



Universidad de Valladolid

**Escuela Universitaria
de Fisioterapia**

Campus de Soria

ESCUELA UNIVERSITARIA DE FISIOTERAPIA

Grado en Fisioterapia

TRABAJO FIN DE GRADO

**Ventilación Mecánica No Invasiva
en el tratamiento de las
Enfermedades Neuromusculares.
Revisión bibliográfica.**

Presentado por Gloria García Bolado

Tutora: M^a Jesús del Río Mayor

Soria, 1 de Julio de 2015

INDICE

1. RESUMEN	3
2. INTRODUCCIÓN	4
2.1. Enfermedades neuromusculares	5
2.1.1. Afectación respiratoria en las enfermedades neuromusculares	5
2.1.1.1. Debilidad de los músculos respiratorios	6
2.1.1.2. Alteraciones del centro respiratorio	7
2.1.2. Alteraciones de la función ventilatoria y de los volúmenes pulmonares	7
2.1.3. Evaluación de la función pulmonar en las enfermedades neuromusculares	8
2.2. Ventilación mecánica	10
2.2.1. Respiradores	11
2.2.1.1. Respiradores limitados por volumen	13
2.2.1.2. Respiradores limitados por presión	13
2.2.2. Interfases	14
2.3. Estudios que evalúan la eficacia de la ventilación mecánica	17
3. MATERIAL Y MÉTODOS	23
4. DISCUSIÓN	24
5. CONCLUSIONES	26
6. BIBLIOGRAFÍA	28
7. ANEXOS	33
7.1. Anexo I: Índice de acrónimos	33

1. RESUMEN

Gran parte de las enfermedades neuromusculares evolucionan hacia una alteración de la función respiratoria que se manifiesta con un síndrome restrictivo que cursa con hipercapnia e hipoxemia. Unido a la debilidad muscular que conllevan estas enfermedades, no sólo supone un empeoramiento en su calidad de vida, sino también un peligro para la supervivencia, al ser la insuficiencia respiratoria causa frecuente de hospitalización y muerte. En los últimos 30 años se ha producido un auge en la utilización de la ventilación mecánica, que aplicada al tratamiento de estos pacientes ha supuesto una mejora en la calidad de vida a pesar del deterioro progresivo que acompaña a la evolución de estas enfermedades.

El objetivo de este trabajo es valorar la eficacia de la aplicación de ventilación mecánica como tratamiento en los pacientes con enfermedad neuromuscular, analizando su impacto sobre la función pulmonar, el intercambio gaseoso y la calidad de vida.

Se realizó una búsqueda en PubMed, en Medline, en la Biblioteca Cochrane Plus, en la página web de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y en su revista especializada Archbronconeumol durante los meses de noviembre y diciembre de 2014, febrero, marzo y abril de 2015, con diferentes términos de búsqueda relacionados con las enfermedades neuromusculares y la ventilación mecánica.

Tras comparar diferentes estudios se concluye que la ventilación mecánica no invasiva es un método eficaz para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria de las enfermedades neuromusculares, ya que mantiene la función pulmonar, revierte la hipoventilación, mejora el intercambio gaseoso, normaliza los niveles de los gases en sangre arterial y consigue mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

Palabras clave: *enfermedad neuromuscular, ventilación mecánica e insuficiencia respiratoria hipercápnica*

2. INTRODUCCIÓN

En los últimos veinte años hemos presenciado el gran desarrollo de la ventilación mecánica (VM), desde los primeros estudios sobre ventilación mecánica invasiva (VMI) a través de traqueostomía¹ hasta el auge de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) como tratamiento de elección en la insuficiencia respiratoria secundaria a enfermedades neuromusculares (ENM)². El éxito de esta terapia se debe a los resultados positivos que se obtienen con la aplicación de la VMNI sobre el intercambio de gases, la mejora de la función de los músculos respiratorios y el restablecimiento de la sensibilidad del centro respiratorio a los niveles de CO₂²⁻³.

La evolución de los respiradores utilizados en la VMNI, más pequeños, portátiles y económicos, ha brindado la oportunidad de trasladar el tratamiento de los hospitales al domicilio, encontrándonos con gran número de pacientes ventilados en casa, lo que por un lado supone un alivio a la carga asistencial de los centros hospitalarios y por otro mejora la calidad de vida del paciente⁴⁻⁶.

Esta revisión tiene como objetivo realizar una valoración de la eficacia de la VM, especialmente la VMNI, en los pacientes con ENM con afectación de la función respiratoria, donde se analizan y comparan los resultados de diferentes publicaciones. Al analizar estudios de distintos años pretendemos entender la evolución de la VMNI a lo largo del tiempo, cómo ha ido adaptándose a las necesidades de los pacientes, y sobre todo, el objetivo primordial es valorar si de esta revisión se puede concluir que existe realmente una mejora significativa en la presión parcial de dióxido de carbono en sangre arterial (PaCO₂) y la presión parcial de oxígeno en sangre arterial (PaO₂), en la función pulmonar y en la supervivencia y calidad de vida, situando a la VMNI como tratamiento imprescindible para la insuficiencia respiratoria de los pacientes con ENM.

Se pretende valorar los beneficios reales que la VMNI puede aportar, de una manera tan sencilla como es utilizar un dispositivo generalmente nocturno en el propio domicilio del paciente, ya que supondría una mejora no sólo en la calidad de vida del enfermo, sino también en la de sus familiares y cuidadores.

Para ello, se analizará la afectación respiratoria de las ENM, la VM y una serie de estudios controlados que serán evaluados y comparados entre ellos.

2.1. Enfermedades neuromusculares

Las ENM son un amplio grupo de enfermedades neurológicas cuyo síntoma común es la pérdida progresiva de fuerza muscular. Pueden afectar al músculo, a la unión neuromuscular, al nervio periférico y a la motoneurona espinal⁷. No todas tienen la misma gravedad, y de unas a otras varía su evolución, pudiendo ser ésta lenta, intermitente o rápida; pero en gran parte de ellas se llega a ver afectada la función respiratoria, siendo la insuficiencia respiratoria la causa más común de morbilidad y mortalidad⁸.

Según su origen pueden clasificarse en⁹:

a) genéticas, que se dividen en enfermedad genética, enfermedad hereditaria (autosómica dominante, autosómica recesiva o recesiva ligada al sexo) y enfermedad congénita.

b) adquiridas, que pueden ser de origen inmunológico, infeccioso, tóxico-medicamentoso o endocrino-metabólico.

Según el elemento al que afecten podemos encontrar la clasificación detallada en la Tabla 1¹⁰.

2.1.1. Afectación respiratoria de las ENM

La afectación respiratoria de las ENM se debe a dos factores: principalmente a la debilidad de la musculatura respiratoria y, secundariamente, a la pérdida de sensibilidad del centro respiratorio a los niveles de CO₂^{3,10}.

TABLA 1: CLASIFICACIÓN DE LAS TRASTORNOS NEUROMUSCULARES¹⁰ (AVARIA, 2002)

COMPONENTE DE LA UNIDAD MOTORA AFECTADO	ETIOLOGÍAS	TRASTORNOS MÁS FRECUENTES
a. Motoneurona	a) Hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> • Atrofas musculares espinales (AME)
	b) Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> • Virales: poliomielitis • Degenerativas: Esclerosis lateral amiotrófica (ELA)
b. Nervio periférico	a) Hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> • Charcot Marie Tooth • Enfermedades neurodegenerativas: leucodistrofias, ataxia telangiectasia, etc
	b) Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> • Inflamatorias: Guillain Barré, Polineuropatía desmielinizante crónica inflamatoria • Infecciosas • Tóxicas • Metabólicas: Diabetes
c. Unión Neuromuscular	a) Hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> • Síndromes miasténicos congénitos
	b) Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> • Botulismo infantil • Miastenia gravis
d. Músculo	a) Hereditarias	<ul style="list-style-type: none"> • Distrofias musculares • Miopatías congénitas • Miopatías metabólicas <ul style="list-style-type: none"> • Glicogenosis • Mitocondriales • Trastorno de los canales iónicos
	b) Adquiridas	<ul style="list-style-type: none"> • Inflamatorias • Tóxicas • Endocrinas

2.1.1.1. Debilidad de los músculos respiratorios

La debilidad muscular afecta a la musculatura inspiratoria: diafragma, intercostales externos y accesorios (escalenos, esternocleidomastoideo, serrato anterior mayor, dorsal ancho, pectoral mayor y menor), a la musculatura espiratoria: intercostales internos y accesorios (abdominales), y a la musculatura de las vías aéreas superiores: palatinos, faríngeos, geniogloso^{3,11-12}.

La inspiración es un proceso activo, y la afectación del diafragma hace que disminuya el volumen de aire movilizado en cada inspiración¹¹. En cambio, la espiración es un proceso de retorno pasivo debido a la propia elasticidad de

los pulmones y de la caja torácica, y la debilidad de la musculatura espiratoria afecta a la eficacia de la tos y la eliminación de secreciones^{3,8,11}. La afectación de la musculatura de vías aéreas compromete la fonación y la deglución con riesgo de aspiración^{3,13}.

Esta hipotonía, además de modificar los volúmenes respiratorios, provoca alteraciones estructurales en la caja torácica³, la más frecuente la cifoescoliosis, que a su vez disminuye la movilidad de la caja torácica, comprime y deforma los pulmones, y provoca cambios en la direccionalidad de las fibras musculares que dificultan la contracción óptima¹⁴.

2.1.1.2. Alteraciones del centro respiratorio

Los pacientes con ENM sufren apneas durante el sueño al unirse la debilidad muscular y obstrucciones transitorias de la vía aérea superior que llevan a la hipoventilación³. Si le sumamos que también durante el sueño disminuye la respuesta del centro respiratorio a los estímulos químicos, la respuesta ventilatoria a esta hipoventilación no es la adecuada¹⁵. Como consecuencia continúa la hipoventilación, aumentando la PaCO₂, disminuyendo la PaO₂ y se retiene bicarbonato, lo que provoca más disminución de la sensibilidad del centro respiratorio al CO₂³. Esta disminución en la sensibilidad del centro respiratorio se considera un mecanismo adaptativo del organismo ante la debilidad muscular para evitar el esfuerzo ventilatorio y la fatiga muscular inspiratoria^{3,14}.

2.1.2. Alteraciones de la función ventilatoria y de los volúmenes pulmonares

Los síntomas aparecen de manera progresiva. Comienza con trastornos del sueño y de la ventilación nocturna, con apneas y despertares frecuentes que hacen que durante el día presenten cefaleas, somnolencia, fatiga, además de disnea si intentan realizar alguna actividad física^{3,8,16}. Al avanzar la debilidad muscular se va instaurando un patrón respiratorio de tipo restrictivo con una afectación progresiva de los volúmenes pulmonares y una respiración rápida y superficial^{8,14}, aunque esta situación no se da hasta que la musculatura

respiratoria pierde un 70-75% de su fuerza¹⁶. La hipoventilación nocturna prolongada, las alteraciones del centro respiratorio y el cambio progresivo en el patrón ventilatorio llevarán finalmente a la insuficiencia respiratoria diurna^{3,8,13-14}.

La debilidad de los músculos inspiratorios provoca una disminución de la capacidad inspiratoria (CI), y la de los músculos espiratorios la disminución de la capacidad espiratoria¹⁶ (CE). Se reducen la capacidad vital (CV), hasta un 70% sobre su valor teórico, y la capacidad pulmonar total (CPT) y la capacidad vital forzada (CVF) hasta un 80% de su valor teórico. El volumen residual (VR) aumenta y disminuye el volumen espirado en el primer segundo (FEV₁) por la debilidad de los músculos espiratorios^{8,13-14}. El índice de Tiffeneau o relación FEV₁/CVF se mantiene dentro de la normalidad^{8,15} porque ambos valores disminuyen de forma proporcional¹⁵.

La PaCO₂ y la PaO₂ se mantienen en un principio, pero al evolucionar la ENM la PaCO₂ aumenta y la PaO₂ disminuye⁸.

Con respecto a las presiones, disminuyen tanto la presión inspiratoria máxima (PIM) como la presión espiratoria máxima (PEM), la PIM por la debilidad de la musculatura inspiratoria y la PEM por la incapacidad para alcanzar la CPT⁸.

2.1.3. Evaluación de la función pulmonar en las ENM

Resulta indispensable el realizar distintas pruebas para conocer el estado del paciente y la situación funcional del sistema respiratorio y seguir su evolución a lo largo del tiempo^{8,14}.

Es imprescindible realizar una buena valoración clínica del paciente, buscando síntomas y signos de fallo muscular: malestar, letargia, cefaleas matutinas, dificultad para concentrarse, disnea y ortopnea que indiquen hipoventilación nocturna. Se examina la frecuencia respiratoria, si existe descoordinación toracoabdominal y si se activa la musculatura respiratoria accesoria¹³.

Para valorar la función pulmonar se realizarán¹³:

- Espirometría: medición de flujos y volúmenes. Hay que detectar la existencia de fugas, sobre todo en pacientes con alteraciones bulbares, y si es necesario utilizar una mascarilla oronasal¹³. Un valor importante es la CV, que informa de la eficacia de la musculatura, tanto inspiratoria como espiratoria, para mantener los volúmenes respiratorios. Ésta no es útil en el diagnóstico ya que no cae por debajo de valores normales hasta que la fuerza muscular está gravemente comprometida, pero es utilizada para seguimiento¹⁴. Los parámetros espirométricos más característicos en el patrón restrictivo de las ENM son $CVF < 80\%$ del valor teórico y el Índice de Tiffeneau o relación $FEV_1/CVF > 70\%$ del valor teórico¹⁵.
- Curva flujo-volumen: si observamos alteraciones como oscilaciones en el flujo o un contorno anormal nos indica una afectación de la musculatura de vía aérea superior¹⁶.
- Gasometría arterial: en fases iniciales podemos encontrar hipoxemia con hipocapnia, pero lo habitual es hipoxemia con hipercapnia con gradiente alveolo-capilar normal, retención de bicarbonato e hipocloremia^{5,13}.
- Pico flujo tos (PFT): se elige el mejor de cuatro intentos al realizar el paciente un esfuerzo máximo de tos en los que se mide el flujo máximo conseguido. En adultos se considera normal 350 l/min. Por debajo de 270 l/min implica dificultad para eliminar secreciones^{13,16}.
- PIM y PEM: la PIM es un índice de la fuerza diafragmática y la PEM mide la fuerza de los músculos abdominales e intercostales internos. La PIM se mide en VR y la PEM en CPT¹⁶. Una PIM menor de -80 cmH₂O o una PEM mayor de 90 cmH₂O excluyen una debilidad muscular significativa. Cuando encontramos una PIM menor del 30% de su valor teórico, indica un deterioro gasométrico significativo. Se considera normal en un adulto sano valores entre 80 y 120 cmH₂O¹³.

- Presión inspiratoria esnifando (snif test): se realiza maniobra de esnifado a nivel de CRF y se mide en las coanas nasales. Es útil si existe debilidad facial o mala oclusión bucal. Se considera que una presión superior a 60 cmH₂O en la mujer y a 70 en el hombre, excluye debilidad significativa de los músculos respiratorios^{13,15}.
- Pulsioximetría y polisomnografía: se recomienda realizar un registro de la saturación nocturna de O₂ para encontrar pruebas de hipoventilación y, para completar el estudio, realizar una poligrafía o polisomnografía para evidenciar apneas e hipoapneas^{5,17}.

Se puede completar con un estudio de la disfagia (pruebas de cribaje, videofluoroscopia) y un estudio de posibles complicaciones cardíacas¹³.

2.2. Ventilación mecánica

Se describe como la utilización de un aparato mecánico para ayudar o suplir la función ventilatoria del paciente. Se puede realizar con intubación endotraqueal, lo que se conoce como VMI, o sin intubación endotraqueal: VMNI^{6,18}.

Las ventajas de la utilización de la VMNI sobre la VMI están enfocadas a evitar sus efectos secundarios, como son los derivados de la intubación y la ventilación, la pérdida de mecanismos de defensa del tracto respiratorio, los derivados de la extubación¹⁸ y la sedación⁶:

- Derivados de la intubación y ventilación: aspiración de contenido gástrico, traumatismo en dientes, esófago e hipofaringe; arritmias, hipotensión arterial y barotrauma. Si hay que realizar traqueostomía además pueden aparecer hemorragias, infecciones, mediastinitis, fístulas¹⁸.
- Pérdida de mecanismos de defensa del tracto respiratorio: alteración de la función ciliar, colonización bacteriana, inflamación, neumonía nosocomial, sinusitis, retención de secreciones¹⁸.

- Relacionados con la extubación: tos, ronquera, dolor de garganta, hemoptisis, edema laríngeo con obstrucción de la vía aérea, estenosis traqueal¹⁸.
- Derivados de la sedación: posibilidad de hablar y comunicarse, de toser y expectorar, de comer y beber, de hacer vida normal en momentos que no esté usando el dispositivo de VMNI⁶.

A todo lo anterior hay que sumarle que los respiradores utilizados actualmente son portátiles, y al realizar la ventilación en su domicilio el resto del tiempo puede hacer vida normal⁶.

Sin embargo, también existen problemas en la aplicación de la VMNI, como los relacionados con la mascarilla utilizada, con el flujo y la presión del aire y otras posibles complicaciones mayores¹⁸:

- Relacionados con la mascarilla: fugas aéreas, incomodidad, claustrofobia, eritema facial, ulceraciones nasales.
- Relacionados con el flujo y la presión: congestión nasal, otalgia y sinusitis, sequedad de mucosas, irritación ocular, insuflación gástrica.
- Complicaciones mayores: aspiración, neumotórax, hipotensión.

2.2.1. Respiradores

La VMNI se desarrolló durante el comienzo del siglo XX con la aplicación de presión negativa con los pulmones de acero. Su uso se expandió con la epidemia de polio de los años 50, quedando posteriormente relegada por el auge de la ventilación con presión positiva mediante intubación orotraqueal. A finales de siglo, se extendió el uso de la presión positiva mediante interfases no invasivas, evitando la intubación y desarrollándose nuevos respiradores más prácticos y de menor coste económico^{4,6}.

Actualmente encontramos respiradores limitados por volumen, en los que se programa un volumen determinado en cada ciclo independientemente de la

presión que se alcance, y respiradores limitados por presión, en los que controlamos la presión inspiratoria y espiratoria^{6,18,20}.

Antes de describirlos es necesario definir unos conceptos básicos para comprender su funcionamiento:

- Inspiratory Positive Airway Pressure (IPAP): nivel de presión positiva programada que se alcanza en la fase inspiratoria. Complementa la generada por el paciente. Suele estar entre 10 y 20 cmH₂O. Estas cifras son efectivas desde el punto de vista clínico y gasométrico y bien toleradas por los pacientes, favoreciendo la sincronía entre el paciente y la máquina^{6,20}.
- Espiratory Positive Airway Pressure (EPAP): nivel de presión positiva programada durante la fase espiratoria, generalmente por debajo de 6 cmH₂O^{6,20}.
- Trigger: sensor que tiene el respirador para detectar pequeños cambios en el flujo. El esfuerzo inspiratorio del paciente indica el momento en el que el respirador debe liberar la IPAP, y la reducción del flujo inspiratorio da el paso a la espiración. Los respiradores de presión tienen trigger de flujo, mientras que los respiradores volumétricos tienen trigger de presión. No se ha encontrado diferencia entre los trigger de presión y flujo, pero los de flujo parecen mejores en adaptabilidad y confort para el paciente. El trigger espiratorio se llama ciclado espiratorio^{6,20}.
- Pendiente, rampa o rise time: Rapidez con que se alcanza la presión de IPAP programada. No todos los respiradores de presión lo tienen. Se utiliza para enfermos muy disneicos que necesitan flujos muy altos^{6,20}.
- Presión de soporte: diferencia de presión entre la IPAP y la EPAP⁶.

2.2.1.1. Respiradores limitados por volumen

En este tipo de ventilación se programa el volumen, y son este volumen y la mecánica pulmonar los que determinan la presión que se alcanza en la vía aérea. Existen distintos modos de aplicación en estos ventiladores, como son el modo controlado y el modo asistido/controlado⁶:

- **Modo controlado:** depende todo del respirador. Se programa el volumen tidal necesario para ventilar al paciente y compensar las fugas (ligeramente superior al fisiológico: 10-12 mL/kg), la frecuencia respiratoria y el porcentaje I/E. Es un modo disparado por tiempo, limitado por volumen y ciclado por tiempo. El trigger queda desactivado o ajustado en un punto que el paciente no puede activarlo⁶.
- **Modo asistido/controlado:** se programan el volumen tidal, una frecuencia respiratoria de seguridad por si el paciente no es capaz de mantenerla por sí solo, el porcentaje de tiempo inspiratorio/espriatorio y el trigger de presión, normalmente entre -0,5 y -1 cmH₂O. Es un modo disparado por presión o por tiempo, limitado por volumen y ciclado por tiempo. El paciente marca su propia frecuencia respiratoria activando el trigger. Este modo es más utilizado⁶.

2.2.1.2. Respiradores limitados por presión

En este modo de ventilación se programa la presión, y esta presión y la mecánica pulmonar son los que determinan el volumen. En este tipo de ventilación también se dispone de varias modalidades, tales como la presión positiva binivel en la vía aérea (BiPAP) y la presión positiva continua en la vía aérea (CPAP):

- **BiPAP.** La presión se aplica a dos niveles: inspiratorio y espiratorio. La diferencia entre ellos es la presión de soporte ventilatorio. Se divide a su vez en tres modos⁶:

1. Modo spontaneous (S): el respirador cicla entre IPAP y EPAP siguiendo el ritmo respiratorio del paciente. El paciente marca la frecuencia respiratoria activando el trigger⁶.
 2. Modo spontaneous/timed (S/T): el respirador cicla como el modo S pero si el paciente es incapaz de iniciar una respiración en un tiempo predeterminado la máquina ciclará a IPAP iniciando una respiración. La frecuencia será la del paciente o la del respirador si el paciente no llega a la frecuencia mínima de seguridad. El poder fijar una frecuencia respiratoria mínima de seguridad hace que este modo sea el más usado⁶.
 3. Modo timed (T): el respirador cicla entre IPAP y EPAP según la frecuencia respiratoria programada y la proporción de tiempo inspiratorio seleccionado⁶.
- CPAP. Se aplica una presión positiva constante solo en un nivel, ya sea en la inspiración o en la espiración. No se considera un modo de ventilación propiamente dicho al no tener presión de soporte⁶.

2.2.2. Interfases

Se llama interfaz o interfase al medio que se utiliza para conectar el respirador con el rostro del paciente para facilitar el acceso del aire a la vía aérea, siendo la interfaz seleccionada tan importante como el propio respirador^{6,18}. Debe cumplir unas características que garanticen su eficacia en la ventilación: ser compartimento estanco para evitar fugas y tener un espacio muerto mínimo; así como para garantizar la comodidad del paciente al tener que ser confortable, ligera, fácil de colocar, hipoalergénica y de mantenimiento sencillo. La sujeción a la cabeza del paciente tiene que ser estable, ligera, no traumática y fácil de retirar. Las sujeciones que hay en el mercado utilizan de 2 a 5 puntos de fijación mediante velcro, tiras elásticas o gorros⁶ (figura 1).



Fig. 1. Diversos tipos de sujeción extraídos del catálogo Respironics Hospital NIV Masks, disponible en http://www.healthcare.philips.com/main/products/hospital_respiratory/products/patient_interfaces/ accesible en 17/02/2015.

Existen distintos tipos de interfaces^{6,18} (figura 2):

- Mascarilla nasal: cubre solamente la nariz. Para mantener una ventilación eficaz el paciente tiene que mantener la boca cerrada, lo cual es su principal problema.
- Mascarilla oronasal: cubre nariz y boca. Se ha comprobado que esta interfaz es más eficaz para disminuir la PaCO_2 que la mascarilla nasal al no existir fuga de aire por la boca. Se les añade una válvula antiasfixia y antireabreathing para permitir la respiración espontánea en caso de desconexión del aparato.
- Pinzas nasales u olivas nasales: son una alternativa a la mascarilla nasal. Son una goma blanda que se introduce directamente en el interior de la cavidad nasal. Se usan cuando existen lesiones en la cara y la nariz.
- Mascarilla oral: se utiliza más para dispositivos tipo CPAP, para la VMNI en ENM no se usa por la afectación de la musculatura oral.
- Mascarilla total o careta: sella el perímetro facial. Evita las fugas de forma más eficaz que las anteriores, pero provoca mayor sensación de claustrofobia.

- Sistema de casco o helmet: casco tipo escafandra. Diseñado para evitar las complicaciones causadas por el uso de las anteriores interfaces.

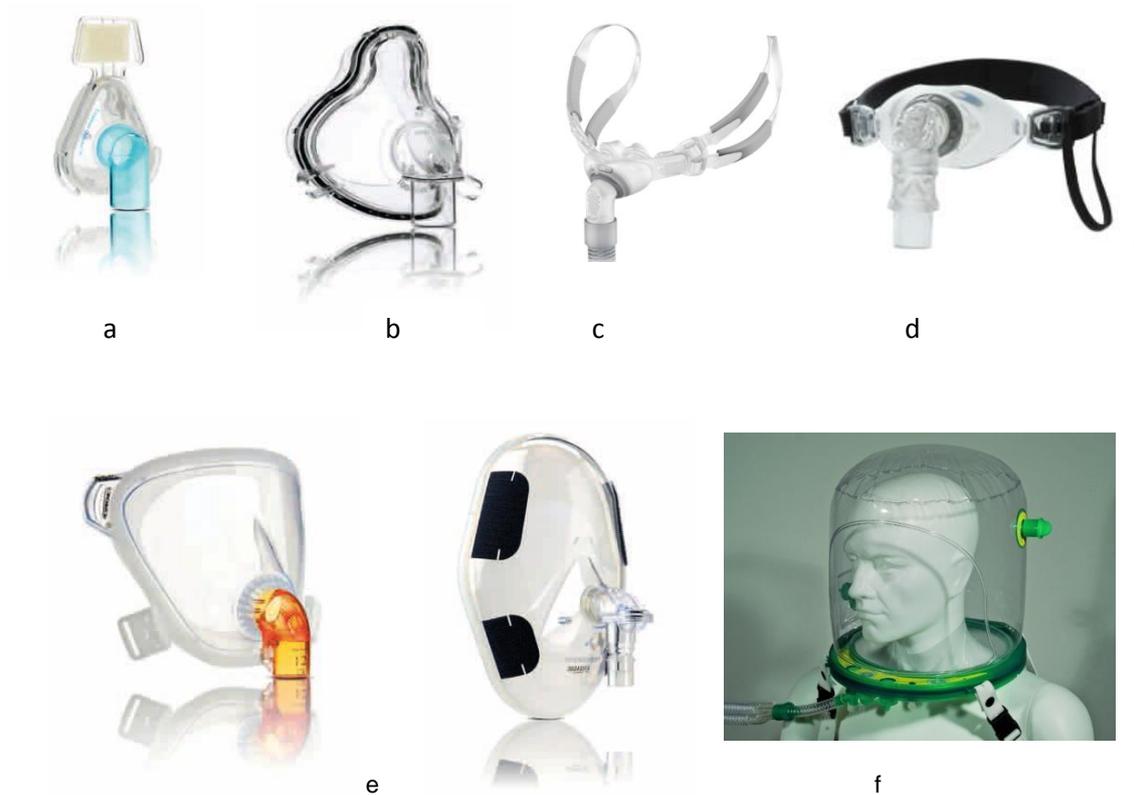


Fig. 2: a mascarilla nasal, b mascarilla oronasal, c pinzas nasales, d mascarilla oral, e mascarilla total, f sistema de casco. Imágenes a, b y e disponibles en http://www.healthcare.philips.com/main/products/hospital_respiratory/products/patient_interfaces/, imágenes c y d disponibles en <http://www.resmed.com/ept/en/consumer/support/masks.html>, imagen f disponible en <http://www.emergalia.com/articulo.php?i=1768>, accesibles el 17/02/2015

La VMNI en los pacientes con ENM está indicada cuando^{3,8}:

- en la gasometría diurna existe una hipercapnia de más de 45 mmHg.
- la pulsioximetría muestra durante cinco minutos consecutivos una saturación de O₂ menor del 88%, o de forma discontinua durante más del 10% del tiempo total de registro.
- la CVF es menor del 50% o la PIM <60 cmH₂O.

Con la utilización de VMNI en pacientes con ENM se intenta aliviar la disnea reduciendo el trabajo respiratorio, mejorar la ventilación alveolar, las alteraciones gasométricas, la distensibilidad pulmonar, la calidad del sueño, la calidad de vida y la supervivencia^{6,8,18}.

2.3. Estudios que evalúan la eficacia de la VM

En 1987, Ellis et al.²¹ compararon la VMNI de presión negativa con la de presión positiva. Para ello analizaron a cinco pacientes con ENM a los que trataron con VMNI de presión negativa y presión positiva a través de mascarilla nasal. Observaron que con la presión negativa mejoró la ventilación durante la fase REM en todos los pacientes, pero contribuía a la obstrucción de las vías respiratorias superiores evidenciando cese del flujo de aire, reducción de los movimientos de la pared torácica, disminución de la saturación de O₂, e hipercapnia. En cambio, con la VMNI de presión positiva mejoró la PaO₂ diurna de una media de 70 a 83 mmHg, y la PaCO₂ disminuyó de una media de 61 a 46 mmHg; con lo que concluyeron que la ventilación de presión positiva era un método de ventilación eficaz que además estabiliza la vía respiratoria orofaríngea.

En 1992, Waldhorn et al.²² evaluaron la eficacia de la ventilación con presión positiva de doble nivel (Bi-PAP) con máscara nasal en ocho pacientes con hipoventilación nocturna, insuficiencia respiratoria y retención de CO₂ nocturna. Estos autores desecharon la VMI por los efectos adversos que provocaba la intubación, y la VMNI con presión negativa por el riesgo de obstrucción de la vía aérea durante el sueño. La retención de CO₂ nocturna se redujo significativamente en todos los pacientes durante el sueño, la somnolencia se alivió y la disnea mejoró después de tres meses de tratamiento. La PaCO₂ diurna mejoró ligeramente o se mantuvo estable, y no se observaron cambios en el FEV. En dos pacientes que previamente utilizaban respiradores volumétricos encontraron la BiPAP más cómoda. Concluyeron que la ventilación era eficaz en la reducción de la retención de CO₂ nocturna en la insuficiencia respiratoria debida a la hipoventilación causada por obesidad, enfermedad de la pared torácica o ENM.

Posteriormente en 1994, Leger et al.²³ realizaron un estudio en el que después de tratar durante cinco años a 276 pacientes con cifoescoliosis, secuelas de tuberculosis, distrofia muscular de Duchenne (DMD), EPOC y bronquiectasias, con una media de 3 años con tratamiento de VMNI. Los respiradores utilizados eran limitados por volumen en modo asistido/controlado. En los pacientes con cifoescoliosis y secuelas de tuberculosis mejoraron la PaO₂ y la PaCO₂, y se redujo la hospitalización por enfermedad respiratoria. Los pacientes con DMD también redujeron la tasa de hospitalización, pero solo 9 de 16 (56%) mantuvieron la VMNI durante el estudio. En general, la VMNI fue bien tolerada: el 62% de los pacientes afirmaron que su sueño había mejorado y el 70% reflejaba una mejora importante en la realización de actividades durante el día. Pero por otro lado, un 50% de los pacientes refirió sequedad nasal y oral, y otro 50% distensión gastrointestinal, llegando dos pacientes a abandonar la VMNI por este último motivo. Concluyeron que tras aplicar VMNI había mejorado el intercambio de gases así como los niveles de PaO₂ y PaCO₂. Además comprobaron una reducción en el tiempo de hospitalización, sin embargo no se produjeron cambios en la espirometría. Consideraron la VMNI una alternativa eficaz a la VMI, aunque esperaban mejores resultados en los pacientes con ENM que los que obtuvieron.

Vianello et al.²⁴, en 1994, evaluaron el efecto a largo plazo de la VMNI en pacientes con DMD. Para ello compararon dos pequeños grupos con un grado similar de deterioro funcional y respiratorio. Uno de los grupos estaba formado por cinco pacientes que recibieron VMNI, y el otro grupo por cinco pacientes que se habían negado a utilizarla. A los seis meses la disminución de la CVF y la ventilación voluntaria máxima fue significativamente mayor en los pacientes no ventilados. A los 24 meses que concluyó el estudio habían fallecido cuatro de los cinco pacientes no ventilados, mientras que en el grupo tratado con VMNI continuaban todos vivos. Estos resultados mostraron que la VMNI a largo plazo estabilizaba la función pulmonar y disminuía la mortalidad.

En 2002, Nauffal et al.²⁵ describieron el uso de VMNI en 35 pacientes con cifoescoliosis y 27 pacientes con ENM, todos con un patrón ventilatorio restrictivo moderado o severo, con un seguimiento de 18 meses (Enero 1997-Marzo 2000). Su objetivo era evaluar el efecto a largo plazo de la VMNI de

presión positiva sobre la disnea, la calidad de vida relacionada con la salud, la función pulmonar y las tasas de hospitalización. Cada tres meses controlaban los niveles de gases en sangre arterial, realizaban pulsioximetría nocturna, y valoraban la función pulmonar y la disnea. Con la utilización de VMNI mejoró la disnea, la saturación de oxígeno, y la calidad de vida y redujo la PaCO₂ en los pacientes con cifoescoliosis. En cambio, los pacientes con ENM solo mostraron una mejora en la saturación del oxígeno y la calidad de vida, aunque ésta desapareció durante el estudio por la propia evolución de la enfermedad (8 de los pacientes con ENM fallecieron durante el mismo). En ambos grupos se redujeron los ingresos hospitalarios y en algunos de los pacientes se observó un aumento de la PIM. Observaron mayor calidad del sueño que restablecía la sensibilidad del centro respiratorio a la hipercapnia, una ventilación alveolar más eficiente al disminuir el espacio muerto, menor trabajo para la respiración, y mejora del intercambio gaseoso aunque no se modificaron los resultados espirométricos significativamente. Los cambios en la PaCO₂ y la mejora en la oxigenación nocturna los atribuyeron a la VMNI ya que todos los pacientes habían recibido tratamiento médico convencional para la PaCO₂ y oxigenación nocturna previo a la VMNI sin éxito. Concluyeron su trabajo afirmando que la VMNI revertía la hipoventilación nocturna y mejoraba los síntomas diurnos y el cambio de gases en los pacientes con insuficiencia respiratoria con enfermedad restrictiva.

En 2003, Janssens et al.²⁶ realizaron un estudio descriptivo prospectivo de siete años de duración en pacientes con hipercapnia crónica tratados en domicilio con VMNI. Cada paciente fue seguido una media de 24 meses. De los 211 pacientes 28 tenían ENM. Como control realizaban pruebas de función pulmonar, niveles de gases en sangre arterial, estado de salud, compliance, tasas de supervivencia y tasas de hospitalización. Aunque no hubo diferencia en los resultados de los pacientes que utilizaban respirador de presión de los que utilizaban respirador de volumen, concluyeron que el modo preferido era el de presión de doble nivel. En todos los pacientes disminuyó notablemente la PaCO₂, y en los pacientes con ENM aumentó la PaO₂. Mejoró la hipercapnia salvo en una minoría de pacientes en los que se sospechó problemas con la

interfaz, mejoraron los índices de calidad de vida y se redujo el tiempo de hospitalización.

Mellies et al.²⁷, en 2003, estudiaron el impacto a largo plazo de la VMNI sobre el intercambio gaseoso tanto nocturno como diurno, sobre el sueño y los trastornos respiratorios durante el sueño, y sobre el pulmón y la función respiratoria en niños y adolescentes con ENM progresivas. Estudiaron 30 pacientes con ENM que presentaban insuficiencia respiratoria o síntomas de desórdenes respiratorios durante el sueño. Se utilizaron respiradores de presión en modo asistido (S/T), y como control realizaban periódicamente estudios del sueño, espirometría, y PIM. La VMNI fue bien tolerada, y se normalizó el intercambio gaseoso nocturno y diurno en todos los pacientes, normalizando los niveles de PaCO₂ y PaO₂. La CV disminuyó en 5 adolescentes con distrofia muscular de Duchenne por la propia evolución de la enfermedad, pero se mantuvo estable en los otros 25 niños. Concluyeron que la VMNI tenía un efecto favorable a largo plazo sobre el intercambio gaseoso, el sueño y la CV, con lo que consideraron la VMNI indicada cuando existen trastornos respiratorios durante el sueño o insuficiencia ventilatoria secundarias a ENM.

En 2005, Ward et al.²⁸ evaluaron si la utilización de VMNI en pacientes con hipercapnia nocturna pero normocapnia diurna resultaba beneficiosa y se podía considerar como una indicación válida para empezar el tratamiento sin esperar a la hipercapnia diurna. Reclutaron pacientes con ENM y alteraciones de la caja torácica entre los años 1997 y 2000, todos ellos con una CV < 50% de su valor teórico o con hipoventilación nocturna. Los pacientes se dividieron en tres grupos: 26 pacientes con hipoventilación nocturna pero normocapnia diurna formaron parte del grupo control (grupo 1) o empezaron con VMNI (grupo 2) y otros 19 pacientes con hipoventilación nocturna e hipercapnia comenzaron con VMNI (grupo 3). Los respiradores utilizados fueron de presión de doble nivel en modo asistido (S/T). El estudio no pudo prolongarse los 24 meses previstos dado que el 70% de los pacientes incluidos en el grupo control iniciaron VMNI en un periodo de 12 meses, pero los resultados que obtuvieron mostraron una mejora de la saturación nocturna de O₂ en el grupo 2 y un empeoramiento de la presión transcutánea de CO₂ (TcCO₂) nocturna en el

grupo 1, aunque no hubo cambios significativos en los resultados diurnos entre ambos grupos. Tampoco hubo cambios en la CV, PIM, PEM, Snip ni PFT, pero sí reflejaron mejora en la calidad de vida de los pacientes del grupo 2. En el grupo 3 los pacientes también mantuvieron valores estables, salvo el PFT, que disminuyó notablemente. Concluyeron este estudio afirmando que los pacientes con hipoventilación nocturna secundaria a ENM están en riesgo de sufrir también fallo ventilatorio diurno entre los siguientes 12 y 24 meses, con lo que se debería valorar el comenzar en ese tiempo con la VMNI; y aunque los resultados de la VMNI no fueron tan positivos como en los pacientes con hipercapnia nocturna y diurna, afirmaron que la aplicación de VMNI en pacientes con hipoventilación nocturna redujo las crisis agudas y las hospitalizaciones.

En 2007, Güell et al.²⁹ estudiaron una pequeña serie de 27 pacientes con DMD, de los cuales sólo 10 eran usuarios de VMNI. De estos 10 pacientes, 7 eran usuarios nocturnos y los 3 restantes comenzaron a utilizar VMI durante el estudio por empeoramiento de su estado. Durante el seguimiento fallecieron 4 portadores de VMI y uno de VMNI. Todos los pacientes eran usuarios de silla de ruedas y habían requerido intervención quirúrgica por escoliosis. El respirador utilizado por los usuarios de VMNI fue tipo BiPAP en modo S/T. Midieron gases arteriales, función pulmonar incluyendo PIM y PEM, saturación de O₂ nocturna y TcCO₂ antes y después del uso de la VM. Los gases arteriales los midieron solo en la mitad de los pacientes, el intercambio nocturno solo en 6 y la función pulmonar en 13, sin especificar qué tipo de VM utilizaban. Los resultados mostraron que la función pulmonar (VC, FVC y FEV₁) empeoró ligeramente; PIM y PEM mejoraron, PaO₂ y PaCO₂ se normalizaron y se mantuvieron estables, la SatO₂ mejoró y TcCO₂ disminuyó significativamente. Además de estas conclusiones, los autores resaltaron la importancia de instaurar la VMNI en el momento preciso para retrasar y evitar en lo posible la necesidad de VMI.

En 2009, Jaye et al.³⁰ compararon la eficacia de la VMNI con un ventilador de presión de doble nivel autoajutable frente a un ventilador de presión de doble nivel con los valores determinados por un especialista. Estudiaron 20 pacientes con ENM y alteraciones de la caja torácica usuarios de soporte

ventilatorio, pero sin experiencia con los dos ventiladores a comparar en el estudio. Utilizaron cada respirador durante un mes. Se realizaron pruebas previas al uso de los respiradores que incluían medición de gases en sangre, SatO_2 , espirometría, fuerza de la musculatura respiratoria, polisomnografía y monitoreo Holter y tolerancia al respirador, que fueron repetidas al finalizar el uso de cada respirador. La oxigenación nocturna, la calidad del sueño, los despertares y la frecuencia cardiaca fueron igual con ambos dispositivos. Sin embargo, detectaron un pequeño aumento en la TcCO_2 y una disminución del sueño con el respirador autoajustable respecto al respirador estándar.

En 2011, Cruz et al.³¹ realizaron un estudio retrospectivo descriptivo cuyo objetivo era comparar los efectos de la VMNI entre dos grupos, uno de 12 pacientes con ELA y otro de 15 pacientes con ENM varias (miotonia de Steinert, DMD, miopatía mitocondrial, esclerosis múltiple, otras). El 96'3% de los pacientes utilizó respirador tipo BiPAP, y el 3'7% restante un respirador volumétrico, sin especificar a qué grupo pertenecen. Estudiaron la capacidad funcional respiratoria y el intercambio de gases, encontrando que en ambos grupos mejoró la PaO_2 , y se redujeron la acidosis, la PaCO_2 y los ingresos hospitalarios, aunque hubo diferencias entre ambos grupos (en el grupo de ELA mayor PaO_2 , pero también mayor PaCO_2 , mayor disnea y mayor mortalidad).

3. MATERIAL Y MÉTODO

En los meses de noviembre y diciembre de 2014 se realizó una búsqueda en PubMed, en Medline, en la Biblioteca Cochrane Plus, en la página web de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y en su revista especializada Archbronconeumol. Los términos de la búsqueda incluyeron “enfermedad neuromuscular”, “ventilación mecánica” e “insuficiencia respiratoria hipercápnica”, tanto en castellano como en inglés.

Esta búsqueda se repitió en los meses de febrero, abril y mayo de 2015 por si hubiera nuevas publicaciones que pudieran ser de interés para esta revisión.

No se realizó criba por fecha puesto que interesaba analizar estudios tanto antiguos como más actuales para estudiar la evolución de la VM y su aplicación en el tratamiento de las ENM.

Los artículos seleccionados para la realización de este trabajo fueron elegidos por su pertinencia con el tema en estudio.

Para la obtención de imágenes se recurrió a la página web de Respironics, dado que es la casa comercial más habitualmente utilizada en nuestro país, aunque en los últimos años hay otras como Resmed, de la que también se han extraído algunas imágenes.

Las imágenes correspondientes a los diferentes tipos de interfases y sujeciones han sido extraídas del catálogo Respironics Hospital NIV Masks disponible en http://www.healthcare.philips.com/main/products/hospital_respiratory/products/patient_interfaces/; salvo la interfaz tipo helmet que ha sido obtenida en <http://www.emergalia.com/articulo.php?i=1768>, página dedicada a la venta de material sanitario; y las mascarillas tipo pinza nasal y oral corresponden a Resmed y están disponibles en <http://www.resmed.com/epn/en/consumer/support/masks.html>.

4. DISCUSIÓN

Un punto muy importante de la VMNI es la comodidad del paciente durante la aplicación, y que ésta sea bien tolerada, dato que destacan Waldhorn et al.²², Leger et al.²³ y Mellies et al.²⁷. Mientras Leger et al.²³ apostaron por respiradores volumétricos, Waldhorn et al.²² y Mellies et al.²⁷ utilizaron ventiladores de presión positiva de doble nivel tipo BiPAP. De estos datos se deduce que los dos tipos de ventiladores son confortables, aunque Waldhorn et al.²² aportan un dato crucial al recoger la afirmación de algunos pacientes que previamente habían utilizado respiradores volumétricos y prefieren utilizar respiradores tipo BiPAP por encontrarlos más confortables.

En cuanto a los datos espirométricos, punto de gran interés, se concluye que el uso de VMNI no provoca cambios significativos en la espirometría, afirmación recogida por varios autores^{22-25,27-28}. Sin embargo, Güell et al.²⁹ encuentran que la función pulmonar empeora, pero los mismos autores lo atribuyen al mal estado general de los pacientes en estudio. En principio se puede considerar como un resultado negativo de la VMNI, pero si se analiza el estudio realizado por Vianello et al.²⁴, los resultados muestran que los pacientes ventilados se mantienen estables, pero los no ventilados empeoran su espirometría significativamente, lo que demuestra que la VMNI sí que tiene un efecto positivo sobre la espirometría al mantener los volúmenes a pesar de la evolución de la ENM.

El impacto de la VMNI sobre la calidad de vida de los pacientes con ENM, supone una mejora de la misma, como demuestran Nauffal et al.²⁵ y Janssens et al.²⁶. Además, Vianello et al.²⁴ afirman que disminuye la mortalidad por fallo ventilatorio, ya que a los 24 meses del comienzo del estudio habían fallecido 4 de 5 pacientes no ventilados, mientras que los 5 pacientes ventilados seguían vivos en ese mismo periodo.

La tasa de hospitalización se ve reducida con la utilización de VMNI, dato en el que coinciden Leger et al.²³, Nauffal et al.²⁵, Janssens et al.²⁶, Ward et al.²⁸ y Cruz et al.³¹, que afirman que disminuye la hospitalización por enfermedad respiratoria.

El sueño y los trastornos respiratorios durante el mismo mejoran con la aplicación de VMNI, como afirman Leger et al.²³, Nauffal et al.²⁵, Mellies et al.²⁷ y Jaye et al.³⁰. Además de mejorar la calidad del sueño, Waldhorn et al.²² encuentran que también desaparecen los síntomas diurnos derivados de la hipoventilación nocturna, ya que encuentra que a los tres meses de la utilización de la VMNI desaparecen la disnea y la somnolencia diurnas, coincidiendo con estos datos Leger et al.²³ y Nauffal et al.²⁵.

En cuanto al intercambio gaseoso, base de la respiración y objetivo primordial de la VMNI, la afirmación es unánime en cuanto a la mejora que se obtiene con la utilización de VMNI. Nauffal et al.²⁵ sostienen que la VMNI consigue una ventilación más eficaz y llega a revertir la hipoventilación, mejorando el intercambio gaseoso y así aumentando los niveles de la PaCO₂ y mejorando la PaO₂. Diferentes trabajos^{21-23,26-31} corroboran estos datos, y coinciden en que la aplicación de VMNI normaliza los valores de la PaCO₂ y de la PaO₂.

5. CONCLUSIONES

En respuesta al objetivo que me he planteado en este trabajo, he llegado a las siguientes conclusiones:

- En el curso de las enfermedades neuromusculares se dan alteraciones en la función respiratoria, que requieren del uso de ventilación mecánica para su tratamiento.
- La ventilación mecánica invasiva, a pesar de ser un tratamiento eficaz, conlleva una serie de riesgos que hacen de la ventilación mecánica no invasiva el tratamiento de elección.
- La ventilación mecánica no invasiva es un método de tratamiento eficaz y no invasor que mejora el intercambio gaseoso y revierte la hipoventilación al normalizar los niveles de PaCO₂ y PaO₂ en sangre, hace desaparecer los síntomas diurnos y mejora la calidad del sueño.
- La utilización de ventilación mecánica no invasiva mantiene la capacidad funcional pulmonar (medida mediante espirometría) estable a pesar del carácter evolutivo de las enfermedades neuromusculares, y disminuye el número de hospitalizaciones por enfermedad respiratoria aguda.
- Los pacientes prefieren los respiradores limitados por presión antes que los volumétricos.
- Es importante el seguimiento de estos pacientes tanto por neurólogo como por neumólogo, e implementar el uso de la ventilación mecánica no invasiva en el momento idóneo para mantener un buen estado general el mayor tiempo posible y retrasar al máximo o llegar a evitar la necesidad de ventilación mecánica invasiva.
- Los nuevos dispositivos utilizados en la ventilación mecánica no invasiva permiten el tratamiento en el domicilio del paciente,

permitiéndole mantener una vida lo más normal posible mientras no se aplica la ventilación.

- La ventilación mecánica no invasiva mejora la calidad de vida de los pacientes con enfermedad neuromuscular.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. Robert D, Gérard M, Leger P, Buffat J, Jennequin J, Holzapfel L et al. Permanent mechanical ventilation at home via a tracheotomy in chronic respiratory insufficiency. Rev Fr Mal Respir. 1983;11:923-36. Abstract. Disponible en <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6669800>
2. Conference C. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a Consensus Conference Report. Chest 1999;116:521-34. Disponible en <http://journal.publications.chestnet.org/data/Journals/CHEST/21930/521.pdf>
3. C. Lisboa, O. Díaz y R. Fadic. Ventilación mecánica no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares y en pacientes con alteraciones de la caja torácica. Arch Bronconeumol 2003;39(7):314-20. Disponible en <http://www.archbronconeumol.org/es/serie-4-los-musculos-respiatorios/articulo/13048992>
4. S. Díaz Lobato, S. Mayoralas Alises. La ventilación mecánica no invasiva moderna cumple 25 años. Arch Bronconeumol 2013;49(11):475-479. Disponible en <http://www.archbronconeumol.org/es/la-ventilacion-mecanica-no-invasiva/articulo-estadisticas/90250795>
5. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Manual SEPAR de Procedimientos. Disponible en <http://www.separ.es/biblioteca-1/Biblioteca-para-Profesionales/manuales>
6. Ventilación mecánica no invasiva. Manual SEPAR de Procedimientos. Disponible en <http://www.separ.es/biblioteca-1/Biblioteca-para-Profesionales/manuales>
7. Federación Española de Enfermedades Neuromusculares (ASEM). Disponible en <http://www.asem-esp.org/index.php/las-enfermedades-neuromusculares>

8. C. Maquilón, S. Castillo, G. Montiel, G.N. Ferrero, A. Toledo, C. Siroti. Ventilación no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares. Rev Chil Enf Respir 2008;24:192-198. Disponible en http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pidS0717-73482008000300004
9. Guía de las Enfermedades Neuromusculares, ASEM. Disponible en <http://www.asem-esp.org/index.php/component/remository/Publicaciones/monograficos-y-guias/Guia-de-las-Enfermedades-Neuromusculares-Informacion-y-Apoyo-a-las-familias>
10. K. Kleinstauber, M.A. Avaria. Enfermedades Neuromusculares en Pediatría. Rev Ped Elec (en línea) 2005, Vol 2, N°1. Disponible en http://www.revistapediatria.cl/vol2num1/pdf/9_enfermedades_neuromusculares.pdf
11. JB Gáldiz Iturri. Función de los músculos respiratorios en la EPOC. Arch Bronconeumol 2000;36:275-85(5). Disponible en <http://www.archbronconeumol.org/es/funcion-los-musculos-respiratorios-epoc-/articulo/10188/>
12. Joshua O. Benditt. The Neuromuscular Respiratory System: Physiology, Patophysiology and a Respiratory Care Approach To Patients. Respir Care. 2006;51(8):829-837. Disponible en <http://www.rcjournal.com/contents/08.06/08.06.0829.pdf>
13. E. Farrero, A. Antón, C.J. Egea, M.J. Almaraz, J.F. Masa, I. Utrabo et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. Normativa SEPAR. Arch Bronconeumol 2013;49(7):306-313. Disponible en <http://www.archbronconeumol.org/es/normativa-sobre-el-manejo-las/articulo/90207548>
14. M.J. Masdeu, A. Ferrer. Función de los músculos respiratorios en las enfermedades neuromusculares. Arch Bronconeumol 2003;39(4):176-83. Disponible en http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?f=10&pident_articulo=13045953&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=6&ty=21&acc

15. Domínguez Flores ME, Luna Padrón E, Peñalosa Ochoa L, Galicia Amor S, Toral Freyre S, Baños Mejía BO, et al. Guía para el diagnóstico y tratamiento de las alteraciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares. *Neumol Cir Torax*, Vol. 70, Núm. 1:5-70, Enero-Marzo 2011. Disponible en <http://www.medigraphic.com/pdfs/neumo/nt-2011/nt111b.pdf>
16. C. Martínez Carrasco, J.R. Villa Asensi, M.C. Luna Paredes, F.B. Osona Rodríguez de Torres, J.A. Peña Zarza, H. Larramona Carrera et al. Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *An Pediatr (Barc)* 2014; 81 (4): 258.e1-258.e17. Disponible en <http://www.analesdepediatria.org/es/enfermedad-neuromuscular-evaluacion-clinica-seguimiento/articulo/S1695403314001349/>
17. J.R. Bach, L. Bravo Quiroga. Soporte ventilatorio muscular para evitar el fallo respiratorio y la traqueotomía: ventilación no invasiva y técnicas de tos asistida. *Rev Am Med Resp.* 2013;2:71-83. Disponible en http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S1852-236X2013000200005&script=sci_arttext
18. R. Uña Orejón, P. Ureta Tolsada, S. Uña Orejón, E. Maseda Garrido, A. Criado Jiménez. Ventilación mecánica no invasiva. *Rev. Esp. Anestesiología y Reanimación.* 2005;2:88-100. Disponible en <http://demo1.sedar.es/restringido/2005/2/088-100.PDF>
19. Robert L Chatburn. Classification of mechanical ventilators. *Respir Care* 1992;37:1009-25. Disponible en <http://www.rcjournal.com/contents/09.92/09.92.pdf>
20. R. Estopá Miró, C. Villasante Fernández-Montes, P. de Lucas Ramos, L. Ponce de León Martínez, M. Mosteiro Añón, J.F. Masa Jiménez et al. Normativa sobre la ventilación mecánica a domicilio. *Arch Bronconeumol* 2001;37:142-150. Disponible en <http://www.archbronconeumol.org/es/normativa-sobre-ventilacion-mecanica-domicilio/articulo/10022563/>
21. Ellis ER, Bye PT, Bruderer JW, Sullivan CE. Treatment of respiratory failure sleep in patients with neuromuscular disease. Positive-pressure ventilation through a nose mask. *Am Rev Respir Dis* 1987

- Jan;135(1):148-52. Abstract. Disponible en <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3541713>
22. Richard E. Waldhorn. Nocturnal Nasal Intermittent Positive Pressure Ventilation with Bi-level Positive Airway Pressure (BiPAP) in Respiratory Failure. Chest 1992;101:516-21. Disponible en <http://journal.publications.chestnet.org/data/Journals/CHEST/21639/516.pdf>
23. P. Leger, J.M. Bedicam, A. Cornette, O. Reybet-Degat, B. Langevin, J.M. Polu et al. Nasal Intermittent Positive Pressure Ventilation. Long-term Follow-up in Patients With Severe Chronic Respiratory Insufficiency. Chest 1994;105:100-05. Disponible en <http://journal.publications.chestnet.org/data/Journals/CHEST/21688/100.pdf>
24. A. Vianello, M. Bevilacqua, V. Salvador, C. Cardaioli, E. Vincenti. Long-term Nasal Intermittent Positive Pressure Ventilation in Advanced Duchenne's Muscular Dystrophy. Chest 1994;105:445-48. Disponible en http://www.researchgate.net/profile/Andrea_Vianello/publication/14892044_Long-term_nasal_intermittent_positive_pressure_ventilation_in_advanced_Duchenne's_muscular_dystrophy/links/09e4150a6ae68b637e000000.pdf
25. D. Nauffal, R. Doménech, M.A. Martínez García, L. Compte, V. Macián, M. Perpiñá. Noninvasive positive Pressure home ventilation in restrictive disorders: outcome and impact on health-related quality of life. Respir Med. 2002;96:777-83. Disponible en [http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111\(02\)91347-8/pdf](http://www.resmedjournal.com/article/S0954-6111(02)91347-8/pdf)
26. J.P. Janssens, S. Derivaz, E. Breitenstein, B. de Muralt, J.W. Fitting, J.C. Chevrolet et al. Changing Patterns in Long-Term Noninvasive Ventilaion. Chest 2003;123:67-79. Disponible en <http://journal.publications.chestnet.org/data/Journals/CHEST/21987/67.pdf>
27. U. Mellies, R. Ragette, C. Dohna Schwake, H. Boehm, T. Voit, H. Teschler. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. Eur Respir J 2003;22:631-636. Disponible en <http://www.ersj.org.uk/content/22/4/631.full.pdf+html>

28. S. Ward, M. Chatwin, S. Heather, A.K. Simonds. Randomised controlled trial of noninvasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005;60:1019-1024. Disponible en <http://thorax.bmj.com/content/60/12/1019.full>
29. M.R. Güell, M. Avendaño, J. Fraser, R. Goldstein. Alteraciones pulmonares y no pulmonares en la distrofia muscular de Duchenne. *Arch Bronconeumol* 2007;43(10):557-61. Disponible en <http://www.archbronconeumol.org/es/alteraciones-pulmonares-no-pulmonares-distrofia/articulo/13110881/>
30. J. Jaye, M. Chatwin, M. Dayer, M.J. Morrell, A.K. Simonds. Autotraining versus standard noninvasive ventilation: a randomized crossover trial. *Eur Respir J* 2009;33:566-573. Disponible en <http://erj.ersjournals.com/content/33/3/566.long>
31. J. Cruz Ruiz, A. Núñez Ares, F. Muñoz Rino, S. García Castillo, M. Plenc Zielger, A. Martínez et al. Afectación respiratoria en los pacientes con enfermedades neuromusculares. 44 Congreso SEPAR, 2011. Disponible en http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pidet_articulo=90025144&pidet_usuario=0&pcontactid=&pidet_revista=6&ty=142&accion=L&origen=bronco&web=www.archbronconeumol.org&lan=es&fichero=6v47nEsp.Congreso90025144pdf001.pdf

7. ANEXOS

7.1. Índice de Acrónimos

AME: Atrofia muscular espinal

BiPAP: Bilevel Positive Airway Pressure o Presión Positiva Binivel en la Vía Aérea

CI: Capacidad inspiratoria

CE: Capacidad espiratoria

CO₂: Dióxido de carbono

CPAP: Continuous Positive Airway Pressure o Presión Positiva Continua en la Vía Aérea

CPT: Capacidad pulmonar total

CRF: Capacidad residual funcional

CV: Capacidad vital

CVF: Capacidad vital forzada

DMD: Distrofia muscular de Duchenne

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica

ENM: Enfermedad Neuromuscular

EPAP: Expiratory Positive Airway Pressure, presión positiva espiratoria

EPOC: Enfermedad pulmonar obstructiva crónica

FEV₁: Volumen espiratoria forzado

IPAP: Inspiratory Positive Airway Pressure, presión positiva inspiratoria

O₂: Oxígeno

PaCO₂: Presión parcial de dióxido de carbono en sangre arterial

PaO₂: Presión parcial de oxígeno en sangre arterial

PEM: Presión espiratoria máxima

PIM: Presión inspiratoria máxima

PFT: Pico Flujo Tos

SatO₂: saturación de oxígeno

SEPAR: Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica

TcCO₂: Presión o tensión transcutánea de dióxido de carbono

VM: Ventilación Mecánica

VMNI: Ventilación mecánica no invasiva

VMI: Ventilación mecánica invasiva

VR: Volumen residual