

## 5. VNI en Enfermedades neuromusculares ENM

**Autor:** Dra. Ada Toledo, Dra Eugenia Vetrivano

### 5.1. Introducción

Las enfermedades neuromusculares (ENM) que cursan con insuficiencia respiratoria (IR) conforman un grupo heterogéneo de enfermedades con características propias que comparten ciertos aspectos que permiten considerarlas en conjunto:

- Debilidad de los músculos respiratorios.
- Evolución progresiva hacia la insuficiencia respiratoria crónica.
- Aparición en algún momento de su evolución de episodios de insuficiencia respiratoria aguda.
- Necesidad de considerar la eventual implementación de medidas anticipadas y atender las preferencias del paciente.

En las últimas 2 décadas se ha producido un cambio en la historia natural de las enfermedades neuromusculares debido, a la mejoría en el diagnóstico y el tratamiento de las complicaciones respiratorias, que representan la principal causa de muerte. La aplicación cada vez más generalizada de soporte ventilatorio y asistencia de la tos, así como el progresivo cambio en el enfoque clínico de estos pacientes, con la evaluación precoz de la función respiratoria y el manejo por equipos multidisciplinarios con experiencia en el seguimiento de estos pacientes, ha permitido una considerable mejoría en la calidad y en la expectativa de vida de los mismos.

La insuficiencia respiratoria es la causa más común de la morbilidad y mortalidad en estos pacientes.<sup>1</sup>

### 5.2. Clasificación

Las ENM se pueden clasificar según la localización de la lesión que las genera (ver Fig 5.2.1 y Tabla 5.2.1)

#### 1. Médular

- Tetraplejía.
- Esclerosis Múltiple.

#### 2. Enfermedad de la motoneurona

Se caracterizan por debilidad muscular progresiva. Son ejemplos:

- Poliomiелitis: Fue una de las causas más importantes de IR durante la primera mitad del siglo XX. En dichos pacientes se aplicó por primera vez, la ventilación no invasiva a presión negativa
- Esclerosis lateral amiotrófica (ELA).
- Atrofias musculares espinales (AME.)

#### 3. Enfermedad de las raíces nerviosas y de los nervios periféricos

- Síndrome de Guillain-Barré.
- Parálisis diafragmática.

#### 3. Enfermedad de la placa neuromuscular

- Miastenia Gravis (MG).

#### 4. Miopatías

- Distrofias musculares (DM) progresivas (DM Duchenne).
- Miopatías congénitas.

- Miopatías metabólicas.
- Desórdenes musculares asociados a enfermedades endocrinas.
- Procesos inflamatorios de los músculos.
- Desórdenes miotónicos (Steinert).

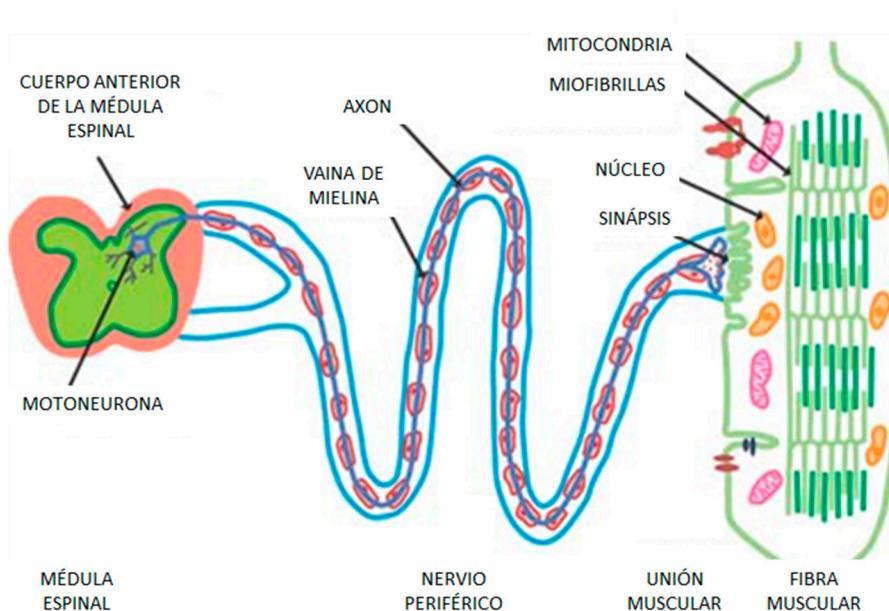


Figura 5.2.1. Ilustra a los niveles en que puede producirse las lesiones.

**TABLA 5.2.1.** Enfermedades relacionadas de acuerdo a la localización de la lesión

Nivel	Enfermedad
Médula	Tetraplejia Esclerosis múltiple
Asta anterior	Secuela polio ELA Amiotrofia espinal
Nervio	Policoradiculoneuritis crónica Lesión frénica
Unión neuromuscular	Miastenias
Músculo	Miopatías metabólicas Polimiositis Distrofia muscular
Condiciones asociadas	Escoliosis / obesidad / SAOS

### 5.3. Fisiopatología

La afectación de la musculatura respiratoria se produce en la evolución de múltiples enfermedades neuromusculares; en algunos casos puede presentarse de forma aguda (síndrome de Guillain-Barré, crisis miasténica, fase aguda de la poliomielitis), aunque en la mayoría se presenta de forma progresiva. Para un correcto manejo de las complicaciones respiratorias es importante distinguir las enfermedades rápidamente progresivas, como la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y la Atrofia Muscular Espinal tipo

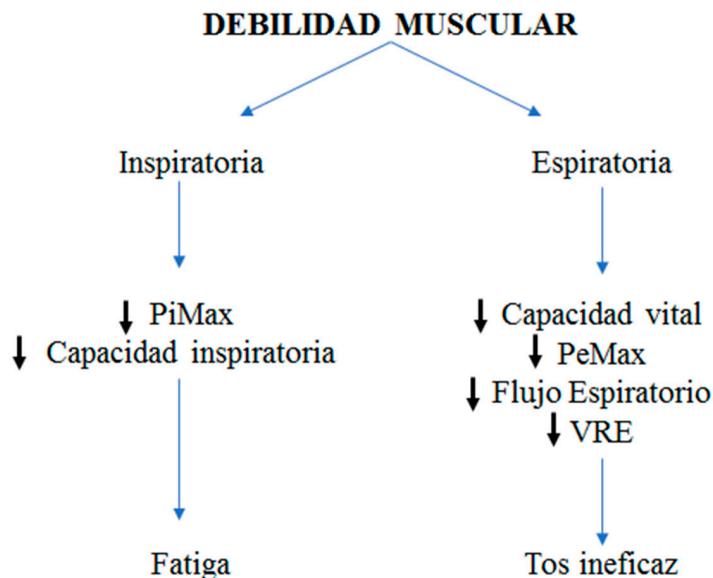
I, de las de evolución más lenta, como la enfermedad de Duchenne o la distrofia miotónica (Steinert), ya que en las primeras será más relevante una actuación respiratoria precoz<sup>2,3</sup>.

En la aparición de complicaciones respiratorias se ven implicados 3 grupos musculares: la musculatura inspiratoria, la musculatura espiratoria y la musculatura orofaríngea. Los mecanismos fisiopatológicos implicados en el desarrollo de insuficiencia respiratoria son diversos y complejos, aunque se pueden resumir en:

- Hipoventilación alveolar.
- Tos ineficaz.
- Alteración en la protección de la vía aérea (trastornos de la deglución).

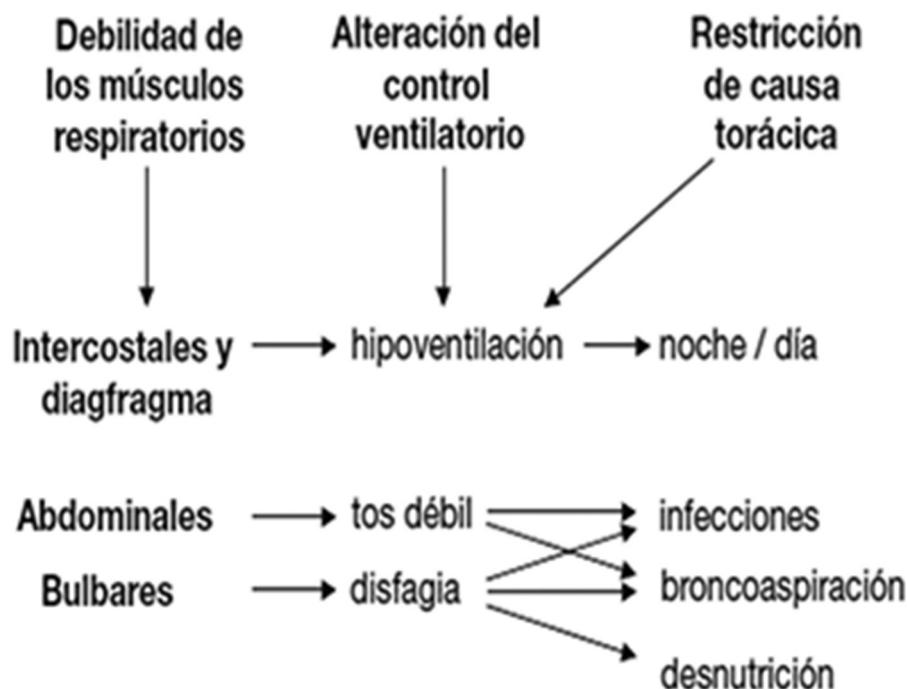
Los pacientes con ENM tienen debilidad que puede afectar a los músculos respiratorios e inervados por los pares craneales bajos. La debilidad progresiva en la musculatura inspiratoria, afecta fundamentalmente el diafragma, secundaria a la causa intrínseca de la enfermedad muscular, conduce a un patrón respiratorio con volúmenes corrientes bajos y frecuencia aumentada (patrón rápido y superficial). La debilidad muscular también conduce a cambios en la mecánica del sistema respiratorio con disminución de la distensibilidad pulmonar y de la caja torácica, con el consiguiente aumento en la carga de trabajo y riesgo de fatiga muscular. Todo ello provoca hipoventilación alveolar, que está asociada principalmente a hipopneas no obstructivas y apneas centrales, que aparecen inicialmente durante la fase de sueño REM, en las que se produce parálisis de los músculos respiratorios, con un diafragma que presenta debilidad muscular y luego durante el sueño no REM<sup>4-6</sup>.

A ello se agrega, en algunos casos particulares, las alteraciones en el control central de la ventilación, como ocurre en la distrofia miotónica (Steinert) o en el déficit de maltasa ácida. La hipoventilación nocturna sostenida, las alteraciones en el control de la ventilación y el cambio de patrón respiratorio, finalmente, conducirán a la hipoventilación diurna, que habitualmente se desarrolla de forma progresiva, aunque en ocasiones puede aparecer de forma brusca en el contexto de una infección respiratoria secundaria a la retención de secreciones respiratorias por tos ineficaz, o a la broncoaspiración<sup>6,7</sup>.



**Figura 5.3.1.** Consecuencia de la afectación de los músculos inspiratorios y espiratorios.

El compromiso de músculos respiratorios y deglutorios, tanto en fase aguda como crónica tiene el mismo mecanismo y consecuencias clínicas. (Figura 5.3.2)



**Figura 5.3.2.** Secuencia fisiopatológica que conduce a hipoventilación, infecciones, broncoaspiración y desnutrición. Con permiso del Dr. Eduardo De Vito.

## 5.4. Manifestaciones clínicas

En forma precoz aparece cefalea matutina, hipersomnolencia diurna y dificultad en la concentración, sugiriendo hipoventilación nocturna. En la afectación bulbar (VII, IX, X y XI pares), masticatoria (V par) y laríngea (raíz C1) se comprueba disartria, disfagia, dificultad para la masticación, broncoaspiración y tos ineficaz. La insuficiencia respiratoria crónica se desarrolla gradualmente con hipercapnia, primero durante el sueño y luego durante las horas del día. Esto permite un prolongado tiempo de adaptación<sup>8</sup>.

Debido a la notable limitación de la actividad física, la disnea en estos pacientes es infrecuente y los signos clínicos de aumento del uso de los músculos accesorios se presentan en estados muy avanzados de la enfermedad. No es infrecuente hallar hipercapnia e hipoxemia significativa en pacientes despiertos, comunicativos y sin disnea; esto contrasta con otras enfermedades como la EPOC<sup>9</sup>.

En un paciente neuromuscular cuando la saturación es inferior a 95% es posible encontrar hipercapnia. Por lo tanto es importante diferenciar la evolución de una ENM hacia la insuficiencia respiratoria crónica rápidamente progresiva (meses) o lenta (años, décadas). Dicha diferenciación permite planear la estrategia de seguimiento y tratamiento más adecuado al paciente; debiendo considerar:

- o Modalidad ventilatoria y tipo de respirador (de acuerdo a las horas de ventilación diaria).
- o Equipos accesorios: oxímetro de pulso, aspirador de secreciones a motor o batería, sistema de insuflación tipo Ambú® con bolsa reservorio, tubo de oxígeno, cama ortopédica, silla de rueda hecha a medida, etc.
- o Periodicidad de seguimiento y nivel de complejidad del grupo de profesionales que necesita el paciente: médicos, kinesiólogos, enfermería/cuidadores, fonoaudiólogo, terapeuta ocupacional.

## 5.5. Estudios de diagnóstico

### Evaluación de la deglución

Muchos pacientes pueden presentar Trastornos deglutorios progresivos, en fase inicial el paciente refiere que tose cuando toma líquidos, y le cuesta tragar los sólidos, se debe realizar una video deglución para confirmar el + trastorno, si es muy evidente se puede pedir al paciente que tome un trago de líquido y se confirma con la aparición de tos, se debe solicitar la videodeglución, para evaluar la severidad del trastorno y con qué alimentos se bronco-aspira, y programar en base al resultado la gastrostomía para una correcta alimentación e impedir la broncoaspiración.

### Evaluación respiratoria del paciente neuromuscular

La realización de pruebas objetivas permite evaluar la severidad, el pronóstico, la evolución; de ser necesario iniciar la ventilación mecánica domiciliaria (VMD) y anticipar las complicaciones.

La exploración funcional del paciente neuromuscular debe incluir la medición de:

- Capacidad Vital Forzada.
- Presiones bucales máximas: Pi Max - Pe Max.
- Pico flujo tosido.
- Gases arteriales.
- Oximetría.

Las maniobras deben ser fáciles de realizar y de reproducir.

#### ➤ *Espirometría y volúmenes pulmonares*

Es la prueba de función pulmonar más importante.

Es característica la presencia de una alteración ventilatoria restrictiva, con la capacidad vital forzada (CVF) y la capacidad pulmonar total (CPT) reducidas (< 80%), la capacidad residual funcional (CRF) preservada o baja y el volumen residual (VR) aumentado, debido a debilidad de la musculatura espiratoria.

La medición de la CVF se realiza con un espirometro. Se debe asegurar que no haya pérdidas o fugas alrededor de la boca al realizar la maniobra (frecuente en pacientes bulbares). En estos casos se puede utilizar una pieza bucal para realizar las maniobras.

Permite evaluar la fuerza de los músculos inspiratorios y espiratorios, en forma rápida y sencilla. Es una medida objetiva y global del compromiso de los MR.

El trazado de la curva flujo/volumen muestra una espiración lenta con pico flujo reducido que finaliza en forma brusca. El flujo inspiratorio se encuentra igualmente disminuido. La capacidad vital forzada (CVF) acostada aporta datos relevantes en diversas ENM respecto de la presencia de una disfunción diafragmática.

#### ➤ *Pe Max*

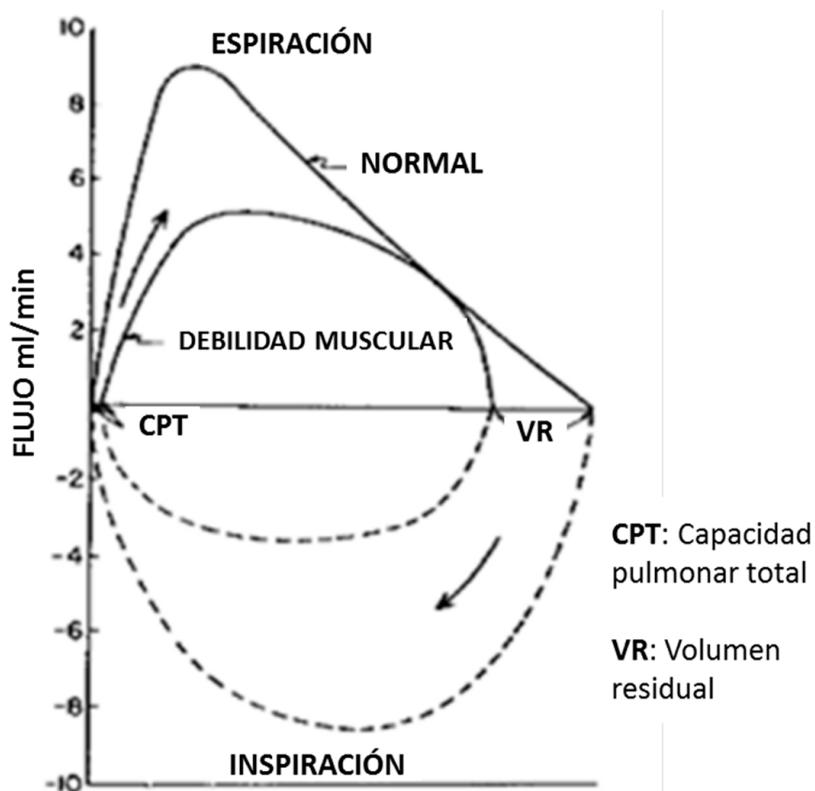
La tos para ser efectiva requiere una insuflación pulmonar de por lo menos 1,5 litros, que vaya acompañado del cierre de la glotis y contracción de los músculos espiratorios, lo que genera una presión intratorácica de unos 200 cm de H<sub>2</sub>O. Para que la tos sea efectiva se requieren valores de Pe Max superiores a 40 cm de H<sub>2</sub>O.

#### ➤ *Sniff Nasal*

En pacientes con gran compromiso bulbar la medición de la Pi Max puede ser reemplazada por la determinación de esta maniobra

#### ➤ *Pico Flujo Tosido*

Si no se cuenta con un manómetro para medir Pe Max, se puede utilizar un pico flujo y hacer toser al paciente. La tos será efectiva si puede generar flujos picos mayores a 270 litros/min. Valores inferiores indican incapacidad para mantener flujos tusígenos mínimos para la eliminación de secreciones. Se



Gráfica 5.5.1. Curva flujo/volumen con flujo espiratorio e inspiratorio disminuidos.

asocian a descompensaciones agudas y mayor incidencia de neumonía aspirativa. Es obligatorio realizar esta maniobra ya que define si requiere asistencia de la tos. La diferencia entre el pico flujo espiratorio clásico y la acción de toser (o valvulado con la lengua) puede ser de utilidad para la evaluación objetiva del compromiso bulbar (especialmente en pacientes con ELA).

#### ➤ Gasometría arterial

Aunque en una fase inicial puede presentarse una gasometría normal con aumento del bicarbonato lo que sugiere hipoventilación nocturna, lo típico es la hipercapnia con gradiente alveolo-arterial normal. La hipoxemia durante el sueño es más frecuente cuando la CVF está por debajo del 50% o cuando la  $P_i$  Max es menor de 60 cm de  $H_2O$ .

En la fase tardía de la enfermedad aparece hipercapnia diurna, siendo de mal pronóstico y puede estar acompañado o no de hipoxemia con bicarbonato elevado. Los pacientes con ENM estable e hipoventilación tienen una gasométrica de acidosis respiratoria crónica.

La caída de la  $PaO_2$  es el resultado de la hipoventilación alveolar.

#### ➤ Oximetría

Cuando la Saturación de  $O_2$  está disminuida: (menos de 95%), se debe considerar la presencia de retención de secreciones y/o hipoventilación alveolar clínicamente relevantes.

## 5.6. Tratamiento

Los pacientes con ENM tienen debilidad que puede afectar a los músculos inspiratorios generando hipoventilación alveolar, a los músculos espiratorios provocando alteración de la tos, lo cual produce

aumento de la morbilidad y mortalidad. El manejo adecuado tanto de la hipoventilación como de la tos son los dos aspectos respiratorios más importantes en estos pacientes.

#### 5.6.1. Indicación de ventilación no invasiva (VNI)

En 1999, la Academia Americana de Neurología publicaba una normativa que recomendaba el inicio de VNI con CVF < 50% del teórico<sup>10</sup>. Sin embargo, dos años después de la publicación de las recomendaciones, una revisión de 2018 objetivaba que sólo el 9,2% de aquellos con un valor de CVF < 40% del teórico recibían VNI. Actualmente, se acepta en general que la VNI en una ENM con signos clínicos de insuficiencia respiratoria crónica está indicada con al menos uno de los siguientes criterios:

- Hipercapnia diurna crónica con  $\text{PaCO}_2 \geq 45$  mmHg y  $\text{SpO}_2 < 88$  % durante 5 minutos consecutivos en la oximetría nocturna.
- Hipercapnia nocturna con  $\text{PaCO}_2 \geq 50$  mmHg.
- Normocapnia diurna con aumento nocturno de la  $\text{PCO}_2$  transcutánea  $\geq 10$  mmHg.
- Rápida y significativa reducción de la Capacidad Vital.
- ENM rápidamente progresivas, que cursan con una presión inspiratoria máxima < 60 cm H<sub>2</sub>O o capacidad vital forzada < 50% del valor predicho. Ver Tabla 5.6.1

También tiene indicación en post operatorio de cirugía de columna, cuando la CVF es menor al 60% del valor predicho.

La ventilación mecánica domiciliaria (VMD) consiste en el uso intermitente o continuo de un sistema de ventilación administrado a través de una interfase, nasal, facial o pieza bucal en la ventilación no invasiva, o de traqueostomía, para la ventilación invasiva. El objetivo de este tratamiento en la insuficiencia respiratoria crónica es:

- Poner en reposo los músculos respiratorios.
- Mejorar de la distensibilidad toracopulmonar y disminuir el trabajo de los músculos respiratorios.
- Mejorar de las atelectasias.
- Corregir la hipoxemia y/o acidosis respiratoria, a través del aumento de la ventilación alveolar, mejorando así el intercambio gaseoso.

#### 5.6.2. Elección del tipo de respirador

En pacientes con ENM, la modalidad de VNI más utilizada actualmente es mediante presión positiva. El confort es un factor clave para elegir la interfaz. Las más utilizadas son las máscaras nasales con o sin mentoneras u oronasales, pero también se pueden utilizar las almohadillas nasales, la máscara facial total Fit Line y las piezas bucales. Se pueden combinar varios tipos de máscaras a medida que aumentan las horas de ventilación, para mejorar el confort y variar los puntos de apoyo, evitando lesiones de decúbito.

La elección del tipo de respirador está relacionada con las características que presentan en tres niveles, y en base a esto los pacientes se pueden dividir en tres grupos:

- **Dependencia inferior a 8 horas<sup>11</sup>**: Pacientes que requieren VMD menos de ocho horas al día. Incluye a aquellos que usan los equipos durante la noche. ENM fases iniciales No rápidamente progresivas. Estos pacientes requieren ventiladores sencillos, silenciosos, sin necesidad de tener batería interna.
- **Dependencia mayor a 8 horas<sup>11</sup>**: Pacientes que requieren VMD más de ocho horas al día, pero menos de 16 horas. Requieren ventiladores algo más seguros, permiten tener dos tipos de configuraciones (diurna y nocturna), pero sobre todo que tengan batería interna. En su mayoría serán pacientes que tienen un alto nivel de necesidad de VNI pero que no son dependientes del ventilador.
- **Dependencia mayor a 16 horas<sup>12</sup>**: Pacientes que requieren VMD durante la mayor parte del día, o bien el día completo, y todos los portadores de traqueostomía; requieren ventiladores con las características anteriores, pero además que tengan una batería interna de mayor duración, pueden usarse en modo volumétrico y presión, tienen amplia gama de alarmas.

### 5.6.3. Adaptación a VNI

La adaptación a presión positiva es generalmente fácil en este grupo de pacientes.

La aplicación y elección de los parámetros (ver Tabla 5.6.2) está influida por el trastorno fisiopatológico subyacente<sup>13</sup>

**TABLA 5.6.1.** Este cuadro recuerda el trastorno fisiopatológico subyacente en ENM

	Compliance	VAS	Fuerza del diafragma	Particularidad
Enfermedad Neuromuscular	Normal	Normal	Disminuida o Muy disminuida	Dependencia del respirador

Es muy importante la elección de la máscara correcta, que sea confortable, pueden ser nasales o oronasal o que cubra la casi totalidad de la cara como la Fitlife. Esto dependerá del confort que refiera el paciente al probar los diferentes tipos de máscaras y de a si puede o no mantener la boca cerrada. Se deben ir aumentando en forma progresiva las presiones, hasta obtener saturación mayor de 95% con FIO<sub>2</sub> 21%. La selección de los parámetros del ventilador se efectúa, priorizando el tratamiento de los síntomas y el confort del paciente. Se debe recordar que estos pacientes cuando se ventilan muchas horas por día requieren varios tipos de máscaras para cambiar los puntos de apoyo para evitar lesiones en la piel. Las máscaras sufren deterioro de la silicona o del gel y este deterioro está relacionado con las horas de uso. El deterioro por el uso se acompaña de aumento de las fugas y esto es muy importante ya que al no ser la VNI un circuito hermético, cuando se producen fugas no intencionales elevadas la ventilación puede ser inefectiva y aparece asincronía paciente ventilador.

**TABLA 5.6.2.** Cuadro parámetros recomendados

IPAP	EPAP	FR	I/E	RAMPA ms	Ciclado	Oxígeno
10-14	4	16	1/2	Según confort ≤400	Normal	NO

La modificación de los parámetros ventilatorios se basa en la gasometría arterial y el monitoreo de la ventilación mecánica mediante el software de la tarjeta de memoria, nube o telemonitoreo y poligrafía bajo ventilación, en los casos disponibles. Al corregir la hipoventilación desaparece la hipoxemia, por lo que estos pacientes no requieren oxigenoterapia.

Existe una tendencia a descuidar la asistencia de la tos por sobre la ventilación, sin embargo, es tan o más importante, incluso antes de la necesidad de asistencia ventilatoria. Deben probarse varias técnicas de tos asistida y aplicar la más eficaz y la mejor tolerada por el paciente. (Ver capítulo 6: Asistencia de la tos).

La traqueostomía se utiliza cuando la musculatura nervada por la región bulbar está completamente disfuncional y el paciente ha perdido la capacidad para hablar, comer y proteger la vía aérea de aspiración continua de la saliva. Esta situación se observa casi exclusivamente en pacientes con ELA<sup>5, 14-16</sup>. No obstante, con una específica selección de estos pacientes y un equipo multidisciplinario experimentado, la mayoría podrían ser manejados adecuadamente con VNI, incluso por años como demostró De Vito y col<sup>17</sup>. La VNI puede ser utilizada en forma continua hasta el final de la vida, en lugar de la traqueostomía, si el paciente se niega a ser traqueostomizado.

La casi totalidad de las ENM se benefician con el uso de la VNI (Ver Tabla 5.6.3) con nivel de evidencia) y el objetivo debería ser trabajar en equipo con los neurólogos y detectar a estos pacientes en forma precoz para iniciar la ventilación<sup>18</sup>.

**TABLA 5.6.3.** Cuadro de nivel de evidencia para la VNI en enfermedades neuromusculares

ENM	Nivel de evidencia
Esclerosis lateral amiotrófica (ELA)	1B ortopnea, hipercapnia diurna. 1C trastorno de sueño sintomático, FVC < 50%, <i>sniff test</i> < 40 cm de H <sub>2</sub> O o PI MAX. < 40 cm de H <sub>2</sub> O
Enfermedad de Duchenne	1B PCO <sub>2</sub> diurna > 45 mm Hg, hipercapnia nocturna junto con síntomas de hipoventilación. 2C hipoxemia nocturna, aun asintomática.
Distrofia miotónica	1C hipercapnia nocturna junto con síntomas de hipoventilación.
Otras miopatías	1C hipercapnia nocturna junto con síntomas de hipoventilación.

## 5.7 Ventilación con pieza bucal

**Autores:** Lic. Miguel Escobar

*“Usted simplemente puede colocar esto (boquilla), colgarlo del paciente, que lo toma con sus labios, y por lo tanto permite que el exceso de aire que él no quiera, salga fuera. Su funcionamiento es muy fácil. Incluso tuvimos un paciente que no tiene la capacidad para respirar, que se ha dormido y ha ventilado adecuadamente, de modo que parece que funciona muy bien, y pienso que puede terminar con una gran cantidad de complicaciones de la ventilación a presión positiva (invasivo).”*

1953, el **Dr. John Affeldt**

### 5.7.1. Introducción

Las enfermedades neuromusculares (ENM) son un grupo muy heterogéneo de patologías, sin embargo, comparten ciertos aspectos evolutivos que permiten considerarlas en conjunto<sup>19</sup>. La evolución progresiva hacia la insuficiencia respiratoria crónica (IRC) y la aparición en algún momento de episodios de insuficiencia respiratoria aguda (IRA) son ejemplo de esto<sup>20</sup>.

En las ENM la IRC comienza a manifestarse durante la noche<sup>21, 22</sup>, aquí la ventilación no invasiva (VNI) nocturna está claramente indicada y es el tratamiento de elección<sup>23</sup>. La duración y ajustes de la ventilación apuntan a lograr la optimización de los gases en sangre durante todo el día<sup>24-26</sup>.

En pacientes IRC avanzada, el uso de VNI nocturno necesita ser progresivamente extendido al uso diurno<sup>27</sup>. La indicación de la traqueostomía asociada a la cantidad de horas de uso de la VNI es anacrónica y debería reservarse para la supervivencia de pacientes con disfunción grave de la glotis, para mantener la permeabilidad de la vía aérea superior y en los que se aspiran severamente<sup>26, 28, 29</sup>.

Una opción para ampliar el tiempo de uso, es la utilización de una máscara nasal o almohadilla. Esto podría impactar negativamente en la actividad social y confort del paciente, e incluso al compartir el sitio de apoyo con otras máscaras, puede generar lesiones cutáneas.

Otra opción para considerar es la VNI con boquilla o ventilación con pieza bucal (VPB). La VPB se ha descrito para ventilación diurna y posteriormente también para su uso nocturno en pacientes con síndrome post-polio y en aquellos con distrofia muscular de Duchenne<sup>30, 31</sup>. En pacientes con esclerosis lateral amiotrófica se describió como efectiva para realizar VNI en individuos que conservan la función bulbar. La puntuación de la escala ALFS-RFS-R (sub score b) parece ser una herramienta simple y útil para evaluar la aptitud para realizar VPB en estos pacientes<sup>32</sup>. Cabe mencionar el reporte en algunas patologías no ENM como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica<sup>33, 34</sup> donde se ha descrito su uso sobre todo en pacientes con pobre tolerancia a las máscaras faciales y en pacientes con síndrome de apneas - hipopneas del sueño<sup>35, 36</sup>.

La VPB ha sido reportada como segura y cómoda para usar en silla de ruedas, ser estética y de fácil aplicación favoreciendo las actividades sociales, comer y hablar<sup>37</sup>.

La ventilación diurna a través de una boquilla puede ser recomendada sobre la condición de que los pacientes estén equipados con un arnés autoportante alrededor del cuello o soporte en la silla y que puedan acceder a técnicas no invasivas para el manejo de secreciones respiratorias<sup>21</sup>.

Se describen dos tipos de VPB:

- Abierta
- Cerrada.

En la forma abierta, la interfaz está fuera de la boca, la boquilla puede ser montada cerca de la cabeza del paciente, para que pueda tomarla como y cuando lo desee, y con una mínima presión negativa (disparo) o mediante la oclusión del circuito (*Kiss Trigger* - Phillips Respironics®, *Touch trigger* - Resmed®) iniciar el ciclo ventilatorio<sup>38, 39</sup>.

En la forma cerrada requiere un tipo especial de interfaz (ej. Oracle™, Fisher & Paykel Healthcare®), destinada clásicamente para la ventilación nocturna.

Respecto a los modos ventilatorios, el más utilizado para este tipo de ventilación es aquel que controla el volumen (VC-CMV)<sup>40</sup>. Se establecen entre 700 a 1500 ml de volumen corriente para pacientes adultos<sup>38</sup>, dado que el paciente puede tomar tanto aire entregado como desee para hablar, gritar, comer, toser, etc.

Esta modalidad le permite el apilamiento de aire con el objetivo de realizar ejercicios de expansión pulmonar y/o técnicas de asistencia de la tos como *Air Stacking*<sup>30, 41, 42</sup>.

Los modos controlados por presión (PC-CMV / PC-CSV), pueden usarse, pero no permiten el apilamiento de aire. Si bien una presión elevada cercana a 40 cmH<sub>2</sub>O y un tiempo inspiratorio prolongado pueden lograr un volumen adecuado para la tos. También pueden utilizarse modos PC-CMV / PC-CSV que aseguren el volumen, esto dependerá del confort y la optimización de la ventilación, dos pilares fundamentales a la hora de elegir este tipo de modalidad<sup>38</sup>.

Algunos ventiladores incluyen modos programados (con ajustes de alarmas) para VPB, (Resmed - Astral 150®, Breas - Vivo 50®, Resmed - VS III®, Phillips Respironics - MPV Trilogy 100-200®, Löwenstein - Prisma Vent 50®) con plataforma de pieza bucal. El soporte para el circuito y la boquilla también son importantes al momento de evaluar la posibilidad de uso de la VPB. Se pueden utilizar circuitos con una sola rama o con una rama y válvula espiratoria.

Algunas ventajas al usar VPB, pueden ser la menor interferencia del flujo de aire al hablar, muy poco espacio muerto, mejor apariencia, menor posibilidad de claustrofobia y la no necesidad de un arnés con sostén cefálico.

La presión espiratoria positiva (EPAP o PEEP) no puede ser mantenida para pacientes que utilizan sistemas abiertos de VPB y de hecho, rara vez o nunca se necesita para estos pacientes.<sup>20</sup> Actualmente la mayoría de los ventiladores permiten programar 0 de PEEP.

La alarma de baja presión y apnea tendrá que ser ajustadas al mínimo y/o ser anuladas, cuando están presentes<sup>38, 43</sup>. La tabla 5.7 describe un ejemplo de programación básica.

En cuanto a las interfaces, existen comerciales (*EasySpeak™ mouthpiece*, Resmed®, *Mouthpiece*, Phillips Respironics®), pero una opción también válida puede ser adaptar un succionador odontológico. Ver Figura 5.7. La mayor desventaja podría ser la limitación de su uso a horas predominantemente de vigilia, excepto cuando está retenido por una interfaz que cubre los labios. Otra desventaja que podría limitar su uso para la IRA son fugas nasales.

Algunos pacientes refieren sequedad de la boca mientras que otros presentan hipersalivación, la utilización durante muchos años ha descrito alteraciones anatómicas en la dentadura.

**Tabla 5.7.** Programación básica para ventilación con pieza bucal VPB

VT	<ul style="list-style-type: none"><li>• 500-1500 ml</li><li>• Confort</li><li>• Sat de O<sub>2</sub></li></ul>
FR	<ul style="list-style-type: none"><li>• 0 o Confort</li><li>• <i>Kiss Trigger</i></li></ul>
Peep	<ul style="list-style-type: none"><li>• 0</li></ul>
Sensibilidad	<ul style="list-style-type: none"><li>• La mayor posible (evitando autodisparo)</li></ul>
Alarmas	<ul style="list-style-type: none"><li>• Anular todas las que sean posibles (VT, Pmin, VM)</li><li>• Pmax 60 cmH<sub>2</sub>O</li></ul>
Modo	<ul style="list-style-type: none"><li>• VC-CMV - de elección.</li><li>• PC-CMV – PC-CSV PC - S/T <sup>c/</sup> o <sup>s/</sup> VT Aseg.</li></ul>

**Figura 5.7.** Paciente bajo ventilación con pieza bucal VPB

### 5.7.2. Conclusiones

La VPB es una alternativa más para aquellos pacientes que requieren mayor tiempo de VNI (> 12 - 16 hs día), el tiempo de uso del soporte ventilatorio no es *per se* una indicación de la traqueostomía. La TQT tiene indicaciones muy precisas en pacientes con ENM.

Hasta el momento no hay guías basadas en evidencia publicadas, en relación a la VPB, su aplicación se basa principalmente en la experiencia de pocos centros<sup>21, 29, 44, 45</sup>.

El conocimiento previo de técnicas de asistencia de la tos como *Air Stacking* con uso de boquilla puede facilitar su uso. La VBP debe estar acompañada de técnicas de asistencia no invasiva de la tos, respiración glossofaríngea y utilizada en el contexto de un protocolo de “feed back” de saturación<sup>30, 45</sup>.

## Bibliografía

1. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J* 2009; 34: 444-51.
2. Díaz Lobato S, García González JL. Manual SEPAR de terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Procedimiento en las ENM de evolución lenta. 2012; 20-37.
3. Sancho J, Zafra MJ. Manual SEPAR de terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Procedimiento en las ENM de rápida evolución. 2012, 38-63.
4. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004;29: 5-27.
5. Farrero E, Antón A, Egea CJ, et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. *Arch Bronconeumol* 2013; 49: 306-11.
6. Annane D, Quera-Salva MA, Lofaso F, et al. Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur Respir J* 1999; 13: 157-62.
7. Bach JR. Noninvasive respiratory muscle aids: Intervention goals and Mechanisms of Action. Management of patients with neuromuscular disease 2004; 211-69.
8. De Vito EL. Sueño en las Enfermedades Neuromusculares. Trastornos respiratorios del sueño y ventilación no invasiva 2016; 135-44.
9. De Vito EL. Ventilación no invasiva en las enfermedades neuromusculares. Trastornos respiratorios del sueño y ventilación no invasiva 2016; 325-38.
10. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal ventilation: a consensus conference report. *Chest* 1999; 116: 521-34.
11. Lung ventilators for medical use. Particular requirements for basic safety and essential performance. PART 6: Home care ventilators for ventilator-dependent patients. EN ISO 10651-6: 2009
12. Lung ventilators for medical use. Particular requirements for basic safety and essential performance. PART 2: Home care ventilators for ventilator-dependent patients. EN ISO 10651-2: 2009
13. Llontop C, González Bermejo JM. Puesta en marcha de la ventilación no invasiva. Trastornos respiratorios del sueño y ventilación no invasiva 2016; 286-94
14. Sancho J, Servera E, Díaz JL et al. Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1-year survival. *Thorax* 2011;66: 948-52.
15. Lewarski JS. Long-term care of patients with a tracheostomy. *Respir Care* 2005; 50: 534-7.
16. Egea Santaolalla C, Chiner Vives E, Díaz Lobato S, et al. Ventilación mecánica domiciliaria. Monografías de Arch Bronconeumol. Guía SEPAR de las terapias respiratorias domiciliarias. 2020
17. De Vito EL, Suárez AA, Monteiro SG. The use of full-setting non-invasive ventilation in the home care of people with amyotrophic lateral sclerosis-motor neuron disease with end-stage respiratory muscle failure: a case series. *J Med Case Rep* 2012; 6: 1-6.
18. Egea Santaolalla C, Chiner Vives E, Díaz Lobato S, et al. Ventilación mecánica domiciliaria. Monografías de Arch Bronconeumol 2015; 2: 178-201.
19. Ambrosino N, Goldstein RS. Ventilatory Support for Chronic Respiratory Failure, 2008. New York: Informa Healthcare.
20. Tripodoro VA, De Vito EL. What does end stage in neuromuscular diseases mean? Key approach-based transitions. *Curr Opin Support Palliat Care* 2015 ;9(4): 361-8.
21. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, et al. Diurnal ventilation via mouthpiece: survival in end-stage Duchenne patients. *Eur Respir J* 2006; 28(3): 549-55.
22. Smith PE, Edwards RH, Calverley PM. Ventilation and breathing pattern during sleep in Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1989; 96: 1346-51.
23. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive. *Chest* 1999; 116: 521-34.
24. Chailleux E, Fauroux B, Binet F, Dautzenberg B, Polu J-M. Predictors of survival in patients receiving domiciliary oxygen therapy or mechanical ventilation. *Chest* 1996; 109: 741-9.

25. Robert D, Willig TN, Leger P, Paulus J. Long-term nasal ventilation in neuromuscular disorders: report of a consensus conference. *Eur Respir J* 1993; 6: 599-606.
26. Touissant M, Chatwin M, Soudon P. Mechanical ventilation in with chronic respiratory insufficiency: clinical implications of 20 years published experience. *Chron Respir Dis* 2007;4 (3): 167-77.
27. Bach JR, Martinez D. Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. *Respir Care* 2011; 56 (6): 744-50.
28. McKim D, Griller N, LeBlanc C, Woolnough A, King J. Twenty-four hour noninvasive ventilation in Duchenne muscular dystrophy: a safe alternative to tracheostomy. *Can Respir J*. 2013; 20: e 5-9.
29. Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al. Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuro-muscul Disord* 2011; 21(1): 47-51.
30. Bach JR, Alba AS, Saporito LR. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilators users. *Chest* 1993; 103 : 174-82.
31. Bach JR, O'Brien J, Krotenberg R, Alba AS. Management of end stage respiratory failure in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1987; 10: 177-82.
32. Bédard ME, McKim DA. Daytime Mouthpiece for Continuous Noninvasive Ventilation in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Respir Care* 2016; 61(10): 1341-8.
33. Glerant JC, Rose D, Oltean V, Dayen C, Mayeux I, Jounieaux V. Noninvasive ventilation using a mouthpiece in patients with chronic obstructive pulmonary disease and acute respiratory failure. *Respiration* 2007; 74: 632-9.
34. Schneider E, Duale' C, Vaille' JL, Ouchchane L, Gillart T, Guelon D. Comparison of tolerance of facemask vs mouthpiece for noninvasive ventilation. *Anaesthesia*. 2006; 61: 20-3.
35. Khanna R, Kline LR. A prospective 8 week trial of nasal interfaces vs. a novel oral interface (Oracle) for treatment of obstructive sleep apnea hypopnea syndrome. *Sleep Med*. 2003; 4: 333-8.
36. Anderson FE, Kingshott RN, Taylor DR, Jones DR, Kline LR, Whyte KF. A randomized crossover efficacy trial of oral CPAP (Oracle) compared with nasal CPAP in the management of obstructive sleep apnea. *Sleep* 2003; 26: 721-6.
37. Dean S, Bach JR. The use of noninvasive respiratory muscle aids in the management of patients with progressive neuromuscular diseases. *Respir Care Clin N Am* 1996; 2: 223-40.
38. Garuti G, Nicolini A, Grecchi B, et al. Open circuit mouthpiece ventilation: concise clinical review. *Rev Port Pneumol* 2014; 20 (4): 211-8.
39. Khirani S, Ramirez A, Delord V, et al. Evaluation of ventilators for mouthpiece ventilation in neuromuscular disease. *Respir Care* 2014; 59 (9):1329-37.
40. Bach JR. Management of post-polio respiratory sequelae. *Ann N Y Acad Sci* 1995 53: 96-102.
41. Bach JR, Kang SW. Disorders of ventilation: weakness, stiffness and mobilization. *Chest* 2000; 117: 301-3.
42. Bach JR, Alba AS, Bohatiuk G, Saporito LR, Lee M. Mouthpiece positive pressure ventilation in the management of post-polio respiratory insufficiency. *Chest* 1987; 91: 859-64.
43. Boitano JO, Benditt LJ. An evaluation of home volume ventilators that support open-circuit mouthpiece ventilation. *Respir Care* 2005; 5 (11): 1457-61.
44. Villanova M, Brancalion B, Mehta AD. Duchenne muscular dystrophy: life prolongation by noninvasive ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil* 2014; 93 (7): 595-9.
45. Bach JR, Goncalves MR, Hon A, et al. Changing trends in the management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure: recommendations of an international consensus. *Am J Phys Med Rehabil* 2013; 92 (3): 267-77.