

Evolución funcional en pacientes con terapia ventilatoria crónica domiciliaria

Functional evolution in patients with chronic home ventilation therapy

Silvana Schonfeld^{1,2}, Eduardo Borsini^{1,2}, Magalí Blanco^{1,2}, Glenda Ernst^{1,3}, Josefina Pascua¹, Alejandro Salvado¹

RESUMEN

Introducción. La ventilación no invasiva representa un estándar de cuidados en la insuficiencia crónica de la bomba ventilatoria, que mejora la supervivencia de las enfermedades neuromusculares (ENM) y disminuye las agudizaciones en EPOC con hipercapnia.

Material y métodos. Estudio descriptivo y retrospectivo. Se analizaron ENM y EPOC en dos visitas (inicial [V1] y de seguimiento [V2]) mediante espirometría, presiones bucales máximas, gasometría arterial y descarga de datos del ventilador.

Resultados. Se incluyeron 35 pacientes: 22 varones (62.8%); media de edad: 68.3 ± 10.1 años; índice de masa corporal en kg/m²: 28.3 ± 9.1; PaCO₂ basal: 50.1 ± 13.1 mmHg. Los diagnósticos fueron EPOC en 12 pacientes (34.3%) y ENM en 21 (60%). El tiempo medio en meses a V2 fue: 5.5 ± 7.3 (EPOC) y 7.3 ± 7.3 (ENM) p > 0.5. El 57.1% estaban hipercápicos en V1. El uso del ventilador (mediana y rango intercuartílico 25-75) se mantuvo en ambos grupos a 6 meses [7.3 (6-12) vs. 6 (5.5-7.7) horas/día (p < 0.5)] y la espirometría y gasometría mostraron estabilidad durante el seguimiento: EPOC, pH = 7.40 (7.38-7.44) vs. 7.37 (7.33-7.43), p = 0.16; y ENM, 7.38 (7.37-7.40) vs. 7.39 (7.38-7.40), p = 0.6. PaCO₂ (mmHg): EPOC, 46 (38.2-58.8) vs. 52 (43-59.2), p = 0.4; y ENM, 46 (42.2-48.7) vs. 45 (40-50), p = 0.8.

Conclusión. En pacientes con fallo ventilatorio crónico y ventilación domiciliaria registramos adecuado cumplimiento y estabilidad funcional a mediano plazo.

Palabras clave: ventilación no invasiva, cumplimiento, eficacia.

ABSTRACT

Introduction: Home ventilation represents a standard of care in chronic insufficiency of the ventilatory pump, improving the survival of neuromuscular diseases (NMD) and decreasing the exacerbations in COPD with hypercapnia.

Material and Methods: Descriptive and retrospective study. Those with NMD or COPD were analyzed in two visits (initial [V1] and follow-up [V2]) by spirometry test, maximum respiratory pressures, arterial blood gases and ventilator built-in software data discharge.

Results: 35 patients were included; 22 men (62.8%), mean age: 68.3 ± 10.1 years, body mass index: 28.3 ± 9.1 kg/m², baseline PCO₂: 50.1 ± 13.1 mmHg. The diagnoses were: COPD: 12 (34.3%) and NMD: 21 (60%). The mean time (months) at V2 was: 5.5 ± 7.3 (COPD) and 7.3 ± 7.3 (NMD) p > 0.5. 57.1% were hypercapnic at V1. The ventilator compliance (median and 25-75 percentile) was maintained in both groups at 6 months: 7.3 (6-12) vs. 6 (5.5-7.7) hours/day (p < 0.5). In both groups spirometry and gasometry tests showed stability during follow-up. COPD: pH 7.40 (7.38-7.44) vs. 7.37 (7.33-7.43) p 0.16 and NMD pH 7.38 (7.37-7.40) vs. 7.39 (7.38-7.40) p 0.6. PaCO₂ (mmHg) in COPD 46 (38.2-58.8) vs. 52 (43-59.2) p 0.4, and in NMD: 46 (42.2-48.7) vs. 45 (40-50) p 0.8.

Conclusion: In patients with chronic ventilatory failure and home chronic ventilation we found adequate compliance and functional stability in the medium term.

Keywords: non-invasive ventilation, compliance, effectiveness.

Fronteras en Medicina 2020;15(2):80-85. <https://DOI.org/10.31954/RFEM/202002/0080-0085>

INTRODUCCIÓN

La ventilación mecánica domiciliaria (VMD) consiste en el uso intermitente o continuo de un sistema de ventilación administrado a través de una interfase: nasal, facial o pieza bucal en la ventilación no invasiva, o traqueostomía para la ventilación invasiva¹. Esta moda-

lidad de tratamiento se aplica en la insuficiencia respiratoria crónica con el objetivo de disminuir la disnea, aliviar el trabajo de los músculos respiratorios, corregir el intercambio de gases y/o la acidosis respiratoria a través de la mejoría de la ventilación alveolar¹⁻³. La ventilación domiciliaria a largo plazo representa un estándar de cuidados para pacientes con insuficiencia crónica de la bomba ventilatoria^{2,3}, que mejora la supervivencia de las enfermedades neuromusculares (ENM) y de la caja torácica⁴⁻¹⁰. En la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), datos recientes muestran que la terapia ventilatoria mejora la supervivencia y disminuye las agudizaciones y readmisiones hospitalarias en pacientes con hipercapnia¹¹⁻¹³. En nuestro medio, hemos comunicado nuestra experiencia basada en una evaluación integral durante 4-8 horas en hospital de día, con disminución de las internaciones mediante este modelo de monitoreo de la VMD⁹⁻¹⁰.

Está bien descrita la asociación entre mortalidad y severidad de la obstrucción bronquial¹¹. De manera si-

1. Centro de Medicina Respiratoria

2. Unidad de Sueño y Ventilación

3. Departamento de Docencia e Investigación

Hospital Británico de Buenos Aires. Rep. Argentina.

Correspondencia: Eduardo Borsini. Laboratorio Pulmonar, 1° piso, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, C1280AEB CABA, Rep. Argentina. TE: +5411-43096400 Ext: 2808. Eborsini@hbritanico.com.ar

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Recibido: 10/03/2020 | Aceptado: 21/04/2020

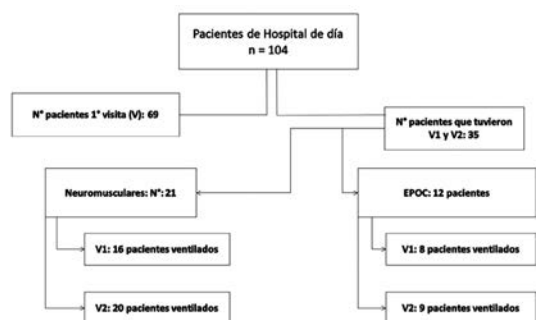


Figura 1. Diagrama de selección de pacientes. EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

Tabla 1. Características de la población.

Pacientes	n = 35
Hombres; n (%)	22 (62.8)
Edad (años); media±DE	68.3±10.1
IMC (kg/m ²); media±DE	28.3±9.1
Obesidad (IMC > 30 kg/m ²); n (%)	10 (28.6)
Exfumadores; n (%)	18 (51.4)
Fumadores actuales; n (%)	0 (0)
PaCO ₂ basal (mmHg); media±DE	50.1±13.2
PaCO ₂ > 45 mmHg; n (%)	20 (57.1)
Ventilación domiciliaria; n (%)	29 (82.8)

DE: desvío estándar. IMC: índice de masa corporal. PaCO₂: presión parcial de dióxido de carbono (CO₂) en gasometría basal.

milar, el patrón restrictivo está estrechamente asociado con el síndrome metabólico, diabetes, inflamación sistémica, resultados cardiovasculares adversos, así como con aumento de mortalidad¹².

En algunas ENM la trayectoria funcional es progresiva, mientras que en las enfermedades obstructivas los cambios son más lentos y suelen caracterizarse por períodos de estabilidad y de agudización¹³. Un estrecho seguimiento del estado fisiológico del paciente y la progresión de la enfermedad son imprescindibles para lograr un adecuado asesoramiento sobre las opciones terapéuticas disponibles¹⁴.

En pacientes ventilados crónicos es de interés monitorear el cumplimiento de la terapia y su eficacia. Este monitoreo de la VMD debe incluir, como mínimo, una evaluación de la mejoría clínica (incluyendo la preservación de una buena calidad de sueño), una apreciación de los objetivos buscados con la ventilación (corrección o mejoría de gases en sangre diurnos y de la oxigenación y ventilación nocturna) asegurando una buena sincronía paciente-ventilador.

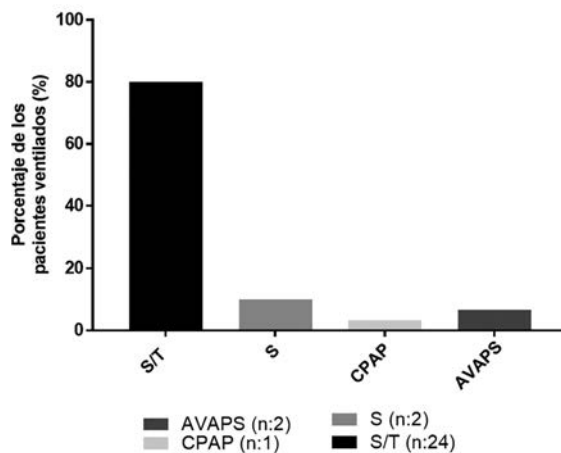


Figura 2. Modos ventilatorios utilizados (n = 29). S/T: modo ventilatorio barométrico asistido controlado con frecuencia de respaldo (spontaneous/timed). S: modo ventilatorio barométrico asistido sin frecuencia de respaldo (spontaneous). AVAPS: modo barométrico con volumen promedio asegurado. CPAP: presión positiva continua en las vías aéreas.

La ineficacia de la VMD puede reflejarse tanto en el plano clínico (falta de mejoría o empeoramiento) como en el gasométrico (persistencia de la hipercapnia) o en el instrumental (declinación funcional y descarga de datos del software interno de los ventiladores)¹⁵.

En el marco de un programa de seguimiento de pacientes con ventilación domiciliaria crónica mediante un sistema de hospital de día (Unidad de Observación Respiratoria) se revisaron datos de evolución funcional a mediano plazo. El objetivo de este estudio fue describir el cumplimiento de la terapia ventilatoria y la evolución funcional y gasométrica en pacientes con fallo ventilatorio crónico evaluados en hospital de día.

MATERIALES Y MÉTODOS

Diseño

Estudio descriptivo y retrospectivo, sobre una base de datos de recolección sistemática en un único centro universitario. El protocolo fue aprobado por el Comité de Ética y Revisión Institucional del Hospital Británico de Buenos Aires de acuerdo con los principios éticos de la declaración de Helsinki y sus modificaciones sucesivas (fecha de aprobación 27 agosto 2018).

Población

Fueron analizados registros de pacientes consecutivos con VMD asistidos en el Servicio de Medicina Respiratoria del Hospital Británico de Buenos Aires, entre julio 2014 y diciembre de 2018. Los pacientes candidatos a iniciar VMD o a quienes se les indicó alguna modalidad ventilatoria durante la evaluación ambulatoria o internación fueron citados a la unidad después del egreso hospitalario.

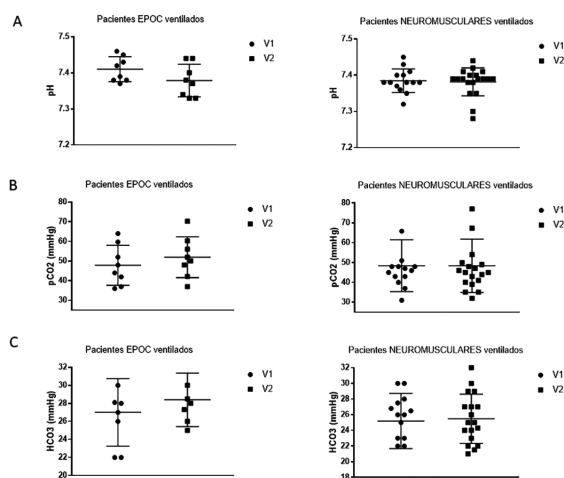


Figura 3. Evolución gasométrica durante el seguimiento ($n = 29$). EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica. PaCO₂: presión parcial de dióxido de carbono arterial. HCO₃: bicarbonato arterial.

Se obtuvo información de la historia clínica durante la permanencia en el programa, datos demográficos, antropométricos, antecedentes clínicos, diagnóstico y motivo de la VMD. Se consideraron para el análisis aquellos que cumplieron al menos dos visitas y tuvieron diagnóstico de ENM o EPOC (**Figura 1**).

Mediciones fisiológicas

Se realizaron las siguientes mediciones fisiológicas: gases en sangre arterial (punción radial matinal, en sedestación y vigilia y sin el uso del equipo de ventilación ni O₂ suplementario) y espirometría computarizada con curva flujo volumen (equipo MedGraphics, EE.UU.). Según el cociente VEF₁/CVF < al límite inferior de la normalidad (LIN) se clasificó el patrón de la espirometría como obstructivo; (cociente < LIN y VEF₁ < 80% del predictivo) o no obstructivo (cociente > LIN). Las presiones bucales máximas (inspiratoria y espiratoria: PiMáx y PeMáx) fueron realizadas en sedestación durante esfuerzos voluntarios máximos (mínimo de tres maniobras) con sistema de manovacuómetro (rango: -120 a +120 cmH₂O). El dispositivo fue calibrado previamente al inicio del estudio con el método de columna de agua en valores ascendentes y descendentes de presión y vacío y se siguió la frecuencia recomendada por el fabricante para su calibración. Para la realización de las mediciones se utilizó un sistema de válvulas unidireccionales y las piezas bucales empleadas fueron boquilla de buceo de silicona o pipeta bucal.

El modo y parámetros del ventilador se registraron al ingreso y egreso de la unidad y se descargaron los datos de software interno de los ventiladores usando Encore™ II y Direct View™ (Philips-Respironics™. EE.UU.) o ResScan™ (ResMed™, Australia). Cuando fue necesario se ajustaron los parámetros de ventilación y oxigenoterapia.

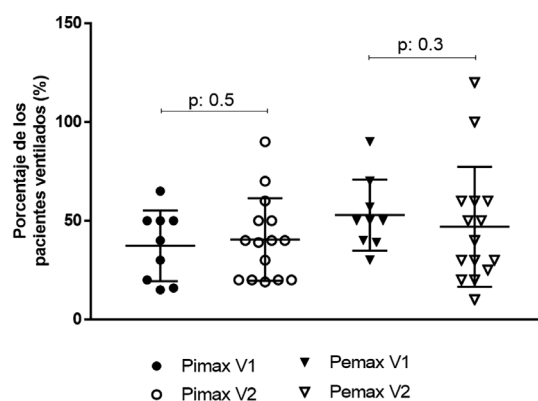


Figura 4. Trayectoria en los valores de las presiones bucales máximas ($n=21$). Pi-max: presión inspiratoria máxima (valores negativos). Pemax: Presión espiratoria máxima (valores positivos). V1: primera visita (basal). V2: segunda visita (seguimiento).

Análisis de la trayectoria funcional

Se evaluaron las dos primeras visitas (visita inicial [V1] y de seguimiento [V2]) mediante las variables de interés, a saber, espirometría computarizada, presiones bucales máximas, gasometría arterial y descarga de datos del ventilador.

Análisis estadístico

Los resultados se presentaron como porcentajes en las variables categóricas o media y desvío estándar en las variables numéricas. Cuando los datos no tuvieron una distribución normal se expresaron como mediana y rango intercuartílico (RIC). Para comparar las diferencias entre dos grupos se utilizó el test de Mann Withney o χ^2 para variables cuantitativas y cualitativas, respectivamente. El análisis de los datos se realizó utilizando el software Prism 8.02 software (Graph Pad, La Jolla, CA).

RESULTADOS

Durante 54 meses completaron las dos visitas 35 pacientes: 22 varones (62.8%), media de edad 68.3 ± 10.1 años, índice de masa corporal (IMC) 28.3 ± 9.1 kg/m², presión parcial de dióxido de carbono (PaCO₂) basal de: 50.1 ± 13.1 mmHg (**Tabla 1**).

Los diagnósticos mayoritarios fueron EPOC ($n=12$; 34.3%) y ENM ($n=21$; 60%), predominando la esclerosis lateral amiotrófica ($n=11$; 52.4%) y parálisis diafragmática ($n=4$; 19%).

El tiempo medio (en meses) hasta la V2 fue de 5.5 ± 7.3 para EPOC y 7.3 ± 7.3 para ENM, $p > 0.5$. El 57.1% de los pacientes estaban hipercápnicos en V1.

La VMD se ofreció al 82.8% de los pacientes, que correspondieron a 66.7% (EPOC) y 76.2% (ENM) en V1 vs. 75% (EPOC) y 95.2% (ENM) en V2. Los mo-

Tabla 2. Comparación de los parámetros funcionales y ventilatorios entre la visita inicial (V1) y la visita de seguimiento (V2).

	Neuromusculares (n=21)			EPOC (n=12)		
	V1	V2		V1	V2	
Espirometría						
CVF (%)	42.5 (35-69)	44.5(35.2-53.7)	p=0.7	48.5(41.7-58.2)	54.5(44.2-69.5)	p=0.34
VEF ₁ (%)	47 (37.5-73.2)	48 (41.5-53.7)	p=0.98	29 (21-51.5)	33 (20.5-48)	p=0.8
Cociente VEF ₁ /CVF	77 (72.2-89)	76 (70-90)	p=0.6			
Gasometría arterial						
pH	7.38 (7.37-7.4)	7.39 (7.38-7.40)	p=0.6	7.40 (7.38-7.44)	7.37 (7.33-7.43)	p=0.16
PaCO ₂	46 (42.2-48.7)	45 (40-50)	p=0.8	46 (38.2-58.8)	52 (43-59.2)	p=0.4
HCO ₃	26 (22.7-27.6)	25 (18-27)	p=0.8	27.5 (23-29.5)	27.6 (25.2-29.6)	p=0.8
Presiones bucales						
PiMáx (cmH ₂ O)	32.5 (22.-50)	40 (20-55)	p=0.5			-
PeMáx (cmH ₂ O)	50 (39.5-58.5)	35 (21.2-60)	p=0.3			-
Indicación de ventilación domiciliaria						
Ventilación domiciliaria (%; n)	76.2% (16)	95.2% (20)	-	66.7% (8)	75% (9)	-
Modo ventilatorio						
S/T (%; n)	81.2% (13)	80% (16)	-	75% (6)	77.8% (7)	-
S (%; n)	12.5% (2)	10%(2)	-	12.5% (1)	11.1% (1)	-
AVAPS (%; n)	6.2% (1)	10% (2)	-	-	-	-
CPAP (%; n)	-	-	-	12.5% (1)	12.5%(1)	-
Presiones terapéuticas en el dispositivo y datos de cumplimiento						
IPAP (cm de H ₂ O)	15 (13.2-16.4)	15 (13-14)	p=0.8	16 (15-20)	17(16-19.5)	p=0.7
EPAP (cm de H ₂ O)	6 (5-7)	6 (5.1- 6.8)	p=0.7	8 (6.2-8.7)	8 (7.5-9)	p=0.6
Cumplimiento (horas)	7.6 (5.5-8)	7.3 (6 -12)	p=0.4	5.5 (4.6-7.5)	6 (5.5-7.7)	p=0.5

EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica. CVF: capacidad vital forzada. FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo. PaCO₂: presión parcial de dióxido de carbono arterial. HCO₃: bicarbonato arterial. PiMáx: presión inspiratoria máxima (valores negativos). PeMáx: presión espiratoria máxima (valores positivos). V1: primera visita (basal). V2: segunda visita (seguimiento). S/T: modo ventilatorio barométrico asistido controlado con frecuencia de respaldo (spontaneous/timed). AVAPS: modo barométrico con volumen promedio asegurado. CPAP: presión positiva continua en las vías aéreas. IPAP: presión positiva inspiratoria en las vías aéreas. EPAP: presión positiva espiratoria en las vías aéreas.

dos ventilatorios seleccionados fueron: barométrico con frecuencia de respaldo, ST (80%); barométrico espontáneo, S (10%); barométrico en dos niveles de presión con algoritmo de volumen promedio asegurado, AVAPS (6.6%); y presión positiva continua en la vía aérea, CPAP (3.4%) (**Figura 2**).

El cumplimiento del uso del ventilador (mediana y RIC) se mantuvo en ambos grupos a los 6 meses: 7.3 (6-12) vs. 6 (5.5-7.7) horas/día (p<0.5), sin registrarse abandonos.

En ambos grupos la espirometría y la gasometría mostraron estabilidad durante el seguimiento (**Tabla 2**) sin diferencias estadísticamente significativas. EPOC: pH, 7.40 (7.38-7.44) vs. 7.37 (7.33-7.43) p=0.16; y ENM: 7.38 (7.37-7.40) vs. 7.39 (7.38-7.40) p=0.6; PaCO₂ (mmHg) EPOC: 46 (38.2-58.8) vs. 52 (43-59.2) p=0.4; y ENM; 46 (42.2-48.7) vs. 45 (40-50), p=0.8 (**Figura 3**).

Finalmente, en pacientes con ENM, la trayectoria en el valor de la presión bucal espiratoria máxima (**Figura 4**) mostró declinación con diferencias estadísticamente significativas.

DISCUSIÓN

El presente estudio expone los cambios funcionales de pacientes con soporte ventilatorio durante el seguimiento a mediano plazo en un modelo de hospital de día.

La proporción de pacientes con enfermedad neuromuscular fue predominante en esta muestra, mientras que la EPOC con hipercapnia crónica fue el segundo grupo en importancia. A pesar de un comportamiento biológicamente diferente, ambos grupos mostraron estabilidad funcional a mediano plazo con adecuado cumplimiento de la ventilación domiciliaria.

La racionalidad para el uso del tratamiento a largo plazo con VMD en la EPOC hipercápnica son los siguientes: impacto de la VMD sobre el uso de recursos de salud, alta prevalencia de pacientes con EPOC que sobreviven hasta etapas avanzadas de la enfermedad y la mayor disponibilidad de ventilación no invasiva en emergencias, en UTI y en la sala de internación, que disminuye así la mortalidad durante las crisis, especialmente en pacientes que tienen episodios recurrentes de insuficiencia respiratoria hipercápnica^{2,5,16-18}.

La VMD puede disminuir el número de hospitalizaciones por insuficiencia respiratoria en pacientes con EPOC hipercápnica y mejorar la calidad de vida^{17,18}. Asimismo, evidencia reciente demuestra que una reducción de un 30% en los valores de PaCO₂ mediante soporte ventilatorio no invasivo se asocia con disminución de la mortalidad a los dos años¹⁶.

En nuestra casuística, una significativa proporción de pacientes con VMD permanecían hipercápnicos durante la evaluación matinal de rutina, demostrando ventilación ineficaz o bien un grado extremo de la enferme-

dad. Sin embargo, en general los valores de PaCO₂ en estos casos fueron limítrofes con un cumplimiento terapéutico aceptable a mediano plazo en ambos grupos (7.3 y 6 horas a la segunda visita), mediante monitoreo con datos objetivos de adherencia.

La ventilación domiciliar por presión (barométrica) se ha convertido en el modo más utilizado de soporte ventilatorio en Europa y EE.UU.^{1,19,20}. En nuestra muestra, el 80% de los pacientes asistidos utilizaron modo ST (*spontaneous/timed*) con frecuencia de respaldo.

Un dato interesante a consignar es que los valores de presiones inspiratorias y espiratorias seleccionados en los ventiladores fueron menores a los que se han propuesto en pacientes con EPOC en otras regiones del mundo¹⁶⁻¹⁸. Si bien existe una controversia aún vigente acerca de estrategias ventilatorias de alta intensidad, hallamos una tendencia al aumento de la PaCO₂ en el seguimiento, que pudo deberse a programación insuficiente de la presión terapéutica.

Se ha descrito que es posible que en algunas patologías (fundamentalmente en la EPOC) uno de los objetivos de la VMD sea la mejoría (no la normalización) de los valores de PaCO₂ y el pH como subrogantes de eficacia de la ventilación¹⁶.

Los pacientes EPOC pueden presentar valores funcionales respiratorios muy alterados y no es de esperar cambios significativos fuera de los periodos de agudización. Es posible que no sea necesaria una medición sistemática del VEF₁ en cada visita al hospital de día.

Llamativamente no hallamos cambios significativos en la capacidad vital forzada (CVF) ni en el volumen espiratorio al primer segundo (VEF₁) en una media de seguimiento de 6 meses en pacientes con VMD. Es un hecho conocido desde hace décadas, que la declinación de la capacidad vital en ENM progresivas, particularmente en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), determina peor pronóstico y anticipa complicaciones respiratorias. Magnus y cols., en Alemania describieron a la CVF como un predictor funcional de empeoramiento utilizándolo en el seguimiento a 3 años²¹. Nosotros no hemos observado

una declinación acelerada en este grupo durante 6 meses cumplimiento de 7.6 horas de la VMD.

No obstante, el dato de interés se evidencia en el grupo de ENM, exponiendo de manera similar a lo propuesto por Fauroux, una meseta funcional una vez que la terapia ventilatoria domiciliar es instaurada, fenómeno evidente en las enfermedades neuromusculares progresivas²².

Finalmente, el valor de presión bucal espiratoria máxima denotó un decremento estadísticamente significativo y en rango consistentemente bajo, que podría indicar la necesidad de apoyo kinésico y asistencia de la tos en el grupo de ENM²³.

LIMITACIONES

Nuestro estudio se basó en un escaso número de pacientes de un único centro y el análisis se realizó de forma retrospectiva, lo que conlleva típicas limitaciones de este tipo de diseño.

El tipo de sistema de cobertura de salud, así como factores geográficos y sociales, hace difícil la extrapolación a otras poblaciones y sistemas sanitarios.

Hasta el 30% de los pacientes con desórdenes restrictivos o neuromusculares con VMD sin hipoxemia nocturna y sin hipercapnia diurna pueden presentar valores de CO₂ nocturna elevados (monitoreo continuo de la PaCO₂ transcutánea)²⁴. Nosotros no disponemos de esta medición y aún no se conoce con certeza el umbral tolerable de PaCO₂ residual que determina un riesgo inapropiado²⁵.

El seguimiento funcional se realizó a mediano plazo (6 meses) y no disponemos de datos a largo plazo o registros de internaciones lo que limita la interpretación clínica de nuestros resultados. Sin embargo, no registramos óbitos durante el seguimiento.

Para concluir, en pacientes con fallo ventilatorio crónico y ventilación domiciliar crónica registramos un adecuado cumplimiento de la terapia y estabilidad funcional a mediano plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. King AC. Long-term home mechanical ventilation in the United States. *Respir Care* 2012;57(6):921-30.
2. McKim DA, Road J, Avendano M, et al. Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee. Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011;18(4):197-215.
3. Hannan LM, Dominelli GS, Chen YW, Darlene Reid W, Road J. Systematic review of non-invasive positive pressure ventilation for chronic respiratory failure. *Respir Med* 2014;108(2):229-43.
4. Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2002;20(2):480-7.
5. Farrero E, Antón A, Egea CJ, et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. *Arch Bronconeumol* 2013;49:306-11.
6. Howard RS, Wiles CM, Hirsch NP, et al. Respiratory involvement in primary muscle disorders: Assessment and management. *Q J Med* 1993;86:175-89.
7. Howard RS, Davidson C. Long term ventilation in neurogenic respiratory failure. *J NeurolNeurosurg Psych* 2003;74:iii24.
8. Nugent A-M, Smith IE, Shneerson JM. Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy. *Chest* 2002;121(2):459-64.
9. Blanco M, Ernst G, Di Tullio F, et al. Monitoreo de la ventilación domiciliar crónica. Experiencia basada en un modelo de hospital de día. *Rev Am Med Resp* 2018;18(3):151-2.

10. Borsini E, Blanco M, Ernst G, Ursino R, Robaina G, Salvado A. Internaciones en pacientes con ventilación domiciliar crónica. *Medicina (Buenos Aires)* 2018;78(6):403-9.
11. Celli BR, Cote CG, Marin JM, et al. The body-mass index, airflow obstruction, dyspnea, and exercise capacity index in chronic obstructive pulmonary disease. *N Engl J Med* 2004;350(10):1005-12.
12. Godfrey, Mark S. The Vital Capacity Is Vital. *Chest* 2016;149(1):238-51.
13. Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, et al. Management of respiration in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotroph Lateral Scler* 2006;7(1):5-15.
14. DeVito EL, Suárez AA, Monteiro SG. The use of full-setting non-invasive ventilation in the home care of people with amyotrophic lateral sclerosis-motor neuron disease with end-stage respiratory muscle failure: a case series. *J Med Case Rep* 2012;30:6:42.
15. Rabec C, Rodenstein D, Leger P, et al. Ventilator modes and settings during non-invasive ventilation: effects on respiratory events and implications for their identification. *Thorax* 2011;66(2):170-8.
16. Köhnlein T, Windisch W, Köhler D, et al. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med* 2014;2(9):698-705.
17. Struik FM, Sprooten RT, Kerstjens HA, et al. Nocturnal non-invasive ventilation in COPD patients with prolonged hypercapnia after ventilatory support for acute respiratory failure: a randomised, controlled, parallel-group study. *Thorax* 2014;69(9):826-34.
18. Murphy PB, Rehal S, Arbane G, et al. Effect of Home Noninvasive Ventilation With Oxygen Therapy vs Oxygen Therapy Alone on Hospital Readmission or Death After an Acute COPD Exacerbation: A Randomized Clinical Trial. *JAMA* 2017;317(21):2177-86.
19. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J* 2005;25(6):1025-31.
20. Datos del Observatorio Francés Antadir. Disponible en: http://observatoritrd.weebly.com/uploads/5/1/4/2/5142345/antadir_2010.pdf. Consultado 20-4-2020.
21. Magnus T, Beck M, Giess R, Puls I, Naumann M and Toyka K. Disease progression in amyotrophic lateral sclerosis: Predictors of survival. *Muscle Nerve* 2002;25(5):709-14.
22. Fauroux B, Lofaso F. Domiciliary non-invasive ventilation in children. *Rev Mal Respir* 2005;22(5):289-303.
23. Fernández-Carmona A, Olivencia-Peña L, Yuste-Ossorio ME, Peñas-Maldonado L. Ineffective cough and mechanical mucociliary clearance techniques. *Med Intensiva* 2018; 42(1):50-9.
24. Georges M, Nguyen-Baranoff D, Griffon L, et al. Usefulness of transcutaneous PCO₂ to assess nocturnal hypoventilation in restrictive lung disorders. *Respirology* 2016;21(7):1300-6.
25. Aarrestad S, Qvarfort M, Kleiven AL, Tollefsen E, Skjønberg OH, Janssens JP. Diagnostic accuracy of simple tools in monitoring patients with chronic hypoventilation treated with non-invasive ventilation; a prospective cross-sectional study. *Respir Med* 2018;144:30-5.