



Original

## Indicaciones y cumplimiento con la insuflación-exuflación mecánica domiciliaria en pacientes con enfermedades neuromusculares

João Bento<sup>a,\*</sup>, Miguel Gonçalves<sup>a,b</sup>, Nuno Silva<sup>c</sup>, Tiago Pinto<sup>a</sup>, Anabela Marinho<sup>a</sup> y João Carlos Winck<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Pulmonology Department, HS João, Oporto, Portugal

<sup>b</sup> Faculty of Medicine, University of Porto, Oporto, Portugal

<sup>c</sup> Linde home care, Oporto, Portugal

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 20 de octubre de 2009

Aceptado el 22 de abril de 2010

On-line el 23 de junio de 2010

#### Palabras clave:

Insuflación-exuflación mecánica

Domicilio

Seguridad

Eficacia

Enfermedad neuromuscular

### RESUMEN

**Introducción:** Con frecuencia, los pacientes con enfermedades neuromusculares (ENM) presentan un deterioro del mecanismo de la tos. Se ha demostrado la eficacia de la insuflación-exuflación mecánica (IEM) en la mejora del aclaramiento de las vías respiratorias aunque no se dispone de datos relacionados con su utilización domiciliaria a largo plazo. El objetivo del presente estudio fue describir las indicaciones, tolerabilidad y cumplimiento con la IEM domiciliaria en pacientes con ENM.

**Métodos:** Análisis observacional de 4 años de duración de 21 pacientes ENM tratados con IEM domiciliaria. El diagnóstico incluyó esclerosis lateral amiotrófica (ELA) bulbar y no bulbar y otras ENM. La edad mediana fue de 58 años. Solo se incluyeron pacientes cooperadores con valores de flujo pico de tos basal (FTM) no asistido < 270 l/min. Todos los pacientes estaban sometidos a ventilación mecánica continua (seis mediante traqueostomía). La función pulmonar previa al inicio de la IEM (mediana) era: FVC, 0,81 l, MIP, 28 cmH<sub>2</sub>O, MEP=22 cmH<sub>2</sub>O y PCF=60 l/min. Cuidadores no profesionales adiestrados previamente con el apoyo permanente de un profesional sanitario experto efectuaron la IEM. En los pacientes se monitorizó la pulsioximetría y se aplicó IEM siempre que la SpO<sub>2</sub> fue < 95%. El seguimiento mediano fue de 12 meses (3–41 meses).

**Resultados:** Utilizaron diariamente IEM 10 pacientes (nueve con ELA). La utilizaron de forma intermitente 11 pacientes durante las exacerbaciones y en 8 la aplicación precoz de IEM (guiada por la información de la oximetría) evitó la hospitalización. Todos los pacientes traqueostomizados utilizaron la IEM a diario y un mayor número de veces al día que los pacientes sometidos a ventilación mecánica no invasiva (VNI). Requirieron ingreso hospitalario 4 pacientes (3 ELA bulbar) debido a la acumulación de secreciones. La IEM fue bien tolerada y no se asoció a complicaciones. En general, los cuidadores la consideraron eficaz. Durante este período, 4 pacientes fallecieron, en relación con la progresión de la enfermedad.

**Conclusiones:** La IEM domiciliaria es bien tolerada, eficaz y segura cuando la utilizan cuidadores adiestrados apropiadamente. Debe considerarse un complemento de la ventilación mecánica.

© 2009 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

## Indications and Compliance of Home Mechanical Insufflation-Exsufflation in Patients with Neuromuscular Diseases

### ABSTRACT

#### Keywords:

Mechanical insufflation-exsufflation

Home

Safety

Efficacy

Neuromuscular disease

**Introduction:** Neuromuscular disease (NMD) patients frequently have impaired cough. Mechanical insufflation-exsufflation (MI-E) has proven efficacy in improving airway clearance, however data related to its long-term home use is lacking. The purpose of this study was to describe indications, safety and compliance of home MI-E in NMD patients.

**Methods:** Four years observational analysis of 21 NMD patients on home MI-E. Diagnosis included bulbar and non-bulbar Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and other NMD. Median age was 58 years. Only cooperative patients with unassisted baseline Peak Cough Flow (PCF) < 270 L/min were included. All patients were under continuous mechanical ventilation (6 by tracheostomy). Pulmonary function before initiation of MI-E (median): FVC=0.81 L, MIP=28 cmH<sub>2</sub>O, MEP=22 cmH<sub>2</sub>O and PCF=60 L/min. MI-E was performed by previously trained non-professional caregivers, with an on-call support of a trained health care professional. Patients had pulse oximetry monitorization and applied MI-E whenever SpO<sub>2</sub> < 95%. Median follow-up was 12 months (3–41 months).

**Results:** Ten patients (9 ALS) used MI-E daily. Eleven patients used MI-E intermittently, during exacerbations, and in 8 patients early application of MI-E (guided by oximetry feed-back) avoided

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: joao.a.p.bento@gmail.com (J. Bento).

hospitalization. All tracheostomized patients used MI-E daily and more times a day than patients under NIV. Four patients (3 bulbar ALS), were hospitalized due to secretion encumbrance. MI-E was well-tolerated and there were no complications. In general, caregivers considered MI-E effective. During this period, 4 patients died, related to disease progression.

**Conclusions:** Home MI-E is well tolerated, effective and safe if used by well trained caregivers. MI-E should be considered as a complement to mechanical ventilation.

© 2009 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

Los pacientes con enfermedades neuromusculares (ENM) con frecuencia presentan debilidad de los músculos respiratorios y deterioro del mecanismo de la tos. Una tos efectiva depende de la capacidad de los músculos inspiratorios para alcanzar una inspiración de alrededor del 80% de la capacidad pulmonar total, seguido del cierre de la glotis y una pausa con un aumento del volumen pulmonar<sup>1</sup>. Después de la contracción de los músculos espiratorios, la presión intratorácica aumenta y, cuando la glotis se abre, el aire es expulsado y las secreciones son propulsadas hacia las vías respiratorias centrales<sup>1</sup>. Por consiguiente, el deterioro del reflejo de la tos en pacientes ENM se relaciona con la debilidad de los músculos respiratorios, la disfunción bulbar que causa la incapacidad para controlar la glotis o incluso una deformidad de la pared torácica debido a escoliosis<sup>1-5</sup>. El deterioro del reflejo de la tos se traduce en un aclaramiento insuficiente de las vías respiratorias que puede provocar infecciones respiratorias, neumonía, atelectasia e insuficiencia respiratoria relacionada con la acumulación de secreciones<sup>2,5</sup>. En función del flujo basal, se ha propuesto un flujo pico de tos (PCF) < 160 l/min como indicativo de tos ineficaz<sup>2,5-8</sup>. Sin embargo, incluso un PCF basal < 270 l/min se ha asociado con complicaciones pulmonares, ya que, durante las enfermedades agudas, se producen reducciones adicionales de la fuerza de los músculos respiratorios con una reducción aún mayor de PCF<sup>2,9-11</sup>. Por lo tanto, el manejo de las secreciones de las vías respiratorias, en particular durante las infecciones intercurrentes de las vías respiratorias, es un importante problema en pacientes ENM y es la causa principal de morbilidad, hospitalizaciones prolongadas, ingresos en la unidad de cuidados intensivos y mortalidad<sup>2,5,9,12-15</sup>. Las técnicas para mejorar el aclaramiento de las vías respiratorias pueden reducir a un mínimo las complicaciones relacionadas con la acumulación de secreciones y reducir las tasas de hospitalización<sup>3,15,16</sup>. No obstante, en pacientes con deformidades de la pared torácica la fisioterapia y las técnicas de expectoración asistida manual pueden ser ineficaces<sup>17</sup>. Estas técnicas también consumen mucho tiempo y requieren un cuidador adiestrado apropiadamente.

La insuflación-exuflación mecánica (IEM) es una técnica de tos asistida mecánicamente. Aplica gradualmente una presión positiva a las vías respiratorias, seguida de un cambio rápido por una presión negativa. Puede aplicarse a través de una máscara facial o de un catéter de traqueostomía<sup>2,5</sup>. En 1953, se comercializó el primer dispositivo de asistencia mecánica de la tos. Desde entonces, en diversos estudios se ha confirmado su eficacia. La IEM se considera más eficaz que otras técnicas de referencia de aumento del mecanismo de la tos<sup>4,5,7</sup>. A pesar de la experiencia cada vez mayor y de los resultados publicados con respecto a esta técnica, solo se dispone de datos limitados relacionados con sus indicaciones para el uso domiciliario, al igual que sobre el cumplimiento y seguridad.

El objetivo del presente estudio fue describir las indicaciones de un tratamiento domiciliario IEM, al igual que determinar su seguridad y cumplimiento en pacientes con ENM.

## Material y métodos

Desde 1989, el servicio de neumología del Hospital Sant João dispone de una clínica ambulatoria para las ENM en cooperación con el servicio de neurología. Esta clínica ofrece asistencia respiratoria a muchos pacientes con ENM.

Los dispositivos IEM se han utilizado como ayuda domiciliaria desde febrero de 2005. El dispositivo se prescribió para arrendamiento diario continuo. Estos dispositivos se incluyen en el material respiratorio ofrecido a los pacientes de acuerdo con la indicación clínica específica. Este material incluye instrumental para la ventilación, monitorización y control de las secreciones y es alquilado por una empresa privada de asistencia domiciliaria que también proporciona visitas domiciliarias de profesionales sanitarios con regularidad. El dispositivo IEM y un oxímetro portátil tienen un coste de arrendamiento total diario de 10 euros. Todos los gastos de este tratamiento domiciliario son responsabilidad del hospital. Todas las estrategias relacionadas con la valoración clínica de los pacientes, adaptación a los dispositivos y programa de formación de los cuidadores son efectuadas por profesionales del servicio de neumología de la clínica ambulatoria de ENM.

Se incluyó en este estudio a todos los pacientes a los que se prescribió IEM domiciliaria. Se efectuó un análisis observacional con un seguimiento de 4 años. Los pacientes se reclutaron a partir del servicio de neumología incluido en esta clínica multidisciplinaria de ENM. El protocolo fue aprobado por el comité de investigación del hospital y el estudio se efectuó de acuerdo con las directrices éticas de investigación en seres humanos y con los principios de la *Declaración de Helsinki* (1975, revisados en 1983).

## Pacientes

Los pacientes fueron analizados desde febrero de 2005 a febrero de 2009. Se prescribió IEM domiciliaria a 21 pacientes ENM (15 hombres) con una edad mediana de 58 años (27-72 años). El diagnóstico incluyó esclerosis lateral amiotrófica (ELA) bulbar y no bulbar, distrofia muscular de Duchenne (DMD) y otras ENM. En la *tabla 1* se describen los datos demográficos de la población estudiada. Los criterios de inclusión fueron: diagnóstico de ENM, valor basal de PCF asistido < 270 l/min y dependencia continua de la ventilación mecánica (24 h al día). Para la prescripción de IEM domiciliaria fue un criterio decisivo un PCF asistido insuficiente, después de una técnica de atrapamiento de aire (en pacientes con ELA no bulbar) en combinación con compresión (*thrust*) abdominal. También se incluyeron todos los pacientes ENM sometidos a ventilación mecánica a través de traqueostomía.

Se excluyó a los pacientes con incapacidad para cooperar y sin cuidadores dedicados. Todos los pacientes dependían de ventilación mecánica domiciliaria continua a través de un ventilador limitado por volumen ciclado por tiempo (volumen corriente medio 1.000 ml). Al principio del estudio, 6 pacientes eran portadores de un tubo de traqueostomía y 15 pacientes utilizaban

**Tabla 1**  
Características y función pulmonar previa de los pacientes antes del inicio del protocolo de insuflación-exuflación mecánica

Diagnóstico	Esclerosis lateral amiotrófica	Distrofia muscular de Duchenne	Otras enfermedades neuromusculares	Esclerosis múltiple	Todas
Pacientes, número	15	2	3	1	21
Edad (inicio del deterioro respiratorio)	62 (46-72)	32 (30-34)	35 (27-36)	68	58 (27-72)
Duración de los síntomas, meses	26 (9-90)	83 (27-139)	38 (8-271)	7	29 (7-271)
FVC (l y % predecible)	0,99 (0,4-1,93) 32,5% (15-48%)	0,4 (0,26-0,54) 9,5% (7-12%)	0,6 (0,26-0,84) 14% (7-20%)	0,7 29%	0,81 (0,26-1,93) 27,5% (7-48%)
FEV <sub>1</sub> (l y % predecible)	0,95 (0,3-1,76) 34% (7-56%)	0,37 (0,24-0,49) 10% (7-13%)	0,57 (0,24-0,84) 16,5% (7-23%)	0,67 33%	0,72 (0,24-1,76) 28% (7-56%)
MIP (cmH <sub>2</sub> O)	31 (0-45)	14 (0-28)	16 (0-28)	ND	28 (0-45)
MEP (cmH <sub>2</sub> O)	27 (0-56)	15 (3-27)	21 (3-27)	ND	22 (0-56)
PCF espontáneo (l/min)	60 (0-250)	90 (80-100)	115 (80-150)	40	60 (0-250)
PCF asistido (l/min)	160 (0-260)	170 (160-180)	192,5 (130-250)	80	160 (0-260)
NIV, n.º de pacientes	10	2	2	1	15
Traqueostomía n.º de pacientes	5	0	1	0	6
Tiempo sometido a soporte ventilatorio continuo, meses	24,5 (9-51)	81,5 (24-139)	37 (7-271)	6	29 (7-271)

FEV<sub>1</sub>: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada; MEP: presión espiratoria máxima; MIP: presión inspiratoria máxima; NIV: ventilación no invasiva; PCF: flujo pico de tos.

VNI continua combinando ventilación a través de una pieza bucal durante el día y ventilación con mascarilla durante la noche.

Antes de la integración en el protocolo de IEM ambulatorio, 20 pacientes habían sido ingresados en el servicio de urgencias debido a complicaciones respiratorias relacionadas con la acumulación de secreciones (mediana de tres ingresos por paciente) y 12 pacientes requirieron hospitalización debido a infecciones respiratorias (mediana de dos hospitalizaciones por paciente)

#### Determinaciones

En todos los pacientes se efectuó un examen de cribado de la función pulmonar, fuerza de los músculos respiratorios y PCF. La función pulmonar se determinó mediante espirometría (Vmax 229, Autobox, Sensormedics), registrando el volumen espiratorio máximo durante el primer segundo de espiración forzada (FEV<sub>1</sub>) y la capacidad vital forzada (FVC). Todas las pruebas de función pulmonar se efectuaron en posición de sedestación de acuerdo con los procedimientos de referencia definidos por el grupo de trabajo de la ATS-ERS 2005<sup>18</sup>.

La presión inspiratoria máxima (MIP) y la presión espiratoria máxima (MEP) se determinaron con un manómetro de presión portátil con pieza bucal ocluíble (Micro RPM, Micromedical Limited) durante maniobras inspiratorias y espiratorias máximas a través de la pieza bucal empezando desde el volumen residual (MIP) y desde la capacidad pulmonar total (MEP). Estas determinaciones se efectuaron de acuerdo con los procedimientos de referencia definidos por el grupo de trabajo de la ATS-ERS 2002<sup>19</sup>. Las maniobras se repitieron hasta que se obtuvieron tres determinaciones con una variabilidad < 5%.

El PCF solo se determinó en pacientes no traqueostomizados solicitando al paciente en posición de sedestación que efectuara una maniobra de tos empezando desde la capacidad pulmonar total (TLC) a través de un caudalímetro estándar (Assess Healthscan products, Inc.) conectado a la mascarilla facial).

La capacidad de insuflación máxima (MIC) se evaluó mediante espirometría solicitando al paciente que retuviera 2 volúmenes consecutivos de aire proveídos por una bolsa de reanimación manual (técnica de atrapamiento del aire)<sup>20</sup>. El deterioro bulbar y la disfunción glótica se evaluaron en los pacientes no traqueostomizados mediante la valoración del cociente MIC/FVC. Se consideró que los pacientes con un cociente  $\leq 1$  presentaban disfunción bulbar. Para pacientes con función bulbar adecuada el PCF asistido se determinó después de la prueba de atrapamiento del aire con

compresión abdominal manual sincronizada con el esfuerzo de la tos. Puesto que los pacientes con disfunción bulbar no pudieron efectuar la prueba de atrapamiento del aire, el PCF asistido solo se determinó con aplicación de compresión abdominal manual.

#### Protocolo de IEM domiciliario

La IEM se efectuó en el domicilio utilizando el dispositivo Cough-Assist<sup>®</sup> (Philips, Respironics, Inc) a través de una mascarilla oronasal o de un catéter de traqueostomía no fenestrado con el manguito hinchado. Se adiestró tanto a los pacientes como a sus cuidadores en el uso de un pulsioxímetro portátil (*Nonin 9500 oximeter Minneapolis Plymouth EE.UU*) como información sobre el uso de IEM en el domicilio, donde se aplicó una sesión de IEM en cada episodio de SpO<sub>2</sub> < 95%, hasta obtener un valor > 95%<sup>23</sup>. Para una mejor tolerancia también se efectuaron períodos de reposo con ventilación entre sesiones. Antes de la prescripción de EIM domiciliaria, se convocó a todos los pacientes y cuidadores en nuestro servicio para recibir formación específica sobre la técnica con un fisioterapeuta respiratorio especializado. El adiestramiento incluyó el manejo del dispositivo (ajustes y conexión al circuito) y un seminario práctico con simulaciones clínicas, al igual que la detección de los signos clínicos necesarios para la interpretación de su eficacia. Cada sesión consistió en 6-8 ciclos de insuflación-exuflación con presiones medias de 40 a -40 cmH<sub>2</sub>O. La duración de cada ciclo fue de 3 segundos para la insuflación, de 2 segundos para la exuflación y de 4 segundos para la pausa postexuflación. Durante la fase de exuflación, se adiestró a los pacientes para que tosieran, al mismo tiempo que el cuidador aplicaba una compresión abdominal. La adaptación a la técnica fue gradual, la presión aumentó progresivamente para obtener una adecuada expansión torácica a un nivel confortable máximo para eliminar las secreciones.

El tratamiento IEM domiciliario siempre fue efectuado por cuidadores no profesionales adiestrados (miembros de la familia o asistente privado) con el apoyo de un profesional sanitario con experiencia de una empresa privada (enfermera o fisioterapeuta respiratorio) de guardia domiciliaria. En caso de dudas, el cuidador llamaba al profesional sanitario para resolverlas o como ayuda para efectuar la técnica en situaciones difíciles. Se adiestró tanto a los pacientes como a los cuidadores en la detección de los signos precoces de insuficiencia respiratoria o infecciones respiratorias y se les instruyó para que contactaran con el personal del servicio (neumólogo o fisioterapeuta respiratorio) al primer signo de aparición. Siempre que la disnea aumentara, se acumularan

**Tabla 2**  
Cumplimiento con la insuflación-exuflación mecánica

Diagnóstico	Esclerosis lateral amiotrófica bulbar	Esclerosis lateral amiotrófica no bulbar	Distrofia muscular de Duchenne	Otras miopatías	Esclerosis múltiple	Todas
Usuarios diarios	7	2	0	1	0	10
Usuarios intermitentes	3	3	2	2	1	11

secreciones o persistiera un valor de  $SpO_2 < 95\%$ , a pesar del uso continuo del ventilador y de la técnica domiciliar agresiva (con el apoyo de un profesional sanitario experto), se proporcionaron instrucciones a los pacientes para que acudieran al servicio de urgencias (SU) del hospital local. El objetivo del tratamiento se definió como el control satisfactorio de la disnea aguda o de la acumulación de secreciones, confirmado mediante los datos de la pulsioximetría ( $SpO_2 > 95\%$ ).

#### Variables analizadas

Se efectuó un análisis estadístico descriptivo utilizando la base de datos SPSS 14.0 para Windows. Los datos se presentan como función del diagnóstico, duración de los síntomas, tiempo sometido a ventilación mecánica, espirometría, fuerza de los músculos respiratorios y PCF no asistido y asistido. El cumplimiento, tolerancia y eficacia se evaluaron en función de la frecuencia diaria del uso de IEM, número de complicaciones, número de visitas al SU por episodios de acumulación de secreciones y número de hospitalizaciones relacionadas con infecciones de las vías respiratorias. Se analizaron los archivos clínicos para valorar el número de visitas al SU y número de hospitalizaciones previas al protocolo IEM.

También se examinaron la intolerancia y los efectos adversos de la técnica.

#### Resultados

Se estudiaron 21 pacientes ENM sometidos a ventilación mecánica continua (6 con traqueostomía) y tratamiento domiciliario IEM. Los diagnósticos fueron los siguientes: esclerosis lateral amiotrófica (ELA) (n=5), distrofia muscular de Duchenne (DMD) (n=2), otras ENM (n=3) y esclerosis múltiple (EM) (n=1) (tabla 1). Otras ENM incluyen un grupo heterogéneo de enfermedades: miopatía por cuerpos de inclusión citoplasmática, atrofia muscular espinal de tipo 2 y miopatía no clasificada. En la tabla 1 se muestra la función pulmonar previa al inicio de la IEM.

El tiempo mediano de inicio del deterioro respiratorio de los pacientes era de 29 meses (7-271 meses) y utilizaban tratamiento de soporte ventilatorio domiciliario desde hacía una mediana de 29 meses (7-271 meses) antes de su inclusión en el protocolo (tabla 1). Por lo que respecta a los pacientes ELA, al comienzo del programa, había 6 pacientes con disfunción bulbar grave. Durante el seguimiento, se produjo progresión de la enfermedad, de modo que, al término del seguimiento, 10 pacientes presentaban disfunción bulbar grave, 5 de ellos se habían sometido a una traqueostomía (cinco la rechazaron). También hubo un paciente con miopatía no clasificada, ventilado a través de traqueostomía, sin disfunción bulbar, que rechazó la descanulación a VNI.

El cumplimiento con la IEM se cita en la tabla 2. Utilizaron la técnica a diario 10 pacientes (siete con ELA bulbar, dos con ELA no bulbar y uno con miopatía no clasificada) (tabla 2). Los 6 pacientes con traqueostomía (5 con ELA bulbar y uno con miopatía no clasificada) y 4 pacientes sometidos a VNI (2 con ELA bulbar, que rechazaron la traqueostomía y 2 con ELA no bulbar) utilizaron la técnica a diario. Los datos relacionados con la frecuencia diaria de las sesiones en los grupos de usuarios diarios se citan en la tabla 3.

**Tabla 3**  
Usuarios diarios de insuflación-exuflación mecánica

Pacientes con soporte ventilatorio	Mediana (min-máx)	N.º de pacientes
Usuarios de ventilación sometidos a traqueostomía	6 (3-6) veces al día	6 (100%)
Usuarios de ventilación no invasiva	3 (1-4) veces al día	4 (26,7%)
Todos	4.5 (1-6) veces al día	10 (47,6%)

En este grupo, los pacientes con traqueostomía usaron la IEM un mayor número de veces al día que los sometidos a VNI (tabla 3).

Utilizaron la técnica de manera intermitente 11 pacientes (tabla 2). Estos pacientes solo usaron el dispositivo en las exacerbaciones agudas, como una infección de las vías respiratorias y en episodios individuales de acumulación de secreciones. Cuando la exacerbación se resolvió o las secreciones se redujeron hasta el punto de mantener una  $SpO_2 > 95\%$ , interrumpieron su utilización.

En general, los cuidadores consideraron que el dispositivo era eficaz.

En 8 pacientes la aplicación precoz de IEM (guiada por los datos de la oximetría) evitó las visitas al SU debido a acumulación de secreciones y el dispositivo invirtió el episodio de desaturaciones y normalizó la  $SpO_2$  sin necesidad de administrar oxígeno suplementario. Los 8 pacientes y sus cuidadores respectivos refirieron que, de no haber tenido acceso al dispositivo, habrían acudido al servicio de urgencias.

En 4 pacientes (tres ELA bulbar y una ELA no bulbar), la IEM domiciliar no fue suficiente para normalizar la saturación de oxígeno y requirieron hospitalizaciones para tratar la acumulación de secreciones durante infecciones agudas de las vías respiratorias (tabla 4). De estos 3 pacientes con ELA bulbar, uno de ellos se había sometido a una traqueostomía y los otros 2 la habían rechazado constantemente.

La IEM domiciliar fue bien tolerada y no se produjeron complicaciones relacionadas con el tratamiento (tabla 4).

Durante el período de estudio, fallecieron 4 pacientes con ELA bulbar, en relación con la progresión de la enfermedad (tabla 4).

#### Discusión

Ya se ha demostrado la eficacia de la IEM para aumentar el PCF y mejorar la eficacia de la maniobra de la tos<sup>1-4,7,13,14,21,22</sup>. Chatwin et al compararon diversas intervenciones (tos asistida con fisioterapia, tos asistida con VNI, tos asistida con exuflación e IEM) con la tos no asistida y demostraron que la IEM fue la técnica asociada con el mayor aumento de PCF<sup>4</sup>. Los datos de la oximetría han demostrado su utilidad ya que permiten detectar una disminución súbita de la saturación de oxígeno como consecuencia de un tapón mucoso<sup>2,3,15,21</sup>. Los pacientes descritos en el presente estudio experimentaban insuficiencia ventilatoria grave y dependían continuamente de la ventilación mecánica (24 h al día). Todos utilizaban ventilación limitada por volumen ciclada por tiempo desde años atrás antes de su inclusión en el estudio.

**Tabla 4**  
Seguimiento y resultados de la insuflación-exuflación mecánica

Diagnóstico	Esclerosis lateral amiotrófica bulbar	Esclerosis lateral amiotrófica no bulbar	Distrofia muscular de Duchenne	Otras miopatías	Esclerosis múltiple	Todas
Pacientes, n.º	10	5	2	3	1	21
Tiempo sometido a IEM, meses	6,5 (3-41)	19 (12-38)	7,5 (3-12)	16 (6-16)	4	12 (3-41)
Intolerancia IEM	0	0	0	0	0	0
Complicaciones debidas a IEM	0	0	0	0	0	0
Visitas al servicio de urgencias (n.º de pacientes/n.º de episodios)	3/5	1/1	0/0	0/0	0/0	4/6
Hospitalizaciones (n.º de pacientes/no. de episodios)	3/3	1/1	0/0	0/0	0/0	4/4
Muertes, n.º de pacientes	4	0	0	0	0	4

El presente estudio se basó en el protocolo propuesto por Bach et al, que consiste en una pauta domiciliaria con un soporte de VNI, monitorización de la oximetría durante 24 h y uso de IEM guiada por los datos de aquella ( $SpO_2 < 95\%$ )<sup>3,7,15,23,24</sup>.

En el presente estudio la IEM domiciliaria se centró en los cuidadores no profesionales de los pacientes con el apoyo de un profesional sanitario con formación, de guardia domiciliaria.

En unos pocos estudios se ha descrito el tratamiento respiratorio domiciliario con IEM para pacientes con ENM, aunque un elevado número de estudios describe la eficacia de la combinación de las técnicas de asistencia de la tos, manuales y mecánicas en las situaciones agudas hospitalarias<sup>8,9,21</sup>. Aunque la IEM llevada a cabo por cuidadores no profesionales se ha considerado eficaz y bien tolerada, suscita cierta controversia y faltan datos sobre su uso domiciliario a largo plazo<sup>15,21,23,24</sup>.

En nuestra estrategia, la condición principal de una asistencia domiciliaria eficaz después del alta hospitalaria es la presencia de cuidadores adiestrados y motivados apropiadamente. Este estudio respalda la importancia de una fase de formación adecuada, presentada precozmente tanto a los pacientes como a sus cuidadores en el hospital, como también han propuesto Tzeng et al<sup>15</sup>. Además, el presente estudio confirma que los cuidadores con una formación y motivación apropiadas pueden detectar una agravación respiratoria y usar con eficacia el protocolo domiciliario de IEM. Los pacientes con enfermedades neuromusculares, en particular la ELA, pueden presentar un curso progresivo rápido con una disminución precoz de la fuerza de los músculos respiratorios y un deterioro de la tos, ambos asociados con muerte prematura<sup>3,9,14,25,26</sup>. Este curso natural de las ENM no permite clarificar la influencia de la IEM domiciliaria por lo que respecta a los ingresos en el SU/hospitalizaciones. El número de estos episodios antes y después del protocolo IEM domiciliario no es comparable. De hecho, antes de empezar el tratamiento en el domicilio, el reflejo de la tos de los pacientes era más potente y, por lo tanto, experimentaban un menor número de episodios de acumulación de secreciones. A diferencia de otras ENM, la ELA también incluye un control del músculo glótico. En general, en los pacientes con ENM no bulbares puede instaurarse un tratamiento de soporte no invasivo y presentan una mayor supervivencia<sup>3,5,16</sup>. Sin embargo, la casi inevitable progresión hasta una disfunción bulbar es una de las características más negativas en el curso de la enfermedad y es la principal razón por la que, a diferencia de otras enfermedades neuromusculares, la traqueostomía se hace necesaria para prolongar la supervivencia<sup>1,3,6-9,12,13,16,23,24,26,27</sup>. Se ha utilizado ampliamente el cociente MIC/FVC para valorar la función bulbar, porque para acumular volúmenes consecutivos de aire para alcanzar la MIC es necesaria una función glótica adecuada<sup>20</sup>. Además, una disfunción bulbar grave también es responsable de la disfunción de los músculos de las vías respiratorias superiores, lo que crea un colapso dinámico durante la fase de exuflación de la IEM, por lo que la técnica es ineficaz en este grupo

de pacientes<sup>2,4,13,23,25</sup>. Sancho et al han identificado 2 tipos de pacientes ELA bulbares: aquellos con tan solo un fracaso para cerrar la glotis que no pueden atrapar el aire pero en los que la IEM puede ser eficaz y los que presentan un colapso dinámico de las vías respiratorias superiores en los que la IEM no es eficaz e incluso entraña riesgos<sup>25</sup>. En el presente estudio, la ELA, que es el diagnóstico más habitual, representa un grupo heterogéneo: desde una enfermedad no bulbar con un PCF inadecuado hasta una enfermedad bulbar grave que requiere traqueostomía. Esta representa en sí misma un problema adicional concerniente a su aceptación por parte del paciente o por los problemas asociados que entraña (inflamación local, aumento de las secreciones y de las infecciones)<sup>2,3,12,15,26,28</sup>. De hecho, aunque se propuso a todos los pacientes con disfunción bulbar grave, algunos siguieron rechazándola y prefirieron continuar con la VNI y el protocolo IEM. Bach et al también han descrito que incluso los pacientes con ELA bulbar grave pueden recibir un tratamiento de soporte con el uso combinado de VNI e IEM, lo que retrasa la traqueostomía, siempre que puedan mantener una saturación de oxígeno  $> 95\%$  en aire ambiental<sup>23</sup>. No obstante, estos pacientes requieren una supervisión periódica cuidadosa para anticipar el fracaso de una estrategia no cruenta, de modo que puedan examinarse las opciones terapéuticas y abordarse con los pacientes y su familia, con el objetivo de que las decisiones puedan tomarse de antemano más que en el momento de una crisis respiratoria. Ferrero et al han sugerido que el seguimiento cada 3 meses o a demanda del paciente ha dado lugar al reconocimiento oportuno de la progresión de la enfermedad<sup>16</sup>.

En el presente estudio, cada sesión de IEM consistió en 6-8 ciclos de insufalaciones-exuflaciones con presiones medias de 40 a -40 cm H<sub>2</sub>O, tituladas de acuerdo con la tolerancia del paciente. Chatwin y Sivasothy han considerado que las presiones más bajas son más confortables y entrañan menos riesgos<sup>4,17</sup>. No obstante, los ajustes usados en el presente estudio se prefieren ampliamente por el bienestar y la eficacia y también son sugeridos por el fabricante<sup>1,3,8,24,29</sup>. En general, son bien tolerados y se han considerado el medio más eficaz de obtener valores más altos de PCF prácticamente sin complicaciones<sup>1,3,5,7,8,21,24</sup>. Con todo, prestamos especial atención a una titulación individualizada cuidadosa de la presión IEM, tratando de obtener una expansión torácica máxima, respetando el bienestar, lo que puede justificar la tolerancia y ausencia de complicaciones. La aplicación de IEM se ajustó a las necesidades de cada paciente por lo que concernía a la frecuencia de utilización, considerando a usuarios diarios y a usuarios intermitentes. En los usuarios intermitentes, no fue posible registrar el número de sesiones IEM por mes o semana porque el cumplimiento no fue regular y dependió del número y la gravedad de las exacerbaciones respiratorias. Por el contrario, los usuarios diarios refirieron el empleo del dispositivo cada día, con independencia de las exacerbaciones, tanto para el control de las secreciones como la insufalación pulmonar y para invertir todos los episodios de  $SpO_2 < 95\%$ . El presente estudio

también demuestra que todos los pacientes sometidos a traqueostomía usaron la IEM a diario y un mayor número de veces al día que los sometidos a VNI. Este hecho puede estar justificado por la inflamación local y el aumento de las secreciones relacionados con la traqueostomía. También encontramos que algunos pacientes con ELA bulbar, incapaces de atrapar el aire, no solo usaron la IEM como técnica de asistencia de la tos, sino también para la insuflación pulmonar.

De acuerdo con el presente estudio, tanto los pacientes como los cuidadores describieron una mayor eficacia del aclaramiento de las secreciones de las vías respiratorias con este protocolo domiciliario. Su aplicación precoz, guiada por los datos de la oximetría con normalización de la saturación de oxígeno en aire ambiental, evitó las visitas al servicio de urgencias debido a la acumulación de secreciones. Los pacientes afirmaron que, durante estos episodios, en ausencia de IEM, habrían acudido al hospital debido a los problemas respiratorios agudos. Además, hubo muy pocos episodios en los que la IEM domiciliaria no fuera suficiente para resolver la acumulación de secreciones y fuera necesario el ingreso en el SU o las hospitalizaciones. Ninguno de estos pacientes requirió intubación. De hecho, parece ser que el protocolo reduce el riesgo de infecciones de las vías respiratorias y evita tanto el ingreso en el servicio de urgencias como las hospitalizaciones. Bach et al han descrito que los pacientes con enfermedades neuromusculares dependientes de VNI y que usan la IEM guiada por los datos de la oximetría pueden ser tratados sin riesgos en el domicilio sin necesidad de hospitalización<sup>3,6,7,13-15</sup>.

El presente estudio no demostró complicaciones relacionadas con el dispositivo. Las complicaciones potenciales son muy poco frecuentes e incluyen distensión abdominal, aumento del reflujo gastroesofágico, hemoptisis, y malestar abdominal y torácico, acontecimientos cardiovasculares agudos, barotrauma y neumotórax<sup>5</sup>. Bach et al no han descrito complicaciones en más de 500 tandas de IEM<sup>7</sup>. Constituyen medidas simples pero prudentes para evitar las complicaciones las pausas breves de reposo entre aplicaciones (para evitar la hiperventilación), la evitación después de las comidas, el tratamiento adecuado del reflujo gastroesofágico y la reducción de la presión de insuflación de acuerdo con la tolerancia<sup>5</sup>.

Durante el período de estudio, fallecieron cuatro pacientes con ELA bulbar. La principal causa de la muerte fue una enfermedad progresiva rápida con disfunción bulbar grave. Estos 4 pacientes habían rechazado constantemente la traqueostomía.

Las principales limitaciones del presente estudio son su característica observacional, el reducido número de pacientes incluidos y la ausencia de un grupo de control. No obstante, poco después de iniciar este protocolo, evidenciamos los beneficios del tratamiento por lo que respecta a la eficacia en el manejo de la acumulación de secreciones, evitación del ingreso en el servicio de urgencias y la mejora de la calidad de vida de estos pacientes. Por lo tanto, consideramos que no sería ético privar a los pacientes de un tratamiento de eficacia demostrada.

## Conclusión

La conclusión más importante del presente estudio es que es posible tratar a pacientes con enfermedades neuromusculares graves con un aclaramiento insuficiente de las secreciones de las vías respiratorias con una pauta de IEM domiciliaria centrada en el adiestramiento de cuidadores no profesionales. Esto es válido para pacientes sometidos a VNI y aquéllos que requieren traqueostomía. De acuerdo con los pacientes, el mayor uso de IEM durante las infecciones respiratorias puede evitar los ingresos en el servicio de urgencias.

Esta técnica debe considerarse un complemento útil del soporte ventilatorio en estos pacientes.

## Bibliografía

- Gomez-Merino E, Sancho J, Martín J. Mechanical insufflation-exsufflation: pressure, volume and flow relationships and the adequacy of manufacturer's guidelines. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002;81:579-83.
- Servera E, Sancho J, Zafra MJ. Cough and neuromuscular diseases. Noninvasive airway secretion management. *Arch Bronconeumol.* 2003;39:418-27.
- Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by non-invasive respiratory aids. *Chest.* 2002;122:92-8.
- Bach JR, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J.* 2003;21:502-8.
- Homnick DN. Mechanical insufflation-exsufflation for airways mucus clearance. *Respir Care.* 2007;52(10):1296-305.
- Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by non-invasive respiratory aids. *Arch Phys Med Rehabil.* 1995;76:828-32.
- Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest.* 1993;104:1553-62.
- Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. *Chest.* 1996;110:1566-71.
- Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007;175:1266-71.
- Mier-Jedrezejowicz A, Brophy C, Green M. Respiratory muscle weakness during upper respiratory tract infections. *Am Rev Respir Dis.* 1988;138:5-7.
- Poponick JM, Jacobs I, Supinski G, DiMarco AF. Effect of upper respiratory tract infection in patients with neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 1997;156:659-64.
- Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, Tzeng AC, Ishikawa Y, Kulesa R, et al. Neuromuscular ventilatory insufficiency: the effect of home mechanical ventilator use vs oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil.* 1998;77:8-19.
- Bach JR. Mechanical insufflation/exsufflation: has it come of age? A commentary. *Eur Respir J.* 2003;21:385-6.
- Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002;81:411-5.
- Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest.* 2000;118:1390-6.
- Farrero E, Prats E, Povedano M, Martínez-Matos JA, Manresa F, Escarrabill J. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest.* 2005;127:2132-8.
- Sivasothy P, Brown L, Smith IE. Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flows of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD) and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax.* 2001;56:438-44.
- Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V, Crapo RO, Burgos F, Casaburi R, et al. Series "ATS/ERS task force: standardisation of lung function testing". *Eur Respir J.* 2005;26:948-68.
- American Thoracic Society/European Respiratory Society. ATS/ERS Statement on Respiratory Muscle Testing. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166:518-624.
- Bach JR, Kang SW. Disorders of ventilation. *Chest.* 2000;117:301-3.
- Vianello A, Corrado A, Arcaro G, Gallan F, Ori C, Minuzzo M, et al. Mechanical insufflation-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections. *Am J Phys Med Rehabil.* 2005;84:83-8.
- Winck JC, Gonçalves MR, Lourenço C, Viana P, Almeida J, Bach JR. Effects of Mechanical Insufflation-Exsufflation on Respiratory Parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. *Chest.* 2004;126:774-80.
- Bach JR, Bianchi C, Auffero E. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest.* 2004;126:1502-7.
- Gonçalves MR, Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections. A step in the right direction. *Am J Phys Med Rehabil.* 2005;84:89-91.
- Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. Efficacy of Mechanical Insufflation-Exsufflation in Medically Stable Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Chest.* 2004;125:1400-5.
- Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest.* 2006;130:1879-86.
- Magnus T, Beck M, Giess R. Disease progression in amyotrophic lateral sclerosis: predictors of survival. *Muscle Nerve.* 2002;25:709-14.
- Bach JR. A comparison of long-term ventilatory support alternatives from the perspective of the patient and the care giver. *Chest.* 1993;104:1702-6.
- Bach JR. Noninvasive respiratory muscle aids: intervention goals and mechanism of action. In *Management of patients with neuromuscular disease.* Philadelphia, PA: Hanley & Belfus; 2004. p 211-69.