

Tos y enfermedades neuromusculares. Manejo no invasivo de las secreciones respiratorias

E. Servera^{a,b}, J. Sancho^a y M.J. Zafra^{a,c}

^aServicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.

^bDepartamento de Fisioterapia. Universidad de Valencia. Valencia. España. Center for Noninvasive Mechanical Ventilation Alternatives and Pulmonary Rehabilitation. New Jersey Medical School. New Jersey. EE.UU.

^cDepartamento de Enfermería. Universidad de Valencia. Valencia. España.

Introducción

Los problemas respiratorios son la primera causa de muerte en algunas enfermedades neuromusculares (ENM), y tanto los propios enfermos como sus cuidadores son conscientes de su importancia. Por ello resulta paradójico que, hasta hace muy poco tiempo, aspectos capitales de las ENM hayan sido tan infravalorados por los especialistas médicos, incluyendo los servicios de neumología. Por fortuna, en la actualidad se aprecia una sensibilización progresiva tanto en el entorno de la neurología como en las unidades de cuidados respiratorios, que en muchos casos proporcionan ya un nivel adecuado de atención. Lamentablemente, los problemas respiratorios de las ENM todavía se consideran una cuestión “emergente” en los sistemas de salud pública y reciben pocos recursos específicos. Esta situación genera una clara discriminación de los pacientes con ENM frente a otros enfermos cuyo manejo es también difícil y costoso, pero que ya disponen de un reconocimiento sociosanitario bien establecido. Para cubrir las actuales carencias, las asociaciones de enfermos y los neumólogos implicados en su tratamiento deben plantearse como objetivo inmediato conseguir la puesta en marcha de unidades especializadas en ENM, unidades que ya gozan de una larga tradición en otros países.

Justificación de la revisión

Algunos pacientes con ENM cuyos músculos respiratorios son ya débiles viven sin problemas neumológicos importantes, salvo cuando tienen necesidad de toser. Sin embargo, algo aparentemente tan banal como un catarro común puede poner en evidencia (a veces de forma dramática) su enorme fragilidad, al precipitar el fracaso respiratorio si son incapaces de expulsar sus secreciones respiratorias o no reciben ayuda para conseguirlo. Este artículo pretende mostrar las características de los problemas relacionados con la tos en los pacientes con

ENM y describir los procedimientos actuales para ayudar (o sustituir) a los músculos respiratorios en su misión de conseguir una expectoración efectiva, tanto cuando el objetivo fundamental es prolongar la vida como cuando únicamente se pretende (por explícito deseo del enfermo) paliar sus sufrimientos. En ambas circunstancias hay que tener presente que, al contrario de lo que ocurre con los cuidados paliativos convencionales, que no alargan la vida de los pacientes, las ayudas a los músculos respiratorios sí pueden prolongarla. Este hecho obliga a estar preparado para afrontar los nuevos problemas que al mantener la vida, puedan aparecer con la progresión de la enfermedad.

Aunque la revisión de la bibliografía específica muestra pocos estudios cuyo diseño y desarrollo puedan considerarse óptimos, la información disponible posee calidad suficiente para establecer actuaciones en la práctica clínica que los análisis *a posteriori* permitirán depurar. Sin embargo, un problema metodológico implícito, ya que algunos procedimientos terapéuticos están respaldados por datos observacionales suficientes para no privar de ellos a ningún enfermo potencialmente tributario, lo que dificulta el diseño de estudios con casos y controles. El ejemplo paradigmático es la ventilación no invasiva (VNI) en sujetos con cifoscoliosis, ya que constituye el tratamiento de elección para su hipoventilación, aun sin evidencia establecida de forma convencional. La investigación clínica de calidad deberá encontrar la forma de respetar el equilibrio adecuado entre los presupuestos éticos y los científicos.

Mecanismos de defensa pulmonar

Aclaramiento mucociliar

Los pulmones se encuentran permanentemente expuestos al aire ambiental. Para hacer frente al riesgo que esto supone, disponen de un efectivo sistema de limpieza conocido como aclaramiento mucociliar. Gracias al impulso de los cilios, las secreciones producidas a lo largo de las vías aéreas transportan los posibles contaminantes desde las vías periféricas a las centrales y superiores, donde son deglutidos de forma inconsciente. Las secreciones son un fluido heterogéneo, com-

Correspondencia: Dr. E. Servera.

Avda. Blasco Ibáñez, 84. 46021 Valencia. España.

Correo electrónico: emilio.servera@uv.es

Recibido: 5-5-2003; aceptado para su publicación: 25-5-2003.

puesto por agua (95%), electrolitos, aminoácidos, azúcares y macromoléculas. Éstas forman una suspensión coloidal de glucoproteínas¹, separada en dos capas o fases (la periciliar o sol, y la situada por encima o gel). Ambas proceden fundamentalmente de las células caliciformes bronquiales, células claras, fluido transudado y glándulas submucosas². La cantidad de las secreciones generadas en cada zona del tracto bronquial dependerá tanto de la superficie de las vías en ese punto como del número de células productoras (que a su vez está relacionado con la superficie). En situaciones normales, la cantidad de secreción que llega a la tráquea oscila entre 10 y 100 ml/día³.

El transporte de las secreciones (realizado fundamentalmente gracias al movimiento de batido de los cilios) depende de vectores mecánicos en los que a las fuerzas positivas se contraponen las inerciales y de fricción. Como fluidos que son, las fuerzas de fricción más importantes están determinadas por las características reológicas, la tensión superficial interfases y la adhesividad entre las propias secreciones y el epitelio. La relación entre la viscosidad y la elasticidad de las secreciones es uno de los factores determinantes de la velocidad de transporte. Si la fase gel es en la práctica la única realmente transportada, la fase sol proporciona un medio de baja resistencia donde pueden batir los cilios, lo que es esencial para el transporte hacia la vía aérea superior⁴. En cualquier punto del árbol bronquial la superficie de transporte viene determinada por el diámetro interno y el número de vías a ese nivel. Desde el centro hacia la periferia el diámetro disminuye, pero el número de vías aumenta exponencialmente⁵, por lo que la superficie de transporte disminuye en sentido inverso. La pequeña superficie de transporte en las vías centrales (que podría provocar acumulaciones de secreciones) se ve compensada en los sujetos normales por una mayor velocidad⁶, relacionada con la mayor frecuencia de batido ciliar⁷.

En condiciones normales la producción de secreciones es pequeña, y la tos voluntaria, improductiva⁸. Sin embargo, en condiciones patológicas (como puede ser una bronquitis aguda) cambian los componentes moleculares, la producción aumenta considerablemente y se forman esputos a partir del moco, células inflamatorias, restos celulares y, en ocasiones, bacterias. Como resultado del aumento de la producción de moco y la mala respuesta ciliar relacionada con la inflamación, el aclaramiento ciliar deja de ser un mecanismo competente para mantener las vías respiratorias permeables, y la tos debe adquirir un papel protagonista para expulsar el exceso de secreciones.

Tos: causas y mecanismos

La tos tiene dos funciones capitales: mantener las vías respiratorias libres de elementos externos y expulsar las secreciones producidas en exceso o en malas condiciones reológicas. En situación experimental, la tos involuntaria parece ser un fenómeno exclusivamente vagal, iniciado a partir de una irritación de la orofaringe, laringe y tracto respiratorio inferior; estructuras todas ellas innervadas por el nervio vago y sus ramas⁹.

Dada la gran variedad de estímulos que pueden desencadenar la tos, cabe asumir que los receptores nerviosos sean “polimodales” (para responder a diversos mediadores químicos y estímulos mecánicos) y estén situados a lo largo de todo el tracto respiratorio¹⁰⁻¹². La única excepción clara a la tos vagal es la “tos voluntaria”, único de todos los complejos mecanismos de defensa que se pueden asumir voluntariamente de forma efectiva⁸.

La fase inspiratoria de la tos supone una inspiración profunda a través de una glotis completamente abierta^{13,14}. Aunque el volumen inhalado puede variar sustancialmente (desde capacidad pulmonar total hasta volúmenes mucho más bajos), los grandes volúmenes pulmonares proporcionan a los músculos espiratorios la mejor efectividad mecánica para toser, al conseguir una óptima relación longitud/tensión y, por ello, unas presiones intratorácicas mayores¹⁵. Además, debido al mayor estiramiento, el retroceso elástico del pulmón es más intenso y contribuye a mejorar la fase espiratoria. También la inspiración profunda abre las vías para disponerlas a un mejor vaciado. En la fase compresiva de la tos, la glotis se cierra con la contracción de los músculos cricotiroides (que tensa las cuerdas vocales) y aritenoides transversales (que, a su vez, cierra propiamente la glotis), mientras que la actividad de los músculos tiroaritenoides (antagonista del cricotiroides) y cricoaritenoides se encuentra inhibida¹⁶. Con la contracción de los músculos espiratorios las presiones pleural y alveolar aumentan rápidamente y alcanzan valores que pueden llegar a 300 mmHg¹³. Este cierre de la glotis al inicio de la contracción también mantiene a los músculos espiratorios en una ventajosa relación longitud/tensión, con las consecuentes altas presiones espiratorias¹⁵. No obstante, y a pesar de su gran influencia, el cierre de la glotis puede no ser esencial para conseguir una tos efectiva¹⁷⁻²⁰. Finalmente se activan el músculo tiroaritenoides (que relaja las cuerdas vocales) y el cricoaritenoides (que separa las cuerdas vocales y dilata la glotis), con lo que comienza la fase expulsiva, en la que se genera un flujo de aire turbulento bifásico. Esta fase consta de un período llamado de “flujo transitorio”, de 30-50 ms de duración (en el que aparece el flujo espiratorio en pico, con valores de hasta 11 l/s), y otro más largo (200-500 ms) y de flujo menor (3-4 l/s)¹⁷. La intensidad del flujo espiratorio depende de la cantidad de aire que dejan las vías centrales (balance entre el colapso dinámico provocado por la gran presión intratorácica y el gradiente de presión en las vías). La fase expulsiva puede ser larga, con elevado volumen espiratorio, o puede interrumpirse formando series de cortos esfuerzos espiratorios, cada uno de ellos con su fase compresiva y expulsiva. El patrón de tos dependerá del punto donde se origina el estímulo y del tipo de receptor activado⁸. En la parte inicial de la fase expulsiva (flujos transitorios), además del pico de flujo, se pueden identificar^{21,22} el valor del tiempo pico (*peak value time*), o tiempo transcurrido desde el inicio de la fase expulsiva hasta que se alcanza el pico de flujo, equivalente a 30-35 ms y con aceleración de 300 l/s^{17,23}, y el volumen espirado de tos (*cough expired volume*), o volumen de aire expulsado en ese período. El volumen total espiratorio durante la tos normal se acerca

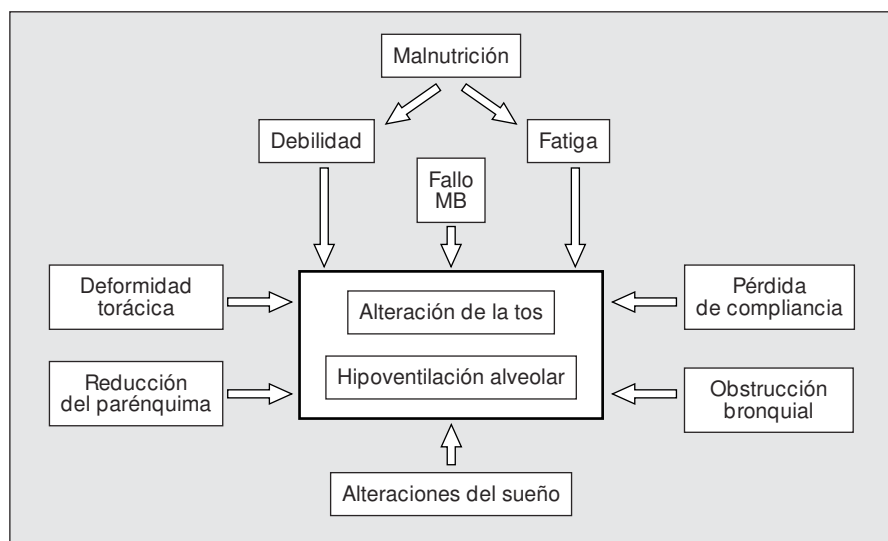


Fig. 1. Factores que, asociados a la debilidad inherente a la enfermedad de base, contribuyen a empeorar la capacidad de toser y la ventilación alveolar en algunos pacientes con enfermedades neuromusculares. MB: músculos de inervación bulbar.

a los 2,5 l. La efectividad de la tos depende del pico de flujo y aumenta gracias al retroceso pulmonar elástico y la elasticidad de las vías centrales, pudiendo disminuir por la compresión dinámica de las vías aéreas. La capacidad de la tos para arrastrar secreciones puede mejorar gracias a la corriente ascendente de flujo desde el punto de igual presión, que incrementa la velocidad, la energía cinética y las turbulencias del aire que pasa a través de las vías proximales⁸. Desde esta misma perspectiva, si la tos consiste en series de esfuerzos espiratorios y el volumen pulmonar disminuye en cada uno de ellos, la compresión dinámica va desplazándose a los bronquios más periféricos, cuya luz irá limpiándose de secreciones⁸.

Alteraciones de la tos en las enfermedades neuromusculares

Causas

En cualquier sujeto sano, cuando el aclaramiento mucociliar falla y la tos se hace imprescindible como sistema de limpieza bronquial, su efectividad para eliminar secreciones viene determinada por la magnitud de los flujos generados en la fase expulsiva. Éstos son dependientes de la velocidad lineal del gas, el área de sección y la compresión dinámica, y se manifiestan fundamentalmente en el valor del pico de flujo²⁴. En las ENM existe una disminución progresiva de la capacidad vital (VC), que está fundamentalmente relacionada con la debilidad muscular²⁵. Sin embargo, en estos enfermos se ha observado que la reducción de la VC es superior a la de la fuerza muscular respiratoria. Esto podría explicarse por la frecuente comorbilidad asociada (escoliosis, insuficiencia cardíaca, secuelas de bronconeumonías)²⁵.

La posición de inflación completa del pulmón se alcanza gracias al adecuado balance entre la presión de retroceso pulmonar (Pst) y la máxima presión negativa pleural que pueden generar los músculos inspiratorios²⁵. Si éstos están débiles, no consiguen insuflar completamente los pulmones, por lo que tampoco se genera una Pst adecuada y queda amputada la curva estática de pre-

sión/volumen del pulmón. Esta alteración se observa en los enfermos con debilidad muscular moderada. Sin embargo, en los enfermos con debilidad marcada y larga evolución, aparecen alteraciones adicionales: la Pst está aumentada a cualquier volumen absoluto pulmonar, la compliancia pulmonar está reducida y la Pst en la capacidad residual funcional es normal o está disminuida²⁵. La disminución de la compliancia indicaría que las propiedades elásticas del pulmón están intrínsecamente alteradas, y es un factor determinante de las caídas del volumen pulmonar encontradas en las ENM. Desde el punto de vista teórico, tres podrían ser los factores que pueden afectar la compliancia de los pulmones en estos casos^{25,26}: la presencia de colapsos alveolares subclínicos y heterogéneos, el aumento generalizado de la tensión superficial alveolar a consecuencia de la ventilación a bajos volúmenes y el acortamiento y endurecimiento de las fibras elásticas pulmonares por ausencia sostenida de "estiramientos" del parénquima²⁶. Puesto que el nivel de capacidad residual funcional viene normalmente determinado por el balance de las fuerzas de tensión pulmonares y torácicas, la disminución de esta variable funcional en pacientes con ENM podría estar además relacionada con un aumento en el retroceso elástico de la pared torácica. Sin embargo, esto parece poco probable²⁵. La caída de la capacidad residual funcional en los pacientes con ENM parece explicable fundamentalmente por la falta de tono de los músculos torácicos, que no ejercen una oposición significativa al retroceso elástico del pulmón. Junto a esta debilidad, los sujetos con ENM muestran también disminución de la compliancia de la pared torácica²⁵. Resulta razonable suponer que estos cambios dependan fundamentalmente del aumento de rigidez de la caja, derivada de la disminución mantenida de su expansión, y subsiguiente endurecimiento-anquilosis de las diferentes estructuras.

Como resumen puede decirse que las alteraciones de los volúmenes pulmonares que aparecen en algunos pacientes con ENM son atribuibles a una combinación de debilidad muscular con alteraciones de las propiedades

mecánicas de los pulmones y la pared torácica. En las ENM la disminución de la fuerza y velocidad de contracción de los músculos espiratorios provoca una disminución de los flujos máximos homónimos (fig. 1).

Importancia clínica

Las alteraciones de la capacidad de toser, entendidas como la dificultad-incapacidad para expulsar de forma efectiva las secreciones, pueden preceder a las alteraciones de la ventilación alveolar. Son la primera causa de morbimortalidad en los pacientes con ENM²⁷⁻²⁹ y suponen (junto a la hipoventilación) el problema más importante en la percepción del enfermo (p. ej., véase living-with-als@yahoo.com y vent-users@eskimo.com).

Por otra parte, la evolución de algunas ENM lleva a la hipoventilación alveolar (hipercapnia progresiva e hipoxemia sin aumento del gradiente alveoloarterial de O₂). En estas circunstancias, si es necesaria la ventilación mecánica, ésta debe administrarse con aire ambiental. Sin embargo, cuando una bronquitis aguda provoca interferencias en el aclaramiento mucociliar y el enfermo es incapaz de toser de forma efectiva, aparecen también alteraciones de la relación ventilación/perfusión, que empeoran la hipoxemia y obligan a añadir oxigenoterapia a la ventilación mecánica. Las bronquitis agudas y los taponos de moco son también la primera causa de aparición de atelectasias y neumonías, y podrían contribuir a disminuir la compliancia pulmonar²⁶. En estos casos, serían de utilidad las maniobras de ayuda a la tos. Paradójicamente, llama la atención la poca importancia que en el entorno clínico de los pacientes con ENM se ha dado al problema de las secreciones. Si se revisa la bibliografía, se puede constatar que la clasificación funcional de Cedarbaum³⁰ (instrumento de referencia para cuantificar la limitación en enfermos con esclerosis lateral amiotrófica) no ha tenido en cuenta las alteraciones ventilatorias hasta hace poco tiempo³¹, y además lo ha hecho de forma muy limitada^{32,33}. La propia British Thoracic Society³⁴, en sus guías para el manejo no invasivo del fracaso respiratorio agudo, se centra en la adecuación ventilatoria, pero sólo contempla aspectos parciales del manejo de las secreciones, cuestión que es probablemente tan importante como la propia ventilación. Debería considerarse no sólo la cantidad de las secreciones, sino también su viscosidad y la coexistencia de obstrucción en la vía aérea superior³⁵.

También la observación de la práctica asistencial habitual pone en evidencia las carencias en la adecuación de los cuidados respiratorios: no es rara la práctica del *clapping* o el intento de extraer secreciones mediante sondas nasales, que además de producir molestias pueden provocar vómitos y laringospasmo. Otra actuación de dudosa pertinencia es la de la traqueostomía profiláctica, es decir, realizada antes de que sea estrictamente necesaria. Sólo debería ser tenida en cuenta cuando en el contexto asistencial no se dispone de los recursos necesarios para el manejo no invasivo, o cuando la disfunción de los músculos bulbares hace prever problemas en el futuro cercano. Aunque se indique desde una actitud positiva (acceder a las secreciones), la traqueos-

tomía es una intervención quirúrgica no exenta de riesgos, que pone en marcha el círculo vicioso de la colonización-infección, y obliga a disponer de aparatos y sondas de aspiración en el domicilio. Además, las complicaciones ligadas a la traqueostomía son múltiples. Por ejemplo, mantener hinchado el balón durante 4 h puede afectar la estructura y la función ciliar hasta tres días³⁶, con retención y colonización de las secreciones y formación de eventuales taponos de moco³⁷. Además, la interferencia del tubo de traqueostomía sobre algunos de los músculos del cuello y su compresión sobre el esófago pueden alterar la deglución y aumentar la incidencia de aspiraciones. También pueden aparecer otras complicaciones, como formación de tejido de granulación, traqueomalacia, traqueítis hemorrágica³⁸ y perforación traqueal³⁹. La traqueostomía precisa de la limpieza frecuente de las cánulas, cuidado de la zona de alrededor del estoma, cambios periódicos de tubo y humidificación suplementaria. La aspiración de secreciones en enfermos traqueostomizados, además de provocar episodios de hipoxemia, puede plantear otros problemas³⁹. Sólo se limpian las secreciones de las vías proximales y es muy difícil acceder al árbol bronquial izquierdo o extraer las secreciones muy adheridas. Además, las sondas aspiran por orificios de pequeño tamaño, en los que se genera una presión de succión muy alta que produce traumatismos repetidos en la pared, con destrucción de cilios. Para extraer las secreciones en pacientes con traqueostomía resulta mucho más eficaz la insuflación-exuflación mecánica⁴⁰.

Efectividad de la tos

Valoración clínica

Antecedentes. Según los antecedentes (EPOC, asma), el momento de la evolución de la enfermedad en que el paciente es evaluado y el tipo de ENM que le afecta, la situación puede variar enormemente. En el extremo positivo se encontraría alguien que percibe su tos como satisfactoria. En el extremo negativo aparecería quien no llega a generar una maniobra de tos mínima ni durante broncopatías agudas ni tras pequeñas aspiraciones de alimento. Esta situación de "falta de control" resulta evidente tanto para los enfermos como para su entorno, y debe considerarse una potencial emergencia.

Dentro de la valoración de las circunstancias relacionadas con la efectividad de la tos, resulta útil por su carácter pronóstico indagar respecto a las alteraciones en la articulación de palabras o la deglución (expresiones ambas de alteraciones bulbares), así como en la fuerza de fonación (relacionada con la fuerza de los músculos torácicos). La capacidad de realizar una maniobra de Valsalva evidencia la posibilidad de cerrar la vía aérea superior, capital para la efectividad de la tos espontánea y las maniobras manuales de ayuda a la tos. Una situación especialmente peligrosa es la que resulta de la asociación de alteraciones de la deglución y ausencia de tos efectiva, con riesgo de muerte por sofocación o neumonías de repetición. Resulta útil incluir en la historia una cuantificación de la capacidad de toser³⁵, por ejemplo:

estadio 4 o tos normal; estadio 3 o problemas durante los catarros, pero en un paciente autónomo; estadio 2 o necesidad de ayudas manuales; estadio 1, en que el paciente precisa de ayudas mecánicas, y estadio 0, en que el enfermo es incapaz de toser.

Con independencia del tiempo de evolución de la ENM y de los valores de función pulmonar, cuando un enfermo ha tenido ya problemas durante algún proceso catarral es imprescindible iniciar el aprendizaje de técnicas de ayuda para la tos. Por otra parte, las ENM tienen una historia natural que puede estar modificada por episodios agudos que requieran intervenciones inmediatas, a veces de gran agresividad. Por ello es imprescindible informar al paciente (y allegados) de la patocronia de la enfermedad y de las diferentes situaciones agudas que pueden aparecer para que exprese su decisión respecto a los procedimientos terapéuticos, fundamentalmente hacia las medidas invasivas, como la traqueostomía y gastrostomía. Estas decisiones deben ser fácilmente accesibles a todo el personal sanitario de su entorno.

Exploración física. Los hallazgos dependen también del momento de evolución de la enfermedad. En estadios iniciales, la amplitud de los movimientos ventilatorios es satisfactoria, la maniobra de tos, normal, y el sujeto puede realizar una maniobra de Valsalva. La auscultación no muestra ruidos anormales. Sin embargo, en otros casos, con una simple inspección se observa a un sujeto con aspecto agotado, que refiere gran sufrimiento por la sensación de disnea y encharcamiento, realiza pequeños movimientos ventilatorios con gran participación de los músculos accesorios y esfuerzos de tos apenas audibles y sin expectoración acompañante. La auscultación pone de relieve la existencia de secreciones abundantes y sin movilización efectiva.

Otras exploraciones. La saturación de oxígeno puede estar disminuida, aun sin alteración radiológica, lo que se explica por la hipoventilación y alteraciones en las relaciones ventilación/perfusión y efecto *shunt* asociados a microatelectasias y tapones de moco.

Valoración funcional

Su objetivo fundamental es poder planificar una estrategia preventiva y terapéutica adecuada a las necesidades específicas, con actuaciones que comienzan en muchos casos con la enseñanza de las técnicas de tos asistida a enfermos y allegados. No obstante, hay que señalar que algunas de las determinaciones aquí expuestas son incómodas para los enfermos o no han probado con claridad su valor pronóstico o su utilidad para las decisiones terapéuticas.

1. Medida de la presión espiratoria máxima ($PE_{m\acute{a}x}$). Debido a que la capacidad para producir flujos transitorios pico durante la maniobra de la tos depende en gran medida de la capacidad de generar presiones espiratorias adecuadas, la medida de la presión generada por los mús-

culos espiratorios sería un método apropiado para determinar la capacidad para producir una tos efectiva. En este sentido, Szeinverg et al⁴¹ encontraron, en enfermos con distrofias, que valores de $PE_{m\acute{a}x}$ superiores a 60 cmH₂O se asociaban con la presencia de flujos pico transitorios durante la maniobra de la tos (tos efectiva). No obstante, otros autores no coinciden en el punto de corte⁴². Además, el uso de la $PE_{m\acute{a}x}$ para determinar la efectividad de la capacidad tusígena presenta limitaciones derivadas del procedimiento de medida (colaboración insuficiente, fugas)⁴².

2. Medida de la presión gástrica durante la maniobra de tos (Pga-Tos)⁴²⁻⁴⁴. La habilidad de conseguir flujos transitorios pico durante la tos se relaciona con la fuerza de los músculos abdominales. En este sentido, Byrd y Hyatt⁴⁴ consideran que la medida de la Pga es mejor que la de la $PE_{m\acute{a}x}$ (en boca) para estimar la fuerza de los músculos espiratorios en pacientes con enfermedad pulmonar. El valor de la Pga durante la tos supondría la expresión de la fuerza generada por los músculos espiratorios en la fase expulsiva. Valores de Pga-Tos por debajo de 50 cmH₂O no registran flujos transitorios pico durante la tos⁴². Los valores de normalidad de Pga-Tos establecidos para adultos serían superiores a 175 cmH₂O para varones y a 100 cmH₂O para mujeres⁴³. Aunque este método ha sido propuesto por la American Thoracic Society y la European Respiratory Society⁴⁵, es una técnica invasiva que plantea además problemas técnicos para su realización, sobre todo en pacientes con alteraciones de la deglución por afectación bulbar.

3. Medida del flujo pico durante la tos (PCF)⁴⁶⁻⁴⁸. La magnitud del PCF determina la capacidad para eliminar secreciones respiratorias durante la tos²⁴. Valores por debajo de 160 l/m se asocian con fallo en los intentos de cierre de la traqueostomía⁴⁹, y valores inferiores a 270 l/m suponen un alto riesgo de que la tos sea inefectiva durante un proceso respiratorio agudo²⁸. En este caso resulta imperativo comenzar el aprendizaje de técnicas de ayuda. Por otra parte, la incapacidad para generar un PCF suficiente para ser medido se ha relacionado con aumento de la mortalidad en pacientes con enfermedad de la motoneurona⁵⁰. No obstante, las cifras de referencia mencionadas son sólo valores aproximativos, ya que están basados en estudios no prospectivos con ciertas limitaciones metodológicas⁴⁹. A pesar de todo, salvo en un estudio⁵⁵, se han mostrado útiles en la práctica clínica^{28,32,51,52} y, también salvo en un estudio⁵⁵, se correlacionan con las pruebas de función pulmonar y muscular convencionales⁵³, tanto en sujetos sanos como en pacientes con ENM⁵⁴.

El PCF puede determinarse fácilmente en el ámbito ambulatorio (fig. 2) mediante medidores portátiles de flujo espiratorio pico (PEF)⁵⁶, con buena concordancia con los valores obtenidos con un neumotacómetro, excepto para los más bajos. La diferencia entre PCF y PEF resulta útil para valorar el grado de afectación bulbar en las ENM⁵⁷.

Se ha visto que las infecciones respiratorias dan lugar a una disminución en la fuerza de los músculos respiratorios, tanto en los pacientes con ENM⁵⁸ como en los sujetos sanos⁵⁹. Las posibles causas esgrimidas son la disfun-



Fig. 2. Medida del flujo pico durante la tos mediante un medidor portátil de PEF durante la maniobra de tos asistida manual en un paciente con enfermedad de Becker.

ción muscular secundaria al estrés oxidativo que acompaña a las infecciones, las alteraciones en la transmisión neuromuscular durante los procesos agudos y la disminución de los aportes de magnesio y fósforo en estos períodos⁵⁸. Cuando se asocia alteración grave de la arquitectura de la caja torácica, el PCF suele ser muy bajo, debido a la combinación del síndrome restrictivo y la incapacidad de efectuar un buen movimiento expulsivo durante la tos³⁹.

4. Medida de la máxima capacidad de insuflación (MIC). La MIC es el máximo volumen de aire que puede ser mantenido con la glotis cerrada para después ser expulsado³⁹. Puede obtenerse al insuflar aire mediante un balón de Ambu o un ventilador volumétrico, coordinando las insuflaciones con el cierre de la glotis para impedir el escape del aire. No se puede conseguir en enfermos cuya afectación bulbar evite un cierre efectivo de la glotis. Enfermos con una MIC inferior a 1.500 ml presentan una disminución de los PCF espontáneos y asistidos⁶⁰, lo que aumenta la morbimortalidad⁶¹. En la enfermedad de la motoneurona, con PCF tras MIC superiores a 240 l/min, y en situación de estabilidad clínica no son necesarias las ayudas mecánicas para la tos⁶². Para conseguir unos flujos que eviten el estancamiento de moco mediante tos asistida manual es necesario obtener una MIC mínima de 1 l⁶³. En enfermedad de la motoneurona, la posibilidad de conseguir una MIC muy superior a la VC ha mostrado ser determinante para

mantener con éxito el manejo no invasivo a medio plazo^{32,52}. En el mismo sentido, el valor predictivo de la MIC es superior al de la VC^{32,52}.

La incapacidad de generar PCF de más de 2,7 l/s pese a una MIC superior a 1 l indica, generalmente, la existencia de una obstrucción fija de la vía aérea superior o una debilidad importante de los músculos bulbares, con colapso hipofaríngeo durante las ayudas mecánicas para la tos^{39,62}. Dado que algunas lesiones son tributarias de corrección quirúrgica, debe realizarse siempre una exploración de las vías aéreas superiores. Además, en esta última situación los métodos no invasivos de ayuda a la tos probablemente van a ser inefectivos (Servera et al, resultados no publicados) y no deben retrasar otras actuaciones.

5. Otros métodos. En este apartado cabe mencionar la medida del transporte de moco a través del árbol bronquial utilizando trazadores⁶⁴, técnica que se ha empleado sobre todo para el estudio del aclaramiento mucociliar, y la medida del volumen de moco expectorado⁶⁵, que en las ENM sólo puede servir cuando hay expectoración.

Manejo no invasivo de las secreciones en los enfermos neuromusculares

Como ya se ha subrayado, sería deseable disponer de una base teórica más desarrollada respecto a estos procedimientos. Sin embargo, esta carencia no justifica que no se utilicen a la espera de una evidencia de mayor nivel.

Técnicas de expansión pulmonar

Llama la atención que, pese a que las hiperinsuflaciones pueden revertir alteraciones agudas de la compliancia⁶⁶, los únicos estudios sobre sus efectos a largo plazo se realizaron en enfermos que ya tenían una restricción pulmonar importante ($VC < 50\%$ del valor predicho) y unos valores de presión de insuflación insuficientes ($< 30 \text{ cmH}_2\text{O}$)^{26,67}. En realidad, las presiones deberían ser de al menos $40 \text{ cmH}_2\text{O}$ y las insuflaciones tendrían que realizarse varias veces al día, mediante ventilador o balón y una pieza bucal o máscara oronasal. En los niños con distrofias musculares deberían llevarse a cabo antes de que su VC caiga por debajo del 50-60% predicho, para minimizar las alteraciones de la compliancia durante el crecimiento⁶⁸ y evitar su posible repercusión negativa en la obtención de una MIC suficiente para conseguir un buen PCF en la vida adulta.

Ayudas a los músculos respiratorios

Tos asistida manual. Si, como antes se ha escrito, los músculos inspiratorios de algunos pacientes con ENM son incapaces de realizar la inspiración profunda que antecede a la tos, y los espiratorios carecen de la fuerza necesaria para provocar una salida explosiva del aire que arrastre las secreciones, resulta adecuado plantearse procedimientos que asistan el trabajo de estos músculos debilitados. Esta situación podría definirse cuando la



Fig. 3. Enfermo con esclerosis lateral amiotrófica sin afectación bulbar significativa, realizando las maniobras de insuflación para obtener la máxima capacidad de insuflación.

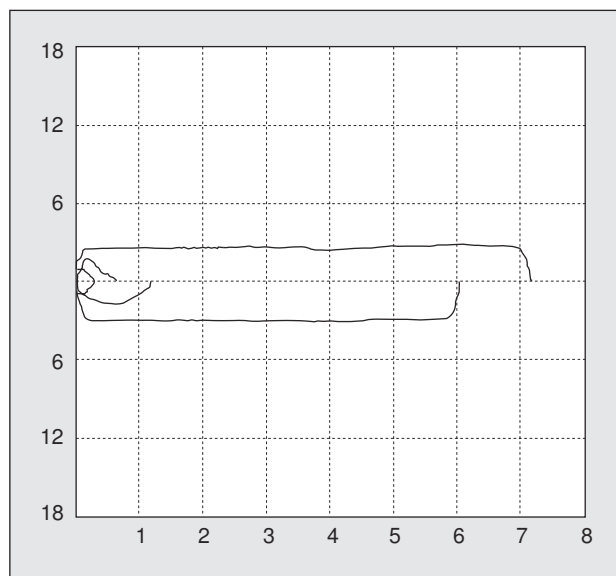


Fig. 4. Curvas de flujo pico durante la tos registradas en un eje flujo/volumen mediante neumotacómetro convencional y máscara oronasal en un enfermo con esclerosis lateral amiotrófica. La menor de las curvas corresponde a un golpe de tos espontáneo, la siguiente a un golpe de tos tras máxima capacidad de insuflación con ayudas manuales, y la mayor a una maniobra de insuflación-exuflación mecánica (IEM). Las ayudas manuales y, sobre todo, la IEM consigue un mejor flujo pico durante la tos y unos mayores volúmenes de aire movilizado.

VC está por debajo de 1.000-1.500 ml, o cuando el PCF es menor de 4,5 l/s en situación de estabilidad. La tos asistida manual (TAM) permite llegar a triplicar el valor del PCF. En los pacientes con menos de 1,5 l de VC y buena función bulbar, la TAM comienza con una inspiración máxima seguida de la retención del aire cerrando la glotis. Ésta se abrirá para permitir una o más insufla-

ciones (con balón de Ambu o ventilador volumétrico). Cuando se ha alcanzado la MIC, el cuidador presiona con sus manos el tórax, el abdomen o ambos mediante un golpe coordinado con la apertura final de la glotis y el máximo esfuerzo espiratorio. Esta técnica requiere un paciente cooperador, con buena coordinación y adecuado esfuerzo físico, además de aplicaciones frecuentes. El propio enfermo, si conserva la funcionalidad de los brazos, puede autoasistirse (fig. 3). En general, la técnica es inefectiva en presencia de escoliosis grave y debe realizarse con precaución en casos de osteoporosis. En enfermos que mantienen una relativa fuerza en sus músculos abdominales, éstos pueden generar una reacción de defensa contra la presión, circunstancia que puede neutralizar o reducir la efectividad de la técnica. La TAM tampoco es efectiva cuando la MIC no supera la VC⁶². Uno de los objetivos del fisioterapeuta debe ser conseguir adiestrar a los cuidadores para que consigan resultados similares. Es deseable que el entrenamiento se realice en situación de estabilidad clínica y antes de que comiencen las dificultades para toser. La TAM no debe llevarse a cabo hasta una hora y media después de las comidas. No obstante, en caso de atragantamiento puede ayudar a expulsar el alimento aspirado y solucionar la situación de peligro. Cuando la TAM no obtiene el resultado esperado, la alternativa más efectiva para generar unos PCF útiles y eliminar las secreciones es el uso de la insuflación-exuflación mecánica⁶².

Insuflación-exuflación mecánica. La insuflación es una inhalación forzada de volúmenes mayores que los que el enfermo puede conseguir con sus propios músculos inspiratorios, mientras que una exuflación es la espiración forzada a volúmenes y flujos mayores de los que pueden conseguir los músculos espiratorios. La insuflación-exuflación mecánica (IEM) consiste en la provisión a los pulmones de una insuflación profunda (a presión de 30-50 cmH₂O), seguida de una exuflación forzada inmediata (presión negativa de 30-50 cmH₂O). Con un tiempo inspiratorio de 2 s y espiratorio de 3 s existe una correlación muy buena entre las presiones utilizadas y los flujos obtenidos⁶⁹. La combinación de la exuflación con una presa abdominal o torácica puede aumentar los flujos de expulsión⁶⁸ (fig. 4). Cuando la TAM no es capaz de generar un PCF efectivo o cuando el paciente es incapaz de cooperar, la IEM es la opción más adecuada⁶⁸ (fig. 5). La IEM aplicada con máscara oronasal puede generar unos PCF superiores a 2,7 l/s en pacientes con enfermedad de la motoneurona, con excepción de los que presentan disfunción bulbar muy grave⁶², en quienes existe una gran inestabilidad de la vía aérea superior⁵⁹. Si en los sujetos normales la aplicación súbita de una presión negativa a este nivel produce la activación refleja del geniogloso para mantener la permeabilidad⁷⁰, en estos enfermos (con disminución de la fuerza y velocidad de los músculos faríngeos)⁷¹ se provocará la obstrucción durante la fase espiratoria (fig. 6). La actuación terapéutica requiere unos 5 ciclos, seguidos de un breve período de respiración normal (o vuelta al ventilador) para evitar hiperventilaciones. La

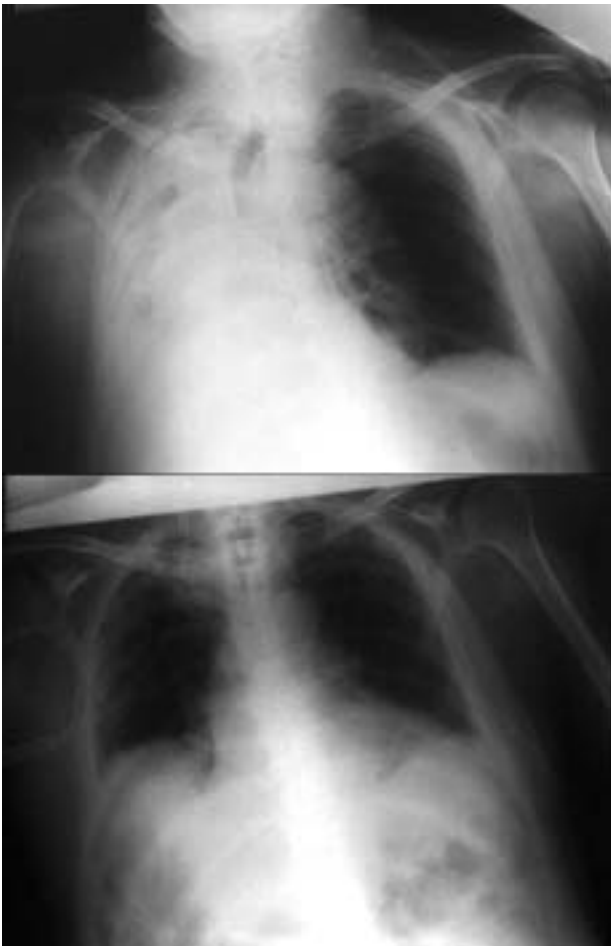


Fig. 5. Atelectasia derecha en un enfermo con enfermedad de Alzheimer muy avanzada e inhabilidad para conseguir una tos efectiva. Tras 6 h de terapia intensiva con insuflación-exuflación mecánica y máscara oronasal (cada 15-30 min), y sin ninguna cooperación por su parte, la atelectasia desapareció.

técnica debe repetirse hasta que dejen de salir secreciones y reviertan las desaturaciones provocadas por los tapones de moco. Durante las infecciones de la vía aérea superior, las exuflaciones pueden llegar a ser necesarias cada 10 min. Cuando se eliminan los tapones de moco en los episodios de agudización de los enfermos neuromusculares ventilados, la IEM puede conseguir hasta un 300% de mejoría en la VC y la normalización de las saturaciones de hemoglobina⁶⁰. Como contraindicaciones de la técnica se incluyen los barotraumas previos, la existencia de bullas, enfisema o hiperreactividad bronquial. Son raros los borborismos y la distensión abdominal, que pueden eliminarse disminuyendo la presión de insuflación. El aumento significativo de los flujos espiratorios forzados en los períodos inmediatos postexuflación indica que la IEM no provoca obstrucción de la vía aérea⁶⁰. Dado que los enfermos con shock espinal pueden presentar bradicardias, la IEM debe llevarse a cabo de forma cuidadosa en estos casos, con incremento gradual de las presiones o premedicación con anticolinérgicos. En enfermos con VC muy baja, que no hayan recibido antes insuflaciones máximas, el uso de

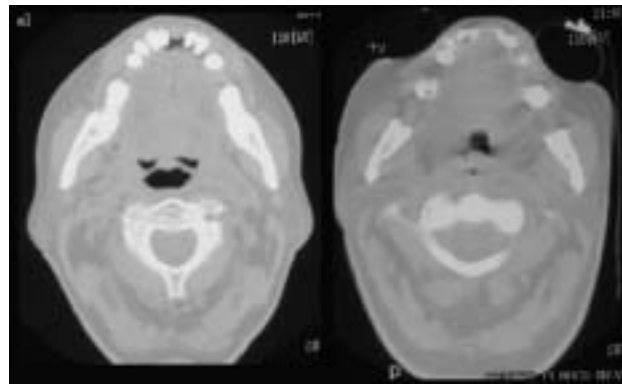


Fig. 6. Imágenes de tomografía axial computarizada que muestran la diferente permeabilidad de la vía aérea superior durante la maniobra de “insuflación” con el Coflator Emerson respecto a la de “exuflación” observada en un enfermo con esclerosis lateral amiotrófica y afectación bulbar.



Fig. 7. Enfermo con esclerosis lateral amiotrófica e infección respiratoria aguda y tos manual inefectiva a quien se extraen las secreciones mediante insuflación-exuflación mecánica (IEM) y máscara oronasal. La IEM, junto a la alternancia de distintos modelos de máscara como interfase, permitió la ventilación continua no invasiva durante el episodio de descompensación⁷².

presiones altas puede causar molestias musculares torácicas, por lo que también conviene un incremento progresivo. Cuando los enfermos tienen un PCF superior a 4,5 l/s, la IEM es innecesaria, pues no incrementará los flujos de tos⁶².

Manejo de las secreciones y ventilación no invasiva. La VNI puede mantenerse de forma continua en los enfermos que no tengan una afectación bulbar significativa y la prefieran a la ventilación mediante traqueostomía^{28,52}. Sin embargo, si los enfermos presentan un incremento anormal de las secreciones, resulta imposible mantenerla con éxito. La oxigenoterapia y/o la TAM no resuelven la situación, pueden aparecer atelectasias y, un enorme malestar y riesgo para la vida. En estos casos, la IEM puede ser la única forma efectiva de sustituir la actuación de los músculos respiratorios, la coordinación necesaria para la tos y el control de la glotis⁷² (fig. 7). Los 80 cmH₂O de caída de presión en las vías aéreas generan una exuflación con flujos superiores a 3 l/min^{69,73}, siempre que no exista colapso de la vía aérea superior por afectación bulbar⁶². Cuando el objetivo es



Fig. 8. Enfermo con distrofia muscular de Duchenne y ventilación mecánica continua mediante ventilador volumétrico. Para dormir utiliza una máscara oronasal como interfase, y en vigilia, una boquilla.



Fig. 9. Enfermo con esclerosis lateral amiotrófica y fuerza insuficiente para cerrar correctamente los labios alrededor de la boquilla de ventilación no invasiva, que utiliza una máscara lipseal ("sellalabios") como interfase en vigilia.

mantener la VNI durante un proceso infeccioso, los procedimientos de tos asistida son imprescindibles. Aunque en situaciones de estabilidad cualquier cuidador entrenado puede realizarlos, durante las descompensaciones deben ser proporcionados por profesionales especializados para mantener un buen nivel de seguridad y efectividad.

Cuando la afectación bulbar es significativa, pueden iniciarse las maniobras de IEM, pero si no son claramente efectivas y no se consigue un control adecuado de las secreciones, debe recurrirse inmediatamente a la intubación. Esta contingencia debe estar prevista de antemano para disponer de la autorización del enfermo en su testamento vital (realizado en situación de estabilidad clínica). Existe consenso en que las agudizaciones son un mal momento para la toma de este tipo de decisiones²⁹.

Para la VNI continua (en descompensación o en situación estable) es imprescindible alternar la máscara

nasal u oronasal con las interfases orales (fig. 8), que pueden precisar "sellalabios" si el enfermo no tiene fuerza para fruncirlos sobre la boquilla (fig. 9). Estas técnicas deben ser conocidas por los médicos y resto de personal sanitario que prestan atención al paciente, ya que suponen una vía adecuada para mantener la vida y paliar el sufrimiento⁷⁴ en aquellos que rechazan la traqueostomía.

BIBLIOGRAFÍA

1. López Vidriero MT. Airway mucus production and composition. *Chest* 1981;80:799-804.
2. Sánchez Gascón F, Méndez Martínez P, Ruiz López FJ. Mecanismos de producción de la tos y las secreciones bronquiales. *Arch Bronconeumol* 1997;33(Supl 2):17-22.
3. Jeffery PK. The origins of secretions in the lower respiratory tract. *Eur Respir Dis* 1987;1(Suppl 153):34-42.
4. Litt M. Mucus rheology relevance to mucociliary clearance. *Arch Intern Med* 1970;126:417-23.
5. Weibel ER. Morphometry of the human lung. Berlin: Springer-Verlag, 1963.
6. Asmundsson T, Kilburn KH. Mucociliary clearance rates at various levels in dogs lungs. *Am Rev Respir Dis* 1970;102:388-97.
7. Rutland J, Griffin WM, Cole PJ. Human ciliary beat frequency in epithelium from intrathoracic to extrathoracic airways. *Am Rev Respir Dis* 1982;125:100-5.
8. Irwin RS, Widdicombe J. Cough. in Murray and Nadel. Textbook of respiration medicine. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 2000; p. 553-66.
9. Loudon RG. Cough in health and disease. En: Chronic Respiratory Diseases Control Program: current research in chronic obstructive lung disease. Proceeding of the Tenth Emphysema Conference, publication n.º 1787. Arlington, VA: National Center for Chronic Disease Control, Public Health Service, 1967.
10. Widdicombe JG. Neurophysiology of the cough reflex. *Eur Respir J* 1995;8:1193-202.
11. Widdicombe JG. Afferent receptors in the airways and cough. *Respir Physiol* 1998;14:5-15.
12. Sant' Ambrogio G. Nervous receptors in the tracheobronchial tree. *Annu Rev Physiol* 1987;49:611-27.
13. Leith DE, Butler JP, Sneddon SL, Head J. Cough. En: Cherniack NS, Widdicombe JG, editors. Handbook of physiology. Section 3: Respiration. Vol. 3: Mechanisms of Breathing (Part I). Baltimore: American Physiological Society, 1986; p. 315-36.
14. Bianco S, Robuschi M. Mechanics of cough. En: Braga PC, Allegra L, editors. Cough. New York: Raven Press, 1989; p. 29-36.
15. Irwin RS, Boulet LP, Cloutier MM, Rosen MJ, Braman SS. Managing cough as a defense mechanism and as a symptom. *Chest* 1998;114:138S.
16. Sant' Ambrogio G, Kuna ST, Vanoye CR, Sant' Ambrogio FB. Activation of intrinsic laryngeal muscles during cough. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;111:288-97.
17. McCool FD, Leith DE. Pathophysiology of cough. *Clin Chest Med* 1987;2:189-95.
18. Yanagihara N, Von Leden H, Werner-Kukuk E. The physical parameters of cough: the larynx in a normal single cough. *Acta Otolaryngol* 1966;61:495-510.
19. Von Leden H, Isshiki N. An analysis of cough at the level of the larynx. *Arch Otolaryngol* 1965;81:616-25.
20. Fontana GA, Pantaleo T, Lavorini F, Mutolo D, Polli G, Pistolesi M. Coughing in laryngectomized patients. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;160:1578-4.
21. Singh P, Mahajan RP, Murty GE, Aitkenhead AR. Relationship of peak flow rate and peak velocity time during voluntary coughing. *Br J Anaesth* 1995;74:714-6.
22. Murty GE, Kelly PJ, Bradley PJ. Tussometry: an objective assessment of vocal cord function. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993; 102:743-7.
23. Knudson RJ, Mead J, Knudson DE. Contribution of airway collapse to supramaximal expiratory flows. *J Appl Physiol* 1974;36:653-67.
24. King M, Brock G, Lundell C. Clearance of mucus by simulated cough. *J Appl Physiol* 1985;58:1776-82.

25. De Troyer A, Pride NB. The respiratory system in neuromuscular disorders. En: Roussos C, Macklem PT, editors. *The thorax. Part B: Lung biology in health and disease*. New York: Marcel Dekker, 1985; p. 1089-123.
26. Bach JR. Disorders of ventilation. Weakness, stiffness, and mobilization. *Chest* 2000;117:301-3.
27. Lechtzin N, Wiener CM, Clawson L, Chaudry V, Dielt GB. Hospitalization in amyotrophic lateral sclerosis. Causes, cocys and outcomes. *Neurology* 2001;56:753-7.
28. Bach JR, Ishikama Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;122:1024-8.
29. Oppenheimer EA. Treating respiratory failure in ALS: the details are becoming clearer [editorial]. *J Neurol Sci* 2003;209:1-4.
30. Cedarbaum JM, Stambler N. Performance of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFERS) in multicenter clinical trial. *J Neurol Sci* 1997;152(Suppl1):1-9.
31. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BFALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci* 1999;169:13-21.
32. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Chest* 2002;122:92-8.
33. Servera E, Gómez-Merino E, Pérez D, Marín J. Home mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis is not always a problem. *Chest* 2000;117:924.
34. British Thoracic Society Standards of Care Committee. Guidelines of noninvasive ventilation in acute respiratory failure. *Thorax* 2002;57:192-211.
35. Servera E, Sancho J, Zafra MJ, Marín J. Secretion management must be consigned when reporting success or failure of noninvasive ventilation. *Chest* 2000;123:1773.
36. Sanada Y, Kohima Y, Fonkalsrud EW. Injury of cilia induced by tracheal tube cuffs. *Surg Gynecol Obstet* 1982;154:648-52.
37. Leith DE. Cough. En: Brain JD, Proctor D, Reid L, editors. *Lung biology in health and disease: respiratory defense mechanisms, part 2*. New York: Marcel-Dekker, 1997; p. 545-92.
38. Baydur A, Kanel G. Tracheobronchomalacia and tracheal hemorrhage in patients with Duchenne muscular dystrophy receiving long-term ventilation with uncuffed tracheostomies. *Chest* 2003;123:1307-11.
39. Bach JR, Tzeng A, Servera E. Ayudas de medicina física en la prevención de morbilidad y mortalidad de los pacientes con enfermedades neuromusculares. En: Giménez M, Servera E, Vergara P, editores. *Prevención y rehabilitación en patología respiratoria crónica*. Madrid: Panamericana Ed., 2001; p. 421-30.
40. Sancho J, Severa E, Vergara P, Marín J. Mechanical insufflation-exsufflation vs tracheal suctioning via tracheostomy tubes for patients with amyotrophic lateral sclerosis [en prensa]. *Am J Phys Med Rehabil*.
41. Szeinberg A, Tabachnick E, Rashed N, McLaughlin FJ, England S, Bryan CA, et al. Cough capacity in patients with muscular dystrophy. *Chest* 1988;94:1232-5.
42. Polkey MI, Lyall RA, Green M, Nigel L, Moxam J. Expiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;158:734-41.
43. Kyroussis D, Polkey MI, Hughes PD, Green M. Abdominal muscle strength measured by gastric pressure during maximal cough. *Thorax* 1996;51(Suppl 3):A45.
44. Byrd RB, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures in chronic obstructive lung disease. *Am Rev Respir Dis* 1968;98:848-56.
45. Grassino AE, Moxham J, Aldrich TK, Allen J, Bellemare F, Brochard L, et al. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:518-624.
46. Barach AL, Beck GJ, Smith W. Mechanical production of expiratory flows surpassing the capacity of human coughing. *Am J Med Sci* 1953;226:241-8.
47. Leiner GC, Abramowitz S, Small MJ, Stemby VB. Cough peak flow. *Am J Med Sci* 1966;251:211-4.
48. Langlands J. The dynamics of cough in health and disease. *Thorax* 1967;22:88-96.
49. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach. *Chest* 1996;110:1566-71.
50. Chaudri MB, Liu C, Hubbard R, Sefferson D, Kinnear WJ. Relationship between supramaximal flow during cough and mortality in motor neuron disease. *Eur Respir J* 2002;19:434-8.
51. Gómez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy. Prolongation of life by non invasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:411-5.
52. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Arch Phys Med Rehabil* 1995;76:828-32.
53. Mahajan RP, Singh P, Murty GE, Aitkenhead AR. Relationship between expired lung volume, peak flow rate and peak velocity time during a voluntary cough manoeuvre. *Br J Anaesth* 1994;72:298-301.
54. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Pico flujo de tos: comparación entre sujetos sanos y neuromusculares, correlación con las variables de función pulmonar. *Arch Bronconeumol* 2002;38(Supl 2):34-5.
55. Lavietes MH, Smeltzer SC, Cook SD, Modat RM, Samaldore GC. Airway dynamics, oesophageal pressure and cough. *Eur Respir J* 1998;11:156-61.
56. Sancho J, Servera E, Díaz J, Bueso MJ, Pérez D, Marín J. Utilidad de un medidor portátil de PEF para valorar el pico de flujo de tos. *Arch Bronconeumol* 2002;38(Supl 2):22.
57. Suárez A, Pessolano FA, Monteiro SG, Ferreyra G, Capria ME, Mesa L, et al. Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:506-11.
58. Poponick JM, Jacobs I, Supinski G, Di Marco AI. Effect of upper respiratory tract infection in patients with neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;156:659-64.
59. Mier-Jedrzejowicz M, Brophy C, Green M. Respiratory muscle weakness during upper respiratory tract infections. *Am Rev Respir Dis* 1988;138:5-7.
60. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation: comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993;104:1553-62.
61. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112:1024-8.
62. Sancho J, Servera E, Díaz J, María J. Efficacy of mechanical insufflation in medically stable patients with ALS [aceptado para su publicación]. *Chest*.
63. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000;118:61-3.
64. Pavia D, Bateman JR, Sheahan NF, Verbank S. Techniques of measuring lung mucociliary clearance. *Eur Respir J Dissuplement* 1980;110 (Suppl):157-77.
65. Mortesen J, Falk M, Groth S, Jensen C. The effects of postural drainage and positive expiratory pressure physiotherapy on tracheobronchial clearance in cystic fibrosis. *Chest* 1991;100:1350-7.
66. Egber LD, Laver MB, Bendixen HH. Intermittent deep breaths and compliance during anesthesia in man. *Anesthesiology* 1963;24:57-9.
67. McCool FD, Mayewsky RF, Shayne DS, Brownk, Leith DE. Intermittent positive pressure breathing in total respiratory system compliance. *Chest* 1986;90:546-52.
68. Bach JR. Prevention of morbidity and mortality with the use of physical medicine aids. En: Bach JR, editor. *Pulmonary rehabilitation: the obstructive and paralytic/restrictive pulmonary syndromes*. Philadelphia: Hanley & Belfus, 1996; p. 303-29.
69. Gómez-Merino E, Sancho J, Marín J, Servera E, Blasco ML, Belda J, et al. Mechanical insufflation-exsufflation. Pressure, volume and flow relationships and the adequacy of the manufacturer's guidelines. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:579-83.
70. Tantucci C, Mehiri S, Dugnet A, Smilowski T, Amalz J, Zelter M, et al. Application of negative expiratory pressure during expiration and activity of genioglossus in humans. *J Appl Physiol* 1998; 84:1076-82.
71. Hadjikitis S, Wiles CM. Respiratory complications related to bulbar dysfunction in motor neuron disease. *Acta Neurol Scand* 2001;103:207-13.
72. Servera E, Sancho J, Gómez-Merino E, Briones ML, Vergara P, Pérez D, et al. Non-invasive management of an acute chest infection for a patient with ALS. *J Neurol Sci* 2003;209:111-3.
73. Bach JR. Update and perspectives on noninvasive respiratory muscle aids: part 2- the expiratory muscle aids. *Chest* 1994;105:1538-44.
74. Oppenheimer EA. Respiratory management and home mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. En: Mitsumoto H, Norris FH Jr, editors. *Amyotrophic lateral sclerosis: a comprehensive guide to management*. New York: Demos Publications 1994; p. 139-65.