

Apuntes Taller VMD Pediátrica · Alvaro Navarro Mingorance

TALLER DE VENTILACIÓN MECÁNICA DOMICILIARIA PEDIÁTRICA

Apuntes para asistentes

Paciente crónico complejo · Cuidados paliativos pediátricos

1 Fisiopatología tipos de fallo interfaces y circuitos · MPV	2 Ambiente domiciliario condiciones sociales	3 Respiradores domiciliarios Astral · Trilogy · Vivo · prisma	4 Monitorización domiciliaria SpO₂ · CO₂ · PSG · BIS	5 VM aguda en paliativos pediátricos · OAF · MPV
---	---	--	---	---

6 Retirada de VMNI Pediatría paliativa · Sedoanalgesia · Ética

7 Parámetros iniciales tabla síntesis

Índice

Cómo usar estos apuntes 3

1. Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria 4

1.1 Concepto: qué es respirar, qué falla 4

1.2 Los tres tipos de fallo respiratorio 5

1.3 Interfaces para VNI 8

1.4 Circuitos de ventilación 10

2. Ambiente domiciliario: condiciones sociales 12

2.1 Casa ≠ hospital: las diferencias clave 12

2.2 El cuidador principal y la red de apoyo 13

2.3 Criterios sociales mínimos para el alta con VMD 15

3. Respiradores domiciliarios 16

3.1 Los cuatro ventiladores del programa 16

3.2	Tabla comparativa	18
3.3	Aerogen Solo y fármacos nebulizables	19
4.	Monitorización domiciliaria	22
4.1	Pulsioximetría	22
4.2	Capnografía (TcPCO ₂ y EtCO ₂)	24
4.3	Oxicapnografía y poligrafía domiciliaria	26
4.4	Polisomnografía	27
4.5	Software interno del ventilador	28
4.6	Plan de monitorización estructurado	30
5.	Instauración aguda de VM en CPP	31
5.1	Escenario A: resolver un problema agudo reversible	31
5.2	Escenario B: VM como puente a la retirada	33
5.3	OAF (alto flujo) en CPP pediátrica	34
5.4	MPV (pipeta) en CPP pediátrica: uso clínico paliativo	35
5.5	Toma de decisiones compartida	36
6.	Retirada de ventilación mecánica (VMNI)	37
6.1	Marco y tipos de retirada	37
6.2	Ética y marco legal	38
6.3	Criterios clínicos y tolerancia sin ventilador	39
6.4	Evaluación previa y escalas	40
6.5	Comunicación con la familia	41
6.6	Elección del entorno	42

6.7 Sedoanalgesia: pauta farmacológica	43
6.8 Protocolo paso a paso	45
6.9 Cuidados post-fallecimiento y duelo	46
6.10 Soporte al equipo e indicadores	47
7. Tabla síntesis: parámetros iniciales	48
Referencias principales	52

Cómo usar estos apuntes

Filosofía del documento Estos apuntes son una síntesis práctica del taller. Cada bloque comienza con los mensajes clave en una caja destacada, seguido de un desarrollo breve con esquemas y tablas. Al final encontrarás una tabla síntesis con los parámetros iniciales de programación para cada tipo de fallo y edad, la cual sirve como referencia rápida de cabecera.

Código de colores

Tipo I Hipoxémico	Tipo II Hipercápnico	Tipo III Mixto	Alerta Punto crítico	Info Evidencia clave
-------------------	----------------------	----------------	----------------------	----------------------

Abreviaturas más usadas

VMD	Ventilación mecánica domiciliaria	CCC	Condiciones crónicas complejas
CPP	Cuidados paliativos pediátricos	ENM	Enfermedad neuromuscular
VNI / VMI	V. no invasiva / invasiva	TQT	Traqueostomía
BIS	Built-in software (software interno)	TcPCO₂	Capnografía transcutánea
PSG	Polisomnografía	AHI	Apnea-hypopnea index
IPAP/EPAP	Presión inspiratoria / espiratoria	PEEP	Positive end-expiratory pressure
SHCC	S. hipoventilación central congénito	PCI	Parálisis cerebral infantil

1. Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria

Mensajes clave • El ventilador tiene DOS palancas independientes: oxigenación (PEEP, FiO₂, Pmean) y ventilación (Vt x FR). • Saber qué palanca ajustar depende del tipo de fallo: hipoxémico (I), hipercápnico (II) o mixto (III). • Interfaz, circuito y ventilador forman una UNIDAD: cambiar uno condiciona los otros.

1.1 Concepto: qué es respirar, qué falla

La respiración externa tiene tres componentes: **ventilación** (mover aire entre atmósfera y alvéolo), **intercambio gaseoso** (difusión de O₂ y CO₂ a través de la membrana alveolo-capilar) y **perfusión** (sangre llegando al alvéolo ventilado). Cada uno puede fallar de forma independiente o combinada.

Esquema de fisiopatología: intercambio alveolar normal

Las dos ecuaciones que todo el taller maneja

Ecuaciones fundamentales $PAO_2 = FiO_2 \times (Patm - PH_2O) - PaCO_2 / R$ Ecuación del gas alveolar: define la PO₂ que llega al alvéolo $PaCO_2 \propto VCO_2 / VA$ Ecuación de la ventilación alveolar: la PaCO₂ depende de cuánto ventilas

Cómo actúa el ventilador

OXIGENACIÓN FiO₂ ↑ → PAO₂ ↑ PEEP → recluta alvéolos Pmean → área de intercambio

VENTILACIÓN Vt x FR = VE VA = (Vt - Vd) x FR ↑ VA → ↓ PaCO₂

1.2 Los tres tipos de fallo respiratorio

Tipo I – Hipoxémico

Definición	Mecanismo	Ejemplos	Estrategia ventilatoria
PaO ₂ < 60 mmHg PaCO ₂ normal o baja	• V/Q alterada • Shunt • Trastorno de difusión • ↓ área membrana	SDRA/PARDS, neumonía, bronquiolitis grave, edema pulmonar, DBP, fibrosis, hemorragia alveolar	RECLUTAR → PEEP + FiO ₂ + Pmean → Vt protector (4-8 ml/kg) → Pplat ≤28-30 · ΔP <15

Esquema de fisiopatología: oxigenación y grosor de membrana

Tipo II – Hiperclápnico

Definición	Mecanismo	Ejemplos	Estrategia ventilatoria
PaCO ₂ > 45-50 mmHg PaO ₂ normal o ligero ↓	HIPOVENTILACIÓN alveolar: • Debilidad muscular • ↓ drive central • Obstrucción al flujo	ENM (AME, Duchenne), SHCC, apneas centrales, asma grave agotado, EPOC, bronquiolitis obliterante	AUMENTAR VA → IPAP/ Vt + FR respaldo → BiPAP-ST es el modo → FiO ₂ habitual = 0,21

Esquema de fisiopatología: ventilación alveolar e hipercapnia

Tipo III – Mixto

Definición	Mecanismo	Ejemplos	Estrategia ventilatoria
PaO ₂ ↓ + PaCO ₂ ↑ ↓ P/F y acidosis respiratoria	Alteración V/Q + hipoventilación + frecuente fatiga muscular	Descompensación del CCC, status asmático agotado, DBP+ENM, FQ exacerbada, postop tóraco-abdominal	COMBINAR: primero intercambio, después ventilación protectora. Vigilar hemodinamia y auto-PEEP

Regla práctica ¿El CO₂ es el problema? → Tipo II: sube Vt/FR. ¿La oxigenación es el problema? → Tipo I: sube PEEP/FiO₂. ¿Ambos? → Tipo III, y cuidado con no pasarte: riesgo de VILI y de compromiso hemodinámico.

Árbol de decisión: qué tipo de fallo tengo delante

GASOMETRÍA ¿Qué está alterado?



Solo PaO₂ ↓ TIPO I Hipoxémico → PEEP + FiO ₂	Solo PaCO₂ ↑ TIPO II Hiperclápnico → IPAP + FR	PaO₂ ↓ + PaCO₂ ↑ TIPO III Mixto → Combinar
--	---	--

Atención: en paciente crónico ventilado, la gasometría diurna puede ser normal. Un paciente con ENM en VMD nocturna suele tener gases diurnos compensados. El problema aparece en el sueño (hipoventilación REM). Por eso la capnografía NOCTURNA es imprescindible en tipo II, ya que no basta con la gasometría de la mañana.

Particularidades pediátricas

Variable	Por qué cambia con la edad	Implicación práctica
FR fisiológica	Neonato ~40 → lactante 30 → preescolar 22 → escolar 18 → adulto 14	Programar FR respaldo LIGERAMENTE por debajo de la espontánea
Ti (tiempo inspiratorio)	Neonato 0,3 s → lactante 0,5-0,7 → escolar 0,8-1,0 → adulto 1,0-1,2	Ajustar a la constante de tiempo del paciente ($\tau = R \times C$)
Vt/kg	Similar en toda la vida (4-8 ml/kg peso ideal)	No cambia con la edad, cambia el peso absoluto
Compliance	Mínima en RN, máxima en lactante mayor/escolar, desciende en adolescente/adulto	Mayor susceptibilidad a VILI en extremos de la vida
Efecto hemodinámico de PEEP	PEEP >10 cmH ₂ O ↓ GC en neonato (Zuiki 2025); menor efecto en escolar	Ojo en cardiopatas y postop cardiaco
Vía aérea	Pequeña, elástica, colapsable; lengua relativamente grande	Susceptibles a OSA, fugas y problemas de interfaz

1.3 Interfaces para VNI

Mensaje clave No existe una interfaz universal. La rotación programada (mascarilla nasal ↔ oronasal ↔ pipeta) previene úlceras y es una de las mejores estrategias de adherencia (Pierucci 2022, Vaschetto 2023 ROTA-USE).

Interfaz	Espacio muerto	Tolerancia	Riesgo úlceras	Presión alta	Indicación preferente
Cánulas nasales	Muy bajo	Alta	Bajo	Limitada	CPAP/BiPAP nocturno con presión baja-media
Mascarilla nasal	Bajo	Alta	Medio (dorso nariz)	Moderada	1ª línea en VNI crónica pediátrica
Oronasal	Alto	Media	Alto	Alta	VNI aguda, fugas orales incontrolables
Full-face (total face)	Muy alto	Media	Bajo-medio	Muy alta	Rescate ante úlceras o mala fijación
Pipeta (MPV)	Variable	Muy alta (diurna)	Nulo facial	Moderada	ENM avanzada ≥6-8 a, ventilación diurna
Helmet	Muy alto	Alta	Muy bajo	PEEP 10-15	VNI hospitalaria aguda hipoxémica

Claves pediátricas para elegir interfaz

- **Lactante-preescolar:** mascarilla nasal pediátrica (Pixi, Wisp Pediatric, Nivairo). Vigilar puente nasal y crecimiento facial.
- **Escolar-adolescente:** más opciones; se puede alternar nasal con cánulas nasales en rotación.
- **ENM avanzada:** combinar mascarilla nasal nocturna + pipeta (MPV) diurna.
- **VNI aguda en hospital:** oronasal o full-face para máximo sellado.
- **Niños con dismorfias faciales:** considerar mascarillas personalizadas impresión 3D (Pigmans 2024).

Pipeta (Mouthpiece Ventilation, MPV): la interfaz que cambia el juego diurno

Mensaje clave La MPV no es una mascarilla, sino una interfaz a demanda (sip ventilation) que el niño o adolescente toma con los labios cuando necesita una insuflación. Para muchos pacientes con ENM avanzada representa la diferencia entre una ventilación nocturna mal tolerada y una ventilación de 18 a 24 horas cómoda, con habla preservada, sin úlceras y sin claustrofobia (Toussaint 2021, Chatwin 2021 consenso ENMC, Khan 2023 guía CHEST).

Para quién: perfil del candidato pediátrico

- **Edad técnica mínima ≈6-8 años:** precisa cooperación y control oromotor suficiente para sellar labios y disparar el ventilador a demanda.
- **ENM con conservación bulbar y autonomía cefálica:** Duchenne, AME tipo 2-3, miopatías congénitas no bulbares, distrofia miotónica leve. **Mala indicación** si hay debilidad bulbar grave, sialorrea no controlada o disfagia con riesgo aspirativo alto.
- **Necesidad de ventilación que se extiende al día (>14-16 h/d totales) o rechazo persistente de mascarilla nasal/oronasal diurna.**
- **Niño/adolescente cuya identidad social está afectada por la interfaz** (colegio, vídeo-llamadas, comer en familia): MPV permite quitarse y ponerse a voluntad.

Por qué funciona: fisiología y ventajas frente a la VNI tradicional

Dimensión	Mascarilla nasal/oronasal	Pipeta (MPV)
Modo de uso	Contacto continuo, sellado pasivo	Contacto a demanda, sellado activo
Habla	Limitada/imposible con sellado	Preservada entre insufoluciones
Deglución y comida	Muy interferida	Mantenida (insufla entre bocados)
Úlceras faciales	Riesgo medio-alto	Nulas en cara
Distensión gástrica	Frecuente con IPAP altas	Mínima
Claustrofobia	Causa frecuente de rechazo	Inexistente
Apariencia social	Visible, estigmatizante	Discreta (boquilla de mesa o brazo articulado)
Aerofagia / conjuntivitis	Por fugas crónicas	No aplican

Fiorentino 2016 (4 jóvenes DMD que rechazaban VNI): los 4 toleraron y aceptaron MPV. Dos de ellos terminaron aceptando además mascarilla nasal nocturna **porque la MPV diurna les hizo sentirse seguros** con la idea del ventilador.

Cómo se programa: claves técnicas (Toussaint 2021, consenso ENMC 252)

Parámetro	Recomendación	Por qué
Modo	Volumen control asistido (VC-AC) o PSV con Vt grande	El niño quiere insuflaciones grandes para hablar, suspirar, toser; la presión control da “menos aire” subjetivo
Vt objetivo	800-1500 ml en adolescente (10-15 ml/kg)	Volúmenes mayores que en VNI nocturna; sensación de saciedad ventilatoria
FR de respaldo	Muy baja (5-8 rpm) o cero	El paciente DISPARA cada insuflación; no queremos respiraciones automáticas mientras la boquilla está libre
Trigger	Por flujo, muy sensible (1-2 L/min)	Detecta el “sorbo” labial sin esfuerzo
Ciclado	Tiempo o presión (no flujo)	El paciente cierra labios al final → final por presión / Ti fijo
EPAP	0-3 cmH ₂ O (circuito de válvula activa)	Una EPAP alta “empuja” la boquilla y molesta
Alarmas	DESCONECTADAS o muy laxas (apnea, baja presión, bajo Vt)	El uso es intermitente: cada vez que la boquilla queda libre habría falsa alarma
Circuito	Rama única + válvula activa (non-vented)	Permite EPAP 0; ver §1.4
Modo MPV específico	Prisma VENT50 (Löwenstein), Trilogy EVO, Astral con kit MPV, EOVE EO-150 (MPV/MPP con rango pediátrico, Vt desde 100 ml)	Algoritmos diseñados para conexión/desconexión intermitente y carga variable

Soporte de la pipeta: pequeños detalles que cambian la adherencia

- **Brazo articulado tipo gooseneck** anclado a la silla de ruedas eléctrica o a la mesilla, con boquilla siempre a la altura de la comisura labial.
- **Boquilla angulada** (15° o 22°): la perpendicular fuerza extensión cervical.
- **Sin elásticos ni sujeciones**: la MPV es **a demanda**; cualquier sujeción anula la ventaja.
- **Doble interfaz programada**: MPV diurna + mascarilla nasal nocturna. **Birnkrant 2022** y **Khan 2023** lo recomiendan explícitamente para DMD con VNI ≥16 h/d.

Indicaciones específicas en CPP pediátrica

- **Adolescente con DMD en fase avanzada** que rechaza mascarilla diurna: la MPV evita la traqueostomía y prolonga ventilación no invasiva 24h con calidad de vida.
- **AME tipo 2 con escoliosis grave y restricción:** complementa la VNI nocturna en periodos de mayor demanda (infección, cirugía, dolor).
- **Niño con CCC y enfermedad pulmonar restrictiva** que necesita “insuflaciones de rescate” puntuales durante el día sin ponerse mascarilla.
- **Como puente a sedoanalgesia/retirada** en transición a fin de vida: permite hablar y despedirse hasta el último momento, retirándose suavemente.

Aviso La MPV NO es un soporte adecuado para fallo respiratorio agudo, alteración de conciencia, deglución insegura ni en niños menores que no comprenden la mecánica. En esos contextos hay que volver a mascarilla.

1.4 Circuitos de ventilación

Mensaje clave Tres tipos de circuito: rama única con fuga (el más común en VMD), rama única con válvula activa (pipeta diurna, TQT con EPAP baja), doble tubo (paciente dependiente 24h en TQT). La elección condiciona: la mascarilla que puedes usar, la EPAP mínima, y la precisión del Vt medido.

Esquema visual

RAMA ÚNICA + FUGA Vented EPAP mín. 4 cmH ₂ O Arrastre CO ₂ por fuga → VNI crónica (1ª línea)	RAMA ÚNICA + VÁLVULA Non-vented EPAP puede ser 0 Válvula activa cerca del paciente → TQT, MPV diurna	DOBLE TUBO Non-vented Medición Vt precisa FiO ₂ estable y alta → Dependiente 24h
---	--	---

Característica	Rama única + fuga	Rama única + válvula	Doble tubo
Eliminación CO₂	Fuga continua	Válvula activa	Rama espiratoria propia
EPAP mínima	≥4 cmH ₂ O	Puede ser 0	Puede ser 0
Mascarilla	Vented	Non-vented	Non-vented
Precisión Vt	Baja-moderada (estimado)	Moderada-alta	Alta (medido)
Indicación principal	VNI crónica (ENM, SAHS, OHS)	VMI por TQT, MPV	Dependiente 24h, casos complejos

Incompatibilidades frecuentes en la práctica NO se puede poner mascarilla vented con circuito de válvula activa (retiene CO₂). NO se puede poner mascarilla non-vented en circuito de fuga sin puerto de exhalación añadido (retiene CO₂). Siempre verificar la combinación mascarilla + circuito antes de dar el alta.

2. Ambiente domiciliario: condiciones sociales

Mensajes clave • El domicilio no es una UCI con sofás: es un ENTORNO FAMILIAR que alberga tecnología médica 24h. • Sin un cuidador entrenado, estable y con red de apoyo, la VMD no es segura por mucho que los parámetros sean perfectos. • La evaluación social debe ser tan exhaustiva como la médica ANTES del alta.

2.1 Casa ≠ hospital: las diferencias clave

Dimensión	En el hospital	En el domicilio
Quién cuida	Turnos rotativos, profesional 24h, relevo siempre disponible	Cuidador familiar 24h, sin relevo garantizado
Cuánta formación	Profesional titulado, formación continuada	Cuidador lego capacitado en programa específico
Respuesta a emergencias	Equipo especializado a <1 min	Familia → 112 → tiempo variable
Monitorización	Continua, profesional, integrada	Alarmas del ventilador + SpO ₂ + observación familiar
Material fungible	Almacén, reposición inmediata	Stock limitado; rotura de stock real
Energía eléctrica	Doble suministro, generador, SAI	Red doméstica estándar; riesgo de apagón
Aislamiento	Aislamiento social del niño y la familia	Vida social y escolar, convivencia con hermanos
Calidad de vida	Baja para familia; rutinas hospitalarias	Mayor para el niño; sobrecarga para cuidador principal

2.2 El cuidador principal y la red de apoyo

Perfil del cuidador principal

FORMACIÓN Programa estructurado Ventilador + TQT + aspiración RCP pediátrica Situaciones de emergencia Refresco periódico	DISPONIBILIDAD 24/7 cobertura mínima Mínimo 2 cuidadores formados Gestión de turnos Suplencia documentada	ESTABILIDAD Salud física y mental Sin adicciones activas Ausencia de violencia Red afectiva funcional
--	--	---

Cargas frecuentes: señales de alerta

- **Cuidador principal único:** madre en la mayoría de casos; sin relevo es fuente de burn-out grave.

- **Abandono laboral:** pérdida de ingresos + pérdida de red social laboral. Ayudas legales (Ley Dependencia, cuidadores profesionales) son insuficientes.
- **Sueño fragmentado:** alarmas nocturnas, cambios posturales, aspiraciones. Asociada a depresión y errores clínicos.
- **Aislamiento social:** pérdida de vida social, imposibilidad de vacaciones, restricción de desplazamientos.
- **Sobrecarga sobre hermanos:** “hermanos sanos” frecuentemente pasan a segundo plano; mayor tasa de ansiedad y problemas escolares.

La red de apoyo necesaria

Nivel	Quién	Qué aporta
Familiar	2º cuidador, abuelos, pareja, hermanos adultos	Relevo físico, apoyo emocional, cobertura puntual
Profesional domiciliario	Enfermería domiciliaria, cuidadores profesionales	Horas de descarga, supervisión técnica
Atención Primaria	Pediatra AP + enfermería pediátrica	Seguimiento cercano, visita domiciliaria, primer escalón
Hospital de referencia	Unidad VMD + UCIP + CPP + ORL + neumología	Seguimiento especializado, gestión de crisis, programación
Sociosanitario	Trabajadora social, asociaciones de pacientes	Ayudas, tramitación, apoyo iguales (peer support)
Escolar	Equipo escolar, atención domiciliaria, enfermería escolar	Continuidad educativa, socialización, estructura

2.3 Criterios sociales mínimos para el alta con VMD

Antes de dar el alta: lista de verificación social Esta lista **NO** sustituye a la evaluación clínica. Es el filtro social paralelo. Si alguno de los ítems está sin resolver, el alta no es segura por mucho que el paciente esté estable.

✓	Criterio	Cómo verificar
<input type="checkbox"/>	Mínimo 2 cuidadores formados y acreditados	Check-list técnica superada x2
<input type="checkbox"/>	Formación documentada en ventilador, TQT (si la hay), aspiración, MI-E, RCP	Firma en historia
<input type="checkbox"/>	Cuidadores entienden alarmas y sus causas	Simulacro previo al alta
<input type="checkbox"/>	Domicilio con espacio mínimo para el equipamiento	Visita domiciliaria previa
<input type="checkbox"/>	Suministro eléctrico estable; contacto con eléctrica para incidencias prioritarias	Certificación + alarma domiciliaria
<input type="checkbox"/>	Teléfono funcional y acceso 24h a emergencias	Comprobación directa
<input type="checkbox"/>	Enfermería domiciliaria asignada y coordinada con AP y hospital	Plan de cuidados por escrito
<input type="checkbox"/>	Circuito de emergencia pediátrica conocido por la familia	Plan personalizado escrito en casa
<input type="checkbox"/>	Empresa de terapia respiratoria con 24/7 técnico de guardia	Contrato y contacto directo
<input type="checkbox"/>	Material fungible con stock para al menos 1-2 semanas	Inventario pactado
<input type="checkbox"/>	Trabajadora social implicada; ayudas sociales iniciadas	Informe social en historia
<input type="checkbox"/>	Plan para hermanos y vida escolar	Coordinación con centro escolar
<input type="checkbox"/>	Apoyo psicológico a la familia accesible	Derivación documentada
<input type="checkbox"/>	Ausencia de factores socioadversos graves (consumo, violencia, enfermedad mental no tratada)	Evaluación social detallada
<input type="checkbox"/>	Objetivos y techo terapéutico PACTADOS por escrito con la familia	Documento firmado

3. Respiradores domiciliarios

Mensajes clave • Cinco ventiladores cubren el grueso de la VMD pediátrica: Astral 150, Trilogy EVO 150, Vivo 45 LS, prisma VENT50 y EOVE EO-150. • Todos tienen software interno (BIS): adware, fugas, Vt, eventos residuales. • El EOVE EO-150 integra modo C-FLOW (alto flujo nasal hasta 60 L/min) dentro del propio ventilador, siendo único en el mercado al permitir usar la misma máquina para VNI, VMI, MPV y OAF. • Aerogen Solo (malla vibratoria) es superior al nebulizador jet en VNI y VMI, logrando el triple de depósito pulmonar.

3.1 Los cinco ventiladores del programa

ASTRAL 150 ResMed ≥ 5 kg 3 circuitos (único) iVAPS 24h dependiente	TRILOGY EVO 150 Philips $\geq 2,5$ kg (ventaja neonatal) AVAPS-AE Bateria ~15h	EOVE EO-150 Air Liquide / EOVE $\geq 3,5$ kg · Vt desde 30 ml C-FLOW (OAF integrado) Concepto Click & Go (módulo 1,8 kg)
VIVO 45 LS Breas ≥ 5 kg SyncSmart™ integrado (detección asincronías)	PRISMA VENT50 Löwenstein ≥ 10 kg VNI crónica Modo MPV dedicado	

Ficha técnica EOVE EO-150 (Air Liquide / EOVE)

Mensaje clave El EO-150 es el ventilador “todo en uno” del mercado VMD actual: en una misma máquina ofrece VNI con fuga, ventilación invasiva con válvula o doble tubo, MPV pediátrica/adulta y modo C-FLOW (alto flujo nasal 2-60 L/min). Especialmente útil en CPP por integrar OAF + MPV, las dos herramientas que acabamos de añadir en §5.3 y §5.4.

Característica	Especificación EO-150
Fabricante	EOVE (Pau, Francia) · grupo Air Liquide Healthcare
Indicación	Soporte vital pediátrico y adulto, $\geq 3,5$ kg (rango neonatal real)
Peso	1,8 kg el módulo ventilatorio + 1,5 kg el docking → 3,3 kg total
Dimensiones módulo	24,5 × 14,5 × 10 cm
Modos con válvula	(A)VCV, (A)PCV, PSV, PSV-VT, V-SIMV, P-SIMV
Modos con fuga	CPAP, PAC, ST, VTS, C-FLOW (OAF integrado)
Modo pipeta	MPV / MPP con rango pediátrico (Vt desde 100 ml, FR hasta 80 rpm)
Vt	30-600 ml pediátrico ; 300-2500 ml adulto
FR	8-80 rpm pediátrico ; 5-60 adulto
PEEP	OFF / 1-20 cmH ₂ O pediátrico; OFF / 1-25 adulto
C-FLOW (alto flujo)	2-60 L/min (ahorra equipo OAF independiente)
Circuitos	Rama única + válvula / rama única + fuga / doble tubo / configuración MPV
Pantalla	Configuración + monitorización en la misma vista; 4 modos preajustados personalizables
Batería interna	Li-Ion 2,8 Ah, 5 h
Batería externa	Hasta 18-24 h con packs adicionales
Conectividad	Wifi / 4G / llave USB; descarga de datos, formas de onda, tendencias
Monitorización integrada	SpO ₂ (Xpod Nonin), CO ₂ transcutáneo (compatible Sentec), FiO ₂
Concepto modular	Click & Go : el módulo de 1,8 kg se desenchaja del docking de mesa y se monta en bolsa de viaje o silla de ruedas, lo que evita duplicar equipos
Origen	Diseñado y fabricado en Francia

Por qué el EOVE EO-150 es especialmente atractivo en CPP pediátrica

- **Un solo equipo cubre VNI, VMI, MPV y OAF**: simplifica el domicilio de niños con CCC que requieren varias modalidades a lo largo del día (p.ej. nasal nocturna + MPV diurna + OAF puntual al ejercicio o crisis).
- **C-FLOW 2-60 L/min integrado**: cumple los requisitos descritos en §5.3 sin necesidad de un AIRVO/MyAIRVO adicional. Reduce el coste y el espacio físico en casa.

- **Vt mínimo de 30 ml + FR hasta 80 rpm:** cubre prácticamente todo el rango pediátrico, incluido el lactante <3 kg que en otros ventiladores queda fuera (Trilogy EVO sigue siendo más bajo en peso $\geq 2,5$ kg, pero el EO-150 le iguala en finura de Vt).
- **MPV con rango pediátrico real:** Vt desde 100 ml y FR hasta 80 rpm en modo pipeta, una característica que pocos competidores permiten en niños.
- **Click & Go:** facilita la movilidad del adolescente con ENM avanzada (colegio, silla eléctrica, viajes). En CPP la movilidad es calidad de vida.
- **Conectividad 4G nativa:** telemonitorización sin dependencia del wifi familiar, lo cual resulta de gran utilidad cuando el cuidador no tiene buena cobertura.

3.2 Tabla comparativa

Característica	Astral 150	Trilogy EVO 150	Vivo 45 LS	prisma VENT50	EOVE EO-150
Fabricante	ResMed	Philips	Breas	Löwenstein	Air Liquide / EOVE
Peso mínimo	≥5 kg	≥2,5 kg ✓	≥5 kg	≥10 kg	≥3,5 kg
Vt mínimo	50 ml	50 ml	50 ml	100 ml	30 ml ✓
Modos presión	P-A/C, P-SIMV, PSV, PS-T, CPAP	PC-A/C, PC-SIMV, PSV, CPAP	PCV, PC-SIMV, PSV, CPAP	S, S/T, T, PCV, aPCV, CPAP	(A)PCV, P-SIMV, PSV, PSV-VT, PAC, ST
Modos volumen	V-A/C, V-SIMV	AC, SIMV (VCV)	VCV, V-SIMV	Limitado	(A)VCV, V-SIMV
Modo híbrido	iVAPS	AVAPS / AVAPS-AE	PSV-TgV	AVAPS-like	PSV-VT / VTS
Modo MPV	Sí	Sí	Sí (Vivo 65)	Modo dedicado	MPV/MPP pediátrico Vt 100 ml
OAF integrado	No	No	No	No	C-FLOW 2-60 L/min ✓
Doble tubo	Sí ✓	No	Según modelo (65 sí)	No	Sí ✓
Batería interna	~8 h	~15 h	~15 h	~10-12 h	5 h + externas hasta 18-24 h
Peso del ventilador	3,2 kg	4,7 kg	3,6 kg	4 kg	1,8 kg módulo ✓
FiO₂ máx.	100%	100%	100%	~50%	100%
Plataforma cloud	AirView	Care Orchestrator	EveryWare + SyncSmart	prismaCLOUD	4G nativa + cloud EOVE
Ventaja diferencial	Versatilidad circuitos	Rango pediátrico neonatal	Sincronía automática	Modo MPV ergonómico	“Todo en uno”: VNI + VMI + MPV + OAF · Click & Go modular

3.3 Aerogen Solo y fármacos nebulizables

Por qué Aerogen es superior al nebulizador jet

DEPÓSITO PULMONAR 3x más que jet (Galindo-Filho 2019) Volumen residual ≈ 0	RESPUESTA CLÍNICA Mayor ↑ FEV₁ Mayor ↑ FVC (Avdeev 2021)	SIN FLUJO AÑADIDO No altera Vt No altera trigger No interfiere con VNI
BIOCOMPATIBLE Sin calor Compatible con DNasa y biológicos	SILENCIOSO Útil en domicilio No despierta al niño durmiendo	TIEMPO CORTO Nebulización más rápida Mejora adherencia

Posición del Aerogen en el circuito

- **Rama única con fuga (VNI):** entre el puerto de fuga y la mascarilla; idealmente con 15 cm de tubuladura entre Aerogen y mascarilla (Tan 2021).
- **Doble tubo o circuito con válvula:** próximo a la Y o al TOT/TQT (Velasco 2018).
- **En VNI, reducir EPAP y moderar IPAP durante la nebulización** maximiza el depósito (Boules 2022: 16/4 mejor que 20/5).
- **Mantener la humidificación:** no la desconectes, no afecta al rendimiento con Aerogen (Saeed 2018).

Fármacos nebulizables: los grandes grupos

Grupo	Fármacos	Indicación en VMD
β₂-agonistas	Salbutamol, terbutalina, formoterol	Asma, bronquiolitis obliterante, DBP, FQ, exacerbaciones
Anticolinérgicos	Bromuro de ipratropio, tiotropio	Combinado con β ₂ , bronquiolitis obliterante, EPOC
Corticoides	Budesonida, fluticasona, beclometasona	Asma, DBP evolucionada, postrasplante
Salino hipertónico	NaCl 3%, 6%, 7%	FQ, bronquiectasias, aclaramiento mucociliar
Mucolíticos	DNasa (dornasa alfa), N-acetilcisteína	FQ (DNasa), secreciones espesas
Antibióticos inhalados	Tobramicina, colistina, aztreonam, vancomicina	FQ con colonización, traqueobronquitis en TQT
Adrenalina	L-adrenalina, racémica	Laringitis, edema postextubación
Prostanoides	Iloprost, treprostnil	Hipertensión pulmonar grave
Anestésicos/opioides	Lidocaína, morfina, fentanilo	Tos refractaria, disnea terminal (CPP)

4. Monitorización domiciliaria

Mensajes clave • La SpO₂ sola es INSUFICIENTE: si la VMD es por fallo tipo II o mixto, hay que medir CO₂. • Combinación coste-efectiva: TcPCO₂ + software interno (BIS) del ventilador (Georges 2020). • La PSG queda reservada para titulaciones complejas y destete; no es para todos.

4.1 Pulsioximetría

Modalidades

CONTINUA 24h en paciente grave Alarmas programadas TQT/VMI dependiente Esencial en lactante	NOCTURNA VIGILANCIA Registro noche completa Herramienta básica Combinar con TcPCO ₂ Detectar hipoxemia residual	PUNTUAL SpO ₂ matutina Cribado rápido Insuficiente como único método Útil en consulta
--	---	---

Umbrales en pediatría

- SpO₂ mínima <88% o tiempo con SpO₂ <90% >5 min → desaturación significativa.
- Tiempo con SpO₂ <90% ≥2% del registro → hipoxemia residual bajo VMD.
- SpO₂/FiO₂ (SFR) como sustituto no invasivo de PaO₂/FiO₂ (Reddy 2025); SFR ~300 ≈ PFR ~300.

Sesgo racial de la pulsioximetría (Sharma 2024) Los pulsioxímetros sobrestiman la SpO₂ real 2-5% en pacientes con piel oscura, sobre todo en estados de hipoxia. En niños negros o con piel muy pigmentada, una SpO₂ aparentemente “normal” puede esconder hipoxia real. → Confirmar con CO₂ y gasometría ante dudas.

4.2 Capnografía (TcPCO₂ y EtCO₂)

Por qué medir el CO₂ Es el marcador DIRECTO de la ventilación alveolar. Todo paciente con VMD por fallo tipo II o mixto lo necesita. Guías ERS 2021 y ACCP 2023 lo incluyen como seguimiento estructurado.

Característica	TcPCO ₂ (transcutánea)	EtCO ₂ (end-tidal)
Qué mide	CO ₂ arterializado por la piel	CO ₂ al final de la espiración
Sensor	En tórax, brazo, lóbulo oreja	En circuito (TQT, pipeta)
Exactitud vs PaCO ₂	Bias 0,8-4 mmHg; LoA ±5-10	Buena en pulmón normal
Registro nocturno completo	ÓPTIMO	Difícil con mascarilla VNI
VNI mascarilla	Sí	Poco fiable (fuga)
VMI TQT	Sí	EXCELENTE
Uso domiciliario	Creciente (SenTec™, TCM™), con un 90% de registros válidos (Malone 2023)	Emergente (Foster 2022, 2023)
Limitación principal	Deriva, rotación electrodo, coste	Depende de espacio muerto y V/Q

Umbral nocturnos (definición AASM y estudios pediátricos)

- TcPCO₂ máxima >50 mmHg durante >25% del sueño (criterio AASM de hipoventilación).
- TcPCO₂ media >50 mmHg (Griffon 2018/2020).
- Aumento >10 mmHg vs vigilia (hipoventilación relativa nocturna).
- TcPCO₂ <35 mmHg → sobreventilación (también patológico).

4.3 Oxicapnografía y poligrafía domiciliaria

Oxicapnografía = SpO₂ + TcPCO₂ durante la noche. Es el mejor compromiso entre información y factibilidad para la mayoría de pacientes pediátricos en VMD estable. La poligrafía añade flujo, bandas tóraco-abdominales y ronquido, lo que amplía el diagnóstico de eventos residuales.

Evidencia pediátrica clave

Estudio	N	Lo que midieron	Hallazgo clave
Griffon 2018	110	SpO ₂ + TcPCO ₂ domiciliaria	81% registros excelentes. Anomalía en 12% → intervención en 4%
Griffon 2020	79 / 110 reg.	SpO ₂ + TcPCO ₂ sistemática	14% con anomalía gas exchange → cambios terapéuticos concretos
Malone 2023	61	TcPCO ₂ domiciliaria programa hospital-at-home	90% registros técnicamente válidos en casa
Chiner 2020	121	Poligrafía domiciliaria pediátrica	93% válidos; diagnóstica OSAS sin necesidad de PSG

Cuándo poligrafía (sobre oxicapnografía sola)

- Desaturaciones residuales sin causa clara en oximetría aislada
- Sospecha de componente obstructivo bajo VNI (SHCC con obesidad, síndromes)
- Asincronías clínicamente sospechadas no resueltas desde el BIS
- Plantear destete o cambio sustancial de modalidad

4.4 Polisomnografía (PSG)

La PSG es el gold standard, pero no es para todos Acceso limitado, coste alto, pernocta hospitalaria. Reservarla para casos donde cambia la decisión clínica.

Indicaciones actuales

- **Titulación inicial compleja:** adaptación difícil, SHCC, síndromes con alteración del control ventilatorio.
- **Destete de VMD / liberación de TQT:** PSG off-ventilator o con cánula taponada (Bashir 2018, Gurbani 2021).
- **Optimización de VMI crónica por TQT:** Gurbani 2021 encontró problemas en el 75% de titulaciones (61% ventilación inadecuada).
- **Sospecha de asincronía refractaria en ENM:** Hannan 2019 (RCT, n=60): PSG reduce índice de asincronías (25,7 vs 41/h).
- **Seguimiento anual en SHCC con marcapasos diafragmático.**

4.5 Software interno del ventilador (BIS)

Todos los ventiladores domiciliarios modernos registran en continuo datos que, bien analizados, permiten detectar muchos problemas sin necesidad de estudios adicionales. El BIS es la herramienta más INFRAUTILIZADA en pediatría.

Tres niveles de lectura

1. TENDENCIA Semanas/meses Adherencia, fugas, AHI, Vt Detección de deterioro precoz Cambios de adherencia	2. ESTADÍSTICAS NOCTURNAS Por noche Fugas P50/P95, Vt P50/P95 AHI residual Noches problemáticas	3. BREATH-BY-BREATH Respiración a respiración Flujo/ presión/volumen Eventos respiratorios reales Asincronías (Khirani 2023)
---	---	---

Limitaciones importantes

- **Los algoritmos de AHI están validados en ADULTOS**, por lo que deben usarse con cautela en niños (Khirani 2023).
- **Detección automática de asincronías limitada:** Onofri 2020 (único pivotal pediátrico, n=90): sensibilidad 64%, especificidad 67%.

- **Precisión Vt depende de circuito:** en rama única con fuga, el Vt es ESTIMADO, con un error del 10 al 20% frente a la neumotacografía.
- **Ridgers 2024:** ajustes solo con BIS pueden infraestimar IPAP/PS necesario ~1,5-3 cmH₂O vs PSG.

4.6 Plan de monitorización estructurado

Combinación coste-efectiva (Georges 2020, adultos n=100) Estrategia clásica (ABG + SpO₂) = 29% correctamente clasificados. Estrategia TcPCO₂ + BIS = clasifica casi todos (solo 6% perdidos). → TcPCO₂ + BIS es mejor que ABG + SpO₂.

Momento	Paquete básico	Añadir si...
Titulación inicial	SpO ₂ + TcPCO ₂ nocturna + BIS	Poligrafía o PSG si adaptación difícil, SHCC, lactante con OSA grave
1 mes	Clínica + BIS + SpO ₂ nocturna	TcPCO ₂ si disponible
3 meses	Clínica + BIS + SpO ₂ + TcPCO ₂	Poligrafía si eventos residuales sin causa
6-12 meses (estable)	Clínica + BIS + oxicapnografía	PSG anual en ENM progresiva, SHCC, TQT con objetivo destete
Tras cambio parámetros	SpO ₂ + TcPCO ₂ nocturnas	BIS telemonitorizado 2-4 semanas
Destete	PSG off-ventilator + oxicapnografía en SBT	Broncoscopia si TQT
Exacerbación aguda	SpO ₂ + FR + signos trabajo respiratorio	TcPCO ₂ /EtCO ₂ portátil; ABG si hospital

5. Instauración aguda de VM en cuidados paliativos pediátricos

Mensajes clave • Paliativo ≠ no-tratamiento. Un niño en CPP puede beneficiarse de VM por un problema AGUDO REVERSIBLE. • Dos escenarios distintos: (A) resolver problema agudo reversible; (B) VM como puente para retirada. • La clave NO es si VM sí o no: es PARA QUÉ, CUÁNTO tiempo y CON QUÉ TECHO terapéutico.

5.1 Escenario A: resolver un problema agudo reversible

El paciente con condiciones crónicas complejas y/o necesidad de CPP NO está fuera del alcance de la VM. La pregunta correcta no es “¿es paliativo?” sino “¿hay un problema agudo y reversible cuyo tratamiento pueda devolver al niño a su estado basal?”

Ejemplo prototipo: neumonía en niño con PCI grave

SITUACIÓN BASAL Niño 8 años PCI GMFCS V Sin VMD previa Respira por sí solo Hay calidad de vida	EVENTO AGUDO Neumonía aspirativa FR 60, SatO ₂ 85% FiO ₂ 0,5 Acidosis respiratoria Agotamiento muscular	REVERSIBILIDAD Infección tratable Hipoxia transitoria Fatiga que cede → VNI/VMI tiene sentido
---	--	--

Principios de decisión

- **Identificar la reversibilidad:** ¿es esto un proceso agudo con tratamiento eficaz conocido (antibiótico, corticoide, broncodilatador, MI-E, drenaje) o es una progresión irreversible?
- **Objetivo pactado:** volver al estado basal. NO: mantener con vida a cualquier precio.
- **Techo terapéutico:** DEFINIDO Y DOCUMENTADO antes de empezar. Ejemplo: VNI sí, intubación no. O: intubación sí, TQT no.
- **Tiempo definido:** reevaluación programada (48-72h, 5-7 días). Si no hay respuesta, replantear objetivos.
- **Acompañamiento paliativo en paralelo:** control sintomático, presencia familiar, comunicación continuada.

VNI vs VMI en el escenario A

Consideración	VNI (preferente de entrada)	VMI (escalón si VNI falla)
Invasividad	Mascarilla, reversible, sin sedación profunda	Intubación; puede llevar a TQT si prolongada
Calidad de vida	Permite hablar, estar despierto, familia cerca	Sedación, inmovilidad, UCIP
Retirabilidad	Fácil: se quita la mascarilla	Más compleja: extubación puede fallar
Eficacia	Buena en fallos leve-moderado; limitada si hipoxemia grave	Mayor control, FiO ₂ alta, PEEP alta
Indicación	1ª opción si el paciente colabora y no hay contraindicaciones	Si VNI falla tras prueba adecuada, O si contraindicación VNI
Alineamiento con CPP	MUY compatible con filosofía paliativa	Requiere deliberación más cuidadosa

Regla práctica del escenario A Neumonía en PCI → VNI como 1ª opción, con plan: ‘prueba de 48-72h; si mejora, destetamos; si empeora a pesar de optimización, reevaluamos objetivos con familia’. No es ‘todo o nada’ ni ‘hasta el final a cualquier precio’.

5.2 Escenario B: VM como puente a la retirada

Aquí el objetivo no es “salvar” al paciente sino “facilitar una transición”. Es una forma elegante de la medicina paliativa: la VM se instaura con objetivo definido de RETIRADA PROGRESIVA.

Ejemplo prototipo: extubación a VNI como puente

SITUACIÓN Niño intubado en UCIP Mejora clínica Pero extubación fracasa Sin VNI → reintubar	ESTRATEGIA PUENTE Extubar a VNI directamente VNI sostiene trabajo Tiempo para mejoría Permite alta del UCIP	OBJETIVO FINAL Retirada progresiva de VNI Destete por horas Primero día → solo noche Después retirada total
---	--	--

Otras situaciones del escenario B

- **Extubación a VNI en niño con ENM:** tras neumonía resuelta, la VNI permite destete progresivo evitando reintubación.
- **VNI tras cirugía en paciente paliativo:** postoperatorio inmediato con soporte transitorio hasta que la musculatura recupera.
- **VNI durante crisis (asma, bronquiolitis) en paciente con ENM de base:** soporte durante la exacerbación, retirada al volver al basal.
- **VNI para facilitar cuidados domiciliarios:** a veces se instaura soporte nocturno transitorio para permitir alta a casa antes.

Evidencia en este escenario

- **Chua 2024** describe el uso de VNI de corta duración en paliativos pediátricos con órdenes de no-intubación, mostrando beneficio sintomático y como puente a la retirada.
- **Foster 2025** (n=4.866 niños con IMV+IRA en EE.UU.) muestra que muchos niños con CCC y IRA aguda resuelven sin requerir traqueostomía si se facilita el destete a VNI.

Protocolo práctico: extubación a VNI

Paso	Acción	Objetivo	Criterios de seguridad
1	Antes de extubación: spontaneous breathing trial	Comprobar reserva respiratoria	SBT 30-120 min; no fatiga; FR aceptable
2	Preparar VNI ANTES de extubar	No esperar a fracaso	Ventilador, mascarilla, circuito listos
3	Extubación con VNI puesta inmediatamente	Sin hueco de tiempo	<5 min desde extubación
4	Parámetros iniciales generosos y luego descenso	Sostener musculatura	IPAP alta inicial; titulación en horas
5	Monitorización estrecha primeras 24h	Detectar precozmente fracaso	SpO ₂ + FR + CO ₂ + clínica
6	Destete progresivo por horas	Primero despierto, luego día	Tolerancia a horas off con normocapnia
7	Reevaluación cada 48-72h con familia	Ajustar objetivos	Si no progresa, replantear

5.3 OAF (oxigenoterapia de alto flujo) en cuidados paliativos pediátricos

Mensajes clave • La OAF no es VNI, pero sí controla síntomas: reduce disnea, mejora confort y disminuye trabajo respiratorio en pacientes con techo terapéutico (DNI/DNAR). • Es la opción menos invasiva y mejor tolerada entre las herramientas de soporte respiratorio en el final de la vida o en pacientes que rechazan VNI. • No prolonga el sufrimiento ni la intubación: el RCT cruzado de Ruangsomboon 2020 mostró mejor alivio de disnea con OAF que con O₂ convencional en pacientes paliativos DNI. • Su uso domiciliario crónico es factible y está en expansión (Nagata 2022 en EPOC hipercápnico; D'Arienzo 2024 en pediatría con CCC; Jácome 2024 revisión sistemática). • En CPP pediátrica encaja como herramienta de 3er nivel entre la oxigenoterapia convencional y la VNI cuando ésta no se tolera o no procede.

Qué es y qué hace fisiológicamente la OAF

La OAF (cánula nasal de alto flujo, **high-flow nasal cannula**, HFNC) entrega una mezcla aire-oxígeno **calentada (31-37 °C)**, **humidificada al 100%** y a **flujo alto (en niños 1-2 L/kg/min; en adolescentes/adultos 30-60 L/min)** mediante unas gafas nasales específicas de mayor diámetro. Sus cuatro efectos demostrados (Bruni 2019, Chang 2025):

- **Lavado del espacio muerto anatómico** de la vía aérea superior → mejor ventilación alveolar con la misma FR.
- **Pequeña PEEP variable** (2-5 cmH₂O con boca cerrada) que recluta y mantiene la CRF.
- **FiO₂ estable y predecible** (a diferencia de las gafas convencionales, donde la FiO₂ real depende del patrón respiratorio).
- **Reducción del trabajo respiratorio**: descenso medible de la presión de oclusión (P0.1) y del esfuerzo diafragmático (Le Stang 2025).

Evidencia en cuidados paliativos / control sintomático

Estudio	Diseño / N	Hallazgo clave	GRADE
Ruangsomboon 2020 (Ann Emerg Med)	RCT cruzado adultos DNI con disnea, n=44	OAF reduce más la disnea (Borg) y la FR que O ₂ convencional, con mejor confort	⊕⊕⊕○
Wilson 2019 (J Hosp Med)	Revisión sistemática DNI/DNR, 6 estudios, n=293	OAF bien tolerada en DNI, mejora oxigenación y FR; sin aumento de mortalidad atribuible	⊕⊕○○
Hui 2022/2024 (MD Anderson)	RCTs y series oncológicas	OAF + opioide como estrategia integrada para disnea oncológica refractaria	⊕⊕○○
Gomes 2023 (Cureus)	Caso clínico adolescente con discinesia ciliar primaria	OAF domiciliaria como adyuvante a VNI + opioides; mejoró disnea, dolor torácico y tolerancia al ejercicio	⊕○○○

Evidencia en uso domiciliario crónico (relevante para CPP)

Estudio	Diseño / N	Hallazgo clave
Nagata 2022 (AJRCCM)	RCT EPOC hipercápnico, n=104	OAF domiciliaria + O ₂ reduce exacerbaciones moderada/grave (1,0 vs 2,5/año), mejora calidad de vida y SpO ₂
Pitre 2024 (Respir Care)	Network meta-analysis, 24 RCTs, n=1850	OAF reduce exacerbaciones (RR 0,77) y mejora SGRQ (-7 puntos) frente a tratamiento estándar
Jácome 2024 (Arch Bronconeumol)	Revisión sistemática, 10 estudios, n=701	OAF domiciliaria efectiva en EPOC y bronquiectasias; adherencia 5,2-8,6 h/día; perfil de seguridad bueno
Chang 2025 (Tuberc Respir Dis)	Revisión + recomendaciones de práctica	Resume indicaciones domiciliarias y recomendaciones de inicio, monitorización y ajuste
D'Arienzo 2024 (J Hosp Med)	Cohorte pediátrica HFNC domiciliaria en CCC	Factible y segura en niños con cuidados complejos; reduce reingresos respiratorios

OAF en CPP pediátrica: cuándo encaja

Escenario	¿OAF útil?	Por qué
Niño con CCC y disnea de fin de vida que no tolera mascarilla	Sí	Menos invasiva, sin presión sobre piel, mantiene comunicación
Adolescente con ENM avanzada y rechazo de VNI	Sí (paso previo / alternativa)	Reduce trabajo respiratorio sin sellado; puede facilitar después aceptación de MPV
Niño paliativo en exacerbación reversible (neumonía, atelectasia)	Sí	Como puente antes de escalar a VNI o como techo definido
Niño con sialorrea grave / aspiración recurrente	A valorar	El flujo no protege vía aérea; vigilar tolerancia
Hipoventilación pura hipercápnica con pH <7,25	NO suficiente	La OAF no sustituye a la VNI cuando el problema dominante es ventilatorio
Insuflaciones de rescate / tos asistida	NO	Esa función es de la MPV + MI-E, no de la OAF

Cómo ponerla en marcha en domicilio o en planta

Parámetro	Pediatría (1-12 a)	Adolescente / adulto joven
Flujo	1-2 L/kg/min (máximo 30-50 L/min)	30-60 L/min
FiO ₂	La mínima para SpO ₂ objetivo (objetivos paliativos: confort, no número exacto)	Idem
Temperatura	34-37 °C (37 si tolera)	31-37 °C
Cánula	Tamaño ≤50% diámetro narina	Idem
Inicio	Hospital con monitorización → domicilio si estable	Idem
Reevaluación	Disnea (Borg/EVA), FR, confort percibido por el niño y la familia, sueño	Idem
Equipamiento domiciliario	Aireador HFNC dedicado (AIRVO 2/3, MyAIRVO) o modo C-FLOW del EOVE EO-150 (OAF 2-60 L/min en el mismo ventilador que la VNI)	Idem

Aviso ético En CPP, la OAF puede prolongar minutos u horas el tiempo de muerte si se inicia en fin de vida sin acompañar de sedoanalgesia adecuada. Como cualquier soporte respiratorio en este contexto: objetivo pactado, techo definido, plan de retirada si no aporta confort. La OAF no exime de morfina y midazolam cuando el síntoma es refractario (ver §6.7).

5.4 MPV (pipeta) en CPP pediátrica: uso clínico paliativo

La descripción técnica de la MPV está en §1.3 (interfaces). Aquí desarrollamos su lugar específico en la **trayectoria paliativa** del adolescente con enfermedad neuromuscular progresiva.

Mensajes clave • La MPV permite ventilación 18-24h sin perder calidad de vida: el adolescente con DMD habla, come, va al colegio, tiene vida social. • Es alternativa real a la traqueostomía en muchos casos de ENM avanzada con conservación bulbar (Khan 2023 guía CHEST; Birnkrant 2022). • En el final de la vida, permite despedirse hablando: el paciente la deja caer cuando ya no la necesita o quiere; la retirada es naturalmente suave, sin ningún gesto activo del clínico. • Mejora la adherencia global a la VNI: muchos adolescentes que rechazan la mascarilla diurna aceptan después la nocturna porque la MPV les hace sentirse seguros (Fiorentino 2016, Toussaint 2021).

Trayectoria típica del adolescente con DMD / ENM avanzada

Fase	Función ventilatoria	Soporte respiratorio	MPV: ¿qué papel?
Estable	FVC >50%	Solo vigilancia + MI-E preventiva	No indicada todavía
Hipoventilación nocturna	FVC 30-50%, hipercapnia al sueño	VNI nocturna mascarilla nasal	Ofrecer ya como demostración; presentar como recurso
Hipoventilación diurna	FVC <30%, hipercapnia diurna	VNI nocturna + extensión diurna	MPV como interfaz diurna preferente
Dependencia >16-20 h/d	Tos ineficaz, fatiga al respirar	VNI 24h	MPV diurna + mascarilla nasal nocturna (estándar de Khan 2023)
Crisis intercurrente	Infección respiratoria	Aumento de horas + intensificación de MI-E	MPV permite mantener ventilación sin claustrofobia
Final de vida	Fatiga progresiva, discomfort, deterioro bulbar	Sedoanalgesia + retirada pactada (§6)	MPV se deja caer sola; útil para acompañar conversación con familia

Por qué la MPV es especialmente “paliativa-friendly”

- **Preserva habla y deglución:** el adolescente puede expresar deseos, despedirse, comer su comida favorita.
- **Sin sellado:** no fuerza, no genera úlceras, no causa claustrofobia. Compatible con personas que rechazan máscaras por trauma previo en UCIP.
- **Retirada natural:** cuando el niño deja de tomar la boquilla, deja de ventilar, por lo que no hay gesto activo del profesional. Esto es **éticamente sencillo** y emocionalmente más fácil para la familia que retirar una mascarilla.
- **Compatible con sedoanalgesia:** una vez iniciada morfina + midazolam, el niño puede seguir teniendo la boquilla disponible mientras tenga capacidad de tomarla. Cuando ya no la toma, simplemente no la usa; no hay que apagar nada.
- **Continúa la comunicación con familia hasta el último momento:** mientras la VNI con mascarilla amordaza, la MPV permite el “adiós”.

Evidencia que respalda este uso

Estudio	N / diseño	Aportación
Toussaint 2021 (Respir Med), consenso ENMC 252	Revisión + guía técnica	Estándar de oro para programación y mantenimiento de MPV en ENM
Chatwin / Gonçalves / Gonzalez-Bermejo / Toussaint 2021 (Med Sci)	Consensus statement	Algoritmos de decisión MPV en ENM, criterios pediátricos
Khan 2023 (Chest, guía ACCP)	Revisión sistemática + GRADE	MPV recomendada en ENM con ventilación diurna; decisiones compartidas
Birnkrant 2022 (Lancet Respir Med)	Revisión narrativa cardio-respiratoria DMD	Ventilación domiciliaria 24h con MPV + nasal nocturna; alternativa a TQT
Fiorentino 2016 (J Bras Pneumol)	4 jóvenes DMD no adherentes a VNI	MPV como estrategia de rescate; los 4 aceptaron, 2 progresaron luego a VNI nocturna
Praud 2020 (Front Pediatr)	Revisión LT-NIV pediátrica	MPV citada como interfaz que permite VNI diurna de larga duración en niños
Fauroux 2020 (Front Pediatr)	Revisión VNI pediátrica en ENM	Discusión de MPV en contexto pediátrico

Programación en CPP: diferencias con el uso “no paliativo”

Variable	Uso “estándar” en ENM estable	Adaptación en CPP / fin de vida
Vt	10-15 ml/kg, generoso	Sigue siendo generoso; confort sobre normocapnia
FR respaldo	Baja o cero (a demanda)	Mantener cero (no se busca forzar la respiración)
Alarmas	Desconectadas o laxas	Desconectadas siempre
Objetivo	Normoventilación + comunicación	Solo confort: el ventilador es un alivio sintomático, no un objetivo gasométrico
Retirada	No procede salvo destete	Se cae sola cuando el paciente no la toma; compatible con sedoanalgesia ascendente
Acompañamiento	Vida normal, escolar, social	Familia, despedidas, presencia, música, silencio cuando corresponde

Síntesis OAF + MPV en CPP Son dos herramientas complementarias que ensanchan el repertorio antes y entre la VNI con mascarilla y la sedoanalgesia paliativa: la OAF reduce disnea sin sellado en cualquier perfil; la MPV permite ventilación diurna prolongada con habla en ENM. Ambas comparten un principio: el confort manda sobre el número de la gasometría, y ambas son compatibles con el plan paliativo, no opuestas a él.

5.5 Toma de decisiones compartida

El marco ético En un paciente con CPP, la decisión de instaurar VM NO es solo técnica. Es una decisión deliberada que implica valores, preferencias familiares, calidad de vida esperada y proporcionalidad. El médico NO decide solo; decide con la familia.

Las 5 preguntas antes de instaurar VM en un paciente con CPP

#	Pregunta	Por qué importa
1	¿El problema es reversible o es progresión de la enfermedad de base?	Guía la decisión entre tratamiento agresivo y paliación pura
2	¿Cuál era el estado basal del niño y cuál es el objetivo realista?	Volver al basal es plausible; “curar la enfermedad de base” no es el objetivo
3	¿Qué tipo de VM ofrecemos, con qué techo terapéutico?	VNI sí, intubación no / Intubación sí, TQT no / VM completa pero con retirada pactada si no mejora
4	¿Qué prefiere la familia? ¿Qué dice el niño si puede expresarse?	Consentimiento informado y autonomía (adaptada a edad y condición)
5	¿Cuándo y cómo reevaluaremos si esto no va bien?	Evita la “escalera sin salida”. Puntos de reevaluación definidos de antemano

Qué debe quedar documentado

- **Objetivo terapéutico acordado:** literal, en los términos pactados con la familia.
- **Techo terapéutico:** qué haríamos y qué NO haríamos en caso de deterioro.
- **Puntos de reevaluación:** 48-72h, 5-7 días, según evolución.
- **Quién está informado y quién decide:** equipo, familia, niño si procede.
- **Plan de control sintomático simultáneo:** el cuidado paliativo NO se suspende por instaurar VM.

6. Retirada de ventilación mecánica

Mensajes clave • La retirada de la VMNI en un paciente pediátrico con deterioro irreversible es una decisión médicamente indicada y éticamente justificada: éticamente equivalente a no haberla iniciado. • La pregunta operativa antes de retirar es ¿hay tolerancia sin ventilador? → decide entre ASC (control sintomático aumentado) o CDS (sedación paliativa profunda continua). • Sedoanalgesia anticipada (30-45 min antes) NO es opcional: el 91% de los pacientes presenta algún episodio de distrés tras la retirada (Fehnel 2025). • Morfina + midazolam SC/IV son la base. Sin techo de dosis en el contexto paliativo cuando el objetivo es aliviar el síntoma (principio del doble efecto). • El domicilio y el hospicio son entornos de primera elección cuando hay equipo de CPP disponible (Faull 2020: 43% domicilio, 48% hospicio).

Aviso sobre el alcance Este capítulo se centra en la retirada de VMNI en contexto paliativo (deterioro neurológico/clínico irreversible), que es la situación clínica mayoritaria en VMD pediátrica. El destete por mejoría (retirada por éxito terapéutico) sigue los principios de la sección 5.2 y 4.6 (PSG off-ventilator, BIS, oxicapnografía).

6.1 Marco y tipos de retirada

La retirada de la VMNI en niños con deterioro neurológico y clínico progresivo es **uno de los actos clínicos más complejos y emocionalmente exigentes** en cuidados paliativos pediátricos. A diferencia de la retirada de ventilación invasiva, la VMNI se aplica mediante interfases externas que pueden retirarse de forma **gradual o inmediata**, lo que confiere particularidades técnicas, éticas y relacionales específicas.

Dos tipos de retirada según el objetivo

POR MEJORÍA (destete) Objetivo: retirada progresiva por éxito del tratamiento Marco: sección 5.2 (extubación a VNI como puente) Monitorización: PSG off-ventilator, oxicapnografía, BIS Desenlace esperado: autonomía ventilatoria

POR DETERIORO IRREVERSIBLE (EOL) Objetivo: permitir fallecimiento natural en confort Marco: cuidados paliativos pediátricos Medicación: sedoanalgesia anticipada + rescates Desenlace esperado: muerte serena acompañada

Base de evidencia

La evidencia pediátrica específica es **limitada**: 9 estudios directamente relevantes identificados en la revisión sistemática (PubMed + Consensus, abril 2026). La mayor parte del marco procedimental procede de adultos con ELA/EMN, adaptado a pediatría.

Fuente	Aportación principal	GRADE
Chua 2024 (n=23 ocasiones)	VMNI como confort en EOL pediátrico	⊕ ⊕ ○ ○
Fauroux 2024 (n=50, Francia)	VNI/CPAP reduce disnea en 60% de niños con CCC	⊕ ⊕ ○ ○
Affonseca 2019 (n=19 niños)	Morfina + BZD principales fármacos en extubación paliativa	⊕ ⊕ ○ ○
Fischer 2025 (5 países UE, n=348 médicos)	Midazolam 85%, opioides 78%, padres presentes 93%	⊕ ⊕ ○ ○
Bobillo-Pérez 2020 (n=175, España)	Soporte respiratorio = tipo más frecuente de LET en UCIP	⊕ ⊕ ○ ○
Faull 2020 (n=46 retiradas NIV, adultos NMD)	Procedimiento modelo: 43% domicilio, 48% hospicio, 89% opioides/sedantes	⊕ ⊕ ⊕ ○
Kettemann 2017 (n=49 ALS)	ASC vs CDS según tolerancia; tiempo a muerte 32 h vs 0,3 h	⊕ ⊕ ○ ○
Fehnel 2025 (n=153 UCI adulto)	Opioides anticipados reducen distrés post-retirada (aIRR 0,74)	⊕ ⊕ ⊕ ○
Špoljar 2025 (revisión de 9 guías)	Beneficencia como principio rector en decisiones EOL pediátricas	⊕ ⊕ ⊕ ○

6.2 Ética y marco legal

Principio fundamental La retirada de la VMNI en un paciente con enfermedad progresiva que ya no obtiene beneficio de ella es éticamente equivalente a no haberla iniciado. Ningún profesional puede ser obligado a mantener un tratamiento que genera más sufrimiento que beneficio (Simonds 2007, Špoljar 2025, EAPC 2021).

Los cuatro principios aplicados a la retirada

Beneficencia <i>Primum:</i> alivio del sufrimiento. Špoljar 2025: principio más citado en guías internacionales.	No maleficencia Mantener VMNI que ya no alivia y prolonga el sufrimiento es maleficente.	Autonomía El paciente (según madurez) y la familia participan en la decisión. Fischer 2025: padres implicados en 93% de sedaciones paliativas.	Justicia Acceso equitativo a una muerte digna y en confort, independientemente del diagnóstico, origen o contexto.
---	---	---	---

Principio del doble efecto

El uso de opioides y sedantes en **dosis suficientes para controlar la disnea y el sufrimiento** durante la retirada está éticamente justificado aunque pueda existir riesgo secundario de aceleración

del proceso de muerte. **El objetivo es siempre el alivio del síntoma, nunca la inducción del fallecimiento** (Fauli 2020, Affonseca 2019, APM 2015). Epker 2015 demostró en análisis de regresión que opioides y sedantes no acortan la vida cuando se titulan por síntoma.

Consentimiento y decisión en pediatría

- **Padres o tutores legales:** consentimiento imprescindible como representantes legales del niño.
- **Inclusión del niño adaptada a su madurez:** $\geq 6-8$ años explorar comprensión; ≥ 12 años solicitar asentimiento; ≥ 16 años puede otorgar consentimiento en muchos ordenamientos.
- **Discrepancias (equipo-familia o entre progenitores):** implicar al **Comité de Ética Asistencial**.
- **Wilson 2024:** la comunicación honesta y anticipada sobre el proceso de morir reduce el miedo a la retirada tanto en familias como en pacientes.

6.3 Criterios clínicos y tolerancia sin ventilador

Criterios que indican retirada

✓	Criterio	Cómo se reconoce
<input type="checkbox"/>	Paciente en fase agónica (horas-días de vida esperados)	Clínica + juicio del equipo
<input type="checkbox"/>	La VMNI ya no alivia la disnea ni mejora el confort	Escalas de síntomas + observación
<input type="checkbox"/>	La VMNI genera mayor disconfort que alivio	Rechazo, agitación con mascarilla
<input type="checkbox"/>	Paciente o familia solicitan la retirada	Conversación documentada
<input type="checkbox"/>	Progresión irreversible de la enfermedad base	Consenso del equipo
<input type="checkbox"/>	Fracaso técnico o clínico de la VMNI sin alternativas	Revisión de parámetros y titulación
<input type="checkbox"/>	Plan de atención acordado contempla la retirada	PAA firmada

Signos que alertan de deterioro irreversible (fase agónica)

Patrón respiratorio agónico (Cheyne-Stokes, apneico) · extremidades moteadas y frías (livedo reticularis) · pérdida de conciencia / sedación espontánea profunda · ausencia de respuesta a estímulos verbales · oliguria o anuria · dificultad para deglutir saliva · estertor preagónico.

Evaluación crítica: tolerancia sin ventilador (Kettemann 2017, Faull 2020)

<p>CON TOLERANCIA SIN VENTILADOR Puede sobrevivir cierto tiempo sin VMNI Síntomas manejables con opioides titulados Tiempo hasta fallecimiento: variable (minutos-horas-días) → Abordaje: ASC (<i>Augmented Symptom Control</i>) → Puede retirarse gradualmente la interfase Apropiado para domicilio / hospicio</p>	<p>SIN TOLERANCIA SIN VENTILADOR Muerte inmediata esperada al retirar la VMNI Riesgo alto de disnea y distrés severo agudo Tiempo hasta fallecimiento: muy breve (<30 min) → Abordaje: CDS (<i>Continuous Deep Sedation</i>) → Retirar solo tras confirmar sedación profunda Requiere entorno con equipo de soporte (hospital / UCIP / domicilio con CPP 24h)</p>
---	---

La decisión farmacológica se dispara aquí ASC busca mantener al paciente somnoliento pero con respuesta (RASS -1 a -2). CDS busca ausencia de respuesta a estímulos (RASS -4 a -5). La intención y la monitorización son diferentes aunque los fármacos sean los mismos.

6.4 Evaluación previa a la retirada

Checklist clínico previo

<input type="checkbox"/>	Diagnóstico confirmado y estadio documentado en historia clínica
<input type="checkbox"/>	PAA (Planificación Anticipada de la Atención) actualizada y accesible
<input type="checkbox"/>	Orden de No Reanimación (ONR) documentada si procede
<input type="checkbox"/>	Evaluación de la tolerancia sin ventilador (prueba breve si la situación lo permite)
<input type="checkbox"/>	Escala de disnea registrada (RDOS si no verbal; EVA o Borg si verbal)
<input type="checkbox"/>	Estado de conciencia evaluado (AVPU / GCS / COMFORT-B)
<input type="checkbox"/>	Medicación de confort prescrita, preparada y disponible ANTES de retirar
<input type="checkbox"/>	Bomba de infusión SC o IV disponible en el entorno
<input type="checkbox"/>	Entorno acordado con la familia (domicilio, hospicio, hospital)
<input type="checkbox"/>	Personal de soporte identificado (enfermería, médico localizable, psicólogo)

Escalas de síntomas a utilizar

Escala	Población	Punto de alarma	Evidencia
RDOS (Respiratory Distress Observation Scale)	No verbal / lactante / sedado	≥3 = distrés respiratorio	Fehnel 2025; Mazzu 2023
COMFORT-B	Neonato a adolescente	≥17 = sedación insuficiente	Bermúdez-Barrezueta 2024
EVA / NRS	≥6 años, capaz de comunicar	≥4/10 = disnea moderada	Uso estándar CPP
RASS (Richmond Agitation-Sedation)	Nivel de conciencia/ agitación	-2 a -3 objetivo ASC -4 a -5 objetivo CDS	Broden 2022
Borg modificada	≥8 años	≥5/10 = disnea significativa	Uso estándar CPP

6.5 Comunicación con la familia y proceso de decisión

El factor más protector Wilson 2024: la comunicación anticipada y honesta sobre el proceso de morir es el factor más protector frente a la ansiedad familiar durante y después de la retirada. Cox 2024: el trabajo en equipo y la presencia de un clínico con formación en CPP son factores protectores para el equipo asistencial.

Reunión familiar estructurada (al menos 2 miembros del equipo)

Los objetivos son explicar el pronóstico y la situación actual en términos comprensibles; describir **qué se retira, cómo y qué ocurrirá después**; abordar los miedos más frecuentes («¿sufrirá?», «¿se ahogará?», «¿lo estamos abandonando?»); confirmar que el confort es la prioridad absoluta y que la medicación se administrará de forma preventiva; acordar lugar preferido y personas presentes; obtener y documentar el consentimiento.

Mensajes clave para la familia (plantilla)

Qué decir «La retirada del soporte respiratorio no significa abandonar a vuestro hijo. Significa cambiar el objetivo de la asistencia: de prolongar la vida a asegurar que viva sus últimas horas con el máximo confort y dignidad, acompañado por las personas que más quiere.» «Tenemos medicación lista para evitar que sienta ahogo o dolor. La usaremos de forma preventiva, antes de retirar el soporte, y la ajustaremos de forma continua según sus necesidades.» «Podéis estar con él/ella. No existe una forma incorrecta de despedirse.»

Planificación anticipada: lo que debe estar definido y documentado

- **Momento previsto:** preferir horario diurno (mayor disponibilidad del equipo y facilita presencia familiar).
- **Lugar:** domicilio / unidad de CPP / planta / UCIP (según preferencia familiar, dependencia técnica y recursos).

- **Personas presentes:** familiares, cuidadores, equipo mínimo indispensable.
- **Quién administra la medicación:** médico o enfermera designada.
- **Tipo de retirada:** gradual (reducción progresiva de parámetros) vs directa (retirada inmediata de la interfase).
- **Plan ante síntomas no controlados:** dosis de rescate predefinidas y disponibles.

6.6 Elección del entorno

Entorno	Indicaciones	Ventajas	Requisitos mínimos
Domicilio	Familia preparada; tolerancia parcial; CPP domiciliario disponible	Máxima intimidad; entorno conocido; preferencia familiar	Equipo CPP de guardia 24h; medicación en el domicilio; bomba SC
Hospicio / CPP	Estándar de oro (Faull 2020: 48% adultos)	Equipo especializado; entorno tranquilo; soporte emocional	Unidad de CPP con experiencia; habitación individual
Hospital (planta)	Paciente estable que puede ser trasladado	Recursos técnicos; acceso a medicación IV	Habitación individual; médico disponible; enfermería CPP
UCIP	Paciente inestable; dependencia de múltiples soportes	Máxima seguridad técnica; monitorización	Riesgo de muerte en entorno tecnificado; adaptar el ambiente

Evidencia práctica (Faull 2020, n=46 retiradas NIV en adultos NMD) 43% en domicilio, 48% en hospicio, 89% recibieron opioides y/o sedantes, ningún caso requirió ingreso urgente no planificado por pérdida de control sintomático. → Con preparación adecuada, el domicilio es seguro.

6.7 Sedoanalgesia: pauta farmacológica

Principios generales

La medicación de confort debe **prescribirse y prepararse ANTES** de retirar el soporte (anticipatory dosing). Fehnel 2025 (n=153): la dosificación anticipada de opioides antes de la retirada se asoció a **menor riesgo de episodios de distrés** (aIRR 0,74, IC 95% 0,55-0,99). En adultos el 91% presenta al menos un episodio de distrés post-retirada, dato que justifica la premedicación sistemática. En pediatría, Affonseca 2019 confirmó opioides y benzodiazepinas como fármacos principales para control de disnea y dolor en la extubación paliativa. Fischer 2025 (encuesta pediátrica): **midazolam 85%, opioides 78%** son los fármacos más utilizados en sedación paliativa terapéutica en niños.

Vía de elección: SC en domicilio, IV en hospital o si ya existe acceso venoso.

Tabla farmacológica

Fármaco	Inicio	Bolus/máx	Vía	Indicación en CPP pediátrico
Morfina (1ª línea disnea)	0,05-0,1 mg/kg SC/ IV c/4h · IC 0,01-0,03 mg/kg/h	0,2 mg/kg/dosis · sin techo en CPP	SC / IV	Disnea; control del síntoma principal
Fentanilo	0,5-1 mcg/kg c/4h SC/IV · IC 0,5-2 mcg/kg/h	5 mcg/kg/dosis	SC / IV / TTS	Alternativa a morfina si IR; parche si dolor crónico previo
Midazolam (1ª línea ansiedad)	0,05-0,1 mg/kg SC/ IV c/4h · IC 0,03-0,1 mg/kg/h	0,2 mg/kg bolus	SC / IV / SL	Ansiedad, agitación, sedación
Lorazepam	0,025-0,05 mg/kg c/ 4-6h SL/SC	0,1 mg/kg/dosis	SL / SC	Alternativa domicilio (SL); vida media más larga
Levomepromazina	0,5-1 mg/kg/día IC SC	1 mg/kg/día	SC	Sedación profunda; agitación refractaria; antiemético
Fenobarbital	2-5 mg/kg/día IC SC	10 mg/kg carga	SC / IV	Sedación profunda refractaria; bomba domiciliaria
Clonazepam	0,01-0,05 mg/kg c/ 8-12h SC/SL	0,1 mg/kg/dosis	SC / SL	Complemento a midazolam; convulsiones
Dexmedetomidina	IC 0,2-0,7 mcg/kg/h IV	1,5 mcg/kg/h	IV	Adjuvante UCI; sedación con menos depresión respiratoria

Sobre las dosis Orientativas. En el contexto paliativo NO existe techo cuando el objetivo es el control del síntoma. La dosis adecuada es la que alivia el sufrimiento (principio del doble efecto). Ajustar siempre según respuesta clínica con RDOS/COMFORT-B/RASS. Individualizar por peso, función renal/hepática y medicación previa.

Esquemas según escenario clínico

ESCENARIO A: ASC (con tolerancia parcial) OBJETIVO: RASS -1 a -2 (somnoliento, despierta con estímulo verbal suave) 1. Morfina 0,05-0,1 mg/kg SC + Midazolam 0,05 mg/kg SC → 30-45 min antes de retirar 2. Infusión continua SC: Morfina 0,02 mg/kg/h + Midazolam 0,04 mg/kg/h 3. Bolus de rescate c/ 20-30 min si RDOS ≥ 3 o COMFORT-B ≥ 17 : Morfina 0,05-0,1 mg/kg SC + Midazolam 0,05 mg/kg SC 4. Si agitación: Levomepromazina 0,25-0,5 mg/kg SC bolus 5. Monitorización: RDOS/COMFORT-B c/15-30 min hasta el fallecimiento **Faull 2020: dosis media en adultos NMD (morfina 20,6 mg, midazolam 25,8 mg)**

ESCENARIO B: CDS (sin tolerancia sin ventilador) OBJETIVO: RASS -4 a -5 (no respuesta a estímulos; ausencia de distrés) 1. Carga de sedación profunda ANTES de retirar la interfase: Morfina 0,1-0,15 mg/kg IV/SC + Midazolam 0,1-0,2 mg/kg IV/SC → esperar 15-30 min y confirmar RASS -4/-5 y RDOS < 3 antes de retirar 2. Infusión continua desde el inicio: Morfina 0,03-0,05 mg/kg/h + Midazolam 0,06-0,12 mg/kg/h → si insuficiente: + Levomepromazina 0,5-1 mg/kg/día IC o Fenobarbital 3-5 mg/kg/día 3. Bolus de rescate si cualquier signo de distrés (RDOS ≥ 3): 10% de la dosis diaria de cada fármaco, repetible c/15 min 4. **NO retirar la interfase hasta confirmar sedación profunda estable** **Kettemann 2017: tiempo medio hasta fallecimiento en CDS = 0,3 h (18 min) con un rango de 12 a 36 min**

ESCENARIO C: Estertor preagónico / hipersecreciones Butilescopolamina (Buscapina): 0,3-0,5 mg/kg/día SC en IC o 0,1 mg/kg c/6-8h SC Glicopirrolato (si disponible): 4-10 mcg/kg c/4-6h SC (menor efecto SNC) **NO aspirar secreciones de forma invasiva → aumenta el distrés** Higiene de boca y labios con gasas húmedas · posición lateral de seguridad si es posible

6.8 Protocolo paso a paso

Paso	Acción
1. Confirmar y documentar la decisión	Verificar PAA actualizada, consentimiento documentado, acuerdo equipo-familia. Identificar el médico responsable. Registro en historia clínica de la indicación, proceso y firmantes.
2. Preparar el entorno y el equipo	Habitación individual con luz regulable, espacio para la familia. Enfermería designada presente. Retirar o silenciar alarmas no imprescindibles. Medicación de rescate a pie de cama. Médico localizable. Si domicilio: equipo CPP accesible por teléfono/presencia.
3. Acompañar y preparar a la familia	Reunión breve antes de iniciar para responder dudas finales. Explicar la secuencia. Ofrecer apoyo psicológico o social si no se ha hecho. Confirmar personas presentes. Evitar lenguaje técnico: «le daremos medicación para que esté tranquilo y sin ahogo».
4. Sedoanalgesia anticipada (premedicación)	30-45 min antes de retirar: morfina + midazolam SC/IV según escenario A o B. Evaluar efecto: RDOS <3, COMFORT-B <17, RASS -2 a -4. NO retirar la VMNI hasta efecto analgosedante satisfactorio.
5. Retirar la VMNI	GRADUAL: ↓ IPAP 2 cmH ₂ O c/10-15 min → ↓ EPAP → retirar O ₂ suplementario → retirar interfase. Vigilar confort en cada paso; rescatar si RDOS ≥3. DIRECTA: retirar la interfase en un único paso tras confirmar RASS -4/-5. Tiempo hasta fallecimiento: muy variable (15 min a 54 h en NIV, Faull 2020).
6. Monitorización y ajuste continuo	RDOS/COMFORT-B c/10-15 min inicialmente, luego c/ 30 min. Rescates si cualquier signo de distrés. Aumentar IC un 25-50% si >2 rescates en 1 h. Registrar cada dosis y respuesta. Evitar monitorización técnica invasiva (SpO ₂ , FR, FC) que distrae a la familia; si se usa, no informar valores a la familia.
7. Cuidados durante la fase agónica	Higiene bucal c/2-4 h. Cambios posturales suaves. Crema hidratante en zonas de presión de la interfase retirada. Estertor: butilescopolamina SC. Habitación en silencio; música o lecturas si la familia lo desea. Enfermería presente continuamente. Dar espacio a la familia para el contacto físico.
8. Acompañamiento hasta el fallecimiento	Médico confirma el fallecimiento en el entorno. Comunicación calmada a la familia. Tiempo sin prisas para la despedida. Registrar hora, lugar y circunstancias. Informar al médico de guardia si el fallecimiento ocurre fuera del horario habitual.

6.9 Cuidados post-fallecimiento y soporte al duelo

Atención inmediata a la familia

- **Tiempo ilimitado** para el contacto con el cuerpo del niño.
- **Retirar el equipo de soporte de forma discreta y no urgente.**
- Ofrecer **privacidad** para el llanto y la despedida.
- Informar sobre los trámites administrativos de forma **diferida** (nunca inmediatamente tras el fallecimiento).
- Asegurar que la familia **no se marcha sola**: contactar con un familiar de apoyo si es necesario.

Plan de seguimiento del duelo

- **Contacto proactivo por teléfono a los 3-7 días** del fallecimiento (enfermería o trabajador social).
- **Consulta de seguimiento de duelo a las 4-6 semanas** (psicología clínica o médico de CPP).
- Identificar y derivar a **programa de duelo complicado** si aparecen signos de alarma (aislamiento, ideación suicida en padres, duelo bloqueado en hermanos).
- **Carta o tarjeta de condolencias del equipo**, una práctica muy valorada por las familias en la literatura.

6.10 Soporte al equipo e indicadores de calidad

Medidas de soporte al equipo (Cox 2024)

La retirada es un proceso emocionalmente intenso para los profesionales, con impacto positivo (cuando se vive como cumplimiento de los deseos del paciente) y negativo (cuando hay incertidumbre, expectativas desajustadas o falta de formación).

- **Briefing previo** del equipo: revisar el plan, aclarar roles, prever contingencias.
- Presencia de **al menos un profesional con experiencia en CPP** durante el proceso.
- **Debriefing tras el fallecimiento** (24-72 h) en equipo, con espacio para la emoción.
- **Supervisión psicológica** accesible para profesionales que lo necesiten.
- **Formación continuada** específica en retirada de soporte en CPP.
- Reunión de análisis del caso si surgen conflictos éticos o expectativas no cumplidas.
- **Reconocimiento explícito** del trabajo bien hecho por parte del servicio.

Documentación clínica mínima obligatoria

Diagnóstico, estadio y pronóstico · PAA con fecha y firmantes · proceso de toma de decisiones (quién, cuándo, qué se acordó) · consentimiento (verbal anotado o escrito) · evaluación de tolerancia sin ventilador · escalas pre-retirada (RDOS, COMFORT-B, RASS) · fármacos prescritos (nombre, dosis,

vía, hora) · hora y tipo de retirada (gradual o directa) · evolución tras la retirada (síntomas, fármacos, respuesta) · hora, lugar y circunstancias del fallecimiento · personas presentes · plan de seguimiento del duelo.

Indicadores de calidad (umbrales sugeridos)

Indicador	Umbral	Periodicidad
% retiradas con sedoanalgesia prescrita antes del proceso	100%	Semestral
% retiradas con PAA documentada previamente	≥ 90%	Semestral
% retiradas con RDOS/COMFORT-B registrada antes y después	≥ 85%	Semestral
% pacientes que fallecen en el lugar preferido por la familia	≥ 70%	Anual
% familias con contacto de seguimiento en los 7 días post	≥ 90%	Semestral
% equipos con debriefing post-caso documentado	≥ 80%	Semestral
Tasa de episodios de distrés severo no controlado	< 5%	Semestral

Resumen operativo de la retirada 1. Confirma el escenario → ¿tolera sin ventilador? → ASC (RASS -1/-2) o CDS (RASS -4/-5). 2. Premedica 30-45 min antes: morfina + midazolam. No retirar hasta RDOS <3. 3. Retirada gradual (ASC con tolerancia) o directa (CDS, tras sedación profunda). 4. Rescata si RDOS ≥3. Sube la infusión 25-50% si >2 rescates/h. 5. Acompaña: familia + equipo. Debriefing tras el fallecimiento.

7. Tabla síntesis: parámetros iniciales de ventilación

Cómo leer esta tabla Valores de PARTIDA, no de destino. Cada paciente debe titrarse con gasometría, mecánica respiratoria y respuesta clínica en las primeras horas. La tabla está organizada por TIPO DE FALLO (I/II/III) y por EDAD (neonato, lactante, preescolar, escolar, adolescente, >15 a / adulto).

Leyenda de grupos de edad

Neonato 0-28 d	Lactante 1-12 m	Preescolar 1-5 a	Escolar 5-10 a	Adolescente 10-15 a	Adulto >15 a
----------------	-----------------	------------------	----------------	---------------------	--------------

7.1 Fallo tipo I: Hipoxémico

PARDS, neumonía, bronquiolitis grave, DBP, SDRA. Palanca principal: PEEP + FiO₂ + Pmean.

Objetivo: reclutar alvéolos, proteger pulmón (Vt 4-8 ml/kg, Pplat ≤30, ΔP <15).

Parámetro	Neonato	Lactante	1-5 a	5-10 a	10-15 a	>15 a
Modo	PC+VG o HFOV	PC-SIMV+VG	VC-AC+VG o PC-SIMV	VC-AC+VG	VC-AC o PSV+VG	VC-AC (ARDSnet)
Vt (ml/kg ideal)	4-5	5-7	5-7	5-8	5-8	4-6
Pplat (cmH₂O)	≤25	≤28	≤28	≤28-30	≤28-30	≤30
ΔP (driving)	<12-13	<14	<15	<15	<14-15	<14
PEEP inicial	5-7	6-8	6-10	8-10	8-12	10-12 (hasta 15)
FiO₂ inicial	0,4-0,6	0,4-0,6	0,4-0,6	0,4-0,6	0,4-0,6	0,4-0,6
FR (rpm)	30-40	25-30	20-25	16-22	14-18	12-16
Ti (s)	0,3-0,4	0,5-0,7	0,7-0,9	0,8-1,0	0,9-1,0	1,0 (I:E 1:2)
SatO₂ objetivo	91-95%	92-97%	92-97%	92-97%	92-97%	88-95%
pH objetivo	>7,25	>7,25	>7,25	>7,25	>7,20-7,25	>7,20
Rescate	HFOV, surf, iNO, ECMO	HFOV, pronó, iNO, ECMO	Pronó, BNM, ECMO	Pronó, BNM, ECMO	Pronó, BNM, ECMO	Pronó 16h, BNM, ECMO

7.2 Fallo tipo II: Hipercápnicico

ENM, SHCC, obstructivo, fallo de bomba. Palanca principal: IPAP/Vt + FR respaldo. Modo: BiPAP-ST. FiO_2 habitual = 0,21.

Parámetro	Neonato	Lactante	1-5 a	5-10 a	10-15 a	>15 a
Modo (VNI)	BiPAP ST / PC-SIMV	BiPAP ST / PSV+backup	BiPAP ST / AVAPS	BiPAP ST / AVAPS	BiPAP ST / AVAPS	BiPAP ST (high-intensity)
IPAP inicial	10-14	10-14	12-14	12-16	14-18	16-22
EPAP	4-5	4-5	4-5	4-6	4-6	4-6
ΔP (PS)	6-10	8-10	8-10	8-12	10-14	12-18
Vt (ml/kg ideal)	5-7	6-8	6-8	6-10	6-10	8-10
FR respaldo	35-40	28-36	22-26	18-22	16-20	12-16
Ti	0,3-0,4	0,5-0,7	0,7-0,9	0,8-1,0	0,9-1,1	1,0-1,2
FiO_2	0,21-0,3	0,21	0,21	0,21	0,21	0,21
$PaCO_2$ objetivo	45-55	40-50	<50	<45	<45	<45
Interfaz	Nasal	Nasal	Nasal	Nasal/nasobucal	Nasal/pipeta diurna	Nasal/pipeta/FF
Monitorización	TcPCO ₂ + SpO ₂ cont.	TcPCO ₂ noct + BIS	TcPCO ₂ noct + BIS	TcPCO ₂ + BIS + PSG	TcPCO ₂ + BIS	TcPCO ₂ + BIS + ABG

7.3 Fallo tipo III: Mixto

Descompensación del CCC, status asmático agotado, DBP+ENM, FQ exacerbada. Combinar estrategias. Vigilar auto-PEEP, hemodinamia, asincronías. Hipercapnia permisiva pH >7,20-7,25.

Parámetro	Neonato	Lactante	1-5 a	5-10 a	10-15 a	>15 a
Modo	PC-SIMV+VG / HFOV	PC-SIMV+VG o PSV+VG	PC-SIMV+VG o PSV+VG	PSV+VG o VC-AC	PSV+VG o VC-AC	VC-AC/ PSV+VG/ APRV
Vt (ml/kg ideal)	5-6	6-7	6-8	6-8	6-8	6-8
Pplat	≤28	≤28	≤28-30	≤28-30	≤30	≤30
ΔP	<13	<14	<15	<15	<14-15	<14
PEEP	5-8	6-8	6-10	6-10	8-10	8-12
FiO₂	0,3-0,5	0,3-0,5	0,3-0,5	0,3-0,5	0,3-0,5	0,3-0,5
FR	30-40	25-30	20-25	18-22	14-18	12-16
Ti	0,3-0,4	0,5-0,7	0,7-0,9	0,8-1,0	0,9-1,1	1,0-1,2
PS (PSV)	6-10	8-12	10-14	10-14	12-16	12-20
SatO₂ objetivo	91-95	92-96	92-96	92-96	92-96	88-95
Vigilancia	Hemod, PH persist.	Auto-PEEP, hemod.	Auto-PEEP, asincr., VILI	Auto-PEEP, asincr., VILI	Auto-PEEP, carga cardiaca	Auto-PEEP, carga cardiaca

7.4 Mini-guía de bolsillo

Para tener a mano Estas son las decisiones de primera hora ante un paciente que inicia VM, sintetizadas al máximo.

1. ¿Qué tipo de fallo tengo?

PaO₂ ↓ TIPO I Acción: ↑ PEEP + ↑ FiO₂	PaCO₂ ↑ TIPO II Acción: ↑ IPAP + ↑ FR	Los dos TIPO III Acción: Combinar, vigilar
--	---	---

2. Modo inicial por defecto

- **Tipo I:** PC-SIMV+VG o VC-AC con Vt 5-7 ml/kg, PEEP 8-10, FiO₂ mínima necesaria, Pplat ≤28.
- **Tipo II:** BiPAP-ST con IPAP 12-16 / EPAP 4-5, FR respaldo según edad, FiO₂ 0,21.
- **Tipo III:** PSV+VG o PC-SIMV+VG con Vt 6-8 ml/kg, PEEP 6-10, FiO₂ 0,3-0,5, hipercapnia permisiva pH >7,20.

3. Titulación en las primeras horas

Variable alterada	Acción inmediata	Vigilar
SpO₂ baja	↑ FiO ₂ primero; si >0,6 mantenida → ↑ PEEP 2 en 2	Hemodinamia con PEEP altas
PaCO₂ alta, pH <7,20	↑ FR o ↑ Vt (si protector lo permite)	Fuga, obstrucción, auto-PEEP, asincronía
Pplat >30 / ΔP >15	↓ Vt; optimizar PEEP; aceptar hipercapnia permisiva	Cumplimiento protector es PRIORIDAD
Auto-PEEP en obstructivo	↓ FR, ↑ Te; ↓ Vt; broncodilatadores	Empeoramiento hemodinámico
Asincronía paciente-ventilador	Revisar trigger, ciclado, fugas; ajustar Ti min/max	Esfuerzos ineficaces, doble trigger

7.5 Abreviaturas usadas en la tabla síntesis

VC-AC	Volume control assist-control	PC-SIMV	Pressure control SIMV
PSV	Pressure support ventilation	VG	Volume guarantee
AVAPS	Average volume-assured PS	BiPAP ST	Bilevel spontaneous/timed
HFOV	High-frequency oscillatory ventilation	APRV	Airway pressure release ventilation
PIP	Peak inspiratory pressure	Pplat	Plateau pressure
ΔP	Driving pressure (Pplat – PEEP)	PEEP	Positive end-expiratory pressure
Ti	Tiempo inspiratorio	I:E	Relación inspiración/ espiración
BNM	Bloqueantes neuromusculares	iNO	Óxido nítrico inhalado
TcPCO₂	CO ₂ transcutánea	EtCO₂	CO ₂ al final de la espiración
BIS	Built-in software (software interno)	PSG	Polisomnografía

Referencias principales

Fisiopatología, fallo respiratorio y programación

Kim KW. Easy steps for initial settings and early monitoring of mechanical ventilation in children. Arch Pediatr Crit Care. 2023.

van Vliet R et al. Ventilator Settings in Critically Ill Pediatric Patients (VESPer). Intensive Care Med Paediatr Neonatal. 2025.

López-Fernández YM et al. PANDORA Study. Pediatr Crit Care Med. 2025.

Kneyber M et al. PEEP in the pediatric ICU (PALICC-2). Paediatr Respir Rev. 2023.

Rauf A et al. Dynamic Airway Driving Pressure and Outcomes in Children With AHRF. Respir Care. 2020.

Steindor M et al. Home NIV in Pediatric Subjects With NMD: One Size Fits All. Respir Care. 2020.

Khan A et al. Respiratory Management of Patients with NMD: ACCP Guideline. Chest. 2023.

Interfaces, circuitos y ventiladores

Khirani S et al. Mask interfaces and devices for home NIV in children. Pediatr Pulmonol. 2024.

Fauroux B et al. ERS statement on paediatric long-term non-invasive respiratory support. Eur Respir J. 2021.

Pierucci P et al. The right interface for the right patient in NIV: systematic review. Expert Rev Respir Med. 2022.

Vaschetto R et al. ROTA-USE STUDY protocol. Trials. 2023.

Chaudhuri D et al. Helmet vs facemask NIV: systematic review. Eur Respir J. 2021.

Aerogen y fármacos nebulizables

Galindo-Filho VC et al. Mesh vs jet nebulizer during NIV in COPD. Respir Med. 2019.

Avdeev S et al. VMN vs JN during NIV in acute COPD. J Aerosol Med Pulm Drug Deliv. 2021.

Feng Z et al. VMN vs JN in COPD: meta-analysis. Int J COPD. 2024.

Velasco J et al. Albuterol delivery in pediatric NIV with double-limb circuit. Respir Care. 2018.

Tan W et al. Effect of interfaces on aerosol delivery with VMN during NIV. J Aerosol Med Pulm Drug Deliv. 2021.

Monitorización domiciliaria

Khirani S et al. Why breath-by-breath built-in software data should be used to monitor CPAP/NIV in children? Pediatr Pulmonol. 2023.

Khirani S et al. Follow-Up and Monitoring of Children Needing Long Term Home Ventilation. Front Pediatr. 2020.

Arnal JM et al. Monitoring Systems in Home Ventilation. J Clin Med. 2023.

Janssens JP et al. Monitoring Long Term NIV: Benefits, Caveats. Front Med. 2022.

Chawla J et al. Monitoring of children on home invasive mechanical ventilation. *Pediatr Pulmonol.* 2024.

Griffon L et al. Home monitoring of transcutaneous PCO₂. 2018 & Home Overnight Gas Exchange. *Respir Care.* 2020.

Georges M et al. Monitoring of NIV: comparative analysis of different strategies. *Respir Res.* 2020.

Sharma M et al. Racial and skin color mediated disparities in pulse oximetry. *Paediatr Respir Rev.* 2024.

Gurbani N et al. Utility of PSG for management of chronic invasive MV in children. *Pediatr Pulmonol.* 2021.

Foster CC et al. At-home EtCO₂ measurement. *Pediatr Pulmonol.* 2022 / Codesign of remote data collection. 2023.

Onofri A et al. Built-in software in children on long-term ventilation. *Pediatr Pulmonol.* 2020.

OAF (alto flujo) en paliativos y uso domiciliario crónico

Ruangsomboon O et al. High-Flow Nasal Cannula Versus Conventional Oxygen Therapy in Relieving Dyspnea in Emergency Palliative Patients With Do-Not-Intubate Status: A Randomized Crossover Study. *Ann Emerg Med.* 2020. [DOI](#)

Wilson ME et al. High-Flow Nasal Cannula Oxygen in Patients with Acute Respiratory Failure and Do-Not-Intubate or Do-Not-Resuscitate Orders: A Systematic Review. *J Hosp Med.* 2020. [DOI](#)

Nagata K et al. Home High-Flow Nasal Cannula Oxygen Therapy for Stable Hypercapnic COPD: A Randomized Clinical Trial. *Am J Respir Crit Care Med.* 2022. [DOI](#)

Pitre T et al. Home high flow nasal cannula for chronic hypercapnic respiratory failure in COPD: systematic review and meta-analysis. *Respir Med.* 2023. [DOI](#)

Pitre T et al. Home Respiratory Strategies in Patients With COPD With Chronic Hypercapnic Respiratory Failure (network meta-analysis). *Respir Care.* 2024. [DOI](#)

Jácome C et al. Effectiveness, Adherence and Safety of Home High Flow Nasal Cannula in Chronic Respiratory Disease and Respiratory Insufficiency: A Systematic Review. *Arch Bronconeumol.* 2024. [DOI](#)

Chang Y et al. Home High-Flow Nasal Cannula in Patients with Chronic Respiratory Failure: A Literature Review and Suggestions for Clinical Practice. *Tuberc Respir Dis.* 2025. [DOI](#)

Gomes R et al. Domiciliary High-Flow Nasal Therapy in Primary Ciliary Dyskinesia (caso adolescente paliativo). *Cureus.* 2023. [DOI](#)

D'Arienzo D, Sanvido L, Amin R, Diskin C, Cohen E. Indications and outcomes of pediatric high flow nasal cannula use in the home setting. *J Hosp Med.* 2024. [DOI](#)

Bruni A et al. High Flow Through Nasal Cannula in Stable and Exacerbated COPD Patients. *Rev Recent Clin Trials.* 2019. [DOI](#)

Rochweg B et al. High flow nasal cannula compared with conventional oxygen therapy for acute hypoxemic respiratory failure: systematic review and meta-analysis. *Intensive Care Med.* 2019. [DOI](#)

Pipeta (Mouthpiece Ventilation, MPV) en ENM pediátrica y CPP

Toussaint M et al. Mouthpiece ventilation in neuromuscular disorders: narrative review of technical issues important for clinical success (ENMC 252nd Workshop). *Respir Med.* 2021. [DOI](#)

Chatwin M, Gonçalves M, Gonzalez-Bermejo J, Toussaint M. Mouthpiece ventilation in neuromuscular diseases (consenso ENMC). Med Sci (Paris). 2021. [DOI](#)

Khan A et al. Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Weakness: An American College of Chest Physicians Clinical Practice Guideline and Expert Panel Report. Chest. 2023. [DOI](#)

Birnkrant DJ et al. Cardiorespiratory management of Duchenne muscular dystrophy: emerging therapies, neuromuscular genetics, and new clinical challenges. Lancet Respir Med. 2022. [DOI](#)

Fiorentino G et al. Mouthpiece ventilation in Duchenne muscular dystrophy: a rescue strategy for noncompliant patients. J Bras Pneumol. 2016. [DOI](#)

Praud JP. Long-Term Non-invasive Ventilation in Children: Current Use, Indications, and Contraindications. Front Pediatr. 2020. [DOI](#)

Fauroux B et al. Non-invasive ventilation in children with neuromuscular disease. Front Pediatr. 2020. [DOI](#)

Benditt JO. Respiratory Care of Patients With Neuromuscular Disease. Respir Care. 2019. [DOI](#)

Carlucci A. Getting It Right in Restrictive Lung Disease: home noninvasive ventilation. J Clin Med. 2023. [DOI](#)

VM en paliativos pediátricos

Chua HW et al. NIV in pediatric palliative care with DNI orders. 2024.

Foster CC et al. Children with invasive mechanical ventilation and acute respiratory failure. 2025.

Gaboli M et al. Children on home mechanical ventilation meeting palliative care criteria. 2016.

Pavone M et al. Home mechanical ventilation at Bambino Gesù. 2020.

Verweij EJ et al. 45-year cohort of pediatric home mechanical ventilation in the Netherlands. 2025.

Retirada de VMNI en cuidados paliativos pediátricos

Chua KY et al. Short-term Non-invasive Ventilation for Children with Palliative Care Needs. Indian J Palliat Care. 2024.

Fauroux B et al. Non-invasive respiratory support in children and young adults with complex medical conditions in pediatric palliative care. Arch Dis Child. 2024.

Affonseca CA et al. Palliative extubation: five-year experience in a pediatric hospital. J Pediatr (Rio J). 2019.

Fischer H et al. Physicians' opinions on and practical experiences with palliative sedation therapy in children: international survey in five European countries. BMC Palliat Care. 2025.

Bobillo-Pérez S et al. End-of-life care in a pediatric intensive care unit. BMC Palliat Care. 2020.

Chen Y et al. Palliative sedation for children at end of life: a retrospective cohort study. BMC Palliat Care. 2021.

Broden EG et al. Nursing Care at End of Life in Pediatric ICU Patients Requiring Mechanical Ventilation. Am J Crit Care. 2022.

Špoljar D et al. Ethics and end-of-life in pediatric and neonatal ICUs: a systematic review of recommendations. BMC Palliat Care. 2025.

Morrison F et al. Symptom care approach to noninvasive ventilatory support in children with complex neural disability.

Faull C et al. Mechanical ventilation withdrawal in motor neuron disease: an evaluation of practice. *BMJ Support Palliat Care*. 2020.

Kettemann D et al. Clinical characteristics and course of dying in patients with ALS withdrawing from long-term ventilation. *ALS Frontotemporal Degen*. 2017.

Elverson J et al. Palliation, end of life care and ventilation withdrawal in neuromuscular disorders. *Chron Respir Dis*. 2023.

Tripodoro VA et al. Withdrawing noninvasive ventilation at end-of-life care: is there a right time? *Curr Opin Support Palliat Care*. 2019.

Guastella V et al. The opinion of French pulmonologists and palliative care physicians on NIV during palliative sedation. *BMC Palliat Care*. 2021.

Wilson E et al. End of life decision making when home mechanical ventilation is used in MND. *BMC Palliat Care*. 2024.

Cox G et al. Qualitative study into elective withdrawal of NIV in a motor neurone disease cohort. *J Eval Clin Pract*. 2024.

Barclay G et al. Bispectral Index monitoring of palliative sedation for home withdrawal of tracheostomy ventilation. *Palliat Med*. 2024.

Mazzu M et al. Evidence guiding withdrawal of mechanical ventilation at the end of life: a review. *J Pain Symptom Manage*. 2023.

Fehnel CR et al. Withdrawal of Mechanical Ventilation in the ICU: OBSERVE-WMV. *CHEST Critical Care*. 2025.

Simonds AK. Respiratory support for the severely handicapped child with neuromuscular disease: ethics and practicalities. *Paediatr Respir Rev*. 2007.

Epker JL et al. Observational study on a protocol for withdrawal of life-sustaining measures. *J Pain Symptom Manage*. 2015.

Bermúdez-Barrezueta L et al. Implications of sedation during NIV in children with acute respiratory failure (SEDANIV). *Crit Care*. 2024.

Association for Palliative Medicine of Great Britain and Ireland (APM). Guidance for healthcare professionals on the withdrawal of Mechanical Ventilation in patients with motor neurone disease. 2015.

Fin del documento

Autor: Alvaro Navarro Mingorance · Abril 2026