

**Correspondencia:**

John R. Bach, M. D.  
Department of Physical Medicine and Rehabilitation,  
University Hospital B-403, 150 Bergen Street,  
Newark N.J. 07103;  
Tel.: 1- 973- 972 7195; fax: 1- 973- 972 5725  
E-mail: bachjr@umdnj.edu

Recibido: 10.12.2012

Aceptado: 24.04.2013

# Soporte respiratorio muscular para evitar el fallo respiratorio y la traqueotomía: ventilación no invasiva y técnicas de tos asistida

**Autores:** John R. Bach<sup>1</sup>, Lara Bravo Quiroga<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Medicina Física y Rehabilitación; Departamento de Neurociencia, UMDNJ- New Jersey Medical School; Centro de Alternativas de Manejo Ventilatorio del Hospital Universitario, Newark, New Jersey, United States of America

<sup>2</sup>Departamento de Neumología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

**Resumen**

El propósito de este artículo es describir el uso de técnicas de soporte respiratorio muscular no invasivo con el fin de prevenir la insuficiencia respiratoria y el fallo ventilatorio, permitiendo la extubación y decanulación de pacientes considerados "imposibles de destetar". La aplicación de presión en la vía aérea de forma no invasiva durante la inspiración puede proporcionar un soporte ventilatorio continuo en pacientes con poca o inexistente capacidad vital. Así mismo, podrá alcanzarse un pico flujo espiratorio efectivo en pacientes con una disfunción severa de los músculos espiratorios. En abril de 2010 un consenso clínico de 19 centros en 18 países describió 1623 pacientes neuromusculares con atrofia muscular espinal tipo 1, distrofia muscular de Duchenne (DMD) y esclerosis lateral amiotrófica que sobrevivieron utilizando soporte ventilatorio continuo sin necesidad de traqueotomía. De esta serie de pacientes, 76 (47%) precisaron ventilación no invasiva continua en un periodo de seguimiento de 15 años. De estos 76.22 (30.1%) de los enfermos fueron extubados y 35 (4.6%) decanulados en cuatro centros especializados. En estos centros se extuban rutinariamente pacientes con distrofia muscular de Duchenne considerados "imposibles de destetar", de forma que ninguno de sus más de 250 enfermos ha requerido traqueotomía. Esta aproximación en el tratamiento se está abriendo camino en varios centros de España, México y América<sup>45</sup>.

**Palabras clave:** respiración glossofaríngea, tos asistida, terapia respiratoria, ventilación mecánica no invasiva, insuflación-exsuflación mecánica

**Abstract**

**Respiratory muscle aids to prevent respiratory failure and tracheotomy: Noninvasive mechanical ventilation and mechanically assisted coughing**  
The purpose of this article is to describe the use of noninvasive inspiratory and expiratory muscle aids to prevent ventilatory insufficiency and failure, and to permit the extubation and tracheostomy tube decannulation in "unweanable" patients. Noninvasive airway pressure aids can provide a continuous support to respiratory ventilation for patients with little or no vital capacity and can provide effective cough flows in patients with severely dysfunctional expiratory muscles. In April 2010, a consensus of clinicians from 19 centers in 18 countries reported the experience of noninvasive ventilation in 1623 patients with spinal muscular atrophy type 1 (SMA1), Duchenne muscular dystrophy (DMD), and amyotrophic lateral sclerosis (ALS), who survived without tracheotomy. The survival was for more than 15 years in 76 patients. Among these 76 patients, 22 (30.1%) were extubated and 35 (4.6%) were decannulated in four specialized centers. In these centers, unweanable DMD patients are routinely extubated; none of over 250 such patients has undergone tracheotomy. This approach is now being introduced into different centers in Spain, Mexico and the United States.

**Key words:** Glossopharyngeal breathing, Assisted cough, Respiratory therapy, Noninvasive mechanical ventilation, Mechanical insufflation-exsufflation

## Patofisiología

El fracaso respiratorio puede deberse bien a patologías primarias pulmonares o de las vías aéreas, en cuyo caso se indicarán pruebas funcionales respiratorias y resultará beneficioso el tratamiento con oxigenoterapia y broncodilatadores, o bien puede deberse a la disfunción ventilatoria de los músculos respiratorios y sus complicaciones. El primer caso se caracteriza por la presencia de hipoxia que coexiste con normocapnia, y puede desembocar en fallo respiratorio agudo tras una exacerbación. El segundo caso, en cambio, se caracteriza por la presencia de hipercapnia e hipoxia secundarias a la hipoventilación e insuficiencia respiratoria causadas por una tos inefectiva.

Podríamos definir el primero como insuficiencia o fallo respiratorio y el segundo como insuficiencia o fallo ventilatorio. Desafortunadamente, para médicos inexpertos resulta difícil diferenciarlos, por lo que se refieren, evalúan y tratan ambos como insuficiencia o fallo respiratorio. Esto puede conllevar una morbilidad y mortalidad innecesarias, sin mencionar los costes y la pérdida de calidad de vida.

Los pacientes con hipercapnia sintomática se benefician de la ventilación mecánica no invasiva con presión positiva (VMNI) utilizada al menos durante parte del día, principalmente por la noche. La debilidad progresiva de los músculos inspiratorios produce inevitablemente la pérdida de la capacidad para respirar espontáneamente sin el soporte de un respirador. El aumento de secreciones bronquiales debido a una tos inefectiva puede solucionarse utilizando técnicas de asistencia mecánica de la tos.

La insuficiencia o fallo ventilatorio puede deberse a varias causas. Puede ser únicamente nocturno debido a la disfunción muscular del diafragma que impide la ventilación en supino. Así mismo puede deberse a la disfunción de todos los músculos inspiratorios. También puede derivarse de un inadecuado control de la ventilación a nivel central. La obesidad severa o la restricción de la pared torácica constituyen otras posibles causas de hipoventilación nocturna.

Numerosos pacientes con insuficiencia ventilatoria sobreviven años sin soporte ventilatorio a costa de desarrollar ortopnea e hipercapnia progresivas con sus síntomas y riesgos asociados, así como una alcalosis metabólica compensatoria que produce depresión del control central de la ventilación. La alcalosis permite al sistema nervioso central acomodar

se a la hipercapnia sin percibir síntomas de fallo respiratorio agudo. Los pacientes hipercápnicos sin VMNI, especialmente aquellos que reciben oxigenoterapia suplementaria, desarrollan hipercapnia progresiva que puede derivar en coma hipercápnico y parada respiratoria. Cuando los pacientes con hipercapnia sintomática son tratados correctamente con VMNI, los gases arteriales se normalizan y los síntomas y la alcalosis se resuelven a medida que el riñón excreta el exceso de bicarbonato.

Debido a la necesidad que presentan estos pacientes de realizar inspiraciones más profundas para mantener normal la presión parcial de dióxido de carbono al desconectar la VMNI por la mañana, la sensación de disnea puede aumentar el requerimiento de su uso durante el día. En ocasiones, finalmente, el paciente puede precisar VMNI continua. Algunos enfermos con fallo ventilatorio muscular y capacidad vital (CV) prácticamente inexistente utilizan solamente soporte nocturno y se apoyan en la respiración glossofaríngea para respirar durante el día<sup>1</sup>.

Existen tres grupos musculares respiratorios: los músculos inspiratorios, los espiratorios para toser (predominantemente abdominales y de la pared torácica superior) y la musculatura bulbar, que es aquella inervada por sistemas procedentes del bulbo en el tronco del encéfalo. Mientras que la función de la musculatura inspiratoria y espiratoria puede suplirse incluso en pacientes con 0 mL de CV que utilizan la VMNI durante más de 50 años sin necesidad de traqueotomía<sup>2</sup>, no hay medidas eficaces no invasivas para asistir la función de la musculatura bulbar. Por lo tanto, la única indicación para la realización de una traqueotomía en un paciente "imposible de destetar" sería la disfunción de la glotis que causará la aspiración de saliva lo que provocará un descenso mantenido de la saturación de oxígeno por debajo del 95%<sup>3</sup>. Afortunadamente, la única enfermedad neuromuscular en la que esto ocurre es la esclerosis lateral amiotrófica bulbar avanzada después de la pérdida completa de la capacidad para el habla y la deglución. Estos pacientes desarrollan esencialmente una obstrucción de la vía aérea superior y requieren una traqueotomía para proteger la vía aérea.

## ¿Qué son las medidas de soporte respiratorio muscular?

Podríamos definir las medidas de soporte respiratorio muscular como el conjunto de técnicas y

dispositivos que asisten la inspiración y expiración, bien mediante la aplicación de manera mecánica o manual de fuerzas sobre la superficie externa del cuerpo, o bien mediante cambios intermitentes sobre la vía aérea.

Los dispositivos que actúan sobre el cuerpo incluyen los ventiladores de presión negativa externos o respiradores extracorporales, que crean cambios de presión alrededor del tórax y abdomen. Por otro lado, al aplicar una presión negativa sobre la vía aérea en el momento de la expiración, se consigue mejorar la capacidad de la tos. Así mismo, la aplicación de una presión positiva sobre la vía aérea durante la inspiración proporciona asistencia inspiratoria. En cambio, la presión positiva continua (CPAP) no es capaz de administrar una asistencia de la función ventilatoria y no es útil para pacientes con un fallo principalmente ventilatorio.

## Evaluación de los pacientes

Normalmente, los pacientes con una reserva ventilatoria disminuida que conservan la capacidad de caminar refieren disnea. Ocasionalmente, pueden presentar cefalea matutina, fatiga, fragmentación del sueño e hipersomnolencia diurna<sup>4</sup>. Sin embargo, en los enfermos en silla de ruedas, los síntomas de insuficiencia ventilatoria pueden ser mínimos excepto durante las infecciones respiratorias intercurrentes en las cuales pueden estar presentes la ansiedad o el insomnio. Esto es debido a que durante el sueño disminuye la frecuencia respiratoria, la sensibilidad de los centros respiratorios a la concentración de  $\text{CO}_2$  es menor y se produce una ausencia del reflejo tusígeno. Así mismo, pueden presentar taquipnea, respiración paradójica, hipofonía, aleteo nasal, uso de la musculatura respiratoria accesoria, cianosis, rubor o palidez y congestión o secreciones en la vía aérea. La letargia y la confusión son signos inminentes de coma hipercápnico.

Es muy importante la evaluación específica de estos pacientes susceptibles de insuficiencia ventilatoria. Su valoración requiere de cuatro dispositivos principales: un espirómetro, un medidor de pico-flujo, un capnógrafo y un pulsioxímetro. La CV se mide con el paciente en posición sentada y en decúbito supino. La diferencia entre ambos valores debe ser menor de un 7%. Dado que la hipoventilación empeora durante el sueño, la posición en decúbito, más que la posición sentada,

es un indicador importante y precoz de disfunción ventilatoria. Cuando la diferencia es mayor del 20%, la ortopnea suele indicar la necesidad de VMNI nocturna. En los usuarios de cinturones toraco-abdominales debe realizarse la medición de la CV con y sin ellos, ya que un buen ajuste del cinturón puede incrementar la CV, mientras que un mal ajuste puede disminuirla. La espirometría también es útil para monitorizar el progreso con la respiración glossofaríngea y con la técnica de hiperinsuflación activa (“air stacking”).

La técnica de “air stacking” consiste en retener el máximo volumen posible de aire aportado con un ambú o con un ventilador volumétrico mediante un cierre efectivo de la glotis. Este volumen máximo se conoce como capacidad máxima de insuflación (CMI). La técnica puede realizarse con interfases nasales, oronasales o bucales (Figura 1).

La respiración glossofaríngea consiste en impulsar el aire hacia los pulmones con los músculos de la faringe y la lengua conteniendo el aire con la glotis. La mayoría de los pacientes que realizan esta maniobra pueden alcanzar volúmenes casi similares a la CMI y algunos pueden incluso superarla<sup>5</sup>.

Es muy importante determinar, además de la CV, el pico flujo máximo de tos, que puede medirse utilizando un medidor de pico-flujo (Access Peak Flow Meter, Healthscan Products Inc., Cedar Grove, NJ). La falta de fuerza para toser es una de las dificultades que nos encontramos en las enfermedades neuromusculares.

La tos depende de la musculatura inspiratoria y expiratoria así como de la función glótica, pero la tos asistida depende únicamente de la función glótica.



Figura 1. Realización de la técnica de “air stacking” mientras el médico se prepara para realizar posteriormente la compresión abdominal y la medida del pico flujo de tos.

Un pico flujo asistido de 160 L/minuto se considera el mínimo necesario para conseguir una tos efectiva<sup>5</sup> y es el mejor indicador para una decanulación exitosa, incluso sin considerar la función pulmonar o CV. En los pacientes con CV menor de 1500 mL podemos aumentar la eficacia de la tos con hiperinsuflaciones pasivas, o mediante “air stacking” con ambú o ventilador volumétrico. Se medirá el flujo máximo de tos asistida que consiste en proporcionar una insuflación profunda mediante un respirador o ambú, seguida de una compresión abdominal y la apertura de la glotis de manera simultánea<sup>7</sup> (Figura 1).

Para los pacientes estables sin enfermedad pulmonar intrínseca, la medición invasiva de los gases arteriales es innecesaria. Además de ser dolorosa, hasta el 25% puede hiperventilar como resultado de la sensación de ansiedad o dolor con la consiguiente alteración de los gases sanguíneos<sup>6</sup>. La monitorización continua no invasiva, que incluye la capnografía y pulsioximetría, proporciona una información más útil, especialmente durante el sueño.

Mientras que los pacientes claramente sintomáticos con disminución de los volúmenes pulmonares requieren un ensayo con VMNI para disminuir sus síntomas, si la sintomatología no es clara o es cuestionable puede llevarse a cabo una monitorización nocturna no invasiva de los gases sanguíneos. Para ello utilizaremos el pulsioxímetro y el capnógrafo, que mide el dióxido de carbono espirado<sup>4</sup>. Estos estudios suelen realizarse en el domicilio. Cuando la sintomatología es cuestionable y coexisten una CV disminuida, múltiples desaturaciones nocturnas por debajo del 95% y una PaCO<sub>2</sub> nocturna elevada, también debería llevarse a cabo un ensayo con VMNI nocturna. Generalmente, el tratamiento inapropiado con oxígeno suplementario puede provocar coma hipercápnico<sup>6</sup>. El fallo respiratorio agudo normalmente ocurre cuando existe un pico flujo de tos y un manejo de las secreciones bronquiales inadecuados. Si los pacientes presentan mala tolerancia a la VMNI y no perciben mejoría con ella, se interrumpe indicando una reevaluación en 3-6 meses.

En pacientes con síntomas secundarios a hipoventilación pero con una CV normal, con un patrón de desaturación de la hemoglobina no claramente establecido y que aparentemente no retienen dióxido de carbono, debe sospecharse una patología del sueño e indicarse una polisomnografía<sup>9</sup>.

Los que presentan un síndrome de obesidad-

hipoventilación, al igual que en las enfermedades neuromusculares, son tratados con soporte ventilatorio nocturno e incluso continuo y no con CPAP. La polisomnografía no estaría indicada para pacientes neuromusculares con CV disminuida, ya que esta interpreta cada apnea e hipoapnea como resultado de eventos obstructivos o centrales pero no evalúa la debilidad de los músculos inspiratorios. Es más, el tratamiento de enfermos neuromusculares asintomáticos basado en anomalías en la polisomnografía no prolonga ni mejora la calidad de vida.

## Objetivos de intervención

Los objetivos de intervención consisten en mantener la distensibilidad o compliance toracopulmonar, promover el desarrollo normal de los pulmones y la pared torácica en los niños, garantizar la ventilación alveolar las 24 horas del día y aumentar el pico flujo de la tos.

Los objetivos a largo plazo son evitar los episodios de fallo respiratorio agudo, especialmente durante las infecciones pulmonares intercurrentes, las hospitalizaciones y prolongar la supervivencia sin recurrir a la traqueotomía. Así mismo, los pacientes intubados o con traqueotomías “imposibles de destetar” pueden ser extubados y decanulados utilizando la VMNI y la tos asistida mecánicamente.

Estos objetivos se facilitan evaluando, entrenando y equipando a los enfermos ambulatoriamente y en su domicilio.

## Manejo a largo plazo

**Objetivo número uno: mantener la distensibilidad, el desarrollo pulmonar y la movilidad de la pared torácica**

La distensibilidad pulmonar está disminuida ya que estos pacientes no pueden expandir los pulmones hasta su CV teórica. A medida que la CV disminuye, solo puede expandirse una fracción del volumen pulmonar total. Al igual que en las articulaciones de las extremidades, la movilización periódica es necesaria para prevenir las contracturas de la pared torácica y la restricción pulmonar<sup>10</sup>. Esto solo puede lograrse proporcionando insuflaciones profundas mediante la técnica de “air stacking” o mediante VMNI nocturna<sup>10</sup>. La proporción en la que la capacidad máxima de insuflación excede a la CV (CMI-CV) cuantifica objetivamente la función glótica y por

lo tanto garantiza la integridad de la musculatura bulbar, lo que se correlaciona con la capacidad de adaptación a los soportes no invasivos sin necesidad de recurrir a la traqueotomía<sup>7</sup>.

Cuando la función de cierre de la glotis no está conservada y, por tanto, no se pueda realizar “air-stacking” de forma activa, se harán insuflaciones de forma pasiva utilizando un CoughAssist™ (Philips-Respironics Internacional Inc., Murrysville, PA), de presión positiva intermitente con presiones de 40 a 70 cmH<sub>2</sub>O, o con un ambú manteniendo la válvula espiratoria cerrada. El máximo volumen de aire insuflado de forma pasiva puede definirse como capacidad de insuflación pulmonar<sup>11</sup>.

Los objetivos primarios con la terapia de insuflación pulmonar son incrementar la CV y la CMI, así como maximizar el pico flujo de tos (Figura 1), mantener o mejorar la compliance toracopulmonar, disminuir las atelectasias y adquirir experiencia con la VMNI.

En 282 espirometrías evaluadas de pacientes neuromusculares, los autores encontraron valores medios de CV, CMI y capacidad de insuflación pulmonar de 1131 ± 744mL, 1712 ± 926mL y 2069 ± 867mL, respectivamente<sup>14</sup>. Los volúmenes pulmonares conseguidos mediante hiperinsuflaciones también permiten incrementar el volumen de la voz.

Cuando es posible realizar “air stacking”, se facilita la adaptación a la VMNI. Si uno de estos pacientes es intubado debido a fallo respiratorio puede ser más fácilmente extubado directamente a VMNI sin necesidad de realizar intentos de respiración espontánea. La extubación de pacientes que no tienen experiencia con VMNI, sin intentos de respiración espontánea exitosos y sin capacidad para realizar air stacking, puede desembocar en un fracaso de la ventilación con asincronías, asfixia y en ocasiones la necesidad de reintubación.

Antes de que la CV de estos pacientes disminuya por debajo del 70 al 80% del valor predicho se les instruye para que realicen “air stacking” de 10 a 15 veces, al menos dos o tres veces al día, normalmente utilizando un ambú. Debido a la importancia de esta técnica, la VMNI suele llevarse a cabo con ventiladores volumétricos en vez de ventiladores de presión en un modo asistido/controlado.

Los lactantes no pueden realizar la técnica de “air stacking” ni cooperar con la terapia de hiperinsuflación pasiva. Por ello, lactantes con atrofia muscular espinal tipo 1 y 2, y con otras enferme-

dades neuromusculares en las que está presente la respiración paradójica, requieren VMNI para prevenir deformidades como el pectus excavatum, promover el desarrollo pulmonar y asistir la función ventilatoria<sup>9</sup>. Además del soporte ventilatorio nocturno, se pueden realizar insuflaciones profundas mediante un ambú a través de una interfase oronasal sincronizando las insuflaciones con la respiración. Los niños pueden cooperar con la terapia de insuflaciones profundas a los 14-30 meses de edad.

**Objetivo número dos: mantener normal la ventilación alveolar mediante la asistencia de los músculos inspiratorios**

Aunque pueden conseguirse volúmenes corrientes adecuados mediante la aplicación de presión negativa sobre la superficie externa del tórax, los respiradores o bombas exteracorporales pueden inducir el desarrollo de apneas obstructivas, son menos efectivos que la VMNI y su eficacia disminuye con la edad y la pérdida de la compliance pulmonar<sup>13</sup>.

El respirador abdominal intermitente o “cinturón neumático” continúa siendo útil y se basa en el desplazamiento del contenido abdominal para ayudar a la ventilación. Consiste en un corsé o cinturón que se acopla a la superficie anterior del tórax y abdomen, y que contiene una bolsa inflable de goma (Figura 3). Mediante un ventilador de presión positiva se consigue el inflado intermitente de la bolsa y en consecuencia la elevación del dia-



**Figura 2.** Un paciente con lesión medular espinal alta sin capacidad para la respiración espontánea utilizando un respirador abdominal intermitente (Exsufflation Belt™, Philips-Respironics Internacional Inc., Murrysville, PA) durante el día y ventilación a través de una interfase oral (“lipseal”) por la noche, que se ha mantenido durante 15 años.



**Figura 3.** Paciente con distrofia muscular de Duchenne con una interfase que combina las olivas nasales con una pieza que cubre la boca, formando un circuito cerrado para el soporte ventilatorio. Es utilizado por muchos pacientes para dormir. En este caso durante una cirugía.

fragma, lo que ayuda activamente a la espiración. La gravedad es necesaria para el descenso del diafragma, por ello el paciente deberá permanecer sentado con al menos una inclinación de 30°. Este modo de ventilación puede aumentar el volumen tidal desde 300mL hasta 1200mL. Normalmente aquellos que toleran menos de una hora la respiración espontánea prefieren este tipo de ventilación a la VMNI intermitente durante el día<sup>14</sup>.

Si el enfermo mantiene cierta capacidad inspiratoria o es capaz de realizar una respiración glossofaríngea, puede añadir volúmenes de aire de forma autónoma al aportado mecánicamente.

#### Ventilación no invasiva con presión positiva intermitente (VMNI)

La ventilación no invasiva con presión positiva intermitente puede utilizarse como soporte ventilatorio nocturno a través de interfases bucales, nasales u oronasales. Las piezas bucales y mascarillas nasales son circuitos abiertos que requieren la integridad del sistema nervioso central (SNC) para prevenir las fugas excesivas durante la noche<sup>2,12</sup>. La oxigenoterapia suplementaria y los fármacos depresores del SNC pueden disminuir el efecto de la VMNI. Este modo de ventilación puede ser utilizado tanto en un ámbito hospitalario como domiciliario.

Existen numerosas marcas comerciales de interfases nasales. Es recomendable probar varias y motivar al paciente para alternar su uso. Utilizando mascarillas nasales que se ajustan correctamente y evitando el uso de oxigenoterapia complementaria

así como el uso de fármacos depresores del SNC, se conseguirá reducir de manera importante el número de fugas acontecidas durante la noche. Si el número de fugas sigue siendo excesivo, hecho que se manifestará por persistencia de la sintomatología, estas podrán evitarse mediante el uso de un circuito cerrado que combina las olivas nasales con una pieza que cubre la boca (“lipseal”) (Figura 3). Este tipo de mascarillas proporciona el aire a través de la boca y de la nariz durante el sueño al ejercer una presión suave sobre la cara del paciente.

La VMNI a través de piezas bucales anguladas de 15 mm es el método principal de soporte ventilatorio diurno. Algunos pacientes mantienen la pieza o pipeta bucal entre sus dientes durante todo día<sup>16</sup>. La mayoría, en cambio, la mantiene cerca de su boca. Para ello, puede usarse una abrazadera de metal conectada a la silla de ruedas, o bien puede fijarse en los mandos (Figura 4). El volumen tidal del ventilador normalmente se fija en 800 a 1500mL. La pieza bucal se sostiene con la boca y a través de ella se obtienen los volúmenes pulmonares adecuados. Los pacientes pueden variar el volumen que toman en cada ciclo respiratorio para modificar la intensidad de la voz y el pico flujo de la tos. Además, pueden realizar “air stacking”. Se necesita cierto grado de movimiento del cuello y que la función de los músculos orales esté conservada para mantener la pipeta y evitar las fugas. Así mismo, el paladar blando debe moverse en dirección posterocaudal para sellar la nasofaringe. El enfermo debe abrir la glotis y las cuerdas vocales, y mantener abiertas la hipofaringe y la vía aérea. Aquellos que han recibido ventilación a través de una traqueotomía, ya que durante esta ventilación las cuerdas vocales permanecen cerradas, pueden requerir unos minutos para realizar de nuevo estos movimientos reflejos<sup>2</sup>.

La VMNI a través de interfases nasales es la forma más práctica para la ventilación nocturna. También está indicada en lactantes y cuando no es posible sostener la pipeta bucal debido a debilidad de los músculos orales, a la inadecuada apertura mandibular o a la insuficiente movilidad del cuello.

La VMNI nasal es una alternativa viable y preferible a la traqueostomía<sup>4</sup>. Los pacientes aprenden a mantener sellados los labios o la orofaringe con la ayuda del paladar blando y la lengua, lo que previene así las fugas orales.

Una humidificación subóptima causará sequedad, irritación, vasodilatación y congestión de la mucosa nasal, odinofagia y sequedad de boca.



**Figura 4.** Mujer de 68 años de edad con esclerosis múltiple dependiente de VMNI las 24 horas del día a través de una pieza bucal de 15 mm desde hace 27 años. Actualmente, con 30 mL de CV.

Mientras que con las interfases bucales se requiere humidificación suplementaria, con las nasales no suele ser necesaria<sup>17</sup>.

Uno de los efectos secundarios que acontece con el uso de la VMNI es la distensión abdominal. Normalmente desaparece con la movilización del paciente por la mañana. Cuando es severa, puede ser necesaria la colocación de una sonda rectal, nasogástrica o la realización de una gastrostomía para la eliminación del aire.

Entre los más de mil pacientes con soporte ventilatorio de la serie citada<sup>18</sup>, incluso teniendo en cuenta la realización durante largos periodos de tiempo de insuflaciones pulmonares superiores a los 60 mmH<sub>2</sub>O, solo se ha descrito un único caso de neumotórax.

Aunque normalmente las secreciones bronquiales se consideran un factor limitante para la VMNI, generalmente son el resultado de una aplicación incorrecta o de la no utilización de las técnicas de tos asistida mecánicamente.

Aparentemente no existen contraindicaciones para el uso a largo plazo de la VMNI, excepto la incapacidad de cooperación o la imposibilidad de ajustar la mascarilla.

**Objetivo número tres: asistencia de la función de los músculos espiratorios para aumentar el pico-flujo de la tos**

La tos asistida manualmente consiste en realizar “air stacking” en pacientes con CV menor de 1500 mL seguido de una compresión abdominal simultánea a la apertura de la glotis, para así aumentar la presión de la tos. Se obtuvieron picos de flujo asistidos de  $4.3 \pm 1.7$  L/seg en comparación con picos de flujo no asistidos de  $2.5 \pm 2,0$  L/seg<sup>7</sup>.

En 364 pacientes neuromusculares capaces de realizar “air stacking” se obtuvieron valores de capacidad vital media en posición sentada de 996.9 mL y una capacidad máxima de insuflación media de 1647.6 mL. La media del pico flujo de tos fue de 2.3 L/seg, mientras que la media del pico flujo de tos asistida fue de 3.9 L/seg. La diferencia entre ambos valores nos indica la manera de conseguir una tos efectiva para así prevenir las infecciones respiratorias bajas y en consecuencia el fracaso respiratorio agudo<sup>19</sup>.

La incapacidad para generar picos de flujo de tos asistida de 160 L/m a pesar de una CV o capacidad máxima de insuflación mayores de 1L indica la presencia de obstrucción de la vía aérea superior. Normalmente será causada por una disfunción severa de la musculatura bulbar que deberá ser evaluada mediante laringoscopia, corrigiendo quirúrgicamente las lesiones reversibles.

La tos asistida mecánicamente (TAM) consiste en utilizar un dispositivo de insuflación-exuflación, de forma combinada, con una compresión abdominal durante la espiración. Mediante este dispositivo se aplica durante la inspiración una presión positiva en la vía aérea de normalmente 40 cmH<sub>2</sub>O (insuflación profunda). Seguidamente, esta presión positiva se transforma en negativa (exuflación) de -40 cmH<sub>2</sub>O. El cambio brusco de presión en un espacio corto de tiempo genera un flujo de aire capaz de expulsar las secreciones respiratorias. Si la exuflación se acompaña de una compresión abdominal, se incrementa la efectividad de la maniobra.

Las presiones en torno a 40 cmH<sub>2</sub>O suelen ser las más efectivas. La técnica puede realizarse a través de interfases oronasales, piezas bucales, tubos endotraqueales o cánulas de traqueostomía. Cuando se realiza a través de esta última, debe hacerse con el balón inflado.

El manejo del CoughAssist<sup>TM</sup> puede ser manual o automático. El modo manual facilita la coordi-

nación durante la inspiración y espiración con la insuflación y la exuflación. Ahora bien, se necesitan más de dos manos para realizar la compresión abdominal, sostener la interfase y realizar el ciclo manual. El manejo automático es más práctico pero requiere de la cooperación del enfermo.

La TAM se realiza en sesiones de aproximadamente 5 ciclos seguidas de un corto periodo de respiración espontánea o VMNI para evitar la hiperventilación. Los tiempos de insuflación y exuflación se ajustan para conseguir una máxima expansión torácica y un vaciado pulmonar rápido. En general se requieren de 2 a 4 segundos por cada ciclo. Se continuará con los ciclos hasta el cese de la expulsión de secreciones y que se logre un valor de saturación de oxihemoglobina superior al 95%. Durante las infecciones intercurrentes puede requerirse hasta cada 30 minutos.

La utilización del dispositivo de insuflación-exuflación a través de la vía aérea superior podría ser efectiva en lactantes. Estos niños pueden acostumbrarse a su utilización, lo que evita el llanto y el cierre de la glotis. En los lactantes también pueden utilizarse las compresiones abdominales coordinadas con la espiración. Entre los 2 años y medio y los 5 años de edad la mayoría de los niños cooperan adecuadamente.

La aspiración de secreciones realizada mediante sondas de aspiración a través de la vía aérea superior o de tubos endotraqueales normalmente no es efectiva en la retirada de las secreciones del bronquio principal izquierdo hasta en el 90% de las ocasiones<sup>20</sup>. La TAM, en cambio, proporciona los mismos flujos espiratorios en ambos bronquios principales sin el discomfort y el traumatismo sobre la vía aérea que produce la aspiración traqueal. Por ello, y por la mayor efectividad de la técnica, los pacientes la prefieren<sup>21</sup>. Además suele hacer innecesario el uso de la aspiración traqueal.

La CV, los flujos respiratorios y la saturación de oxígeno mejoran con la eliminación de las secreciones respiratorias mediante el uso del dispositivo de insuflación-exuflación<sup>22</sup>. Se ha observado un aumento de la CV del 15 al 42% en 67 pacientes con enfermedades pulmonares primarias después de utilizar esta técnica y un incremento de la CV del 55% en patología neuromuscular<sup>23</sup>. En algunas series se ha observado una mejoría en los valores de la CV del 15 al 400% (200 a 800mL) y normalización de la saturación de oxígeno tras su utilización durante los episodios infecciosos

intercurrentes en pacientes neuromusculares con soporte ventilatorio<sup>24</sup>.

De los tres grupos musculares mencionados previamente que se requieren para una tos efectiva, el dispositivo de insuflación-exuflación solo puede asistir la función de los músculos inspiratorios y espiratorios. Por ello, cuando está presente una disfunción de la musculatura bulbar como ocurre en los enfermos con esclerosis lateral amiotrófica avanzada, en los que se produce colapso de la vía aérea y aspiración de saliva, el asistente de la tos podrá evitar la traqueotomía a largo plazo.

Los pacientes que mantienen intacta la función de la musculatura bulbar, como la mayoría con tetraplejia traumática, habitualmente pueden realizar "air stacking" consiguiendo volúmenes de 3L o más, y excepto en aquellos que presentan una escoliosis u obesidad severas, se pueden conseguir picos flujo de tos de 6 a 9 L/seg al combinar las hiperinsuflaciones con compresiones abdominales. Estos flujos son suficientes para expulsar las secreciones de la vía aérea y prevenir de este modo las neumonías y el fallo respiratorio agudo sin la necesidad de la tos asistida mecánicamente.

De hecho, los más beneficiados por la TAM tienen una disfunción moderada de la musculatura bulbar que limita los picos flujo de tos asistidos a menos de 300 L/m. Excepto en los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, esta disfunción moderada es característica en la mayoría de las patologías neuromusculares, especialmente en la distrofia muscular de Duchenne, en la que se obtiene un gran beneficio con el uso del asistente de la tos<sup>19</sup>. Los pacientes con debilidad de los músculos respiratorios, complicada además con escoliosis o deformidades que dificultan las compresiones abdominales, también se benefician del uso de la TAM.

## Respiración glossofaríngea

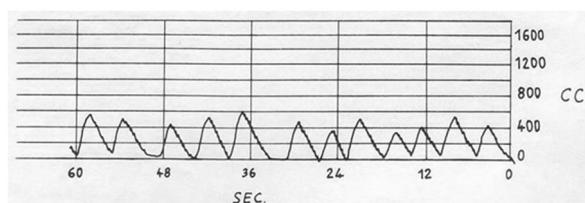
La función muscular inspiratoria y de forma indirecta la espiratoria pueden asistirse con la respiración glossofaríngea<sup>1</sup>. Esta puede proporcionar a los pacientes con debilidad de la musculatura inspiratoria y CV inexistente la posibilidad de una ventilación alveolar normal cuando no utilizan soporte ventilatorio o en el caso de fallo del respirador<sup>1,25</sup>. Esta técnica implica el uso de la glotis. Mediante ella se "traga" o se impulsa el aire hacia los pulmones con los músculos de la faringe y la lengua. La glotis se cierra después de cada impul-



so. Una respiración normalmente consiste en 6 a 8 tragos de aire de 40 a 200mL cada uno (Figura 5). Durante el entrenamiento en esta técnica, su eficiencia puede monitorizarse con un espirómetro midiendo los mililitros de aire por cada impulso, los “tragos” por cada respiración y las respiraciones por minuto. Hay disponibles un manual de entrenamiento<sup>26</sup> y numerosos vídeos<sup>27</sup>, uno de los mejores<sup>28</sup> del año 1999.

Aunque la debilidad muscular severa de la musculatura orofaríngea puede limitar la utilidad de la respiración glossofaríngea, en una serie<sup>29</sup> de 13 sujetos con distrofia muscular de Duchenne con soporte ventilatorio e inexistente respiración espontánea, se describe la posibilidad de realizar esta técnica.

Aproximadamente el 60% de los enfermos con soporte ventilatorio sin autonomía para la respiración espontánea y una función de la musculatura bulbar adecuada pueden utilizar la respiración glossofaríngea y prescindir del soporte ventilatorio durante periodos que pueden comprender desde unos minutos a todo el día<sup>1,30</sup>. En cambio, tiene escasa utilidad en presencia de una traqueotomía. Su seguridad y versatilidad son razones adicionales para evitar la traqueotomía.



**Figura 5.** Ventilación minuto normal (60 a 90 mL cada trago, 6 a 8 tragos cada respiración, 12 respiraciones por minuto) durante el día mediante la respiración glossofaríngea en un paciente con 0 mL de CV. Las capacidades respiratorias máximas mediante una única respiración glossofaríngea pueden exceder 3000 mL en muchos individuos.

Los pacientes que presentan daño medular espinal a niveles altos normalmente tienen una función de la musculatura bulbar intacta, por ello son los candidatos ideales para el entrenamiento en la respiración glossofaríngea y para utilizar la VMNI tras ser decanulados<sup>1,30</sup> (Tabla 1).

## Monitorización pulsioximétrica

En los pacientes hipercápnicos con desaturaciones debidas a hipoventilación alveolar crónica o en traqueotomizados que están siendo destetados de la ventilación mecánica, la monitorización mediante oximetría facilita la introducción de la VMNI.

Establecer una alarma a un nivel de 94% de saturación ayuda al enfermo a mantener una saturación de oxígeno normal durante todo el día. De este modo, cuando esta cae por debajo del 95% realizará respiraciones más profundas<sup>19</sup>. Si no es posible mantener una saturación mayor del 94% mediante respiración espontánea durante el día, se instaura la VMNI con una pieza bucal o una interfase nasal. Con el tiempo, se requiere aumentar los periodos de la VMNI para mantener normal la saturación de oxígeno. De esta manera, el control central de la ventilación puede restaurarse.

La monitorización continua de oxígeno es especialmente importante en el contexto de las infecciones del tracto respiratorio. La tos de los lactantes y niños que no se puede sentar es inefectiva para prevenir las neumonías y el fracaso respiratorio agudo. Cuando se produce cualquier caída de la saturación por debajo del 95% se utilizará la TAM. Esta caída está causada normalmente por acúmulo de secreciones respiratorias en las vías aéreas que si no son rápidamente aclaradas pueden progresar en la aparición de atelectasias y procesos neumónicos.

**Tabla 1.** Manejo de pacientes con lesión medular espinal.

Nivel*	VC mL	Función bulbar Función del cuello**	Durante el día	Nocturna
Por encima de C1	0	Inadecuada/Inadecuada	VMT	VMT
C2-C3	<200	Adecuada/Inadecuada	MCP diafragmático	VMNI oral/nasal
Por debajo de C2	>200	Adecuada/Adecuada	VMNI oral / RAPI	VMNI oral/nasal

\* Niveles motores

\*\*Una función muscular adecuada del cuello implica un control de la musculatura oral y del cuello suficiente para controlar la rotación, flexión y extensión y así mantener una pieza bucal en la VMNI; una función bulbar adecuada evita que la aspiración de saliva cause un descenso en la saturación de oxígeno por debajo del 95%.

MCP diafragmático: marcapasos diafragmático; RAPI: Respirador abdominal de presión intermitente; VMNI oral: Presión positiva intermitente a través de una pieza bucal; VMNI nasal: Presión positiva intermitente a través de una interfase nasal; VMT: Presión positiva intermitente a través de traqueotomía.

Los enfermos son entrenados en el uso de la VMNI y la TAM para mantener normal la saturación de oxígeno, prevenir los procesos neumónicos, el fracaso respiratorio agudo y las hospitalizaciones. Los adultos con procesos infecciosos infrecuentes necesitarán esta técnica únicamente cuando presentan uno de estos episodios.

### Soporte ventilatorio invasivo

Las técnicas no invasivas pueden estar contraindicadas en presencia de deterioro de la función cognitiva, alteraciones anatómicas que interfieran con la colocación de las interfases, patologías pulmonares que necesiten una FiO<sub>2</sub> alta, abuso de sustancias o convulsiones difícilmente controlables<sup>31</sup>. Las sondas nasogástricas pueden interferir con el ajuste de una mascarilla nasal o una pieza bucal para la VMNI, ya que dificultan el sellado de la nariz y el cierre del paladar blando en la faringe.

Aunque la ventilación mecánica a través de traqueotomía puede aumentar la supervivencia en las enfermedades neuromusculares<sup>8</sup>, los resultados en cuanto a mortalidad y morbilidad no son tan favorables como con los soportes no invasivos<sup>8,33</sup>.

La traqueotomía estaría indicada en la esclerosis lateral amiotrófica con afectación bulbar severa<sup>3</sup> y raramente en la atrofia muscular espinal tipo 1<sup>34</sup>. En los pacientes con distrofia muscular de Duchenne, incluso en aquellos con dependencia continua de la VMNI, si manejan adecuadamente las técnicas de soporte ventilatorio puede disminuirse el número de hospitalizaciones y la necesidad de traqueotomía, y mejorar notablemente la mortalidad y morbilidad de causa respiratoria<sup>19</sup>.

### Resultados a largo plazo

#### Atrofia muscular espinal tipo 1

En una serie<sup>34</sup> de pacientes con atrofia muscular espinal tipo 1 se describieron 27 enfermos traqueotomizados y usuarios de ventilación invasiva. La edad media fue de 78.2 (rango 65-179) meses. 25 de 27 (92.5%) perdieron la capacidad para la respiración autónoma inmediatamente después de la traqueotomía. Ninguno de los 21 pacientes que no habían desarrollado la capacidad de hablar antes de la traqueotomía lo hicieron posteriormente.

Por otra parte, 72 pacientes con VMNI están vivos actualmente con una edad media de 86.1 (rango 13-196) meses. Otros 13 murieron a la edad

de 52.3 (rango 13-111) meses. 67 de los 75 pacientes con atrofia muscular espinal tipo 1 y usuarios de VMNI podían comunicarse verbalmente. 15 pacientes tienen actualmente más de 10 años y 6 más de 15, todos ellos sin traqueotomía a pesar de depender de VMNI continua en la mayoría de los casos<sup>34</sup>. Otros autores también han descrito la utilización de VMNI continua en estos pacientes<sup>35</sup> (Figuras 6,7).

#### Distrofia muscular de Duchenne

En una serie reciente<sup>36</sup>, 101 pacientes con VMNI nocturna requirieron soporte continuo durante  $7.4 \pm 6.1$  años a los  $30.1 \pm 6.1$  años de edad. 56 sobreviven actualmente. 26 de los 101 requirieron VMNI continua y no precisaron de ninguna hospitalización. 8 con ventilación mecánica continua a través de traqueotomía fueron decanulados para instaurar VMNI. 31 pacientes intubados considerados "imposibles de destetar" fueron extubados intaurándose VMNI y TAM. 7 de los enfermos



Figura 6. Dos hermanos con atrofia muscular espinal tipo 1 con dependencia continua de la VMNI desde los 4 meses de edad.



Figura 7. Los mismos niños que en la figura 6 ahora con una edad de 15 y 13 años, con una CV de 15 y 5 ml, respectivamente.

de la serie han sobrepasado la edad de 40 años, incluyendo 4 que han requerido VMNI continua desde los 28, 19, 21 y 24 años hasta los 41, 44, 48 y 47 años respectivamente<sup>35</sup>. También otros autores han descrito un aumento de la supervivencia de los pacientes con distrofia muscular de Duchenne mediante el uso de VMNI continua<sup>37</sup>.

### Esclerosis lateral amiotrófica

De 176 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica con soporte ventilatorio nocturno en la serie citada<sup>38</sup>, 109 (42%) requirieron VMNI continua aproximadamente 10 meses antes de que se produjera una caída en la saturación de oxígeno por debajo del 95%. Esta estaba causada por disfunción de la musculatura bulbar con la consiguiente aspiración de saliva.

En el 69° Congreso de la Sociedad Mexicana Respiratoria y de Cirugía Torácica, 22 centros de 18 países diferentes presentaron los datos de 1623 pacientes con atrofia muscular espinal tipo 1, DMD y esclerosis lateral amiotrófica con VMNI sin la necesidad de traqueotomía.

Cuatro de estos centros extubaban rutinariamente enfermos considerados “imposibles de destetar” de tal forma que tanto 250 pacientes con DMD, como otros enfermos neuromusculares dependientes de VMNI continua no necesitaron traqueotomía.

### Extubación de pacientes considerados “imposibles de destetar”

Se han descrito criterios específicos al realizarse un nuevo protocolo para la extubación en pacientes neuromusculares (Tabla 2). Una vez que se cumplen los criterios, deben retirarse las sondas oro o nasogástricas para facilitar la VMNI nasal. La extubación se realiza directamente y se instaura la VMNI en un modo asistido/controlado con volúmenes en torno a 800-1500mL y frecuencia de

10-14 respiraciones por minuto, respirando aire ambiente. La VMNI puede utilizarse a través de interfases nasales, oronasales y piezas bucales. Cuando los picos de flujo de tos asistida son mayores de 160 L/m la extubación será exitosa con el uso adecuado de la VMNI y la TAM<sup>39</sup>.

En los pacientes capaces de mantener una pieza bucal, esta debe permanecer accesible. El destete lo realizarán ellos mismos espaciando la aplicación de la presión positiva intermitente dependiendo de su tolerancia.

Cuando no se puede utilizar la pieza bucal, la VMNI se realizará a través de una mascarilla nasal. Durante la ventilación nocturna se utilizan interfases nasales u oronasales.

En los episodios de desaturación de oxígeno por debajo del 95% deben tenerse en cuenta la presión positiva inspiratoria (PPI), las fugas a través de la interfase y las tubuladuras, la retención de CO<sub>2</sub>, los parámetros ventilatorios y la aplicación de la TAM.

Los terapeutas, personal de enfermería y especialmente la familia y los cuidadores, aplican la TAM hasta cada 30 minutos a través de interfases oronasales. Los ciclos se mantienen hasta lograr una saturación de oxígeno superior al 95% y la desaparición de las secreciones respiratorias.

En 7 casos la ingesta oral después de la extubación se consideró insegura por lo que se realizó gastrostomía bajo anestesia local utilizando la VMNI con ausencia de complicaciones.

En una serie de 157 pacientes considerados “imposibles de destetar” 25 estaban diagnosticados de atrofia muscular espinal, 20 de DMD, 16 de esclerosis lateral amiotrófica, 51 de otras enfermedades neuromusculares, 17 de daño medular espinal y 11 de poliomiéлитis. 83 de ellos, que habían rechazado la traqueotomía, fueron trasladados desde otros hospitales. No eran capaces de llevar a cabo intentos de respiración espontánea ni antes ni después de la extubación. Una vez que la saturación de

**Tabla 2.** Criterios de extubación en pacientes “imposibles de destetar” dependientes de un respirador.

- Afebril y recuento celular sanguíneo de leucocitos normal
- PaCO<sub>2</sub> ≤ 40 mmHg con presiones inspiratorias pico menores de 30 cmH<sub>2</sub>O con soporte ventilatorio continuo y frecuencia respiratoria normal
- Saturación de oxígeno ≥ 95% durante al menos 12 horas respirando aire ambiente
- Todas las desaturaciones por debajo del 95% deben ser revertidas mediante la tos asistida mecánicamente y la aspiración a través del tubo endotraqueal
- Estado de conciencia alerta, cooperación del paciente, sin fármacos depresores del SNC
- Desaparición de las anomalías en la radiografía de tórax o en vías de resolución
- Vocalización presente con el balón desinflado.

oxígeno se mantuvo por encima del 95% respirando aire ambiente, los pacientes fueron extubados para instaurar la VMNI y la TAM.

El éxito en la extubación se definió como la no reintubación durante la hospitalización. Antes del ingreso 96 (61%) pacientes no tenían experiencia con la VMNI, 41(26%) utilizaban la ventilación parte del día y 20 (13%) tenían una dependencia continua del ventilador. En el 95% de estos enfermos (149) el primer intento de extubación mediante este protocolo se realizó con éxito. En los 98 que presentaban picos de flujo de tos asistida  $\geq$  160mL/m se logró realizar la extubación. En 6 de los 8 pacientes en los que inicialmente se fracasó, se consiguió en intentos posteriores. De modo que solo en 2 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica y que manejaban picos de flujo de 0L/m, se realizó traqueotomía<sup>39</sup>.

#### Decanulación de pacientes "imposibles de destetar"

En 1996 se describió la decanulación en 50 pacientes neuromusculares considerados "imposibles de destetar"<sup>5</sup>. Ya en años anteriores, en concreto en 1990 y 1991, se había descrito en enfermos con lesión medular espinal alta en los que se instauró VMNI<sup>25,30</sup>. Los principios para la decanulación de estos pacientes son esencialmente los mismos que los explicados previamente para la extubación.

Aquellos dependientes de un respirador con la función bulbar conservada, capaces de evitar la aspiración de saliva causante de una disminución en la saturación de oxígeno, pueden ser candidatos para la decanulación e instauración de VMNI. Los pacientes traqueotomizados sin capacidad para la respiración espontánea sin respirador y con una CV de 250 mL o mayor, toleraron adecuadamente la VMNI tras la extubación.

En la mayoría de ellos se consiguió el destete a la VMNI nocturna en las tres semanas posteriores a la decanulación. Además también se facilitó el habla y la deglución.

Todos los pacientes decanulados prefirieron la VMNI a la ventilación invasiva a través de traqueotomía por su comodidad, capacidad para hablar y deglutir, estética, confort y seguridad<sup>40</sup>.

#### Conclusión

En estos pacientes será mucho más útil realizar una evaluación simple y específica de la función de la musculatura respiratoria que una batería de

pruebas funcionales enfocadas a las enfermedades obstructivas e intrínsecas pulmonares. Así mismo, la aplicación de presiones externas y en las vías aéreas para asistir la función de la musculatura inspiratoria y espiratoria será más efectiva que la terapia con oxígeno suplementario y broncodilatadora, al poder evitar los episodios de fallo respiratorio agudo.

Aquellos que presentan fallo respiratorio agudo y precisan ser intubados sin poder realizar posteriormente intentos de respiración espontánea podrán ser extubados en la mayoría de los casos mediante la instauración de VMNI y TAM. De este modo, siempre y cuando la función glótica se conserve lo suficiente como para evitar la aspiración de secreciones, se podrá prescindir de la realización de una traqueotomía.

Por tanto, el tratamiento de los pacientes diagnosticados de una enfermedad neuromuscular será distinto de aquellos que presentan una patología pulmonar.

**Conflicto de intereses:** Esta revisión ha sido realizada sin financiación externa.

Los autores no tienen conflictos de interés en relación con la revisión.

#### Bibliografía

1. Bach JR, Alba AS, Bodofsky E, et al. Glossopharyngeal breathing and noninvasive aids in the management of post-polio respiratory insufficiency. *Birth Defects* 1987; 23:99-113
2. Bach JR, Alba AS, Saporito LR. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. *Chest* 1993; 103:174-182
3. Bach JR, Bianchi C, Aufiero E. Oximetry and indications for tracheotomy in amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004; 126:1502-07
4. Bach JR, Alba AS. Management of chronic alveolar hypoventilation by nasal ventilation. *Chest* 1990; 97:52-57
5. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996;110:1566-1571
6. Currie DC, Munro C, Gaskell D, et al. Practice, problems and compliance with postural drainage: a survey of chronic sputum producers. *Br J Dis Chest* 1986; 80:249-253
7. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118:61-65
8. Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, et al. Neuromuscular ventilatory insufficiency: the effect of home mechanical ventilator use vs. oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil* 1998; 77:8-19
9. Williams AJ, Yu G, Santiago S, Stein M. Screening for sleep apnea using pulse oximetry and a clinical score. *Chest* 1991; 100:631-635
10. Bach JR, Kang SW. Disorders of ventilation: weakness, stiffness, and mobilization. *Chest* 2000; 117:301-303

11. Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Komaroff E. Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87:720-725
12. Bach JR, Baird JS, Plosky D, et al. Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34:16-22
13. Bach JR, Alba AS, Shin D. Management alternatives for post-polio respiratory insufficiency: assisted ventilation by nasal or oral-nasal interface. *Am J Phys Med Rehabil* 1989; 68:264-271
14. Bach JR, Alba AS. Intermittent abdominal pressure ventilator in a regimen of noninvasive ventilatory support. *Chest* 1991; 99:630-636
15. Bach JR, Robert D, Leger P, et al. Sleep fragmentation in kyphoscoliotic individuals with alveolar hypoventilation treated by nasal IPPV. *Chest* 1995; 107:1552-1558
16. Ishikawa Y. Manual for the care of patients using noninvasive ventilation. Japan Planning Center, Matsudo, Japan, 2005
17. Richards GN, Cistulli PA, Gunnar Ungar R, et al. Mouth leak with nasal continuous positive airway pressure increases nasal airway resistance. *Am Respir Crit Care Med* 1996; 154:182-186
18. Suri P, Burns SP, Bach JR. Pneumothorax associated with mechanical insufflation-exsufflation and related factors. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87(11):951-955.
19. Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive respiratory muscle aids. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81:411-415
20. Fishburn MJ, Marino RJ, Ditunno JF Jr. Atelectasis and pneumonia in acute spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1990; 71:197-200
21. Garstang SV, Kirshblum SC, Wood KE. Patient preference for in-exsufflation for secretion management with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2000; 23:80-85
22. Bach JR, Smith WH, Michaels J, et al. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis ventilator assisted individuals. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74:170-177
23. Barach AL, Beck GJ. Exsufflation with negative pressure: physiologic and clinical studies in poliomyelitis, bronchial asthma, pulmonary emphysema and bronchiectasis. *Arch Intern Med* 1954; 93:825-841
24. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation: comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104:1553-1562
25. Bach JR. New approaches in the rehabilitation of the traumatic high level quadriplegic. *Am J Phys Med Rehabil* 1991; 70:13-20
26. Dail C, Rodgers M, Guess V, et al. *Glossopharyngeal breathing*. Downey, CA: Rancho Los Amigos Department of Physical Therapy, 1979
27. Dail CW, Affeldt JE. *Glossopharyngeal breathing [video]*. Los Angeles: Department of Visual Education, College of Medical Evangelists, 1954
28. Webber B, Higgins J. *Glossopharyngeal breathing: what, when and how?* [video] Aslan Studios Ltd., Holbrook, Horsham, West Sussex, England, 1999
29. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, et al. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007; 86:295-300
30. Bach JR, Alba AS. Noninvasive options for ventilatory support of the traumatic high level quadriplegic. *Chest* 1990; 98:613-619
31. Waldhorn RE, Herrick TW, Nguyen MC, et al. Long-term compliance with nasal continuous positive airway pressure therapy of obstructive sleep apnea. *Chest* 1990; 97:33-38
32. Bach JR. Conventional approaches to managing neuromuscular ventilatory failure. In: Bach JR, ed. *Pulmonary rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions*. Philadelphia: Hanley & Belfus 1996: 285-301
33. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, Soudon P. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J* 2006; 28:549-555
34. Bach JR, Gupta K, Reyna M, Hon A. Spinal muscular atrophy type 1: prolongation of survival by noninvasive respiratory aids. *Pediatric Asthma Allergy & Immunology* 2009; 22:151-162
35. Schroth MK. Special considerations in the respiratory management of spinal muscular atrophy. *Pediatrics* 2009; 123:S245-S249.
36. Bach JR, Martinez D. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of survival by noninvasive interventions. *Respiratory Care* (in press).
37. Kohler M, Clarenbach CF, Böni L, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172:1032-1036
38. Gonçalves M, Bach JR, Ishikawa Y, DeVito EL, Prado F, Salinas P, Dominguez ME, Padrone EL, Vidigal-Lopes M, Guedes R, McKim D, Villanova M, Kang SW, Servera E, Soudon P, Simonds AK, Bachmann M, Baumberger M, Twok TK, Bloch K, Isquierdo J, Gross D, Saporito L, Weaver B, Hon A, Saulat B, Winck JC. Evolution of noninvasive management of end-stage respiratory muscle failure in neuromuscular disease. (prepublication) available from J Bach bachjr@umdnj.edu.
39. Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of unweanable patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest* 2010; 137:1033-1039
40. Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and care giver. *Chest* 1993; 104:1702-1706
41. Servera E, Perez D, Gomez-Merino E, Marin J, Polkey M. Respiratory care units for non-invasive mechanical ventilation in motor neurone disease. *Thorax* 2000;55(4):345-346. doi: 10.1136/thorax.55.4.345a.
42. Servera E, Sancho J, Zafra MJ, Catalá A, Vergara P, Marín J. Alternatives to endotracheal intubation for patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2005;84(11):851-7.
43. Ferrer M, Esquinas A, Arancibia F, Bauer TT, Gonzalez G, Carrillo A, Rodriguez-Roisin R, Torres A. Noninvasive ventilation during persistent weaning failure: a randomized controlled trial. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;168(1):70-6.
44. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007;86(4):295-300.
45. Bach JR, Gonçalves MR, Hon AJ, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, Dominguez ME. Changing trends in the management of end-stage respiratory muscle failure in neuromuscular disease: current recommendations of an international consensus. *Am J Phys Med Rehabil* 2013;(92)3:267-277.