

## Uso precoz del BiPAP en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria en un lactante con osteogénesis imperfecta. Caso clínico

Luis Vega-Briceño<sup>a</sup>, Ilse Contreras E<sup>a</sup>,  
Ignacio Sánchez D, Pablo Bertrand N.

### *Early use of BiPAP in the management of respiratory failure in an infant with osteogenesis imperfecta: Case report*

*Osteogenesis imperfecta (OI) is an heterogeneous group of genetic disorders that affect connective tissue integrity. Severe forms cause chest deformities, sometimes associated to alveolar hypoventilation. We report a 4 months old infant with OI type III, who developed respiratory failure (RF) due to a bronchiolitis and required mechanical ventilation. Weaning progressed successfully to a nasal bi-level Positive Airway Pressure (n-BiPAP) device. Clinical follow up showed a normal cognitive development and growth. Respiratory condition, blood gases and ventilation status were in normal ranges. Non invasive ventilation, associated to careful monitoring may avoid tracheostomy and its complications in infants with OI (Rev Méd Chile 2004; 132: 861-4).*

**(Key Words:** *Bronchiolitis; Osteogenesis imperfecta; Nasal continuous positive airway pressure)*

Recibido el 29 enero, 2004. Aceptado el 3 mayo, 2004.

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

<sup>a</sup>Becario del Programa de Enfermedades Respiratorias del Niño. Pontificia Universidad Católica de Chile.

---

*Correspondencia a:* Dr. Luis Enrique Vega-Briceño. Departamento de Pediatría, Pontificia Universidad Católica de Chile. Lira 85, 5° piso. Laboratorio de Respiratorio. Teléfono: 56(2)-3543767. Fax: 56(2)-2473879.  
E-mail: LEvega@puc.cl

---

La osteogénesis imperfecta (OI), se caracteriza por un defecto genético en la síntesis del colágeno, pudiendo producir una deformación en la caja torácica en hasta 60% de los casos, generando diversos grados de escoliosis<sup>1</sup>. Al menos, siete formas han sido descritas, siendo los tipos II y III los que frecuentemente se asocian a hipoplasia pulmonar, compromiso respiratorio progresivo e insuficiencia respiratoria global<sup>2</sup>; especialmente durante los periodos de sueño y las exacerbaciones infecciosas agudas, en donde la asistencia ventilatoria puede ser muy frecuente<sup>3</sup>.

La ventilación no invasiva (VNI) ha demostrado ser efectiva para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria<sup>4</sup>. La mayoría de las publicaciones de VNI son en población adulta<sup>5,6</sup>, siendo la experiencia en niños aún reducida<sup>7,8</sup>. La administración de presión positiva a dos niveles (BiPAP) mediante una máscara nasal es una de las modalidades de VNI más empleadas<sup>10,11</sup>. En este estudio, comunicamos el caso de un lactante con OI e insuficiencia respiratoria ventilado con un sistema BiPAP que fue ingresado a nuestro Servicio de Pediatría.

#### CASO CLÍNICO

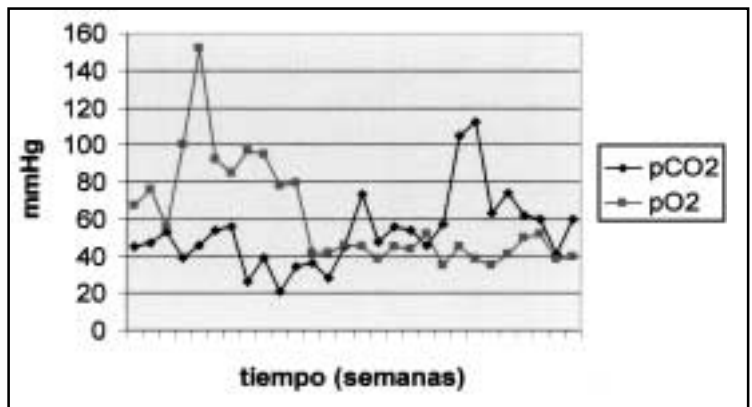
Un lactante de 4 meses, portador de OI tipo III, durante su estadía hospitalaria desarrolló un cuadro de bronquiolitis de rápida progresión que lo llevó al paro respiratorio, ingresando a ventilación mecánica convencional. Su evolución fue tórpida, lo que obligó a mantener el soporte ventilatorio durante 4 semanas. Debido a múltiples intentos de extubación fallidos, se avanzó hacia VNI mediante un sistema BiPAP (*Respironic S/T-D30*) con una máscara nasal (Figura 1) con presión inspiratoria: iPAP 8 cmH<sub>2</sub>O, presión espiratoria: ePAP 4 cmH<sub>2</sub>O y frecuencia respiratoria: FR 14/min. Los valores de presión se ajustaron según la auscultación clínica y el monitoreo de gases arteriales o venosos. Para conseguir esto se requirió el empleo de sedación por vía oral con Hidrato de Cloral a razón de 50 mg/kg/dosis.

Luego de una semana, se obtuvieron los parámetros ventilatorios adecuados para este paciente (iPAP/ePAP: 12/6). Previo al día de alta, se iniciaron períodos breves de suspensión del BiPAP hasta alcanzar 8 horas diurnas continuas, empleando sólo suplemento de oxígeno por bigotera a razón de 0,5 L/m. Se realizaron contro-



FIGURA 1. Soporte ventilatorio no invasivo mediante una máscara de BiPAP en un lactante con insuficiencia respiratoria asociada a osteogénesis imperfecta.

FIGURA 2. Variación de la presión parcial  $\text{CO}_2$  y  $\text{O}_2$  arterial en el tiempo.



les ambulatorios en el domicilio, empleando una monitorización continua con un oxímetro de pulso y evaluaciones del estado clínico (patrón respiratorio, frecuencia cardíaca y respiratoria, saturometría), incremento de peso y gases en sangre venosa periódicamente (Figura 2).

Debido a su favorable evolución, se logró suspender el BiPAP, quedando con oxígeno 0,2 L/min. Dos controles clínicos (a la 4ª y 10ª semana) mostraron un buen incremento pondo-estatural, sin dificultad respiratoria. Doce semanas luego del alta presentó nuevamente insuficiencia respiratoria grave, secundaria a una neumonía multifocal (Figura 3), requiriendo nuevamente soporte ventilatorio. A las 72 h se conectó a BiPAP (iPAP: 10, ePAP: 5, FR: 12), alcanzando estabilidad clínica a la segunda semana. La evaluación de su vía aérea mostró colapso de faringe y laringe de grado leve. Luego de un mes de hospitalización fue enviado a domicilio en buenas condiciones generales con 0,5 L/min de oxígeno diurno y soporte ventilatorio con BiPAP nocturno (iPAP/ePAP: 10/5). Controles clínicos bisemanales en forma posterior han mostrado estabilidad en la ventilación y oxigenación.

#### DISCUSIÓN

Este es el primer caso publicado de un lactante con OI e insuficiencia respiratoria global ventilado con un sistema BiPAP con máscara nasal. La intervención temprana puede prevenir la aparición de hipoxemia crónica, compromiso cardiovascular, falla respiratoria y eventualmente la muerte; permite además evitar las complicaciones asociadas al uso prolongado de la ventilación

convencional invasiva (traqueostomía, infecciones) y favorece el crecimiento y desarrollo normal de estos niños<sup>4,8</sup>.

El BiPAP nasal es un tipo de VNI extensamente usada para el tratamiento de la falla respiratoria en pacientes adultos<sup>5,6</sup>. Se basa en la administración de un flujo de aire continuo a la vía aérea, entregada a dos niveles diferentes de presión, mediante una máscara facial. Permite disminuir el trabajo respiratorio, tratar la hipoventilación alveolar, aumentar la capacidad residual funcional y mantener una vía aérea permeable<sup>8</sup>, favoreciendo finalmente la ventilación alveolar minuto. Durante los períodos de sueño o durante una exacerbación,



FIGURA 3. Radiografía de tórax antero-posterior. Se aprecia el compromiso pulmonar bilateral consistente con neumonía multifocal.

este sistema proporciona una respiración asistida para un correcto intercambio pulmonar<sup>9,10</sup>.

Usualmente, una baja reserva pulmonar y una respiración más rápida ponen de manifiesto la presencia de hipoventilación alveolar. Los niños con OI que presentan este síndrome pueden desarrollar una vida normal si es que reciben un adecuado soporte respiratorio durante sus exacerbaciones agudas o durante el sueño. El tratamiento usual ha sido la ventilación convencional mediante una cánula de traqueostomía.

Nuestro objetivo principal fue disminuir el trauma en la vía aérea y evitar la traqueostomía. Por otro lado, este sistema es parcialmente sencillo y portátil, diseñado especialmente para su uso en domicilio. Los familiares mostraron satisfacción con los éxitos y objetivos alcanzados. Sin embargo, aún existe poca experiencia en el empleo de estos sistemas en niños pequeños y, al igual que otras condiciones, se requiere de algunos días para

optimizar los parámetros correctos<sup>4,8,9</sup>. Inicialmente empleamos parámetros ventilatorios más altos que aquellos descritos por Fortenberry y cols<sup>12</sup>, a pesar de que nuestro paciente era de menor edad. Probablemente para cada situación clínica existan presiones particulares. Luego de una adecuada sedación se logró una correcta ventilación con una presión de soporte mínima. Si bien es cierto que existen complicaciones asociadas, como la distensión abdominal, el dolor facial o la presencia de úlceras en los puntos de apoyo de la máscara<sup>12</sup>, éstas no aparecieron en nuestro paciente.

En conclusión, este caso sugiere que el uso temprano de VNI mediante un sistema BiPAP con máscara nasal en infantes con OI puede ser seguro y bien tolerado. Por otro lado, podría evitar la necesidad de una intubación prolongada y del uso de traqueostomía y sus complicaciones. Sin embargo, se requieren nuevas y futuras experiencias que comprueben nuestros hallazgos.

#### REFERENCIAS

1. WIDMANN RF, BITAN FD, LAPLAZA FJ, BURKE SW ET AL. Spinal deformity, pulmonary compromise, and quality of life in osteogenesis imperfecta. *Spine* 1999; 24: 1673-8.
2. ZETTLIN L, FASSIER F, GLORIEUX FH. Modern approach to children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop B* 2003; 12: 77-87.
3. SHAPIRO JR, BURN VE, CHIPMAN SD, JACOBS JB ET AL. Pulmonary hypoplasia and osteogenesis imperfecta type II with defective synthesis of alpha I (1) procollagen. *Bone* 1989; 10: 165-71.
4. NIRANJAN V, BACH JR. Noninvasive management of paediatric neuromuscular ventilatory failure. *Crit Care Med* 1998; 26: 2061-5.
5. GOLDBERG A, LEGER P, HILL N, CRINER G. Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD and nocturnal hypoventilation. A consensus conference report. *Chest* 1999; 116: 521-34.
6. BROCHARD L, MANCEBO J, WYSOCKI M, LOFASO F, CONTI G, RAUUS A. Noninvasive ventilation for acute exacerbations of chronic obstructive disease. *N Engl J Med* 1995; 333: 817-22.
7. PADMAN R, LAWLESS ST, KETRICK RG. Noninvasive ventilation via bilevel positive airway pressure support in pediatric practice. *Crit Care Med* 1998; 26: 169-73.
8. NORREGAARD O. Noninvasive ventilation in children. *Eur Respir J* 2002; 20: 1332-42.
9. VILLA MP, DOTTA A, CASTELLO D, PIRO S, PAGANI J, PALAMIDES S. Bi-level positive airway pressure (BiPAP) in an infants with central hypoventilation syndrome. *Pediatr Pulmonol* 1997; 24: 66-9.
10. FORTENBERRY JD, DEL TORO J, JEFFERSON LS, EVEY LEE, HAASE D. Management of pediatric acute hypoxemic respiratory insufficiency with bilevel positive airway pressure (BiPAP) nasal mask ventilation. *Chest* 1995; 108: 1059-64.
11. TESCHLER H, STAMPA J, RAGETTE, KONIETZKO N, BERTHON-JONES M. Effect of mouth leak on effectiveness of nasal bilevel ventilatory assistance and sleep architecture. *Eur Respir J* 1999; 14: 1251-7.
12. YAMADA S, NISHIMIYA J, KUROKAWA K, YUASA T, MASAKA A. Bilevel nasal positive airway pressure and ballooning of the stomach. *Chest* 2001; 119: 1965-6.