. Kotecha S. Should asymptomatic congenital cystic adenomatous malformations be removed? The case against. *Pediatr Respir Rev* 2013; 14(3) 171-172
10. Faroux B. Congenital cystic adenomatous malformation (CCAM) remove or not, how can progress? *Paediatr Respir Rev* 2013 ; 14(3)168
11. Hill DA, Jamberwobski JA, Priest JR, Williams G, Schoettler P, Dehner LP. Type I pleuropulmonary blastoma :pathology and biology study of 51 cases from the international pleuropulmonary blastoma registry. *Am J Surg Pathol* 2008 ;32(2)282-295
12. Torres J, Salas E, Monsante L, Yabar A. Blastoma pleuropulmonar: Reporte de caso y revisión de la literatura. *Neumol Pediatr* 2011;6(2) 88-94
13. Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol* 2009; 44 (1) 14-30
14. Bosch J, Medin M, Garrido P, Martínez J, Teper A. Blastoma pleuropulmonar : Caso clínico. *Arch Argent Pediatr* 2016; 114(1) e25-e28
15. Stanton M. The argument for a non-operative approach to asymptomatic lung lesions. *Sem Pediatr Surg* 2015; 24:183-186
16. Dusmet M. Adult lung tumours of childhood origin. *Sem Pediatr Surg* 2015; 24: 196-200
17. Ducar ME, Ibañez O, Ferrari C, Pollono D. Tumores pulmonares en pediatría. *Rev Chil Enf Resp* 2012; 28:199-211
18. Boucherat O, Jeannotte L, Hadchouel A, Delacourt C, Benachi A. Pathomechanics of Congenital Cystic Lung Diseases: Focus on Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Pleuropulmonary Blastoma. *Paediatr Respir Rev* 2016; 19: 62-68
19. Lantuejoul S, Ferretti GR, Goldstraw P, Hansell DM, Brambilla E, Nicholson AG. Metastases from bronchioalveolar carcinomas associated with long-standing type 1 congenital cystic adenomatoid malformations. A report of two cases. *Histopathol* 2006; 48(2) 204-206.
20. Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M, Jasonni V. Bronchiolaveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: a case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation . *Pediatr Pulmonol* 1998 ;25(1)62-66.
21. Ozcan C, Celik A, Ural Z, Candiloglu G, Balik E. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within cystic adenomatoid malformation : A case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2001 ; 36: 1062-1065.
22. Albert Sorribes MV, Aliaga Vera J, Ferris J, Torajada MM, Hernández Martí M, Menor Serrano F. Malformación adenomatoidea quística y rbdomiosarcoma asociado. *Rev Esp Pediatr* 2004;60(4)314-317.
23. Baird R, Puligandia P, Laberge JM. Congenital lung malformations: Informing best practice. *Sem Pediatr Surg* 2014; 23:270-277.
24. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A sistematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*.2016 ; 51(3)508-512

DIAGNÓSTICO TARDÍO DE INGESTA DE BATERÍA DE BOTÓN Y SINTOMATOLOGÍA RESPIRATORIA

DELAYED DIAGNOSTIC BUTTON BATTERY INGESTION WITH RESPIRATORY SYMPTOMATOLOGY

Dr. Ricardo Madrid H. ¹, Dr. Pablo Jorquera P. ¹, Dra. Yanina A. Jaramillo M. ²

1. Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias. Unidad de Broncopulmonar Infantil. Complejo Asistencial Dr. Sótero del Río

2. Pediatra. Unidad de Emergencia Infantil. Hospital Roberto del Río

ABSTRACT

Young children tend to explore the environment and not infrequently swallow objects. Foreign body ingestion is a frequent cause of urgency consultation. Ingestion of button cells can produce mild to severe complications, even death if it lodges in the esophagus. Aspiration of foreign body should be considered as a differential diagnosis in children with persistent respiratory or gastrointestinal symptoms. X-ray is a very useful diagnostic tool. Button cell ingestion causes respiratory or digestive epithelium damage and the severity is proportional to length of stage in contact with the mucosa before its extraction. Therefore the early detection is vital. We present a clinical case and review of the literature.

Keywords: foreign body, ingestion, children

RESUMEN

Los niños pequeños tienden a explorar el medio ambiente y no es infrecuente que ingieran objetos. La ingesta de cuerpo extraño es una causa frecuente de visitas al Servicio de Urgencia. Las baterías de botón pueden producir complicaciones desde leves hasta severas, incluso la muerte cuando la batería se aloja en el esófago por mayor tiempo. Esta se debe considerar como diagnóstico diferencial cuando un niño presenta síntomas respiratorios o gastrointestinales persistentes. La radiografía es una herramienta muy útil para su diagnóstico. Esta puede producir daño del epitelio respiratorio o digestivo. La severidad es proporcional a la duración del contacto de la batería con la mucosa previo a su extracción, por lo tanto el reconocimiento temprano es vital. El objetivo de este artículo es presentar un caso clínico y revisar la literatura.

Palabras clave: cuerpo extraño, ingesta, niños

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un lactante que ingirió una batería de botón, cuyo diagnóstico se realizó luego de 26 días de la ingesta.

Se trata de un niño de 1 año 8 meses, con antecedente de SBOR moderado en tratamiento. Acude a su Consultorio por 2 días de tos, ruidos respiratorios y estridor que aumenta en decúbito durante el sueño. Se diagnostica bronquitis obstructiva, se indica salbutamol y prednisona oral. Cuatro días después consulta nuevamente indicándose clorfenamina. El día 14 de evolución consulta por persistir la sintomatología, disnea en decúbito por lo cual duerme semisentado, presenta estridor de esfuerzo y mala tolerancia a la ingesta de sólidos; se le indica salbutamol y eritromicina. El día 24 consulta por nula respuesta al tratamiento, se indica kinesioterapia respiratoria y salbutamol. El día 26 consulta nuevamente en Servicio de Urgencia, se toma radiografía de tórax la cual revela la presencia de un cuerpo extraño intraesofágico. Se realiza esofagoscopia no lográndose retirar cuerpo extraño submucoso, con esófago sangrante, friable

y erosionado. El día 29 se realiza una nueva esofagoscopia. Se aprecia desde el lumen la batería en la región toracocervical, sin embargo no es posible extraerla pues está firmemente adherida al esófago. Se realiza toracotomía y esofagostomía con extracción de batería de botón de 20mm de diámetro. A los 10 días se realiza esofagograma, no se visualiza fístula, ni extravasación de líquido.

DISCUSIÓN

La mayoría de las ingestiones de cuerpo extraño (ICE) ocurre en niños de seis meses a seis años de edad, incluyendo entre los objetos las baterías de botón (BB) (1). Las BB representan menos del 2% de los cuerpos extraños en la vía digestiva (2). Hasta un 10% de las BB se alojan en el esófago (3). La edad media de la ingestión de BB (IBB) es de 4 años, con predominio en varones (62%), el 80% de los pacientes que presentan complicaciones son menores de tres años (4). El número de urgencias por lesiones relacionadas con baterías se ha duplicado de 1990 al 2009. Las complicaciones y mortalidad se han incrementado casi siete veces desde 1990, con la aparición de BB de litio de mayor diámetro y mayor voltaje. Más del 90% de los resultados graves en niños entre el 2000 y 2009 se debió a BB de litio de más de 20mm de diámetro la cual se impacta más fácilmente por su tamaño (1, 5-9). Entre los años 1997 y 2010, en Estados Unidos, 40.400 niños menores de 13 años fueron atendidos en servicios de urgencia por lesiones relacionadas con las BB, 10% requirieron hospitalización (10). El año 2013 la incidencia de IBB se estimó

Correspondencia:

Dr. Ricardo Madrid H.
Unidad de Broncopulmonar Infantil
Complejo Asistencial Dr. Sótero del Río
Av. Concha y Toro 3459, Puente Alto
Santiago, Chile
Correo electrónico: ricardomadridh@gmail.com

10.5 por millón de personas con una tasa de mortalidad de 0,5% (11). La causa más frecuente de muerte luego de IBB es la fístula aortoesofágica, que produce sangrado masivo (8).

Existen factores de riesgo de complicación tales como: impactación esofágica a nivel del arco aórtico, edad menor de cinco años, batería con tamaño de 20 mm o más, tiempo prolongado de impactación, hematemesis luego de la extracción, ingerir más de una BB (4,5,8). La impactación suele tener lugar en las áreas de estrechamiento fisiológico: a nivel de músculo cricofaríngeo, a nivel del arco aórtico y en el esfínter esofágico inferior (2).

Las BB tienen un polo negativo compuesto en la mayoría de los casos de litio que forma la zona más estrecha, y se separa con un disco embebido en una solución alcalina, del polo positivo, el cual puede estar compuesto por diversas sustancias que determinan el voltaje como oxígeno, plata oxidada, mercurio oxidado, manganeso lítico, dióxido de manganeso (2).

Los mecanismos de daño de la BB por orden de importancia son: la carga eléctrica, la fuga de su contenido electrolítico alcalino y ácido, la absorción de metales pesados y la necrosis por presión (2). Se produce una lesión cáustica y la necrosis comienza a los 15 minutos del contacto y puede extenderse a tráquea o grandes vasos (5,12,13). Luego de la extracción, la lesión progresa a pesar de no haber más exposición (5). La IBB puede producir quemaduras, fístulas y perforación (1). La lesión en la cara anterior del esófago se asocia con lesión vascular y traqueal, la lesión anterior del esófago proximal se asocia a compromiso de la arteria tiroidea o fístula traqueoesofágica y compromiso de las cuerdas vocales y la lesión en el tercio medio del esófago se asocia a fístula aortoentérica. La lesión posterior se asocia a mayor riesgo de espondilodiscitis (5).

Hasta un 80-90% de los pacientes son asintomáticos, sólo 0.35-4% manifiestan sintomatología grave (2). Los síntomas gastrointestinales incluyen: disfagia, salivación, rechazo alimentario, vómitos, náuseas, odinofagia, rechazo repentino a comer alimentos sólidos (1,7,13). Pueden tener sintomatología respiratoria aguda o síntomas respiratorios prolongados, tos, estridor, sibilancias o asfixia (1). La IBB también puede causar sintomatología crónica: pérdida de peso, poco incremento ponderal, fiebre inexplicable, neumonía recurrente, aspiración de alimentos (1).

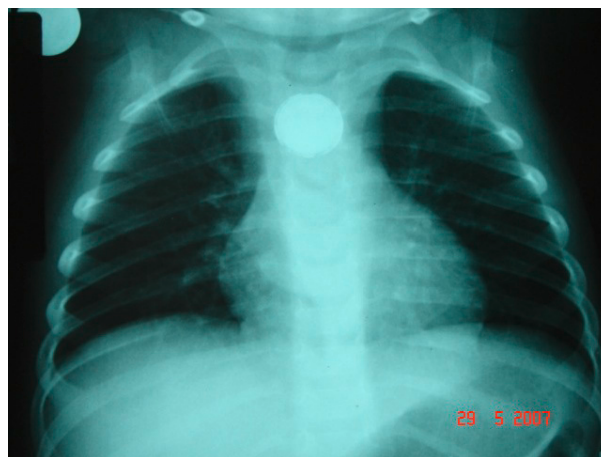
La radiografía es el pilar de la evaluación de niños con sospecha de IBB (4).

Debe también realizarse radiografía de nariz, cuello, tórax y abdomen (1, 14). Se evalúan las características que distinguen una BB de una moneda y determinar si ese objeto está en esófago o en la tráquea (1). En la proyección posteroanterior la BB tiene una doble densidad o apariencia bilaminar, un anillo doble que lo distingue de una moneda (signo del halo). Esta apariencia se debe a que los 2 componentes de la BB tienen diámetros ligeramente diferentes, las monedas tienen una sola densidad (1,3,9, 14,15). En la proyección lateral la BB tiene una silueta escalonada debido a la carcasa metálica de sus 2 componentes. Hay algunas BB de diseño más delgado que no se pueden distinguir de una moneda (1, 9). (Figura 1).

El esofagograma sirve para evaluar la lesión, detectar perforación y formación de estenosis, la inicial se realiza uno a siete días y otro a los 14 días de la extracción (5).

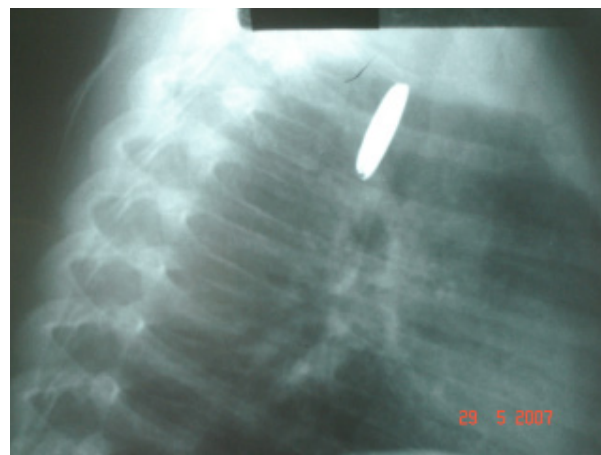
La resonancia nuclear magnética y tomografía computada de tórax

Figura 1a. Radiografía de tórax proyección posteroanterior.



La batería tiene un anillo doble (signo del halo).

Figura 2. Radiografía de tórax proyección lateral.



La batería tiene silueta escalonada.

con contraste se utilizan después de la extracción para evaluar la extensión de la lesión y su proximidad a la aorta, si hay daño vascular y de vía respiratoria, y seguimiento de la lesión (5, 12). Se debe realizar diagnóstico diferencial con patología gastrointestinal (gastroenteritis, gastritis, enfermedad ulcero péptica, invaginación, obstrucción intestinal) (1), o con patología respiratoria (asma, laringomalacia, traqueomalacia, laringotraqueobronquitis, traqueitis, neumonía, neumomediastino, neumotórax, epiglotitis) (1).

La estrategia más eficaz para tratar la IBB es la prevención (11). Esto puede realizarse mediante educación del equipo médico y padres, comercialización en empaques más seguros y BB de diámetro más pequeño, mejores etiquetas de advertencia y diseño de compartimentos donde va la BB, de modo que requiera un destornillador u otra herramienta para abrirse, adecuada eliminación de BB (5, 9,14,16). El tratamiento exige un enfoque multidisciplinario: anestesia, gastroenterología, cirugía, otorrino, cirugía cardiorrespiratoria y radiología (1, 5). Para guiar el tratamiento

se debe tomar en cuenta la edad, presencia de síntomas, zona anatómica lesionada y duración de la impactación (1,4,11). Debe someterse de inmediato al retiro endoscópico en las dos horas siguientes a la IBB, para lograr su eliminación sin lesiones (1, 5). Aunque no exista sintomatología respiratoria se debe realizar evaluación de la vía aérea, luego una segunda endoscopia a los dos a cuatro días después de la remoción para evaluar la extensión de la lesión (9,11).

Las complicaciones de la IBB son: perforación esofágica, estenosis esofágica, parálisis y perforación de la cuerda vocal, fístula traqueoesofágica, mediastinitis, esofagitis, estenosis traqueal, hemorragia arterial, fístula aortoesofágica, absceso pulmonar, neumonía aspirativa, empiema, neumotórax, espondilodiscitis, osteomielitis vertebral, lesión del nervio laríngeo recurrente, perforación del divertículo de Meckel (1,3,5,11-13,17).

CONCLUSIÓN

Se debe pensar siempre en cuerpo extraño aerodigestivo en paciente con sintomatología respiratoria que no responde al tratamiento convencional. La radiografía de tórax es una útil ayuda en pacientes con síntomas respiratorios de evolución atípica.

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses

REFERENCIAS

1. Cruz CI, Patel D. Impacted button-battery masquerading as croup. *J Emerg Med*. 2013;45(1):30-3.
2. Martínez-Criado Y, Millán López A, Valladares JC, De Agustín Asensio JC. Esophageal impaction of button batteries in childhood. How to avoid tragedy. *Cir Pediatr* 2013; 26: 142-145.
3. Chessman R, Verkerk M, Hewitt R, Eze N. Delayed presentation of button battery ingestion: a devastating complication. *BMJ Case Rep*. 2017;6:2017
4. Pugmire BS, Lin TK, Pentiuik S, De Alarcon A, Hart CK, Trout AT. Imaging button battery ingestions and insertions in children: a 15-year single-center review. *Pediatr Radiol* 2017;47(2):178-185.
5. Leinwand K, Brumbaugh DE, Kramer RE. Button battery ingestion in children: a paradigm for management of severe pediatric foreign body ingestions. *Gastrointest Endosc Clin N Am*. 2016;26(1): 99-118.
6. Panella NJ, Kirse DJ, Pranikoff T, Evans AK. Disk battery ingestion: case series with assessment of clinical and financial impact of a preventable disease. *Pediatr Emerg Care* 2013;29(2):165-9.
7. Gregoire-Bottex M, Greydanus D. A modern pediatric emergency: ingestion of lithium button batteries. *Pulmonol respir med* 2017;3.4:123-126
8. Wright CC, Closson FT. Updates in pediatric gastrointestinal foreign bodies. *Pediatr Clin North Am*. 2013;60(5):1221-39.
9. Jatana KR, Litovitz T, Reilly JS, Koltai PJ, Rider G, Jacobs IN. Pediatric button battery injuries: 2013 task force update. *Int J Otorhinolaryngol* 2013;77(9):1392-9.
10. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Injuries from batteries among children aged <13 years-- United States, 1995-2010. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2012;61(34):661-6.
11. Eliason MJ, Melzer JM, Winters JR, Gallagher TQ. Identifying predictive factors for long-term complications following button battery impactions: A case series and literature review. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2016;87:198-202
12. Kramer RE, Lerner DG, Lin T, Manfredi M, Shah M, Stephen TC et al. Management of ingested foreign bodies in children: a clinical report of the NASPGHAN Endoscopy Committee. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2015;60(4): 562-74.
13. Marshalla J, Williamson K. Prolonged Esophageal Button Battery Impaction in a 15 Month-Old: A Case Report. *J Fam Med Dis Prev* 2016, 2:044
14. Thabet MH, Basha WM, Askar S. Button battery foreign bodies in children: hazards, management, and recommendations. *Biomed Res Int*. 2013;846091
15. Gan RW, Nasher O, Jackson PB, Singh SJ. Diagnosis of button battery ingestion by 'halo' radiographic sign: an exception to the rule. *BMJ Case Rep*. 2015 bcr 2015209908. Published on-line
16. Sharpe SJ, Rochette LM, Smith GA. Pediatric battery-related emergency department visits in the United States, 1990-2009. *Pediatr* 2012;129(6):1111-7.
17. Liao W, Wen G, Zhang X. Button battery intake as foreign body in Chinese children: review of case reports and the literature. *Pediatr Emerg Care*. 2015 ;31(6):412-5.

ANILLOS VASCULARES EN PEDIATRÍA. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

PEDIATRIC VASCULAR RINGS. CASE REPORTS

Dr. Julio Maggiolo M.¹, Dra. Lilian Rubilar O.¹, Dr. Selim Abara E.^{1,2}

1. Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias. Unidad Broncopulmonar. Hospital Dr. Exequiel González Cortés.

2. Profesor Adjunto Universidad de Chile. Unidad Broncopulmonar Hospital Dr. Exequiel Gonzalez Cortés. Centro de Enfermedades Respiratorias del Niño, Clínica Las Condes

ABSTRACT

Vascular rings are uncommon congenital anomalies that result from anomalous embryological development of the mediastinum main arteries (aortic arch and its branches, pulmonary artery). Such anomalous vascular structures may produce compression of the trachea and / or esophagus, with consequent obstructive respiratory and digestive symptoms. Vascular rings can be complete or incomplete. They can be asymptomatic or manifest with persistent or recurrent respiratory and / or digestive symptoms. The study should include chest X-ray, barium swallow, flow-volume loop, fiberoptic bronchoscopy, chest computed tomography, angiotomography or magnetic resonance. Symptomatic patients often need surgery.

Keywords: vascular ring, airway compression, flexible bronchoscopy

RESUMEN

Los anillos vasculares son el resultado de anomalías del desarrollo embrionario de grandes troncos vasculares del mediastino, tanto del cayado aórtico y sus ramas, como de la arteria pulmonar. Dichas estructuras vasculares anómalas pueden producir compresión de la tráquea y/o del esófago, con la consiguiente sintomatología obstructiva respiratoria y digestiva. En algunas ocasiones forman un anillo completo y en otras incompleto. El diagnóstico puede ser casual cuando son silentes o resultado del estudio de síntomas respiratorios y/o digestivos persistentes o recurrentes. El estudio debe incluir radiografía de tórax, esofagograma, curva flujo/volumen, fibrobroncoscopia, angiotomografía computada o angioresonancia magnética de tórax. En pacientes sintomáticos se debe recurrir a la cirugía, en cambio los asintomáticos u oligosintomáticos deben ser observados.

Palabras clave: anillos vasculares, compresión de vía aérea, broncoscopia flexible

CASO CLÍNICO

Se describen las historias clínicas de 2 pacientes que consultaron en la unidad broncopulmonar del Hospital Exequiel González Cortés entre los años 2009 a 2016.

CASO 1

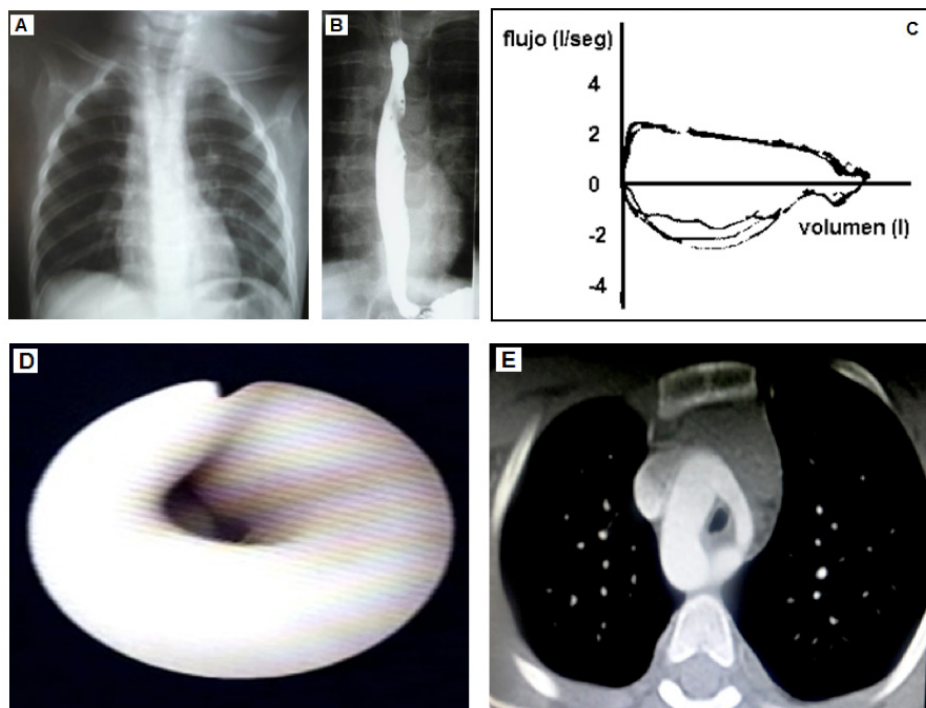
Niña de 9 años de edad derivada a nuestra unidad con diagnóstico de asma de difícil manejo, tratada con fluticasona en dosis altas y múltiples curas esteroidales. La paciente refería estridor inspiratorio nocturno y disfagia. Como estudio inicial se solicitó radiografía de tórax la cual mostró desviación de la tráquea

hacia la izquierda (Figura 1A); luego esofagograma, que evidencia muesca esofágica (Figura 1B); los valores espirométricos fueron normales, pero la curva flujo/volumen (F/V) reveló una obstrucción fija de la vía aérea central (Figura 1C); fibrobroncoscopia (FBC) mostró compresión traqueal extrínseca pulsátil (Figura 1D) y angiotomografía computada de tórax permite el diagnóstico definitivo de doble arco aórtico (Figura 1E). Se realiza tratamiento quirúrgico.

Actualmente tiene 12 años de edad, en tratamiento por su asma bronquial, evoluciona sin estridor, ni refiere disfagia. Las crisis bronquiales obstructivas se han reducido en forma importante. Sin embargo la curva flujo/volumen aún muestra obstrucción fija de vía aérea central.

Correspondencia:

Dr. Julio Maggiolo M.
Unidad Broncopulmonar
Hospital Exequiel González Cortés
Ramón Barros Luco 3301
San Miguel, Santiago
Correo electrónico: maggiolojulio@gmail.com

Figura 1. Niña de 9 años de edad, doble arco aórtico.

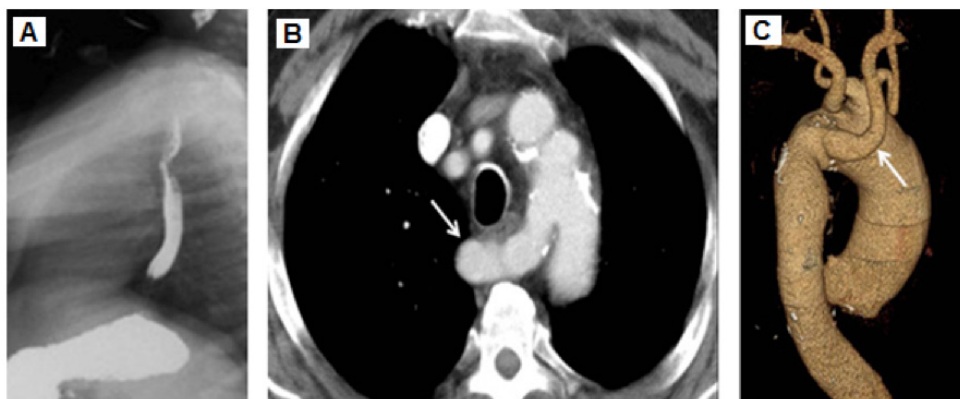
A: Radiografía de tórax: desviación de la tráquea hacia izquierda. **B.** Esófagograma: muesca esofágica. **C.** Curva flujo/volumen: obstrucción fija de vía aérea. **D.** Fibrobroncoscopia: compresión traqueal extrínseca pulsátil. **E.** TAC tórax: doble arco aórtico.

CASO 2

Niño con síndrome de Down, derivado a nuestra unidad durante el primer año de vida por sibilancias recurrentes, con ausencia de cardiopatía congénita y estado nutricional normal. Dentro de su estudio a los 6 años de edad el esófagograma muestra muesca esofágica posterior (Figura 2A), se realiza

fibrobroncoscopia la que no muestra alteración de la vía aérea, angiotomografía de tórax con reconstrucción revela arteria subclavia derecha aberrante con compresión retroesofágica (Figura 2B y C).

Actualmente el paciente tiene 7 años de edad, asmático moderado, tratado con fluticasona, refiere leve disfagia lógica, por lo que se decide mantener conducta expectante.

Figura 2. Niño de 7 años, arteria subclavia derecha aberrante.

A: Esófagograma compresión esofágica. **B.** AngioTAC Tórax: compresión esofágica. **C.** TAC tórax con reconstrucción: arteria subclavia derecha aberrante.

DEFINICIÓN

El término anillo vascular se refiere a la combinación de estructuras vasculares y en ocasiones ligamentosas que encierra a la tráquea y al esófago causando un efecto de masa o compresión (1).

EMBRIOLOGÍA

Durante la cuarta semana del desarrollo embrionario aparecen hendiduras faríngeas que son irrigadas por 6 pares de arcos aórticos primitivos. La persistencia o involución de estos arcos determina las diferentes variedades de anillos vasculares (1-3). Gran parte de los anillos vasculares (AV) resultan de la persistencia de parte de los arcos aórticos que en condiciones normales deberían desaparecer o a variantes anatómicas consistentes en orígenes anómalos de los vasos (1-3).

Del primer arco aórtico nacen las arterias carótidas externas y las maxilares. Del segundo arco se derivan las arterias estapedias. El tercer par da lugar a las carótidas primitivas y las carótidas internas. El cuarto par da origen al arco aórtico izquierdo. El quinto arco aórtico desaparece con el desarrollo sin dejar derivados vasculares, mientras que del sexto arco aórtico se originan la arteria pulmonar y el conducto arterioso (3).

Las anomalías vasculares pueden consistir en anillos completos, como doble arco aórtico, pudiendo comprimir la tráquea y el esófago, o incompletos, como la arteria subclavia aberrante derecha que ocasionalmente comprime el esófago (4-7).

ANILLOS VASCULARES FRECUENTES

Doble arco aórtico y arco aórtico derecho

Resultan de la persistencia del lado derecho del cuarto par. En condiciones normales, el lado derecho del cuarto par debe desaparecer, dando así lugar al curso normal del arco aórtico dirigido hacia la izquierda y descendiendo por ese lado de la columna vertebral. Cuando la que desaparece es la parte izquierda, se origina el denominado *arco aórtico derecho*, mientras que la persistencia de ambas estructuras origina el *doble arco aórtico* (Figura 3). Esta es la anomalía más frecuente, entre ambas forman un verdadero anillo vascular que rodea a la tráquea y esófago con la consiguiente compresión de dichas estructuras (1,3). La mayoría de la veces el lado derecho es el predominante, aunque también se puede observar ambos arcos con flujo similar o bien, predominio del lado izquierdo, lo que tiene mucha importancia para la corrección quirúrgica (4).

El arco aórtico derecho puede presentarse bajo la forma de dos variantes:

- Sin componente *retroesofágico*: el conducto o ligamento arterioso pasa de la arteria pulmonar derecha al cayado derecho de la aorta sin formar ningún anillo, por lo que esta anomalía suele no causar síntomas.
- Con componente *retroesofágico*: el cayado aórtico derecho es retroesofágico, de forma que entre éste y el conducto

arterioso que une la arteria pulmonar con el cayado aórtico se forma un anillo capaz de comprimir tráquea y esófago.

Tronco braquiocefálico o arteria innominada aberrante

No es un anillo completo. Consiste en la compresión anterior de la tráquea por la arteria innominada, que cruza de izquierda a derecha desde su origen en la aorta torácica ascendente. El esófago no resulta comprimido.

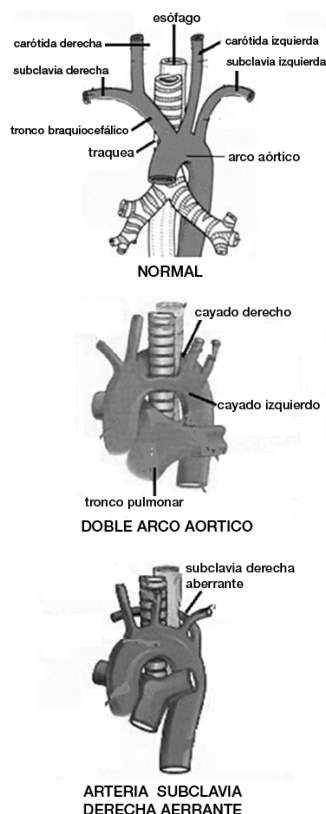
Arteria subclavia derecha aberrante

Se considera variante anatómica, estando presente en el 0,5% de la población (4). No es un anillo propiamente tal. La arteria nace de la aorta izquierda descendente, después del nacimiento de la subclavia izquierda, y se dirige al lado derecho por detrás de la tráquea y del esófago, comprimiendo esta última estructura (Figura 3).

Sling de la arteria pulmonar

La arteria pulmonar izquierda se origina de la arteria pulmonar derecha y pasa por detrás de la tráquea, la rodea y cruza hacia la izquierda, pasando entre la tráquea y el esófago para alcanzar el hilio pulmonar izquierdo. (8)

Figura 3. Distribución normal de grandes vasos, doble arco aórtico y subclavia derecha aberrante.



SÍNTOMAS

Los anillos vasculares corresponden al 1% de las malformaciones congénitas cardiovasculares y se manifiestan habitualmente en los primeros años de la vida, especialmente durante los primeros meses (3). En el período de lactante se requiere de un elevado índice de sospecha dada la alta prevalencia de sintomatología respiratoria y digestiva. En algunos casos el diagnóstico se retrasa por la concurrencia de patologías a las que erróneamente se les atribuye la causa de síntomas respiratorios como laringomalacia, papilomatosis, hemangioma y estenosis subglótica o digestivos como reflujo gastroesofágico (5-7).

Si se comprime la vía aérea se presentan síntomas como estridor, tos, sibilancias, dificultad respiratoria, apnea, cianosis, crisis de sofocación. Dichos síntomas generalmente son intermitentes, modificándose según posición, en general se alivian en hiperextensión. Pueden confundirse con asma de difícil manejo (9-11). Cuando resulta comprometida la vía digestiva, por compresión del esófago los síntomas más frecuentes son la disfagia, los vómitos y la desnutrición (7-12). No obstante, en general son siempre más llamativos los síntomas respiratorios (10).

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

El diagnóstico de un niño con anillo vascular ha cambiado sustancialmente en los últimos 15 años. Un punto clave es que se debe realizar en forma escalonada (4), sin solicitar estudios excesivos una vez que el diagnóstico ya está establecido.

Los estudios sugeridos son los siguientes: (9-12).

Radiografía de tórax

Debe ser el primer estudio a realizar. En la proyección antero-posterior se puede identificar desviación traqueal en el arco aórtico derecho y en el doble arco aórtico, desplazamiento anterior de aquélla en la proyección lateral. Otros hallazgos radiológicos, incluyen la presencia de hiperinsuflación o atelectasias lobares.

Esofagograma

Casi todos los anillos vasculares condicionan algún tipo de impronta en el esófago. Actualmente este examen ha sido desplazado por la tomografía computada.

Ecocardiografía 2D y Doppler color

Es capaz de diagnosticar en muchos casos el anillo vascular y descartar la presencia de otras anomalías cardíacas asociadas. Como limitaciones de este estudio, cabe señalar que sólo puede identificar estructuras con flujo, por lo que no detectará la presencia de estructuras fibroligamentosas que puedan formar parte del anillo, además es operador dependiente.

Angiotac de tórax (AT) y angioresonancia magnética de tórax (ARM)

Claramente pueden definir la anatomía vascular y de

la vía aérea y su relación tridimensional con una alta fiabilidad. La ventaja de la AT es la rapidez de adquisición de los datos, lo que obvia en muchos casos la necesidad de sedación. Como desventaja está la irradiación a la que se expone al paciente y la utilización de medio de contraste. Permite la reconstrucción multiplanar. La ARM no emplea radiación, ni ningún medio de contraste iodado, sin embargo precisa tiempos de adquisición mucho más largos.

Cateterismo cardíaco y angiografía

Se reserva para aquellos casos en los que por su complejidad, no llega a definirse de una forma clara la anatomía de todas las estructuras vasculares implicadas en el anillo, y también cuando se requiere definir otras anomalías cardíacas asociadas.

Fibrobroncoscopia

Es fundamental en el diagnóstico diferencial de estridor. Debe ser considerada cuando se sospeche la existencia de anomalías primarias de la tráquea y los test de imagen no invasivos no sean concluyentes. También permite estimar si existe compresión pulsátil de la vía aérea, grado de estenosis que producen dichas anomalías vasculares sobre la misma y la presencia de malacia en la zona comprimida por el vaso.

Curva flujo/volumen

En niños que logran colaborar puede evidenciar obstrucción fija o variable de la vía aérea central.

TRATAMIENTO

En el caso de los anillos vasculares asintomáticos u oligosintomáticos, estos deben ser sometidos a observación y seguimiento estricto (9,12,13), en cambio en los sintomáticos se procede al tratamiento quirúrgico, que consiste en pexias o resecciones, las cuales habitualmente presentan resultados satisfactorios (14-15).

CONCLUSIÓN

Cuando se presenta un niño con respiración ruidosa y disfagia debe haber un alto índice de sospecha de un anillo vascular. La evaluación diagnóstica debe iniciarse con una radiografía de tórax, observando la situación de la tráquea. La broncoscopia es de utilidad para descartar patología traqueal y evaluar grado de traqueomalacia en la zona adyacente al vaso anómalo. Actualmente, la tomografía computada establece el diagnóstico anatómico, y si se requiere un mayor detalle se solicita una resonancia nuclear magnética. Los niños con anillo vascular deben tener un ecocardiograma porque cierto porcentaje se asocia a cardiopatía congénita.

Los autores declaran no presentar conflicto de intereses

REFERENCIAS

1. Moore K, Persaud T, Kohei S. "Embriología Clínica". 7ª Edición. Capítulo 11. El Sistema Cardiovascular. GEA Consultoría. Editorial Madrid España, 2004.
2. Powell AJ, Mandell VS. Vascular rings and slings. En: Nadas' Pediatric Cardiology. Philadelphia: Pa. Saunders-Elsevier. 2nd ed.; 2006. p. 811-22.
3. Langman J (Sadler TW). "Embriología Médica con Orientación Clínica" 9ª Edición Parte 2 Embriología orientada a sistemas. Capítulo 13. Sistema Cardiovascular. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires, 2004.
4. Backer CL, Mongé MC, Popescu AR et al. Vascular rings. Sem Pediatr Surg 2016;25: 165-175.
5. Valletta EA, Pregarz M, Bergamo-Andreis IA, Boner AL. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). Pediatr Pulmonol 1997; 24: 93-105.
6. Berdon W. Rings, slings, and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the midcentury to the millennium-the legacy of Robert E. Gross, Edward B.D. Neuhauser. Radiology 2000; 216: 624-32.
7. Vera de Pedro E, Martínez Ayúcar M, Marín Gonzalo A, Galdeano Miranda JM, Luis García M. Anillos vasculares completos. An Pediatr (Barc) 2008; 69: 52-5.
8. Bonnard A, Auber F, Fourcade L, Marchac V, Emond S, Rovillon Y. Vascular ring abnormalities: a retrospective study of 62 cases. J Pediatr Surg 2003; 38: 539-43.
9. Ortigado A, García A, Galicia Ga, Jiménez JMa, De Juan Sánchez J. Sling de la arteria pulmonar asintomático: diagnóstico no invasivo. An Pediatr (Barc) 2010;72(3):205-209
10. Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings: presentation, investigation and outcome. Eur J Pediatr 2005; 164: 266-70. 8.
11. Rioseco P, Ahumada A, Vásquez D. Anillos vasculares como diagnóstico diferencial del asma. Rev Chil Enf Respir 2012; 28: 51-57.
12. Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. Pediatr Radiol 2005; 35: 961-79.
13. Hernández RJ, Sáez I. Resonancia magnética de los vasos mediastínicos en Pediatría. Radiología 2007; 49:311-21.
14. Hardin RE, Brevetti GR, Sanusi M et al. Treatment of symptomatic vascular rings in the elderly. Tex Heart Inst J 2003; 32: 411-5.
15. Domenech AB, López J, Rodríguez P et al. Anillos vasculares, nuestra experiencia en 18 casos. Cir Pediatr 2014; 27: 110-116.

NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO DEBIDO A BULAS SUBPLEURALES. PRESENTACIÓN DE UN CASO

SPONTANEOUS PNEUMOTHORAX AND SUBPLEURAL BULLA. CASE REPORT

Dr. Julio Maggiolo M.¹, Dra. Lilian Rubilar O.¹

1. Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias. Unidad Broncopulmonar. Hospital Dr. Exequiel González Cortés.

ABSTRACT

Pneumothorax is defined as the presence of air within the pleural cavity. It may be traumatic, iatrogenic, spontaneous secondary or primary. In the latter cause, the most frequent are subpleural and apical bulla in longiline patients, with connective tissue diseases and smokers.

Treatment should be conservative in patients who present a small pneumothorax. Instead, a probe should be installed if it is greater. In the presence of frequent recurrences or persistent air leakage, pleurodesis should be considered, or resection of the bullous should be practiced.

In this article we review a patient with Ehlers Danlos syndrome, who presents a primary spontaneous pneumothorax due to subpleural bulla.

Keywords: pneumothorax, spontaneous, lung bulla, children

RESUMEN

El neumotórax se define como la presencia de aire dentro de la cavidad pleural. Puede ser traumático, iatrogénico, espontáneo secundario o primario, dentro de esta última causa la más frecuente son las bulas subpleurales y apicales, en pacientes longilíneos, portadores de enfermedades del tejido conectivo y fumadores.

En neumotórax pequeños el tratamiento debe ser conservador, en cambio en los de mayor cuantía se debe proceder a la instalación de una sonda pleural. Frente a recidivas frecuentes o persistencia del escape aéreo, se debe considerar la pleurodesis o bien practicar la resección de las bulas.

En el presente artículo se reporta a un paciente con síndrome de Ehlers Danlos que presenta un neumotórax espontáneo primario debido a bulas subpleurales.

Palabras clave: neumotórax espontáneo, bulas pulmonares, niños

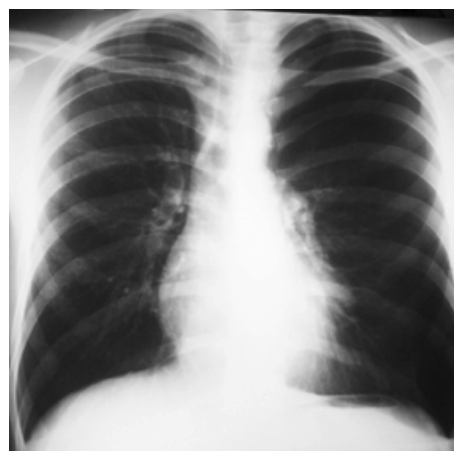
INTRODUCCIÓN

El neumotórax es la acumulación de aire en el espacio pleural, con colapso parcial o total del pulmón (1,2). Puede ser traumático, iatrogénico, espontáneo primario o secundario. De los neumotórax espontáneos primarios la causa más frecuente son las bulas, definidas como cavidades aéreas, habitualmente ubicadas en las regiones subpleurales y apicales pulmonares, en pacientes longilíneos, con enfermedad del tejido conectivo y fumadores (1,2).

física se observa un paciente consciente, orientado, agitado, cooperador, con retracción intercostal moderada, murmullo pulmonar disminuido e hipersonoridad en hemitórax izquierdo, ruidos cardíacos desviados a derecha.

El paciente es hospitalizado y se solicita una radiografía de tórax (Figura 1).

Figura 1. Radiografía de tórax (AP): neumotórax que compromete 30% del hemitórax izquierdo.



CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 10 años de edad con síndrome de Ehlers Danlos. Presenta un cuadro clínico caracterizado por disnea, puntada de costado izquierdo, agregándose cianosis, retracción subcostal e intercostal. Por el apremio respiratorio la madre decide consultar en servicio de urgencia. En la exploración

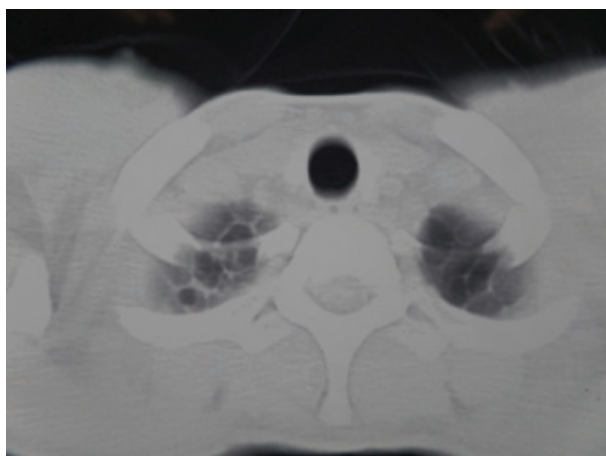
Correspondencia:

Dr. Julio Maggiolo M.
Unidad Broncopulmonar
Hospital Exequiel González Cortés
Ramón Barros Luco 3301
San Miguel, Santiago
Correo electrónico: maggiolojulio@gmail.com

Debido a la presencia de neumotórax que compromete más del 30% del hemitórax izquierdo, se administra oxigenoterapia FiO_2 100%, además se instala sonda pleural con sello de agua. El paciente presenta mejoría clínica, el tercer día de hospitalización se solicita una nueva radiografía de tórax, que muestra resolución del neumotórax, retirándose la sonda pleural.

Controlado en la unidad de broncopulmonar, el paciente se encuentra asintomático. Destaca su hiperlaxitud articular. Se solicita una tomografía computada de tórax (Figura 2) observándose bulas pulmonares apicales bilaterales. Actualmente tiene 14 años de edad, controlado en nuestra unidad y en genética, sin hábito tabáquico, no ha presentado recidivas y hace una vida normal.

Figura 2. Tomografía computada de tórax (corte supracarinal): abundantes bulas pulmonares apicales bilaterales



DISCUSIÓN

La rotura de bulas subpleurales es la causa más frecuente de neumotórax espontáneo primario, describiéndose su presencia en más del 80% de los casos. Esto predomina en varones, con una relación 6:1, más frecuente entre los 14 y 30 años de edad, fenotipo longilíneo, más frecuente en el hemitórax derecho y menos del 1-10% son bilaterales (3,4). El riesgo se incrementa hasta en un 12% en fumadores, en comparación con los no fumadores en quienes el riesgo es del 0.1% (5,6).

La presencia de bulas subpleurales se ha asociado a algunas enfermedades del tejido conectivo, como el síndrome de Ehlers Danlos (SED) (7). En estos pacientes se han identificado anomalías en el colágeno tipo I y V, en el SED vascular se han detectado alteraciones estructurales del colágeno tipo III, este último ha sido asociado a mayor incidencia de neumotórax. En el síndrome de Marfán (3,4) también se han reportado casos de neumotórax espontáneo debidos a bulas, asociadas a alteraciones del colágeno y elastina del pulmón.

Una de las teorías propuestas para la formación de bulas se relaciona con la obstrucción de las vías aéreas de pequeño calibre, lo que aumenta la presión intraalveolar, produciéndose rotura alveolar, con la consiguiente fuga aérea (8,9). Otra posible causa se explicaría por el rápido crecimiento puberal,

que produciría necrosis avascular de los tabiques alveolares, secundario a isquemia, por lo que es más frecuente en pacientes jóvenes, altos y delgados (9-11).

El neumotórax espontáneo primario puede ser asintomático, aparecer en reposo o durante el ejercicio. El paciente refiere dolor pleurítico homolateral, el cual aumenta con los movimientos respiratorios profundos y la tos, disnea de aparición brusca (11).

El neumotórax espontáneo secundario se presenta en pacientes con alguna enfermedad subyacente, como el que ocurre durante las crisis de asma bronquial severa, etapas avanzadas de fibrosis quística, presencia de bulas asociadas a enfermedad pulmonar crónica post neumonía por adenovirus, histiocitosis pulmonar, entre otras (3,4). Sus síntomas y signos son más intensos y llamativos que los registrados en los pacientes con neumotórax primario debido a la menor reserva funcional respiratoria (11).

El diagnóstico se confirma con la radiografía de tórax. Aunque se discute si corresponde realizarla en pacientes con primer episodio, la tomografía computada define la presencia de bulas subpleurales (11).

Existe discusión acerca del momento para tratar quirúrgicamente el neumotórax espontáneo primario, planteando si debe ser luego del primer episodio o si es preferible esperar su recurrencia para intervenir. En un estudio en el cual se vio que el 54% de los pacientes presentaban recurrencia, no se justificaba realizar cirugía luego del primer episodio, debido a las complicaciones y costo económico (12).

Para decidir el tipo de tratamiento se considera el tamaño del neumotórax. Si es menor del 20% de volumen del hemitórax afecto y es asintomático se hospitaliza para observación y administración de oxígeno. Si a las 24 h se observa franca disminución o resolución se da de alta. El neumotórax de gran tamaño es aquel mayor del 20% del volumen del hemitórax afecto o, para efectos prácticos, cualquiera que sea sintomático. En ellos las opciones son: punción aspirativa o instalación de tubo pleural bajo trampa de agua y aporte de O_2 para favorecer su resolución (13).

Existe el riesgo de presentar un nuevo episodio de neumotórax espontáneo primario en un 30-50% de los casos, ocurriendo especialmente en los primeros 2 años. Si el neumotórax recurre, se sugiere realizar pleurodesis con talco o antibiótico, y resección de las bulas (10,14,15).

CONCLUSIÓN

El objetivo fundamental del tratamiento agudo del neumotórax espontáneo primario es la reexpansión del pulmón. Para decidir su tratamiento debe cuantificarse el compromiso junto con evaluar el estado clínico del paciente. Actualmente se reserva la pleurodesis y resección de bulas luego de recurrencia del neumotórax.

Los autores declaran no tener conflictos de interés

REFERENCIAS

1. Santillan DP. Manejo toracoscópico de neumotórax espontáneo primario. AMCE 2003; 4 (2): 75-79.
2. Cañas A, Puentes GA. Neumotórax espontáneo recurrente. Reporte de caso. Rev Colomb Neumol 2009; 21 (3): 161-167.
3. Argote LM, Martín LA, Carranza I. Neumotórax espontáneo bilateral en un paciente con síndrome de Marfán: reporte de caso y revisión de la literatura. Neumol CirTórax. 2009; 68 (3): 114-118.
4. Santillan DP, Argote LM, Guzmán SM. Thoracoscopic management of primary spontaneous pneumothorax. Am Surg 2006; 72(2): 145-9.
5. Hernández J, Carrillo JL, Espinoza E. Neumotórax bilateral espontáneo simultáneo primario. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía. Med Int Mex 2005; 21 (6): 486-489.
6. Seguel SE, Saldías FR, Alarcón CE, Gyhra SA, González LR, Bravo SJ y cols. Manejo del neumotórax espontáneo: Experiencia en 10 años. Rev Chil Cir 2004; 56 (1): 61-65.
7. Harris JG, Khiani SJ, Lowe SA, Vora SS. Respiratory symptoms in children with Ehlers-Danlos syndrome. J Allergy Clin Immunol Pract 2013; 1:684-6
8. Luh SP. Review: Diagnosis and treatment of primary spontaneous pneumothorax. J Zhejiang Univ Sci B. 2010; 11(10):735-744.
9. Huang TW, Lee SC, Cheng YL Tzao C, Hsu HH, Chang H, Chen JC . Contralateral recurrence of primary spontaneous pneumothorax. Chest 2007;132(4):1146-1150.
10. Chen PR, Chen CK, Lin YS, Huang HC, Tsai JS, Chen CY, Fang HY. Single-incision thoracoscopic surgery for primary spontaneous pneumothorax. J Cardiothorac Surg 2011; 6:58.
11. Rivas de Andrés JJ, Jiménez López MF, Molins López-Rodó L, Pérez Trullénd A, Torres Lanzase J. Normativa SEPAR. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento del neumotórax espontáneo. Arch Bronconeumol 2008;44(8):437-48
12. Faisal G. Qureshi, Vlad C. Sandulache, Ward Richardson, Orkan Ergun, Henri R. Ford, David J. Hackam*. Primary vs delayed surgery for spontaneous pneumothorax in children: which is better? Journal of Pediatric Surgery (2005) 40, 166 – 169
13. Pérez Frías J, Pérez Ruiz E, Valdés P, Martínez T. Aire y líquido en patología pleural An Esp Pediatr 2001; 54 [Supl 2]: 23-29
14. MacDuff A, Arnold A, Harvey J. Management of spontaneous pneumothorax: British Thoracic Society pleural disease guidelines. Thorax. 2010; 65(2):ii18-ii31.
15. Ozcan C, McGahren ED, Rodgers BM. Thoracoscopic Treatment of Spontaneous Pneumothorax in Children. J Pediatr Surg 2003;38:1459-1464.



Reuniones Clínicas y Congresos **SOCHINEP 2017**

AÑO 2017	DÍA	EXPOSITOR
MARZO	9	San Borja
ABRIL	6	H. de La Florida
MAYO	4	H. San Juan de Dios
JUNIO	8	U. Católica
JULIO	6	H. de Los Ángeles
AGOSTO	3	Clínica Alemana
SEPTIEMBRE	7	Clínica Santa María
OCTUBRE	5	H. Josefina Martínez
NOVIEMBRE	9	H. Exequiel González Cortés
DICIEMBRE	7	Clínica Las Condes

XII CONGRESO ANUAL

jueves 19 a sábado 21 de octubre

Hotel Plaza El Bosque Nueva Las Condes

Manquehue 656, Las Condes, Santiago

SOCIEDAD CHILENA DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

Órgano oficial de difusión de la *Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica (SOCHINEP)*
y de la *Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP)*

La Revista NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA publica artículos relevantes con la salud respiratoria del niño y del adolescente. Esta dirigida a médicos generales, familiares, pediatras, sub-especialistas en enfermedades respiratorias, kinesiólogos, enfermeras, estudiantes. El Comité Editorial revisa cuidadosamente los trabajos enviados. Se aceptan revisiones de temas, controversias o actualidad científica, casos clínicos, series y trabajos de investigación.

El propósito de la revista es difundir conceptos actuales, promover la investigación y discusión científicas.

La Revista Neumología Pediátrica está incluida en bases de dato Latindex, Lilacs, Bireme. Es publicada trimestralmente y desde 2014 solo en edición electrónica.

Oficina comercial: Miguel Claro 195, Of. 101, Providencia, Santiago, Chile. Teléfono 22 224 1481.

Editorial Laboratorios SAVAL. Av. Pdte. Eduardo Frei Montalva 4.600, Renca, Santiago

Está prohibida la reproducción parcial o total de la revista para propósitos comerciales sin la autorización escrita de su editor responsable.

GUÍA PARA AUTORES DE ARTÍCULOS DE REVISIÓN

El artículo debe contener:

- Título: en español (o portugués) y en inglés: conciso pero informativo sobre el contenido central de la publicación
- Autores: abreviatura profesión, primer nombre e inicial del segundo, primer apellido e inicial del segundo apellido
- Referir grado académico y/o afiliación institucional de los autores, marcando entre paréntesis número identificador
- Referir Autor para correspondencia: lugar de trabajo, dirección, teléfono y correo electrónico
- Palabras clave en español (o portugués) e inglés (3 a 5)(términos DeSC de Bireme o MeSH respectivamente)
- Resumen en español (o portugués) y en inglés (máximo 150 palabras cada uno)
- Manuscrito
- Declaración de conflicto de intereses
- Referencias bibliográficas
- Tablas y Figuras

Manuscrito

La presentación de un artículo implica que el trabajo descrito no ha sido publicado previamente (excepto en la forma de un resumen o presentación en congreso, o casos especiales con la debida autorización del Editor correspondiente) y que no va a ser publicado en otro lugar de la misma forma, en español en cualquier otro idioma, sin el consentimiento por escrito del editor.

Los documentos presentados para su publicación deben ser escritos de forma concisa y clara. Debe aparecer una introducción, desarrollo del tema y discusión (o conclusiones). No debe exceder las 3000 palabras, sin considerar las referencias y resúmenes. El margen de la página debe ser 2,5 cm en los 4 bordes. Letra Arial o Times New Roman, tamaño 12, espaciado 1,5.

Al final del manuscrito debe señalar conflictos de intereses. Luego puede expresar agradecimientos a personas e instituciones que hubiesen hecho contribuciones sustantivas a la revisión.

Si se publican fotografías de personas, estas no deben ser identificables; debe anexarse el consentimiento informado y explicitarlo en el manuscrito.

Debe enviar copia Declaración de Responsabilidad vía correo electrónico a contacto@neumología-pediatrica.cl

Referencias bibliográficas

El límite son 30 referencias para los artículos de revisión. Deben ser numeradas consecutivamente (entre paréntesis) en el orden en que son citadas por primera vez en el texto, al final de cada frase o párrafo en que se las alude. Prefiera publicaciones indexadas. Si se trata de trabajos enviados a publicación pero no oficialmente aceptados, refiéralo en el texto como "observaciones no publicadas", entre paréntesis.

Para las referencias de revistas, todos los autores deben ser incluidos cuando hay seis o menos. Si son siete o más autores se anotan los 6 primeros y luego se agrega "et al" o "y cols" según el idioma del artículo (actualmente la National Library of Medicine indica anotar todos los autores, ambas opciones son válidas), seguido por el título del artículo, nombre de la revista abreviado según Journals Database y BREV, año, volumen y páginas inicial y final. Por ejemplo :

Zachs MS. The physiology of forced expiration. Paediatr Respir Rev 2000;36-39

Para las referencias de un libro: Autor(es), título del capítulo, En: editor (s) (si corresponde), título del libro, edición, Lugar publicación, año, página inicial y final del capítulo. Por ejemplo:

Levitsky M. Mechanics of Breathing. In Pulmonary Physiology. McGraw-Hill Companies, Inc, 7th Edition, USA, 2007, pag 11-53

Para más detalles referirse a los "Requisitos de uniformidad para manuscritos enviados a revistas biomédicas", http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html o <http://www.fisterra.com/herramientas/recursos/vancouver>

Tablas

Deben incluirse a continuación de las Referencias bibliográficas, según orden de referencia en el manuscrito, y según su orden de aparición en el texto. Diseñarla solo en una columna, con una línea horizontal que separe el(los) título(s) del contenido. Use notas aclaratorias para todas las abreviaturas no standard. Para las notas al pie utilizar los símbolos *, #, §, etc. Máximo 6 Tablas (en total con Figuras) para artículos de Revisión e Investigación.

Figuras

Si están en formato jpeg su resolución debe ser mínimo 300 dpi y su tamaño media carta. Debe ir una por página, en orden según su referencia en el manuscrito. Deben presentarse luego de las Tablas, y además en archivo aparte. En este último caso enviar su título en hoja aparte. Para las notas al pie utilizar los símbolos *, #, §, etc. Máximo 6 Figuras (en total con tablas) para artículos de revisión y de investigación.

Si las ilustraciones son tomadas de fuentes publicadas, debe expresarse el permiso del autor y de la revista por escrito, y mencionar la publicación utilizada.

GUÍA PARA AUTORES DE ARTÍCULOS DE INVESTIGACIÓN

El artículo debe contener:

- Título: en español (o portugués) y en inglés: debe representar los objetivos de la investigación
- Autores: abreviatura profesión, primer nombre e inicial del segundo, primer apellido e inicial del segundo apellido
- Referir grado académico y/o afiliación institucional de los autores, marcando entre paréntesis número identificador
- Referir Autor para correspondencia: lugar de trabajo, dirección, teléfono y correo electrónico
- Palabras clave en español (o portugués) e inglés (3 a 5) (términos DeSC de Bireme o MeSH respectivamente)
- Resumen en español (o portugués) y en inglés (máximo 150 palabras cada uno)
- Manuscrito
- Declaración de conflicto de intereses
- Referencias bibliográficas
- Tablas y Figuras

Manuscrito

La presentación de un artículo implica que el trabajo descrito no ha sido publicado previamente (excepto en la forma de un resumen o presentación en congreso, o casos especiales con la debida autorización del Editor correspondiente) y que no va a ser publicado en otro lugar de la misma forma, en español en cualquier otro idioma, sin el consentimiento por escrito del editor.

Los documentos presentados para su publicación deben ser escritos de forma concisa y clara. Debe aparecer una introducción, desarrollo del tema y discusión (o conclusiones). No debe exceder las 3000 palabras, sin considerar las referencias y resúmenes. El margen de la página debe ser 2,5 cm en los 4 bordes. Letra Arial o Times New Roman, tamaño 12, espaciado 1,5.

Al final del manuscrito debe señalar conflictos de intereses. Luego puede expresar agradecimientos a personas e instituciones que hubiesen hecho contribuciones sustantivas a la revisión.

Si se publican fotografías de personas, estas no deben ser identificables; debe anexarse el consentimiento informado y explicitarlo en el manuscrito.

En caso de realizar investigación en seres humanos, se debe indicar si los procedimientos seguidos fueron aprobados por comité de ética de la institución donde se llevó a cabo el estudio. Lo mismo en relación a estudios realizados con animales de experimentación.

Los autores deben mencionar en la sección de métodos si se obtuvo consentimiento y/o asentimiento informado por parte de los sujetos que participaron en el estudio.

Contenidos del manuscrito

Introducción: indicar los antecedentes y objetivos del estudio.

Métodos: se debe describir los métodos, mecanismos y procedimientos con suficiente detalle como para permitir que otros puedan reproducir los resultados. Los métodos estadísticos deben ser precisos y completos. Deben permitir verificar los resultados presentados.

Resultados: presentarlos de forma concisa y precisa. Iniciar con descripción del (los) grupo(s) de estudio (Tabla 1). Incluir el tamaño de la muestra de cada grupo de datos, valores de significancia, intervalos de confianza, etc, según corresponda.

Discusión: comentar las implicancias de los hallazgos y sus limitaciones, referir otros estudios relacionados, planteamientos para investigación futura.

Conclusiones: esta sección debe ser distinta de la Discusión. Debe ser concisa y debe precisar los hallazgos clave de la investigación y sus implicancias clínicas.

Debe enviar copia Declaración de Responsabilidad vía correo electrónico a:
contacto@neumologia-pediatria.cl

Referencias bibliográficas, Tablas y Figuras: ver Guías para Autores de artículos de revisión.

GUÍA PARA AUTORES DE CASOS CLÍNICOS

Se consideran 2 tipos de presentaciones:

1. Reporte de 2 o más casos. El texto no debe exceder las 2000 palabras, sin incluir resúmenes, referencias, ni texto de figuras y/o tablas. Se acepta un máximo de 5 Figuras/Tablas
2. Reporte de 1 caso. El texto no debe exceder las 1000 palabras, sin incluir resúmenes, referencias, ni texto de figuras y/o tablas. Se acepta un máximo de 5 Figuras/Tablas

El margen de la página debe ser 2,5 cm en los 4 bordes. Letra Arial o Times New Roman, tamaño 12, espaciado 1,5.

Al final del manuscrito debe señalar conflictos de intereses. Luego puede expresar agradecimientos a personas e instituciones que hubiesen hecho contribuciones sustantivas a la revisión.

Si se publican fotografías de personas, estas no deben ser identificables; debe anexarse el consentimiento informado y explicitarlo en el manuscrito.

El artículo debe contener:

- Título: en español (o portugués) y en inglés: conciso pero informativo sobre el contenido central del caso clínico
- Autores: abreviatura profesión, primer nombre e inicial del segundo, primer apellido e inicial del segundo apellido
- Referir grado académico y/o afiliación institucional de los autores, marcando entre paréntesis número identificador
- Referir Autor para correspondencia: lugar de trabajo, dirección, teléfono y correo electrónico
- Palabras clave en español (o portugués) e inglés (3 a 5)(términos DeSC de Bireme o MeSH respectivamente)
- Resumen en español (o portugués) y en inglés (máximo 150 palabras cada uno)
- Manuscrito
- Declaración de conflicto de intereses
- Referencias bibliográficas

Manuscrito

Debe contener:

Introducción: describir brevemente los aspectos clínicos principales, plantear objetivo(s) de la publicación del (los) caso(s) clínico (s)

Presentación del (los) caso(s): historia clínica, apoyo de laboratorio, planteamiento diagnóstico diferencial, razonamiento diagnóstico, tratamiento, evolución

Discusión: referirse a los aspectos relevantes del proceso diagnóstico, las controversias actuales al respecto

Referencias Bibliográficas: máximo 20, ver Guía para publicación Artículos de Revisión

Tablas y Figuras: máximo 5 en total. Ver Guía para publicación Artículos de Revisión

Debe enviar copia Declaración de Responsabilidad vía correo electrónico a contacto@neumologia-pediatrica.cl

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Título del manuscrito:

.....
.....
.....

1. Certifico que he contribuido directamente al contenido intelectual del manuscrito, a la búsqueda y análisis de sus datos, por lo cual me hago públicamente responsable de él.

2. El artículo es inédito. No ha sido enviado a otra revista, ni lo será en el futuro.

3. Marque la alternativa que corresponde:

☐ El trabajo no incluye material gráfico tomado de otras publicaciones.

☐ El trabajo incluye material gráfico tomado de otras publicaciones. Adjunto copia de la autorización del autor original.

Nombre del autor:

Firma:

Teléfono(s):

Correo electrónico:

Fecha:

Lukanex[®]

MONTELUKAST / SAVAL

Todas las presentaciones
para **RESPIRAR MEJOR**



Lukanex[®] (Montelukast)

- Lukanex[®] Comp. Recubiertos 10mg x 40
- Lukanex[®] Comp. Masticables 5mg x 40
- Lukanex[®] Comp. Masticables 4mg x 40
- Lukanex[®] Sobres con Granulado 4mg x 40



invi^{ma}