

VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA EN LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES Y DEFORMIDADES DE LA CAJA TORÁCICA

José Javier Jareño Esteban, Eva María Arias Arias, José Ignacio de Granda Orive

RESUMEN

La ventilación mecánica domiciliaria (VMD) en España ha experimentado un crecimiento importante en los últimos años, presentando unas tasas de prevalencia (6,3/100.000 h) muy similares a las del resto de los países de la UE (6,6/100.000 h). En general la VMNI se realiza predominantemente en los hospitales universitarios, utilizándose indistintamente respiradores volumétricos y de soporte de presión y en general a través de mascarillas nasales. Nuestro país es el que presenta mayores indicaciones en VMD en la UE por enfermedades de la caja torácica, siendo estas últimas, junto a las enfermedades neuromusculares, las indicaciones en donde se tiene una mayor experiencia. El estudio de estos pacientes requiere de una adecuada valoración clínica y exploración, junto a la realización de pruebas complementarias tales como espirometría, gasometría arterial, estudio de sueño, etc., todo ello nos permitirá establecer una correcta indicación de la VMNI. Con su aplicación se producen cambios fisiopatológicos, mejorando el reposo muscular nocturno y la fuerza contráctil; eliminando los episodios de hipoventilación nocturna, mejorando la calidad del sueño y restaurando la sensibilidad de los quimiorreceptores. La VMNI ha demostrado su eficacia en el tratamiento del fallo respiratorio en estos pacientes, mejorando el intercambio gaseoso, incrementando la supervivencia y la calidad de vida.

INTRODUCCIÓN

En trelas primeras indicaciones del tratamiento con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) en el mundo se encuentran la insuficiencia respiratoria asociada a enfermedades neuromusculares (infección por el virus de la poliomielitis) y de las secuelas torácicas producidas por el mismo. La epidemia sufrida por la infección del virus de la polio en los años 50 afectó a muchos países (Escandinavia, Reino Unido y EE.UU., entre otros). Fue una de las primeras indicaciones de tratamiento con VMNI mediante ventiladores de presión negativa (pulmón de acero) y posteriormente, a través de otros dispositivos, como la coraza, el poncho, etc. Estos dispositivos usaban presión extratorácica negativa como método ventilatorio para la expansión de la caja torácica, generando una presión negativa y flujo en la vía aérea. Desafortunadamente, los ventiladores de presión negativa presentan grandes limitaciones e inconvenientes (tamaño, difícil movilidad y, el más importante, podían producir obstrucción de la vía aérea superior)⁽¹⁾.

En 1984, Delaubier y Rideau⁽²⁾ introdujeron la ventilación a presión positiva intermitente nasal (VPPIN) para el tratamiento de los pacientes con distrofia muscular. Desde entonces ha sido usada para el tratamiento del fallo respiratorio agudo y del crónico, siendo sus indicaciones ampliadas a otras enfermedades (Tabla 1), y su expansión coincide con el uso de las mascarillas nasales y faciales introducidas por Sullivan et al. en el tra-

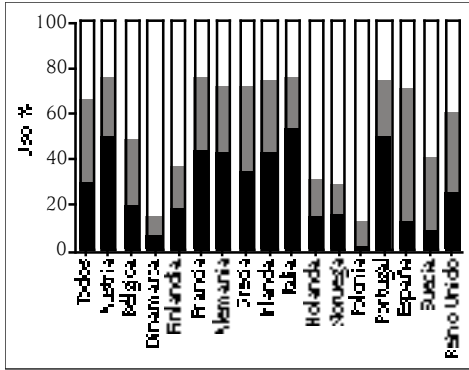


FIGURA 1. Porcentaje y uso de la VMD en enfermedades respiratorias en países de la UE (Estudio Eurovent). En color blanco: enf. de las vías aéreas, color gris, de la caja torácica y en color negro, enf. neuromusculares.

tamiento del Síndrome de Apnea e Hipoapnea del Sueño (SAHS) mediante presión positiva continua en la vía aérea. Muchos pacientes se han beneficiado hasta el momento de su aplicación domiciliaria, proporcionándoles una mejora de la calidad de vida y de la supervivencia⁽²⁻⁴⁾.

EPIDEMIOLOGÍA

La publicación del reciente estudio europeo Eurovent en 2005⁽⁵⁾ nos ha permitido conocer la prevalencia de la implantación de la VMD en la Unión Europea (UE) y un mejor conocimiento de la calidad asistencial que se realiza con estas terapias⁽⁶⁾. Los resultados obtenidos de este estudio realizado en 16 países, 329 centros encuestados con 21.526 pacientes, nos han permitido obtener una prevalencia de la VMD en la UE de 6,6 casos por 100.000 habitantes. Es conocido que la VMNI ha experimentado un auge impresionante en la década de los años 90 e inicios del siglo XXI. Los 7.000 pacientes que estaban siendo tratados en el año 2000, se han incrementado a nivel europeo a cerca de 22.000 en el año 2002. Nuestro país se situaría con una prevalencia muy próxima a la media europea, 6,3 casos/100.000 h, siendo Francia el país con mayor implantación, 17/100.000, y Polonia junto a Grecia en el rango inferior, 0,1-0,6 casos/100.000 h.

El presente estudio también nos ha permitido conocer las diferencias observadas con la implantación de esta terapia en los países europeos. La media de cumplimiento de la VMNI en los pacientes con enfermedad pulmonar fue de menos de un año, los afectados por deformidades de la caja torácica, entre 6-10 años y, finalmente, los afectados por enfermedades neuromusculares con una duración superior a los 6 años. En los países del norte de Europa (Polonia, Noruega, Holanda), la mayoría de los pacientes con VMD están afectados de enfermedades neuromusculares; países como Austria, Portugal e Italia presentan tasas elevadas de VMNI en pacientes con EPOC. Francia es el país con mayor número de VMD en pacientes con EPOC y, finalmente, España se caracteriza por tener el mayor porcentaje de pacientes con VMD con alteraciones de la caja torácica de Europa. Existen también diferencias y una gran variabilidad en el uso de los equipos de ventilación y de interfase usados en la VMD. Mientras en países como Bélgica y Holanda los respiradores volumétricos son muy utilizados, en el Reino Unido el 90% de los tratamientos se realizan con equipos de soporte de presión. En nuestro país la mascarilla nasal es frecuentemente utilizada, comparada con el mayor uso de traqueotomías en países como Holanda, Polonia y Alemania (Fig. 1)⁽⁷⁾.

ETIOLOGÍA

Las enfermedades neuromusculares se caracterizan por lesionar la unidad motora desde el sistema nervioso central (SNC) hasta el nervio periférico y el músculo esquelético. Las complicaciones respiratorias son frecuentes en la evolución de estos pacientes, condicionando su pronóstico de vida. La afectación nerviosa y de los músculos respiratorios conduce a la aparición de insuficiencia respiratoria y, dependiendo del tipo de enfermedad, ésta puede presentarse de forma aguda (*Miastenia gravis*, Guillain-Barré, poliomielitis en fase aguda e tc.), o de forma progresiva (ELA, distrofias musculares, etc.).

Como prototipo de estas enfermedades se encuentran la ELA y la distrofia muscular de Duchenne (DMD). La ELA es un trastorno degenerativo progresivo caracterizado por pérdida de las neuronas motoras superiores e inferiores. De causa desconocida, su pronóstico es malo, falleciendo el 80% de los pacientes por causa respiratoria en los 5 años siguientes al diagnóstico.

La distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad muscular progresiva, con una base genética, tras tomarlo recesivo ligado al cromosoma X, causado por mutaciones del gen de la proteína distrofina, afectando a 1/3.000 nacidos. La debilidad muscular y las alteraciones de la marcha comienzan en la infancia; el fallecimiento por causas respiratorias ocurre a los 20-25 años. Las diferentes enfermedades que pueden cursar con afectación neuromuscular e insuficiencia respiratoria aparecen reflejadas en la tabla 1^(8,9).

Diversas enfermedades que afectan a la caja torácica pueden cursar en su evolución con fracaso ventilatorio (Tabla 1). Entre todas ellas las que pueden afectar más profundamente a la función respiratoria son la cifoescoliosis y las secuelas producidas en el tratamiento de la tuberculosis, como la toracoplastia. La cifoescoliosis cursa con una deformidad de la columna en una angulación anteroposterior, o un desplazamiento o curva tura lateral o ambos. La severidad de la deformidad puede valorarse mediante la medición del ángulo de Cobb, formado por las tangentes al borde superior de la vértebra más alta y al borde inferior de la más baja. Su cuantificación ha sido utilizada como factor pronóstico y predictor de los efectos de la enfermedad sobre la función pulmonar y el riesgo de fallo respiratorio. La toracoplastia consiste en una técnica quirúrgica de colapso para el tratamiento de las enfermedades respiratorias (tuberculosis pulmonar, infecciones, etc.), y fue ampliamente utilizada en los años previos a la aparición de las drogas tuberculostáticas. Los pacientes a los cuales se les realizó este tratamiento presentan deformidades importantes de la caja torácica, aplastamiento de

TABLA 1. Enfermedades en las que puede estar indicada la VMNI

Sistema Nervioso Central

- Síndrome de hipoventilación primaria
- Síndrome de Arnold-Chiari
- Síndrome de Ondina

Médula espinal

- Traumatismos
- Mielomeningocele
- Siringomielia

Asta anterior

- Secuelas de poliomielitis
- Esclerosis lateral amiotrófica (ELA)
- Enfermedad de Werdnig-Hoffman

Nervios periféricos

- Neuropatías (Enf. de Charcot Marie Toth)
- Lesión del nervio frénico
- Síndrome de Guillain-Barré

Musculares

- Distrofia de Duchenne
- Distrofia miotónica (Steiner, Thomsen)
- Distrofia facio-escápulo-humeral
- Parálisis diafragmática
- Déficit de maltasa
- Miastenia gravis
- Enf. de Eaton Lambert

Alteraciones de la caja torácica

- Cifoescoliosis idiopática
- Secuelas de toracoplastia
- Secuelas de neumotórax terapéutico
- Fibrotórax
- Herniaciones abdominales
- Obesidad
- Enf. del tejido conectivo (osteogénesis imperfecta)

hemitórax, escoliosis y engrosamiento pleural y, en su evolución, cursan con alteraciones de



FIGURA 2. To racoplastia severa en paciente con antecedentes de TBC.

la ventilación y de la función muscular respiratoria origen de la insuficiencia respiratoria hipercápnica. Otras entidades como los fibrotórax, también pueden cursar en su evolución con alteraciones de la ventilación. Entre el conjunto de enfermedades posibles, existen entidades, como las hernias abdominales y enfermedades del tejido conectivo, que también pueden alterar el funcionamiento de la caja torácica pero son menos prevalentes⁽¹⁰⁻¹²⁾ (Fig. 2).

FISIOPATOLOGÍA

Las alteraciones fisiopatológicas respiratorias son múltiples y comunes tanto para los pacientes con alteraciones de la caja torácica, como con enfermedades neuromusculares. Éstas obedecen a causas multifactoriales entre las que se encuentran: presencia de un patrón ventilatorio restrictivo, alteraciones de la relación ventilación-perfusión (V/Q), alteraciones en el control de la ventilación y durante el sueño y finalmente alteraciones durante el ejercicio⁽¹⁰⁻¹⁵⁾.

A. **La alteración ventilatoria restrictiva** se caracteriza por una disminución de los volúmenes pulmonares: capacidad pulmonar total (CPT), capacidad vital forzada (CVF), capacidad residual funcional (CRF) y capacidad vital (CV), siendo escasamente alterado el volumen residual (VR). En los

pacientes con alteraciones de la caja torácica, existe una estrecha relación en la severidad, entre la angulación de la escoliosis y la restricción ventilatoria registrada. Se han establecido fórmulas que predicen la CV (%) = $87,6 - 0,338$ (ángulo de Cobb). Para ángulaciones de Cobb superiores a 100°, la CV es igual o inferior al 50% del previsto. La deformidad de la caja torácica condiciona un tórax rígido, reduciendo la *compliance* pulmonar y la respiratoria. La presencia de atelectasias por disminución de la ventilación condicionan una mayor alteración de la misma. La difusión pulmonar (DLCO) esta escasamente alterada en estos pacientes, siendo los valores normales cuando esta se corrige con el volumen alveolar (KCO) (Fig. 3).

En los pacientes con secuelas de tuberculosis, la existencia de un patrón restrictivo puede estar asociado a la presencia de: fibrotórax, lesión del nervio frénico, resección pulmonar previa, lesiones del parénquima pulmonar, etc. Tampoco es extraño observar en estos pacientes alteraciones ventilatorias obstructivas, secundarias a la existencia de antecedentes de tabaquismo, enfisema paracatricial, bronquiectasias pulmonares, etc.⁽¹⁰⁻¹⁵⁾.

- B. **Las alteraciones del patrón ventilatorio** en estos pacientes se caracterizan por un incremento en la frecuencia respiratoria, disminución del volumen corriente y una respiración rápida y superficial. A medida que el volumen corriente se reduce, la proporción entre éste y el espacio muerto aumenta, provocándose hipoventilaciones alveolares. La respuesta ventilatoria al CO₂ está disminuida, siendo proporcional al grado de afectación de la caja torácica.
- C. **La debilidad muscular** se traduce en una disminución de las presiones máximas inspiratoria y espiratoria observadas en los pacientes neuromusculares, pero también en las deformidades torácicas por alteración en la estructura (distorsión y alineación musculares)⁽¹⁶⁻¹⁸⁾.



FIGURA 3. Escoliosis severa en paciente en tratamiento con VMNI.

- D. Las alteraciones de la V/Q están relacionadas con la presencia de microatelectasias pulmonares o por la existencia de fenómenos de *shunt*.
- E. El sueño de los pacientes con enfermedades neuromusculares y deformidad torácica se caracteriza por una disminución del tiempo total de sueño, predominando el sueño en fase superficial, con presencia de múltiples despertares y disminución del sueño REM con una saturación basal de oxígeno disminuida, presencia de desaturaciones múltiples tipo valle predominantes en los periodos de sueño REM (período con movimientos oculares rápidos), acompañados de disminución de la ventilación (hipoxemia e hipercapnia), todo ello a consecuencia de la hipotonía muscular en esta fase de sueño. Pueden observarse ocasionalmente episodios de apneas en el sueño como ocurre en la DMD⁽¹³⁾ (Fig. 4).
- F. Las pruebas de esfuerzo están muy alteradas en estos pacientes, siendo imposible de realizar en algunos pacientes a consecuencia de su enfermedad.

CLÍNICA

Las manifestaciones clínicas que presentan estos pacientes están estrechamente relacionadas con el grado de hipoventilación alveolar nocturna. Las alteraciones del intercambio gaseoso comienzan durante el sueño (fase REM), presentándose los primeros síntomas durante el mismo. Según progresa la severidad de la hipoventilación alveolar, a los síntomas nocturnos se asocia la sintomatología diurna, instaurándose progresivamente el fallo respiratorio y el cor pulmonale. Los síntomas relacionados con hipoventilación alveolar se expresan en la tabla 2.

Las deformidades de la caja torácica (escoliosis, toracoplastia, etc.) progresan con la edad, presentándose empeoramientos anuales de 1 a 2 grados. El comienzo de los síntomas suele ser tardío, en general suelen comenzar a partir de la 5ª década de la vida, desarrollando en los años posteriores el fallo respiratorio y el cor pulmonale, principal causa de fallecimiento en estos pacientes.

Las alteraciones respiratorias que conllevan la presencia de fallo respiratorio son más frecuentes en aquellos pacientes que presen-

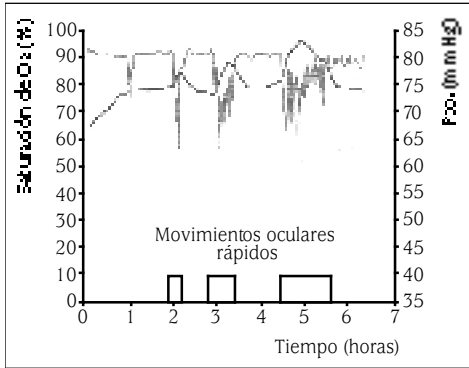


FIGURA 4. Polisomnografía nocturna en paciente con cifoescoliosis severa, registros mediante oximetría nocturna (Sat O₂) y medición transcutánea de CO₂. Se aprecian desaturaciones arteriales en fase de sueño REM. (Modificado de Simmonds AK) (Referencia 12).

tan escoliosis severas con angulaciones de Cobb superiores a 80°, escoliosis largas (torácicas y cervicales altas) y escoliosis de inicio muy temprano en la infancia. La determinación seriada de la capacidad vital (CV) es un parámetro importante en el control evolutivo de estos pacientes, la presencia de valores inferiores a 1 litro (menor del 50% de su valor teórico), se asocian a una mayor predisposición de presentar complicaciones respiratorias^(10,11).

Los pacientes con enfermedades neuromusculares presentan debilidad de los músculos respiratorios con disminución y, en ocasiones, ausencia total de actividad física; la disnea es un síntoma muy frecuente y precoz, cuya sensación se acentúa con el esfuerzo respiratorio. La tos suele ser ineficaz porque los músculos respiratorios son incapaces de producir una elevada presión pleural positiva, que induce normalmente una compresión dinámica de las vías aéreas centrales y una aceleración transitoria del flujo, esto conlleva una mayor predisposición para las infecciones pulmonares.

A consecuencia de la debilidad muscular progresiva, el patrón respiratorio se modifica a una respiración más rápida y superficial. El volumen corriente disminuye, la proporción entre éste y el espacio muerto aumenta, apa-

TABLA 2. Sintomatología relacionada con hipoventilación alveolar nocturna

- Cefalea y/u obnubilación diurna más intensa al despertar
- Dificultad para conciliar el sueño
- Despertares durante el sueño con sensación de dificultad para respirar
- Somnolencia diurna

reciendo la hipoventilación alveolar (hipercapnia e hipoxemia). La insuficiencia respiratoria hipercápnica aumenta con la debilidad de los músculos respiratorios, siendo más frecuente cuando la fuerza muscular es menor del 30% del valor normal. Estudios nocturnos han revelado cómo estas alteraciones se inician durante el sueño, siendo frecuentes los despertares y las hipoventilaciones nocturnas (desaturaciones y fases de hipercapnia transitoria) más frecuentes en fase de sueño REM. Estas alteraciones son la antesala de la insuficiencia respiratoria diurna^(11,19,20).

DIAGNÓSTICO

La gran mayoría de los pacientes con escoliosis no desarrollan patología cardiopulmonar; no obstante, es importante identificar al grupo de pacientes con factores de riesgo. Las manifestaciones clínicas y los hallazgos de exploración, junto a la determinación periódica de la CV, son de suma importancia en el control de la evolución; los pacientes con escoliosis precoces (antes de los cinco años) y aquellos con CV < 50% (valor teórico) son los que más probablemente desarrollarán complicaciones respiratorias en su evolución.

Los pacientes con enfermedades neuromusculares suelen presentar en general una evolución crónica (ELA, distrofias musculares, etc.) y sólo en ocasiones se presentan situaciones de fallo respiratorio agudo como ocurre en la *Miastenia gravis*, Guillain-Barré, etc. La debilidad muscular se hace evidente en la exploración física, apreciándose dificultad para

andar, adoptar la bipedestación y, de manera más severa, con dificultad para hablar o ingerir líquidos. La disnea, la tos ineficaz y la presencia de cefalea matutina y somnolencia diurna pueden observarse en los diferentes estadios de la enfermedad.

La determinación de la función pulmonar mediante espirometría, pletismografía y difusión, gasometría arterial, estudio de la función muscular respiratoria, funcionalidad diafragmática, radiología torácica, junto con estudios nocturnos mediante la poligrafía cardiopulmonar-respiratoria-polisomnografía, nos ayudarán a detectar signos de hipoventilación alveolar nocturna, hallazgos incipientes de un fallo respiratorio en estos pacientes (Tabla 3).

TRATAMIENTO

El tratamiento de estos pacientes requiere de la aplicación de medidas generales y específicas. Entre las primeras citaremos una valoración general que incluya un adecuado soporte nutricional, hidratación, vacunación antigripal y antineumocócica, abstinencia tabáquica, evitando la obesidad, e instaurando un programa de fisioterapia y rehabilitación respiratoria.

Entre las medidas específicas podríamos citar en primer lugar la cirugía ortopédica, como una medida de prevención, en el futuro, de las posibles complicaciones respiratorias. La cirugía correctora de la deformidad de la columna (escoliosis, cifosis, etc.), mediante la aplicación de las varillas de Harrington, se ha mostrado eficaz cuando se realiza en la adolescencia, permitiendo la fijación vertebral y una mejora de la función respiratoria del 2 al 11 %^(10,11).

La oxigenoterapia respiratoria constituyó una medida terapéutica inicial aplicada a estos pacientes; sin embargo, sus resultados no han sido satisfactorios, obteniendo supervivencias del 60 % a los cinco años, en todo caso inferiores a las obtenidas con la VMD. Actualmente es una medida aplicada en combinación con la VMD y en aquellos casos que rechazan la terapia con VMNI.

La VMNI se introdujo en la práctica clínica en la década de los 30, constituyendo una valiosa aportación terapéutica como asistencia de ventilación respiratoria durante las epidemias de poliomielitis^(21,22). Fue varias décadas más tarde cuando Rideau (1984)⁽²⁾ introdujo la ventilación con presión positiva intermitente nasal (VPPIN) para el tratamiento de las enfermedades neuromusculares (distrofias musculares) y, con posterioridad, Leger la aplicó en pacientes con deformidad de la caja torácica^(23,24).

Actualmente la VM la clasificamos en no invasora cuando se respeta la integridad de las vías aéreas, realizándose a través de mascarillas nasales, faciales, etc., y VM invasora, la cual se realiza a través de traqueostomía o bien con tubo de intubación endotraqueal.

La VMNI ha demostrado su eficacia en pacientes con patología neuromuscular y torácica, mejorando la supervivencia, su calidad de vida y el sueño. Hay varios mecanismos que nos permiten conocer su utilidad en estos pacientes: 1) el reposo de la musculatura respiratoria durante el sueño, que permite una mejora de la fuerza contráctil durante el periodo de vigilia; 2) mejora de la calidad del sueño a través de la corrección de los episodios de hipoventilación y desaturación fundamentalmente en la fase de sueño REM, disminuyendo los despertares nocturnos (*arousals*); y 3) al actuar frente a la hipoventilación nocturna mejora la sensibilidad de los quimiorreceptores centrales y periféricos⁽²⁵⁻²⁷⁾.

Las indicaciones para el tratamiento con VMNI en pacientes con enfermedades neuromusculares (neuropatías, miopatías, distrofias musculares, ELA, etc.) y alteraciones de la caja torácica (escoliosis, secuelas post-polio, secuelas de tuberculosis, etc.) han sido establecidas en la Conferencia de Consenso Internacional de 1999⁽²⁸⁾. La presencia de síntomas clínicos, como la disnea, fatiga etc., junto a manifestaciones de hipoventilación alveolar (Tabla 2) son claramente una indicación para el inicio de VMNI, cuando se asocian alguno de los siguientes criterios fisiológicos: a) presencia de hipercapnia ($\text{PaCO}_2 \geq 45$ mm de Hg)

TABLA 3. Evaluación de la respiración en las enfermedades neuromusculares y de la caja torácica

Evaluación clínica y exploración

- Historia: disnea, ortopnea, dificultad para toser, tragar, presencia de cefalea matutina, somnolencia diurna, etc.
- Exploración: taquipnea, cianosis, movimiento paradójico abdominal, amiotrofias, contracción de los músculos del cuello.

Radiología

- Rx de tórax, radioscopia, ecografía, etc.

Evaluación funcional respiratoria

- Curva flujo-volumen
- Pletismografía
- Difusión
- Capacidad vital sentado y en supino
- Gasometría arterial
- Oximetría nocturna, poligrafía, polisomnografía
- Presiones inspiratorias-espирatorias máximas
- Presiones inspiratorias nasales
- Presiones transdiafrágicas mediante respiración nasal
- Estudio funcional del nervio frénico

en una gasometría arterial basal; o b) demostración de alteraciones en la oxigenación nocturna, registradas mediante pulsioximetría nocturna con $\text{Sat O}_2 \leq 88\%$ durante cinco minutos consecutivos; c) para los pacientes con enfermedades neuromusculares es criterio de VMNI la demostración de una presión inspiratoria máxima < 60 cm de H_2O o bien una determinación de la CVF inferior al 50% del valor de referencia⁽²⁸⁾.

VMNI en las alteraciones de la caja torácica

En nuestro país, las primeras experiencias con VMNI a presión positiva se establecen en la década de los años 80 en pacientes con enfermedades neuromusculares y con esco-

liosis^(29,31). Desde su inicio su crecimiento ha sido espectacular, como así lo demuestran los estudios realizados en nuestro país en el año 2000⁽³²⁾ y, posteriormente, con los resultados publicados en el estudio Eurovent⁽⁵⁾. En cuanto a las indicaciones, nuestro país se encuentra a la cabeza de la UE en el uso de la VMNI en pacientes con deformidades de la caja torácica^(5,6).

Aun habiéndose utilizado ventiladores con presión negativa en el tratamiento de estos pacientes, han sido los ventiladores con presión positiva los que han demostrado una mayor eficacia en el tratamiento. Entre estos últimos disponemos de respiradores volumétricos y, más recientemente, los de soporte de presión (*Bipap*), ambos son igualmente efectivos a la hora de administrar ventilación no invasiva en pacientes con alteraciones en la caja torácica (cifoescoliosis, toracoplastias, etc.) con fallo respiratorio crónico. Se han realizado algunos estudios comparativos con ambos tipos de ventiladores, demostrando los de soporte de presión una mayor aceptabilidad, capacidad de adaptación, tolerancia y efectividad en el control de las desaturaciones nocturnas, fundamentalmente en fase REM. Todo ello posiblemente sea debido a su capacidad para compensar las pequeñas fugas aéreas y a su *trigger* de flujo de alta sensibilidad que favorece la adaptación del paciente; sin embargo también poseen inconvenientes al tener limitada las presiones y ser insuficientes en la corrección de las alteraciones del intercambio gaseoso en algunos pacientes^(33,34). Algunos autores han demostrado que la ventilación con soporte de presión (BIPAP) no sería efectiva para todos los pacientes, (porcentaje estimado en un 5%)⁽³⁵⁾. Se han estudiado también la existencia de factores de mal pronóstico en estos pacientes, considerando entre ellos la edad avanzada, el sexo varón, el bajo índice de masa corporal y la disminución de la PaO_2 ⁽³⁶⁾.

Los estudios realizados con VMNI son muy numerosos tanto a nivel internacional, UE, como en nuestro país (Tabla 4). Los resulta-

TABLA 4. Eficacia de la VMNI y oxigenoterapia en pacientes con alteraciones de la caja torácica

Autor	Tratamiento	Nº	Continuación a 5 años (%)	Supervivencia a 5 años (%)	Patología
Simonds ⁽²⁹⁾	VPPNI	47	79		Cifoescoliosis
Leger ⁽³⁸⁾	VPPNI	105	73	79	Cifoescoliosis
Leger ⁽³⁸⁾	VPPNI-VTR	105	80	90	Cifoescoliosis
Muir ⁽²²⁾	VPPNI-VTR	53	79	77	Cifoescoliosis
Robert ⁽²²⁾	VPPNI	53	77	77	Cifoescoliosis
Robert ⁽²²⁾	OCD	27	60	60	Cifoescoliosis
F. Campos ⁽⁴²⁾	VMNI-Bipap	24		96	Cifoescoliosis
Simonds ⁽²⁾	VPPNI	20	94		Toracoplastias
Leger ⁽³⁸⁾	VPPNI	80	60	68	Toracoplastias
Muir ⁽²²⁾	VPPNI-VTR	55		70	Toracoplastias
Leger ⁽³⁸⁾	VPPNI-VTR	80	76	85	Toracoplastias
Robert ⁽²²⁾	VPPNI-VTR	55	70	70	Toracoplastias
Robert ⁽²²⁾	OCD	70	53	53	Toracoplastias
F. Masa ⁽⁶¹⁾	VMNI	84		32 (**)	Cifoescoliosis-toracoplastias
J. Jareño ⁽⁴⁵⁾	VMNI-Bipap + Oxiterapia	17	79	77 (*)	Cifoescoliosis-toracoplastias
J. Echave ^(49,50)	VMNI-Bipap-02	49		91 (+)	Cifoescoliosis-toracoplastias
M. Holgado ⁽⁴³⁾	VMNI-Bipap	75		90	Cifoescoliosis-toracoplastias
E. Zamora ⁽⁴⁴⁾	VMNI-BIPAP + Oxigenoterapia	35	75	81	Cifoescoliosis-toracoplastias
S. Lobato ⁽⁴⁸⁾	VMNI-BIPAP	150	88(+)		Cifoescoliosis-toracoplastias
J. Escarribill ⁽⁸¹⁾	VMNI-Bipap	91	73	82 (+)	Cifoescoliosis-toracoplastias
P. de Lucas ⁽⁴⁶⁾	VMNI-BIPAP + 02	39	79 (+)		Cifoescoliosis-toracoplastias

VPPNI: ventilación con presión positiva inintermitente. VTR: ventilación por traqueostomía. VMNI: ventilación mecánica no invasiva. BIPAP: ventilación con soporte de presión. OCD: oxígeno domiciliar. (+) Supervivencia a 3 años. (*) Supervivencia a 10 años. (**) Supervivencia en 18 años de seguimiento.

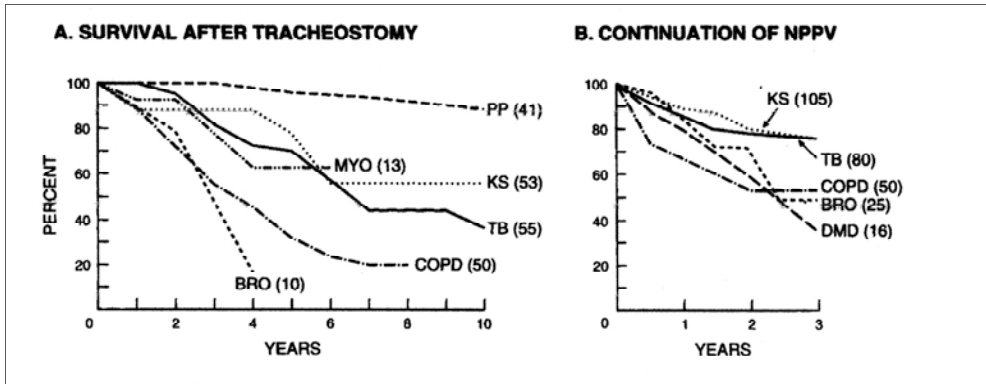


FIGURA 5. A) análisis de la supervivencia en pacientes con traqueostomía crónica; B) curvas de supervivencia en pacientes con fallo respiratorio crónico sometidos a tratamiento con VMNI a presión positiva. Referencia PP (síndrome post-polio), MYO (miopatías), DMD (distrofia muscular de Duchenne), KS (cifoescoliosis), TB (secuelas de tuberculosis), EPOC, BRO (bronquiectasias). Modificado de Robert D y Leger P (Referencia 28).

dos obtenidos muestran una mayor supervivencia en pacientes con cifoescoliosis, respecto aquellos con secuelas de tuberculosis, precisando estos últimos un mayor indicación de oxigenoterapia. La supervivencia a los 5 años se aproxima al 80%, todo ello con buena cumplimentación (76-80%), mejora de la calidad de vida, reducción del número de ingresos y de estancias hospitalarias, permitiendo a muchos pacientes retornar a una vida activa (Fig. 5)^(37,38).

VMNI en las enfermedades neuromusculares

Las enfermedades neuromusculares susceptibles de VMNI son numerosas (Tabla 1), pero por frecuencia de presentación son la DMD, distrofias miotónicas (Steinert), ELA, *Miastenia gravis*, post-traumatismos, etc., las más frecuentes.

VMNI en la distrofia muscular de Duchenne (DMD)

La principal causa de mortalidad en pacientes con DMD obedecen a causas respiratorias. La debilidad muscular con pérdida de su función origina ineficacia en la tos, disminución de la ventilación, riesgo de neumonías, aspiraciones, atelectasias y de insuficiencia res-

piratoria. Estas complicaciones pueden ser prevenibles y tratables con una adecuada valoración de la función respiratoria. Los estudios de supervivencia han revelado, que cuando la CVF es inferior a un 1 litro, ésta se sitúa en un 8% a los 5 años. También son factores pronósticos desfavorables la disminución del FEV1 y el incremento de la PaCO₂. Asimismo, las complicaciones respiratorias son frecuentes durante el sueño, observándose episodios de hipoventilación alveolar, hipoapneas y apneas obstructivas y centrales, etc. El abordaje multidisciplinar es necesario en estos pacientes, debiendo participar pediatras, neumólogos, neurólogos, cardiólogos, especialistas en nutrición, ortopedas, etc. Los neumólogos deben vigilar la función respiratoria, realizando periódicamente estudios que incluyan polisomnografía o poligrafía de sueño, espirometría, gasometría arterial, evaluación de la función muscular, etc., todo ello nos permitirá adoptar las medidas terapéuticas acordes con los cambios evolutivos observados.

El tratamiento con VMNI puede ser necesario para corregir la insuficiencia respiratoria y las alteraciones respiratorias observadas durante el sueño. Su instauración se acompaña de una mejora en la calidad de vida y una disminución de la morbilidad y mortalidad.

dad asociadas a la enfermedad. La VMNI con presión positiva a través de mascarilla nasal ha demostrado su eficacia en la DMD al igual que en otras enfermedades neuromusculares. Con una adecuada titulación de los niveles de presión (laboratorio de sueño) se consiguen corregir las alteraciones durante el sueño, mejorando el intercambio gaseoso durante el día, ralentizando el declinar de la función pulmonar, comparado con los pacientes con DMD no sometidos a VMNI.

La cumplimentación del tratamiento se aproxima al 56 %, inferior al registrado en pacientes con alteraciones de la caja torácica y con cifoescoliosis⁽⁵⁸⁾. Durante el seguimiento pueden ser observadas complicaciones debidas a la presión de la ventilación y a las mascarillas (*interface*), observándose irritaciones oculares, úlceras nasales, distensión gástrica, vómitos, etc., todas ellas deben ser corregidas.

La CPAP solo ha demostrado eficacia en aquellos casos en los cuales ha sido demostrada presencia de SAHS. El uso de terapias con ventilación a presión negativa se han desechado por la posibilidad de obstrucción en la vía aérea superior.

En presencia de hipoventilación e hipoxemia es preferible el uso de ventiladores volumétricos o de doble soporte de presión (*Bipap*). El tratamiento asociado con oxígeno puede ser necesario en la evolución de estos pacientes.

Durante la ventilación diurna, el procedimiento más comúnmente utilizado es la VMNI a través de la pieza bucal, utilizando respiradores volumétricos. Existe amplia experiencia con su uso en pacientes con DMD con CVF < 0,6 L durante seguimientos prolongados, proporcionando ventajas al no interferir con la comida, ni con el habla.

Con el tiempo los pacientes con DMD progresan a un estado de constante hipoventilación, requiriendo soporte ventilatorio las 24 horas del día. Habitualmente estos pacientes son ventilados a través de traqueostomía, que proporciona una mayor seguridad en la ventilación y facilidad para aspirar las secre-



FIGURA 6. Paciente con ELA en tratamiento con VMNI mediante respirador volumétrico y mascarilla nasal.

ciones existiendo, no obstante, inconvenientes, como el incremento del riesgo de infección y de obstrucción de la cánula traqueal, entre otros.

Otras técnicas de apoyo a la respiración han sido usadas pero con menos frecuencia y eficacia como: respiración glosofaríngea con utilización de la musculatura oral, ventilación con presión abdominal intermitente (*Pneumobelt*), ventilación con presión negativa (coraza), etc.^(11,52).

VMNI en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA)

La insuficiencia respiratoria es la principal causa de muerte en los pacientes con ELA y es secundaria a la afectación neuronal y de la musculatura respiratoria. La presencia de fallo respiratorio agudo es infrecuente (5 %), pero posible; generalmente los síntomas como la disnea y signos del fallo ventilatorio (hipoventilación alveolar) (Tabla 2) se van presentando de manera subaguda, asociados a la pérdida de fuerza muscular, fasciculaciones, etc.^(11,53).

Existen un gran número de exploraciones para diagnosticar el fallo respiratorio en estos pacientes (Tabla 3). Quizá sea la espirometría con la determinación periódica de la CVF, permitiendo a la vez el estudio de la función diafragmática (en supino y bipedestación) una de las más útiles, junto a la determinación de las presiones espiratoria e inspiratoria máximas.

TABLA 5. Eficacia de la VMD versus oxigenoterapia, etc., en pacientes con enfermedades neuromusculares

Autor	Tratamiento	Nº	Continuación a 5 años (%)	Supervivencia a 5 años (%)	Patología
Splaingard ^(2,2)	VMNI-VTR	47		67 (#)	Neuromuscular
D Robert ⁽²⁾	VMNI-VTR	41		95	Poliomielitis
JF Muir ⁽²⁾	VPNI-VTR	41	95	95	Poliomielitis
JF Muir ⁽²⁾	VMNI-VTR	13	95	62	Miopatías
AK Simonds ^(2,3)	VMNI	30	95	95	Poliomielitis
AK Simonds ^(2,3)	VMNI	36	81	81	Miopatías
Leger ^(2,24)	VMNI-VTR	16	56	77	Duchenne
Coulon ⁽²⁾	VMNI-VTR	110 (*)		80	(51 % ELA (49 %) Otras
S Díaz Lobato ^(4,6,5)	VMNI-Bipap-VTR	225		(&&)	
J Echave ^(49,58)	VMNI-BPAP	46	54 %	33 (ELA)(#)	47 %-ELA
J Escarribail ⁽³⁾	VMNI-BIPAP	6 (ELA) 34 (otras)		82 (No ELA)	
JR Bach ^(6,9)	VMNI- VTR		89	17 (+ +)	ELA
LS Aboussouan ⁽⁵⁴⁾	VMNI	39	46 %	85 (+ +)	Duchenne,Polio, etc
E Barrot ⁽⁶⁾	VMNI-Bipap-VTR	10		7 (#)	ELA
R Doménech ⁽⁶⁴⁾	VMNI		22	26 (+ +)	ELA
P Lucas ^(61,62)	VMNI-Bipap VTR	71	92	&	ELA
				90 %	ELA, miopatías
				23 (ELA)	
C Senent ⁽⁶⁴⁾	VMNI-Bipap-VTR	49	82	81 (No ELA)	ELA, otras causas, etc.
F Masa ⁽⁶¹⁾	VMNI-Bipap-VTR	72		83 (+)	45 % pacientes con ELA
				20 (**)	ELA, distrofias, etc.

VPPNI: ventilación con presión positiva intermitente; VTR: ventilación por traqueostomía; VMNI: ventilación mecánica no invasiva; BIPAP: ventilación con soporte de presión; OCD: oxígeno domiciliario. (*) Incluye pacientes sometidos a VMNI a presión positiva y negativa. (**) Supervivencia durante 18 años de seguimiento. (+) Seguimiento durante un año. (+ +) Supervivencia a tres años. (#) Supervivencia a 6 años. (##) Supervivencia a 10 años. (&) Mediana de supervivencia de 21 meses desde el inicio de VMD. (&&) Mediana de supervivencia de 16,5 meses desde el inicio de la VMD.

La decisión de iniciar un tratamiento con VMNI en un paciente con ELA debe ser adecuadamente ponderada por el paciente y su entorno familiar, debiendo ser informado de los pros y los contras de la misma. No está claro en qué momento debe iniciarse la asistencia ventilatoria y algunos pacientes no aceptan este tratamiento si no perciben una mejora en la sintomatología. La VMNI mejora la supervivencia en pacientes con ELA, debiendo instaurarse si existen signos de fallo respiratorio, hipoventilación alveolar, reducción de la CVP < 1.000 cc y presiones musculares inferiores al 30% (Fig. 6)⁽⁵⁴⁾.

La instauración de la VMNI en estos pacientes puede presentar una mayor dificultad en la adaptación, tolerancia y cumplimiento que en otras patologías de origen restrictivo. Aproximadamente un 50% de los pacientes rechazarán o presentarán intolerancia a la VMNI. Si existe afectación bulbar, hay una mayor probabilidad de intolerancia y muerte. En estos últimos casos puede plantearse la VMNI a través de traqueotomía, aunque no todos los pacientes y sus familias lo aceptan^(55,56,63).

Finalmente se exponen (Tabla 5) los resultados de las series publicadas nacionales e internacionales en pacientes neuromusculares que han recibido tratamiento con VMNI.

BIBLIOGRAFÍA

1. Terán J. Historia y bases teóricas de la ventilación mecánica no invasiva. *Rev Patol Respir* 2001; 4: 174.
2. Simonds AK, Elliot MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995; 50: 604-9.
3. Simonds AK, Parker RA, Branthwaite MA. The effect of intermittent positive pressure hyperinflation in restrictive chest wall disease. *Respiration* 1989; 55: 136-43.
4. Piper AJ, Sullivan CE. Effects of long term nocturnal nasal ventilation on spontaneous breathing during sleep in neuromuscular and chest wall disorders. *Eur Respir J* 1997; 10: 2840-6.
5. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, Escarabill J, Farre R, Fauroux B, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J* 2005; 25: 1025-31.
6. Farre R, Lloyd-Owen SJ, Ambrosino N, Donaldson G, Escarabill J, Fauroux B, et al. Quality control of equipment in home mechanical ventilation: a European survey. *Eur Respir J* 2005; 26: 86-94.
7. Mayoralas S. Uso de la ventilación mecánica domiciliaria. Modelos de actuación y organización. *Rev Patol Respir* 2006; 9: 1-2.
8. Estopa R, Villasante C, De Lucas P, Ponce de León L, Mosteiro M, Masa JF, et al. Normativa sobre la ventilación mecánica a domicilio. *Arch de Bronconeumol* 2001; 37: 142-50.
9. Valenzuela F. Ventilación mecánica no invasiva en enfermedades neuromusculares rápidamente o lentamente progresivas. *Neumotur* 2004; 16: 31-45.
10. De Miguel J. Ventilación mecánica no invasiva en patología torácica estable. *Rev Patol Respir* 2001; 4: 175-79.
11. Fitting JW. Trastornos neuromusculares agudos y crónicos. En: Albert R, Spiro S, Jett J, eds. *Tratado de Neumología*. Editorial Harcourt 2001 (edición en español); 17: 72.1-71.12.
12. Simonds AK. Escoliosis y cifoescoliosis. En: Albert R, Spiro S, Jett J, eds. *Tratado de Neumología*. Editorial Harcourt 2001 (edición en español); 17: 71.1-71.4.
13. Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. *Eur Respir J* 2002; 19: 1194-2001.
14. Kelly BJ, Luce JM. The diagnosis and management of neuromuscular diseases causing respiratory failure. *Chest* 1991; 99: 1485-94.
15. Kaplan LM, Hollander D. Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Chest Med* 1994; 15: 675-81.
16. Zulueta JJ, Fanburg BL. Respiratory dysfunction in myasthenia gravis. *Clin Chest Med* 1994; 15: 683-91.
17. Lynn DJ, Woda RP, Mendell JR. Respiratory dysfunction in muscular dystrophy and other myopathies. *Clin Chest Med* 1994; 15: 561-74.
18. Polkey MI, Green M, Moxham J. Measurement of respiratory muscle strength. *Thorax* 1995; 50: 1131-5.
19. Weinber J, Klefbeck B, Borg J, Svanborg E. Polisomnografía en enfermedad neuromuscular. *Respiration* (edición española) 2004; 6: 305-10.

20. De Freitas GA, Revigane V, Pradas J, Vigil L, Casán P. Relación entre función pulmonar y calidad de vida relacionada con la salud en la miastenia gravis generalizada. *Arch Bronconeumol* 2006; 42: 218-24.
21. Metha S, Hill NS. Non invasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 163: 540-77.
22. Muir JF. Home mechanical ventilation. *Thorax* 1993; 48: 1264-73.
23. Rideau Y. Management of the wheel chair muscular dystrophy patient: prevention of death (abstract). Los Angeles: 4º International Congress on Neuromuscular Disease; 1986.
24. Leger P, Madelon J, Jennequin J, et al. Non invasive home IPPV via nasal mask in nocturnal ventilator dependant patients with musculoskeletal disorders: An efficient alternative to tracheostomia. *Am Rev Respir Disease* 1987; 135: A193.
25. Nickd AH, Hart N, Hopkinson NS, Moxham J, Simmonds A, Polkey MI. Mechanism of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation. *Thorax* 2005; 60: 754-60.
26. Masa F, Sánchez de Cos J, Disdier C, Hernández V, Fuentes F. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Analysis of its withdrawal. *Chest* 1995; 105: 382-88.
27. Masa F, Celli B, Riesco JA, Sánchez de Cos J, Disdier C, Sojo A. Noninvasive positive pressure ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall diseases. *Chest* 1997; 112: 207-13.
28. 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.
29. Noguera A, Sobrepere G, Aguilar M, Ripio E. Ventilación mecánica a domicilio en la esclerosis lateral amiotrófica. *Med Clín (Barc)* 1985; 84: 333-4.
30. Escarrabill J, Ganduxé J, Serrasolsas R, Martín JM, Estopá R. Ventilación mecánica a domicilio. *Arch Bronconeumol* 1990; 26: 375-6.
31. Escarrabill J, Borrás JM, Farrero E, Monasterio C, Estopá R, Manresa F. Supervivencia en 124 pacientes con ventilación mecánica domiciliaria. *Arch Bronconeumol* 1995; 31: 9.
32. De Lucas P, Rodríguez P, Pérez JJ, Buendía MJ, Cubillo JM. Estado actual de la ventilación mecánica domiciliaria en España: resultados de una encuesta de ámbito nacional. *Arch Bronconeumol* 2000; 36: 545-50.
33. Laserna E, Barrot E, Belaustegui A, Quintana A, Hernández A, Castillo J. Ventilación no invasiva en cifoescoliosis. Estudio comparativo entre respirador volumétrico y soporte de presión (BIPAP). *Arch Bronconeumol* 2003; 39: 13-8.
34. Bach JR, Robert D, Leger P, Langevin P. Sleep fragmentation in kyphoescoliosis individuals with alveolar hypoventilation treated by NIPPV. *Chest* 1995; 107: 1552-8.
35. Schönhofer B, Sonnerborn M, Haidl P, Böhre H, Köhler D. Comparison of two different modes for noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory failure: volume versus pressure controlled device. *Eur Respir J* 1997; 10: 184-91.
36. Leger P, Robert D, Langevin, et al. Recommendations for home mechanical ventilation: Chest wall deformities due to idiopathic kyphoscoliosis or sequelae of tuberculosis. *Eur Respir Rev* 1992; 2: 363-8.
37. Robert D, Gerard M, Leger P, et al. La ventilation mécanique a domicile definitive par tracheostomie de l'insuffisant respiratoire chronique. *Rev Fr Mal Respir* 1983; 11: 923-36.
38. Leger P, Bedicam JM, Cornett A, Reybet-Degat O, Langevin B, Polu JM, et al. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest* 1994; 105: 100-5.
39. Hill NS, Eveloff SE, Carlisle CC, Goff SG. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in patients with restrictive thoracic disease. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145: 365-71.
40. Simmonds AK, Elliot MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995; 50: 604-9.
41. Ellis ER, Grunstein RR, Chan S, Bye PT, Sullivan CE. Non invasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoeskoliosis. *Chest* 1988; 94: 811-5.
42. Campos F, Peña N, De la Cruz I, Reyes N, De la Vega F. Ventilación con presión positiva intermitente mediante el respirador de doble nivel de presión Bipap-ST en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria hipercápnica en pacientes cifoescolióticos. *Neumosur* 2002; 14: 215-23.
43. Holado M, Barrot E, Lázaro J, López I, Castillo J. Evaluación de un programa de VMD en el

- área de los HHUU Virgen del Rocío de Sevilla (1994-2002). *Neumosur* 2004; 16: 71.
44. Zamora E, Antón E, Naranjo A, Sánchez S, Hoyos N, Alnakeeb Z, et al. Ventilación mecánica domiciliaria en nuestra área. *Rev de Patol Respir* 2005; 8: 129.
 45. Ja reño J. Ventilación mecánica domiciliaria. Diez años de experiencia en la red hospitalaria militar. *Med Mil (ESP)* 2006; 62: 9-12.
 46. Santa Cruz A, De Lucas P, Rodríguez JM, Parras J, Paz ML, Cubillo JM. Ventilación mecánica domiciliaria en enfermos toracógenos. ¿Existen diferencias entre cifoescolióticos y secuelas de tuberculosis? *Rev Patol Respir* 2000; 3: 51.
 47. De Lucas P, Rodríguez JM, Garrido G, Santa Cruz A, Paz L, Cubillo M. Nuevas indicaciones y supervivencia en enfermos con un programa de ventilación mecánica domiciliaria. *Rev Patol Respir* 2000; 3: 51.
 48. Díaz S, Mayoralas S, Gómez MA, Álva ro MD, García MT, Villasante C. Alta resolución en pacientes que realizan ventilación mecánica domiciliaria. Diez años de experiencia. *Rev Patol Respir* 2000; 3: 129.
 49. Pérez V, Echave J, García FB, Villena V, Pozo A, López A. Evolución de un programa de ventilación mecánica domiciliaria a lo largo de 6 años. *Rev Patol Respir* 2001; 4: 46.
 50. Río MT, Echave J, Pérez V, Pozo F, López A. Cifoescoliosis y secuelas de tuberculosis. Evolución clínica y funcional con ventilación mecánica no invasiva. *Arch Bronconeumol* 2002; 38: 25.
 51. Martín JM, Masa F, Hernández JM, Utrabo I, García E, Zapata G. Ventilación mecánica domiciliaria: 18 años de seguimiento. *Arch Bronconeumol* 2006; 42 (S): 70.
 52. Respiratory Care of the patient with Duchenne Muscular Dystrophy. *ATS Consensus Statement. Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-65.
 53. Echave J. Ventilación mecánica a largo plazo en la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Patol Respir* 2001; 4: 180-1.
 54. Aboussouan LS, Khan SU, Meeker DP, Stelmach K, Mitsumoto H. Effect of non invasive positive pressure on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Inter Med* 1997; 127: 450-3.
 55. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis. Communication status and survival with support. *Am J Phys Med Rehabil* 1995; 72: 343-9.
 56. Escarrabill J, Estopa R, Farrero E, Monasterio C, Manresa F. Long-term mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Respiratory Medicine* 1998; 92: 438-41.
 57. García R, Echave J, Pérez JM, García C, Montoro FJ, Verdugo MI, et al. Ventilación mecánica domiciliaria en enfermedades neuromusculares en un Servicio de Neumología. *Rev Patol Respir* 2001; 4: 47.
 58. García Cosio FB, Echave J, Casado ME, Nieto MA, López A, Marín P. Experiencia con ventilación mecánica no invasora con ELA en un servicio de neumología. *Arch Bronconeumol* 1999; 35: 13.
 59. Laserna E, Barrot E, Sánchez A, Hernández A, Santiago R, Castillo J. Ventilación mecánica domiciliaria en pacientes con ELA. *Arch Bronconeumol* 2002; 38: 23.
 60. Doménech R, Martínez MA, Nauffal D, Compte L, Macián V, Perpiña M. Ventilación mecánica no invasiva en pacientes restrictivos. *Arch Bronconeumol* 1999; 35: 15.
 61. López S, Rubio Y, González Moro JMR, Resano P, López B, De Lucas P. Evolución funcional y gasométrica de pacientes con enfermedades neuromusculares en un programa de ventilación mecánica domiciliaria (VMD). Resultados a largo plazo. *Rev Patol Respir* 2006; 9: 76.
 62. Rubio Y, Resano P, González Moro JMR, López S, Villar F, Bellón JM, De Lucas P. Ventilación mecánica domiciliaria en pacientes con enfermedades neuromusculares. Supervivencia a largo plazo y factores pronósticos. *Rev Patol Respir* 2006; 9: 77.
 63. González Lorenzo F, Díaz Lobato S. Soporte ventilatorio en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2000; 30: 61-4.
 64. Sennt C, Gómez E, Chiner E, Andreu A, Muñoz A, Pastor E, et al. Experiencia en una unidad especializada de ventilación mecánica domiciliaria en pacientes neuromusculares. *Arch Bronconeumol* 2006; 42 (S): 67.