



ORIGINAL

Ventilación mecánica domiciliaria en niños: estudio multicéntrico español

R. González Cortés^a, A. Bustinza Arriortua^a, M. Pons Ódena^b, M.A. García Teresa^c, M. Cols Roig^d, M. Gaboli^e, S. García Martínez^f, E. Oñate Vergara^g, D. García Urabayen^h, A. Castillo Serrano^a, J. López González^a, A. Salcedo Posadasⁱ, A. Rodríguez Nuñez^j, M.C. Luna Paredes^k, A. Hernández González^l, C. González Hervas^m, A. Medina Villanuevaⁿ, E. Pérez Ruíz^ñ, A. Callejón Callejón^o, R. Tosca Segura^p, M. Herranz Aguirre^q, A. Lamas Ferreiro^r y J. López-Herce Cid^{a,*}

^a Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Sant Joan De Deu, Espulgues de Llobegat, Barcelona, España

^c Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España

^d Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Sant Joan De Deu, Espulgues de Llobegat, Barcelona, España

^e Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^f Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^g Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Universitario Donostia-Osakidetza, San Sebastián, Guipúzcoa, España

^h Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital de Cruces, Baracaldo, Vizcaya, España

ⁱ Sección de Neumología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

^j Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, Coruña, España

^k Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^l Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

^m Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

ⁿ Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^ñ Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Materno Infantil Carlos Haya, Málaga, España

^o Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Tenerife, España

^p Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital General de Castelló, Castelló, España

^q Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Virgen del Camino, Pamplona, Navarra, España

^r Sección de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Recibido el 15 de marzo de 2012; aceptado el 19 de junio de 2012

Disponible en Internet el 6 de septiembre de 2012

PALABRAS CLAVE

Ventilación mecánica;
Lactantes;
Niños;

Resumen

Introducción: La ventilación mecánica domiciliaria (VMD) es una técnica cada vez más frecuente en el niño. Existen pocos estudios que hayan analizado las características y necesidades de los niños sometidos a esta técnica.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pielvi@hotmail.com (J. López-Herce Cid).

Ventilación no invasiva;
Ventilación invasiva;
Insuficiencia respiratoria;
Enfermedad neuromuscular;
Traqueostomía

KEYWORDS

Mechanical ventilation;
Infant;
Child;
Non-invasive ventilation;
Invasive ventilation;
Respiratory insufficiency;
Neuromuscular disease;
Tracheostomy

Material y métodos: Estudio descriptivo observacional transversal multicéntrico de pacientes entre un mes y 16 años dependientes de ventilación mecánica domiciliaria.

Resultados: Se estudiaron 163 pacientes de 17 hospitales españoles con una edad media de 7,6 años. La causa más frecuente de VMD fueron los trastornos neuromusculares. El inicio de la VMD fue a una edad media de 4,6 años. Un 71,3% recibieron ventilación no invasiva. Los pacientes con ventilación invasiva tenían menor edad, menor edad de inicio de la VMD y mayor tiempo de uso diario. El 80,9% precisaban VM solo durante el sueño, y un 11,7% durante todo el día. Únicamente un 3,4% de los pacientes tiene asistencia sanitaria externa como ayuda a la familia. Un 48,2% es controlado en consultas específicas de VMD o consultas multidisciplinares. Un 72,1% de los pacientes está escolarizado (recibiendo enseñanza adaptada un 42,3%). Solo un 47,8% de los pacientes escolarizados cuentan con cuidadores específicos en su centro escolar.

Conclusiones: La VMD en niños se utiliza en un grupo muy heterogéneo de pacientes iniciándose en un importante porcentaje en los primeros 3 años de vida. A pesar de que un significativo porcentaje de pacientes tiene una gran dependencia de la VMD pocas familias cuentan con ayudas específicas tanto a nivel escolar como en el domicilio, y el seguimiento sanitario es heterogéneo y poco coordinado.

© 2012 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Domiciliary mechanical ventilation in children: a spanish multicentre study

Abstract

Introduction: Domiciliary mechanical ventilation (DMV) use is increasing in children. Few studies have analysed the characteristics of patients using this technique.

Materials and methods: An observational, descriptive, transversal, multicentre study was conducted on patients between 1 month and 16 years of age dependent on domiciliary mechanical ventilation.

Results: A total of 163 patients with a median age of 7.6 years from 17 Spanish hospitals were studied. The main reasons for DMV were neuromuscular disorders. The median age at beginning of DMV was 4.6 years. Almost three-quarters (71.3%) received non-invasive ventilation. Patients depending on invasive ventilation were younger, started DMV at an earlier age, and had more hours of mechanical ventilation per day. The large majority (80.9%) used DMV during sleep time only, and 11.7% during the whole day. Only 3.4% of patients had external health assistance. Just under half (48.2%) were being followed up in specific DMV or multidisciplinary clinics. Almost three-quarters (72.1%) of patients attended school (42.3% with adapted schooling). Only 47.8% of school patients had specific caregivers in their schools.

Conclusions: DMV in children is used in a very heterogeneous group of patients, and in an important number of patients it is started before the third year of life. Despite there being a significant proportion of patients with a high dependency on DMV, few families receive specific support at home or at school, and health care surveillance is variable and poorly coordinated.

© 2012 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La utilización de ventilación mecánica domiciliaria (VMD) ha ido aumentando progresivamente en los últimos años^{1,2}.

Existen muy diversas causas que pueden hacer que un niño requiera VMD. En algunos casos se trata de pacientes crónicos en una fase poscrítica de su enfermedad en la que persiste la necesidad de asistencia respiratoria pero que permite el alta hospitalaria³⁻⁶. En otras ocasiones son pacientes con enfermedades moderadas que precisan el uso de asistencia respiratoria de manera intermitente en determinadas situaciones de su vida diaria, fundamentalmente durante el sueño^{1,2,7-12}.

La VMD mejora la calidad de vida de los pacientes al ser cuidados en su domicilio y permite la reintegración a la vida familiar, escolar y social^{2,3,5,13}.

Sin embargo, la VMD puede suponer un importante impacto en el funcionamiento de la unidad familiar. La situación de estos pacientes es muy variable dependiendo, por una parte, de la enfermedad subyacente, del grado de insuficiencia respiratoria y del nivel de asistencia respiratoria que precise, y por otra, de las ayudas sanitarias y sociales de que disponga.

Existen pocos estudios que hayan analizado las características y situación familiar de los niños que requieren asistencia respiratoria a domicilio^{1,14,15}.

El objetivo de este estudio es conocer las características de los pacientes pediátricos sometidos a VMD en España.

Pacientes y métodos

Se realizó un estudio descriptivo observacional transversal multicéntrico en el que se incluyeron los pacientes con

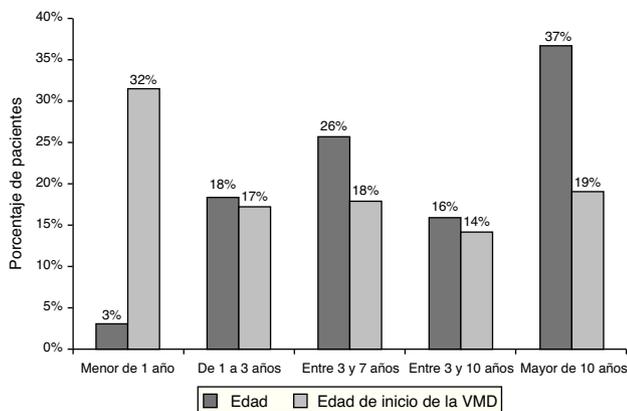


Figura 1 Distribución de los pacientes por grupos de edad y según la edad al inicio de la ventilación domiciliar.

edades entre un mes y 16 años que habían sido tratados con VMD entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 2010.

Se definió la VMD como el empleo de cualquier método mecánico de asistencia respiratoria en el domicilio del paciente de manera continua o intermitente proporcionada de manera invasiva a través de traqueostomía o de manera no invasiva a través de cualquier otro tipo de interfase. No se incluyeron a los pacientes que requerían solamente oxigenoterapia o tenían traqueostomía aislada sin ayuda mecánica para la respiración.

Se elaboró una encuesta con el fin de obtener los datos demográficos, clínicos, asistenciales, sociosanitarios y escolares de los pacientes con VMD. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética e Investigación Clínica.

Se contactó y se envió la encuesta por correo electrónico a 28 unidades de cuidados intensivos pediátricos y de neumología pediátrica españolas encargadas del seguimiento de estos pacientes. Se realizó control y seguimiento de la respuesta a la encuesta por teléfono y correo electrónico.

Los datos recogidos fueron analizados mediante el programa PASW Statistics 17.0 (IBM Corporation. Armonk, New York, EE. UU.). En el estudio estadístico realizado se emplearon la media, la mediana y la desviación típica como medidas de tendencia central. Para la comparación de medias se empleó la prueba de Chi-cuadrado, estableciéndose un valor de $p < 0,05$ para definir los resultados estadísticamente significativos.

Resultados

Se recibieron 186 encuestas de 17 hospitales. Se excluyeron 23 pacientes por ser mayores de 16 años por lo que finalmente se analizaron 163 pacientes.

Características demográficas

La edad media fue de $7,6 \pm 4,5$ años (mediana 7,3 años y rango 0,3-15,9 años). Un 58,6% de los pacientes eran varones. Al clasificar a los pacientes en grupos de edad (fig. 1) el grupo mayoritario de pacientes era el de mayores de 10 años (36,8%).

La distribución de los pacientes por comunidad autónoma viene reflejada en la tabla 1. Las comunidades con

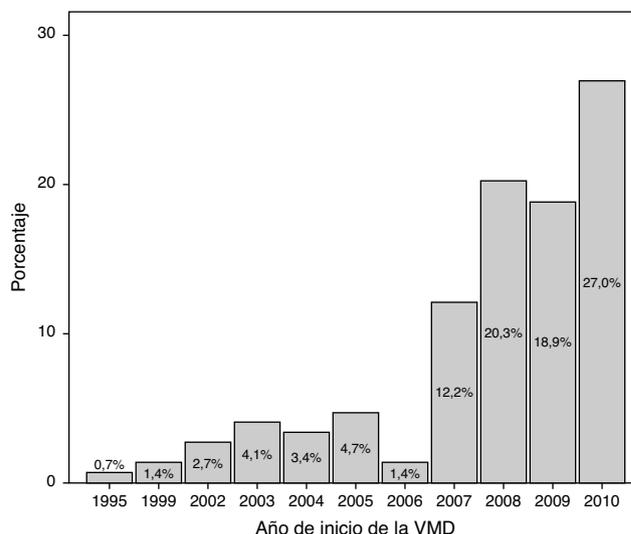


Figura 2 Distribución de los pacientes según el año de inicio de la ventilación domiciliar.

mayor número de pacientes son Cataluña (30,7%) y Madrid (28,2%). La prevalencia estimada a nivel nacional teniendo en cuenta las cifras poblacionales del padrón municipal es de 2,1 niños con VMD por cada 100.000 niños entre 0 y 15 años. La estimación de esta prevalencia por comunidades autónomas aparece reflejada en la tabla 1.

Edad de inicio y causa de ventilación mecánica domiciliar

La edad media de inicio de la ventilación mecánica fue de $4,6 \pm 4,5$ años (mediana 2,5 años y rango 0 - 15,7 años). Las figs. 1 y 2 muestran la distribución de los pacientes según la edad a la que se inició la ventilación domiciliar así como el año en que esta fue iniciada.

La tabla 2 muestra las diferentes causas que motivan la necesidad de VMD. La más frecuente fueron los trastornos neuromusculares seguidos por el síndrome de apnea hipopnea del sueño (SAHS).

Características de la ventilación mecánica domiciliar y tiempo de uso

Cincuenta y un pacientes (31,3%) requerían ventilación mecánica invasiva (VMI) a través de traqueostomía y 116 (71,3%) ventilación no invasiva (VMNI). Seis pacientes (4%) recibieron ambos modos de ventilación.

La edad media de los pacientes con VMI ($5,5 \pm 3,8$ años; rango 0-12,6 años) era menor que la de los pacientes con VMNI ($8,4 \pm 4,5$ años; rango 0-15,7 años) ($p < 0,05$). La edad de inicio de la ventilación domiciliar de los pacientes con VMI ($1,5 \pm 2,6$ años) también fue menor que la de los pacientes con VMNI ($5,9 \pm 4,5$ años) ($p < 0,05$).

El tiempo de ventilación mecánica fue de $11,5 \pm 5,7$ h al día (rango 3-24 h). El tiempo medio de VM diario fue mayor en los pacientes con ventilación invasiva ($16,7 \pm 6,7$ h) que en los pacientes con ventilación no invasiva ($9 \pm 2,8$ h) ($p < 0,05$).

Tabla 1 Distribución y prevalencia estimada de pacientes por comunidades

Comunidad autónoma	Número de pacientes	Porcentaje de pacientes (%)	Población estimada (0-15 años)	Prevalencia estimada (pacientes/100.000 niños de 0-15 años)
Cataluña	50	30,7	1.234.321	4,05
Madrid	46	28,2	1.056.180	4,36
Euskadi	16	9,8	311.088	5,14
Castilla y León	14	8,8	327.075	4,28
Andalucía	12	7,4	1.462.486	0,82
Murcia	9	5,5	274.654	3,28
Galicia	6	3,7	345.355	1,74
Asturias	3	1,8	122.213	2,45
Navarra	3	1,8	104.911	2,86
Canarias	2	1,2	332.533	0,60
Valencia	2	1,2	812.222	0,25
Total	163	100	7.446.863	2,19

El 80,4% de los pacientes precisaban VM exclusivamente durante el sueño. Diecinueve pacientes (11,7%) precisaban ventilación mecánica durante las 24 h del día. Los pacientes con VMNI la precisaban solo durante el sueño, pudiendo el 94,5% de ellos prescindir de la misma durante los periodos de vigilia. Únicamente el 50% de los pacientes con VMI podía prescindir de ella durante los periodos de vigilia.

El 43,1% de los pacientes tratados con VMNI empleaba interfase nasobucal y el 57,8% interfase nasal. No existieron diferencias estadísticamente significativas entre ambas interfaces en relación con la edad.

Tabla 2 Distribución de los pacientes por tipo de enfermedad

Categoría diagnóstica	Frecuencia	Porcentaje (%)
<i>Neuromuscular</i>	74	45,3
Miopatía	24	14,2
Lesión medular	22	13,5
Atrofia muscular espinal	18	11
Enfermedad mitocondrial	6	3,7
Neuropatía	4	2,4
<i>Síndrome de apnea hipopnea del sueño</i>	26	16
<i>Respiratoria</i>	13	8
Neumopatía	7	4,3
Malformación de la vía aérea	6	3,7
<i>Síndrome de hipoventilación central</i>	13	8
<i>Síndrome polimalformativo</i>	12	7,4
<i>Encefalopatía</i>	11	6,7
<i>Cardiopatía compleja</i>	5	3,1
<i>Trastorno metabólico</i>	5	3,1
<i>Escoliosis</i>	2	1,2
<i>Desconocido</i>	2	1,2
Total	163	100

En ambos tipos de VM las enfermedades más frecuentes fueron las de origen neuromuscular; el 52% de los pacientes con VMI y el 46,7% de los pacientes con VMNI. El SAHS supone el 21,9% de los pacientes con VMNI y ninguno de los pacientes con VMI (fig. 3).

Cuidado y seguimiento

El 98% de los pacientes eran cuidados en domicilio por la familia. Solo el 3,4% (5 pacientes) recibían cuidados en domicilio por personal sanitario (4 por enfermeras y uno por un auxiliar de enfermería). Tres pacientes (1,8%) recibían asistencia domiciliar por otros cuidadores

La tabla 3 resume el seguimiento sanitario que reciben los pacientes. Setenta y cuatro pacientes recibían seguimiento por servicios de hospitalización domiciliaria, por enfermería (66,2%), por médico y enfermería (32,4%) y por contacto telefónico con la UCIP del hospital de referencia (1,4%).

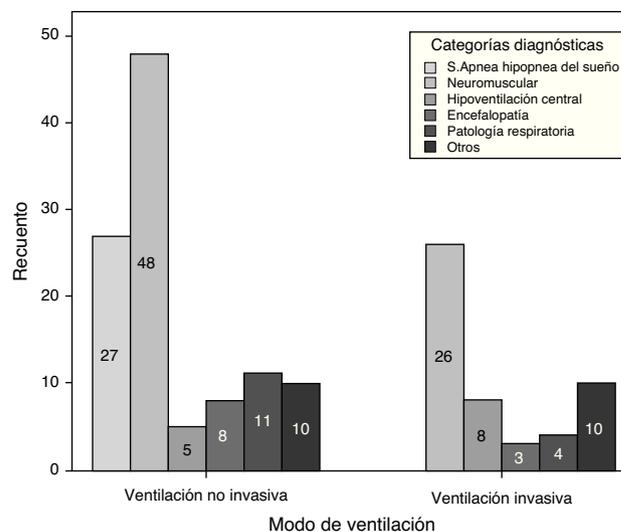
**Figura 3** Distribución de los pacientes según el tipo de ventilación empleada y el grupo diagnóstico.

Tabla 3 Distribución del seguimiento de los pacientes

Tipo de seguimiento	Número de pacientes	Porcentaje (%)
Atención hospitalaria	154	98,1
Empresa de ventiloterapia	82	52,6
Hospitalización domiciliaria	74	47,4
Fisioterapia y/o rehabilitación	62	42,5
Atención primaria	21	13,5
Foniatría y/o logopedia	18	12,3

Un 42,8% de los pacientes recibía seguimiento hospitalario en consultas específicas de VMD o consultas multidisciplinarias, un 13,8% en consultas no específicas de neumología, un 11,3% en las unidades de cuidados intensivos y un 32,1% en varias consultas.

Nutrición

Un 76,4% de los pacientes recibían nutrición por vía oral y un 32,4% la recibían a través de gastrostomía. El seguimiento nutricional era realizado en un 59,5% exclusivamente en el hospital, en el 18,9% participan las unidades de hospitalización domiciliaria y en un 21,6% participaba atención primaria.

Dotación técnica en domicilio

La *tabla 4* muestra la frecuencia de medios técnicos disponibles en domicilio para el apoyo de la VMD. El suministro de material fungible fue proporcionado de manera exclusiva por la empresa de ventiloterapia en un 43% de los casos, en el 5,3% por el hospital, en un 5,3% por atención primaria, y en el resto fue llevado a cabo en colaboración entre la empresa de ventiloterapia, el hospital y/o atención primaria.

Escolarización

El 72,1% de los pacientes estaban escolarizados. En un 26,9% la enfermedad del paciente fue la causa para la no escolarización. El 10% restante de los pacientes no tenían edad de escolarización. El 93,9% de los pacientes escolarizados lo estaban en un centro escolar (siguiendo el 42,3% enseñanza

Tabla 4 Disponibilidad del material necesario para el cuidado en domicilio

Dispositivo	Porcentaje (%)
<i>Pulsioxímetro</i>	72,2
<i>Monitor</i>	1,3
<i>Aspirador</i>	42,9
<i>Oxigenoterapia</i>	46,6
Oxígeno líquido	58
Concentradores	15,5
Botellas	3,4
Varios sistemas	22,4
<i>Silla de ruedas</i>	39,1

adaptada). Seis pacientes (6,7%) estaban escolarizados en su domicilio.

Veinte pacientes (27,8%) contaban con enfermeras cuidadoras en el centro educativo y 15 (20%) contaban con otros cuidadores específicos en el centro escolar.

Evolución

Durante el último año fallecieron 7 pacientes (4,3%) y 13 (8,1%) han podido suspender la ventilación mecánica.

Discusión

La VMD va aumentando en frecuencia en nuestro país, coincidiendo con lo referido en otros países^{1-3,9}. Varios estudios han analizado la frecuencia y características de los pacientes sometidos a VMD en diversos países^{1,2,7-11,14,16} (*tabla 5*), sin embargo solo uno⁷ ha podido estimar la prevalencia de VMD en niños, que fue de 4,3/100.000. Esta cifra es casi el doble de la estimada para nuestra población (2,2/100.000). Esta diferencia se debe probablemente a una infraestimación del número total de pacientes sometidos a VMD en nuestro país al no haber recibido información de todos los hospitales de las comunidades autónomas que han participado en el estudio.

La mayor parte de nuestros pacientes precisaban ventilación mecánica debido a enfermedades congénitas (especialmente síndromes neuromusculares congénitos, síndromes polimalformativos y cardiopatías complejas). Estos resultados concuerdan con los publicados en otros estudios^{1-3,7-10,14,15}.

Con respecto a la edad de inicio de la VMD, esta se inició casi en un tercio antes del año de vida y casi en un 50% por debajo de los 3 años. Estos datos contrastan con los referidos por Racca et al.⁷, en una cohorte de características similares en Italia en la que solo en un 20% de los pacientes se inició la VMD antes de los 3 años.

En nuestro estudio el porcentaje de VMNI fue más elevado que en la mayoría del resto de los estudios a pesar de que tener una edad media similar (*tabla 5*)^{7,8,11}.

La edad media y la edad de inicio de la VMD de los pacientes con VMI fue menor que la de los pacientes con VMNI. La enfermedad más frecuente que condiciona la necesidad de ventilación mecánica es en ambos grupos de origen neuromuscular, sin embargo, en el grupo de pacientes que reciben VMNI el SAHS supone hasta un cuarto de los pacientes. Estos hallazgos son similares a los referidos por otros autores en otros estudios^{7,8}. Del mismo modo, nuestros resultados muestran una mayor dependencia de la ventilación mecánica en los pacientes que precisan VMI que requieren más horas diarias y menor posibilidad de realizar desconexiones durante los periodos de vigilia. Ambos hallazgos se deben probablemente a que la enfermedad que motiva el tratamiento con VMI se manifiesta más precozmente y es habitualmente más grave.

Es importante señalar que el cuidado domiciliar de estos pacientes es llevado a cabo en la práctica totalidad de los pacientes por la propia familia, contando solo una pequeña proporción con asistencia sanitaria complementaria. Este hecho produce una gran sobrecarga familiar, como ha sido previamente referido en otros estudios en niños⁵.

Tabla 5 Comparación de los estudios con ventilación mecánica domiciliaria en niños

Autores	País/año	Número de pacientes	Edad media (años)	Rango de edad (años)	Enfermedad	Tipo de ventilación
Wallis et al ¹	Reino Unido 2008	933	-	0-17	43% NM	22%VMI 75% VMNI
Racca et al ⁷	Italia 2007	378	8	0-18	49,5% NM 9,8% SAHS	42,8% VMI 57,2% VMNI
Graham et al ¹¹	Estados Unidos 2005	197	9,6	0-22	55% NM	49% VMI 50% VMNI
González et al	España 2010	163	7,6	0-16	45,3% NM 16% SAHS	31,3% VMI 71,3% VMNI
Jardine et al ²	Reino Unido 1997	136	-	0-16	45% NM 13,2% SHC	47,8% VMI 45,6% VMNI
Fauroux et al ⁸	Francia 2000	102	7,5	0-18	34,3% NM 30,4% SAHS	100% VMNI
Kamm et al ¹⁴	Suiza 2000	32	-	0-16	41% NM 41% SHC	31% VMI 69% VMNI

NM: neuromuscular; SAHS: síndrome de apnea hipopnea del sueño; SHC: síndrome de hipoventilación central; VMI: ventilación mecánica invasiva; VMNI: ventilación mecánica no invasiva.

Además, aunque la mayor parte de los pacientes reciben un control periódico hospitalario, el seguimiento por servicios de hospitalización domiciliaria y empresas de ventiloterapia apenas llegó a la mitad de los pacientes. Estos datos subrayan la existencia de un importante déficit de ayuda sociosanitaria para los niños con VMD en nuestro país que es imprescindible subsanar.

Aunque la asistencia hospitalaria es muy diversa, llama la atención que solo un tercio son atendidos en consultas multidisciplinarias. Muchos pacientes presentan enfermedades complejas con afectación múltiple que requieren atención en diversas consultas, por lo que una consulta multidisciplinar podría ayudar mucho a mejorar, integrar y simplificar la asistencia sanitaria.

En nuestro estudio hemos observado que la disponibilidad de los medios técnicos necesarios para el cuidado domiciliario de estos pacientes es muy variable. Tampoco existe uniformidad en relación con quien proporciona el material fungible necesario para el cuidado de los pacientes. Estos 2 factores aumentan de manera importante el trabajo para la familia y pueden llevar a errores, descoordinación y aumento del gasto sanitario. Por estos motivos, consideramos que es muy importante realizar recomendaciones unificadas del equipamiento necesario para realizar VMD en niños, así como que cada comunidad autónoma establezca una forma unificada de proporcionar los medios técnicos y su reposición.

La mayoría de nuestros pacientes estaban escolarizados, aunque parte de ellos seguían regímenes de escolarización especiales adaptados a su enfermedad de base. Pocos centros escolares contaban con personal sanitario que colaborara con los educadores para permitir la mejor integración escolar de estos pacientes con necesidades especiales.

Nuestro estudio tiene como limitación que aunque se ha intentado contactar con todas las unidades de cuidados intensivos pediátricos y servicios de neumología pediátrica, no se han podido recoger todos los pacientes con VMD en España, por lo que el cálculo de la prevalencia infravalora la realidad, aunque los resultados pueden ofrecer una visión

bastante ajustada de lo que supone la VMD en la infancia en nuestro país.

Concluimos que la VMD en niños se utiliza en un muy heterogéneo grupo de pacientes iniciándose en un importante porcentaje en los primeros 3 años de vida. Existe una significativa deficiencia de asistencia sanitaria tanto en el domicilio como a nivel escolar, y una gran heterogeneidad y escasa coordinación en el seguimiento sanitario que reciben estos pacientes. Es imprescindible por tanto solucionar estas deficiencias para disminuir la repercusión familiar y conseguir que estos niños alcancen un adecuado desarrollo personal e integración social.

Financiación

Estudio financiado en parte con la Beca 2009/024 de la SEPAR (Sociedad Española de neumología y Cirugía Torácica) a través de la Fundación RESPIRA.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Wallis C, Paton JY, Beaton S, Jardine E. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Arch Dis Child*. 2011;96:998-1002.
2. Jardine E, O'Toole M, Paton JY, Wallis C. Current status of long term ventilation of children in the United Kingdom: questionnaire survey. *BMJ*. 1999;318:295-9.
3. Tibballs J, Henning R, Robertson CF, Massie J, Hochmann M, Carter B, et al. A home respiratory support programme for children by parents and layperson carers. *J Paediatr Child Health*. 2010;46:57-62.
4. Ottonello G, Ferrari I, Pirroddi IMG, Diana MC, Villa G, Nahum L, et al. Home mechanical ventilation in children: retrospective

- survey of a pediatric population. *Pediatr Int.* 2007;49:801-5.
5. Carnevale FA, 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. *Pediatrics.* 2006;117:e48-60.
 6. Amin RS, Fitton CM. Tracheostomy and home ventilation in children. *Semin Neonatol.* 2003;8:127-35.
 7. Racca F, Bonati M, Del Sorbo L, Berta G, Sequi M, Capello EC, et al. Invasive and non-invasive long-term mechanical ventilation in Italian children. *Minerva Anesthesiol.* 2011;77:892-901.
 8. Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, Estournet B, Trang H. Long-term noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35:119-25.
 9. Bertrand P, Fehlmann E, Lizama M, Holmgren N, Silva M, Sánchez I. [Home ventilatory assistance in Chilean children: 12 years' experience]. *Arch Bronconeumol.* 2006;42:165-70.
 10. Oktem S, Ersu R, Uyan ZS, Cakir E, Karakoc F, Karadag B, et al. Home ventilation for children with chronic respiratory failure in Istanbul. *Respiration.* 2008;76:76-81.
 11. Graham RJ, Fleegler EW, Robinson WM. Chronic ventilator need in the community: a 2005 pediatric census of Massachusetts. *Pediatrics.* 2007;119:e1280-7.
 12. Sritippayawan S, Kun SS, Keens TG, Davidson Ward SL. Initiation of home mechanical ventilation in children with neuromuscular diseases. *J Pediatr.* 2003;142:481-5.
 13. Mah JK, Thannhauser JE, McNeil DA, Dewey D. Being the lifeline: the parent experience of caring for a child with neuromuscular disease on home mechanical ventilation. *Neuromuscul Disord.* 2008;18:983-8.
 14. Kamm M, Burger R, Rimensberger P, Knoblauch A, Hammer J. Survey of children supported by long-term mechanical ventilation in Switzerland. *Swiss Med Wkly.* 2001;131:261-6.
 15. Appierto L, Cori M, Bianchi R, Onofri A, Catena S, Ferrari M, et al. Home care for chronic respiratory failure in children: 15 years experience. *Paediatr Anaesth.* 2002;12:345-50.
 16. Edwards EA, Hsiao K, Nixon GM. Paediatric home ventilatory support: the Auckland experience. *J Paediatr Child Health.* 2005;41:652-8.