



Revisión

Técnicas complementarias a la ventilación mecánica domiciliar. Año SEPAR 2014



Eusebi Chiner*, José N. Sancho-Chust, Pedro Landete, Cristina Senent y Elia Gómez-Merino

Servicio de Neumología, Hospital Universitari Sant Joan d'Alacant, Sant Joan d'Alacant, Alicante, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 18 de marzo de 2014

Aceptado el 16 de junio de 2014

On-line el 16 de agosto de 2014

Palabras clave:

Estudios de sueño

Manejo de secreciones respiratorias

Monitorización respiratoria

Traqueostomía

Ventilación mecánica domiciliar

R E S U M E N

La ventilación mecánica domiciliar (VMD) precisa técnicas complementarias para optimizar el tratamiento, que son revisadas en el presente trabajo.

El manejo de las secreciones respiratorias es muy importante, ya que muchos pacientes, particularmente cuando descienden los flujos de tos, precisan la aplicación de técnicas manuales o asistidas para el manejo de secreciones, técnicas de tos asistida (manual o mecánica) y aspiración mecánica de secreciones.

Si se aplica la VMD de forma invasiva, el buen manejo de la cánula de traqueostomía es esencial para su éxito.

Las alteraciones durante el sueño pueden estar presentes en estos pacientes, siendo un aspecto a valorar, estudiadas mediante polisomnografía o poligrafía respiratoria, que además ayudan a identificar las asincronías entre el paciente y el ventilador.

Otras técnicas que pueden ser requeridas en pacientes con VMD son la fibrobroncoscopia o el soporte nutricional (especialmente si se requiere la colocación de una sonda de gastrostomía).

La monitorización de la VMD aporta información sobre la efectividad del tratamiento aplicado. Existen varios métodos para ello, como pueden ser la pulsioximetría, la capnografía o los programas internos de los ventiladores.

Finalmente, se revisa la importancia de la percepción subjetiva del paciente, ya que puede tener potencial influencia en el éxito de la VMD.

© 2014 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Complementary Home Mechanical Ventilation Techniques. SEPAR Year 2014

A B S T R A C T

This is a review of the different complementary techniques that are useful for optimizing home mechanical ventilation (HMV).

Airway clearance is very important in patients with HMV and many patients, particularly those with reduced peak cough flow, require airway clearance (manual or assisted) or assisted cough techniques (manual or mechanical) and suctioning procedures, in addition to ventilation.

In the case of invasive HMV, good tracheostomy cannula management is essential for success.

HMV patients may have sleep disturbances that must be taken into account. Sleep studies including complete polysomnography or respiratory polygraphy are helpful for identifying patient-ventilator asynchrony.

Other techniques, such as bronchoscopy or nutritional support, may be required in patients on HMV, particularly if percutaneous gastrostomy is required.

Keywords:

Sleep studies

Airway clearance

Respiratory monitoring

Tracheostomy

Home mechanical ventilation

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: echinervives@gmail.com (E. Chiner).

Information on treatment efficacy can be obtained from HMV monitoring, using methods such as pulse oximetry, capnography or the internal programs of the ventilators themselves. Finally, the importance of the patient's subjective perception is reviewed, as this may potentially affect the success of the HMV.

© 2014 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La ventilación mecánica domiciliar (VMD) se aplica en un conjunto heterogéneo de enfermedades, tanto de forma invasiva (VMI) como no invasiva (VMNI) (tablas 1 y 2), con importantes diferencias en prevalencia y patrones de uso^{1,2}. Particularmente en los pacientes con alta dependencia será necesario emplear técnicas complementarias para que la VMD sea plenamente efectiva, que a continuación serán revisadas.

Manejo de secreciones respiratorias

Los pacientes con VMD pueden requerir el aprendizaje por parte del propio paciente, si es autónomo, o por parte de sus familiares y cuidadores, de técnicas de manejo de secreciones, manuales o instrumentales, tos asistida y aspiración de secreciones (tabla 3).

Técnicas manuales de manejo de secreciones

Existen varias modalidades, como las técnicas espiratorias lentas, el drenaje autógeno o técnicas de espiración forzada que tienen como objetivo mejorar el transporte mucociliar³. Solo deben realizarse en pacientes con función muscular espiratoria conservada. Otras técnicas manuales, como la percusión o clapping, vibración manual y drenaje postural⁴⁻⁶, han sido ampliamente estudiadas en pacientes con otras enfermedades respiratorias como la fibrosis quística. Su utilidad en pacientes con alteración de la capacidad espiratoria no está demostrada.

Técnicas instrumentales de manejo de secreciones

Los dispositivos de presión espiratoria positiva (PEP) oscilante y no oscilante aumentan el reclutamiento alveolar, la ventilación colateral y disminuyen la hiperinsuflación mediante una resistencia a la salida del flujo aéreo del dispositivo³⁻⁶. De esta forma generan una presión positiva proporcional al grado de resistencia del dispositivo, previniendo así el cierre prematuro de las vías aéreas durante la espiración. Además, consiguen actuar mecánicamente sobre las propiedades reológicas del moco^{7,8}. Otros sistemas, como la ventilación percusiva intrapulmonar^{9,10} o los dispositivos externos de oscilación-compresión a alta frecuencia de la pared torácica, se han empleado para favorecer el manejo de secreciones, actuando en la movilización de las secreciones y sobre las características viscoelásticas del moco¹¹.

Aunque son técnicas con escasos efectos adversos, se han descrito alteraciones en el intercambio gaseoso y fallo respiratorio en sanos y pacientes con EPOC agudizado¹². Igualmente, la función muscular espiratoria debe estar preservada.

Técnicas de tos asistida manual

Estas técnicas están indicadas en pacientes con enfermedades neuromusculares (ENM) y picos flujo de tos (PCF) espontáneos inferiores a 270 l/min y pacientes con otras enfermedades que cursen con debilidad muscular y con tos ineficaz¹³⁻¹⁷.

Tabla 1

Condiciones médicas susceptibles de ventilación mecánica domiciliar en el adulto

Trastornos del sistema nervioso central	Malformación de Arnold-Chiari Traumatismos del sistema nervioso central Enfermedades cerebrovasculares Trastornos congénitos y adquiridos del control respiratorio Mielomeningocele Traumatismos de la médula espinal Esclerosis lateral amiotrófica Síndrome de Guillain-Barré Parálisis del nervio frénico Poliomielitis y síndrome pospolio Atrofia espinal
Enfermedades neuromusculares	Distrofia muscular de Duchenne Distrofia miotónica de Steinert Otras distrofias musculares Miastenia gravis Toracoplastia
Deformidades de la caja torácica	Cifoescoliosis Trastornos musculoesqueléticos secundarios Síndrome de Obesidad-hipoventilación Displasia broncopulmonar
Enfermedades obstructivas de las vías aéreas inferiores	EPOC Fibrosis quística
Otras	Trastornos de la vía aérea superior Síndrome de Pierre-Robin Traqueomalacia Parálisis de cuerdas vocales

Consisten en una combinación de compresión torácica y abdominal asociada a un esfuerzo tusígeno. Si presentan una capacidad vital forzada inferior a 1.500 ml se recomienda realizarlas tras obtener la capacidad máxima de insuflación, siempre que la función bulbar esté conservada. Consiste en introducir el máximo volumen de aire mediante varias insuflaciones con resucitador manual (Ambú®), ventilador volumétrico o respiración glossofaríngea, con glotis cerrada entre las sucesivas emboladas, para posteriormente conseguir flujos tusígenos elevados¹³.

Cuando los PCF asistidos manualmente son superiores a los 4 l/s, no se ha demostrado que las técnicas mecánicas de tos asistida sean más eficaces que estas, y por tanto no son necesarias. La efectividad de este proceso depende de manera muy directa de la colaboración del paciente¹⁷.

Técnicas de tos asistida mecánica

Se realizan con un dispositivo mecánico generador de presiones que produce alternativamente una presión positiva (insuflación), seguida de una presión negativa (exuflación), que provoca flujos de aire que permiten arrastrar las secreciones de las porciones más distales a proximales. Se puede administrar a través de una interfase oronasal sin fugas, o a través de cánula de traqueostomía o tubo orotraqueal. En la actualidad se dispone en el mercado de 2 dispositivos de insuflación-exuflación mecánica: el Respiroics Cough-Assist® y, de reciente aparición, el Respiroics Cough Assist

Tabla 2
Condiciones médicas susceptibles de ventilación mecánica domiciliar en la edad pediátrica

Displasia broncopulmonar
Trastornos restrictivos del parénquima pulmonar
Anomalías de la caja torácica
Enfermedades de motoneurona
Miopatías primarias (p. ej., enfermedad de Duchenne)
Trastornos de la médula espinal
Síndrome de hipoventilación alveolar congénita
Síndrome de hipoventilación alveolar adquirida (p. ej., tumores o hemorragia del troncoencefalo)
Mielomeningocele
Trastornos del desarrollo o del control neurológico de los centros respiratorios (p. ej., apnea del prematuro)

Tabla 3
Niveles de evidencia en el manejo de secreciones de la patología más frecuente susceptible de medidas para el manejo de secreciones

Enfermedad	Nivel de evidencia
Esclerosis lateral amiotrófica	1C
Lesiones medulares	1C
Enfermedad de Duchenne	1C
Otras miopatías	1C
Distrofia miotónica	1C
Cifosis	1C
Secuelas post-polio	1C

1C: recomendación fuerte, procedente de estudios de baja calidad o de baja calidad de evidencia (estudios observacionales o series de casos).
Adaptada de Make et al.²⁴.

E70[®], que aporta mayor portabilidad, posibilidad de determinación de PCF, volúmenes y la combinación de oscilación y ciclados de presión¹⁸, con independencia de otros dispositivos que puedan estar disponibles en el mercado. Las oscilaciones de alta frecuencia asociadas a la tos asistida mecánicamente en los pacientes con ELA y situación clínica estable no modifican los PCF y los volúmenes generados¹⁹. Deben ser realizadas al menos 3 veces al día, y a demanda si existe un incremento en las secreciones o desaturación provocada por las mismas¹³⁻¹⁷.

Estas técnicas están indicadas en pacientes con ENM y PCF inferiores a 270 l/min y en pacientes con otras enfermedades que cursen con debilidad muscular y con tos ineficaz, siempre que mantengan la función de la musculatura bulbar al menos parcialmente conservada¹³⁻¹⁷. Si la musculatura bulbar está severamente afectada, el Cough-assist es ineficaz para el manejo no invasivo de las secreciones respiratorias, ya que se ha descrito el colapso de la vía aérea superior o cierre de glotis durante la fase de exuflación en estos pacientes, con lo que las secreciones respiratorias se quedan retenidas por debajo de dicho colapso²⁰.

Deben aplicarse, por regla general, 6-8 ciclos de insuflación-exuflación mecánica, aunque debe ser individualizado en cada paciente, según tolerabilidad, eficacia y experiencia con el dispositivo. La técnica puede repetirse en situaciones agudas hasta que dejen de fluir secreciones o revierta la desaturación. Puede utilizarse el dispositivo en modo automático o manual, facilitando así la coordinación entre el paciente y el personal que lo realiza. Cuando se emplean a través de interfaces oronasales, se programan presiones iniciales de +20 a -20 cmH₂O, aumentándolas de forma progresiva según la tolerancia hasta niveles más eficaces de +40 a -40 cmH₂O. Mediante un modelo de pulmón artificial se demostró que, con impedancia normal, con presiones de insuflación +40 cmH₂O, presiones de exuflación de -40 cmH₂O, tiempos de insuflación de 2 s, tiempos de exuflación de 3 s y pausas de 1 s, se generaban flujos de exuflación mayores de 270 l/min^{13-17,21}. Cuando se modificaba la impedancia del pulmón artificial, los flujos de exuflación obtenidos con dichos parámetros variaban según cambios en resistencia y compliance¹⁶.

En adultos en situación estable se ha objetivado que presiones inferiores a ± 30 cmH₂O son inefectivas, y en situaciones agudas, con aumento de la resistencia de la vía aérea por retención de secreciones, o por disminución de la compliance toracopulmonar, pueden ser necesarias presiones más elevadas^{20,21}.

Aspiración de secreciones

La combinación de los dispositivos de insuflación-exuflación mecánica junto con la aspiración con sonda permite un manejo óptimo de las secreciones, particularmente en pacientes con ENM. La aspiración se realiza a través de un catéter conectado a una toma de succión. Los cuidadores deben estar formados en la utilización de la técnica, en previsión de complicaciones, como obstrucción por tapón de moco. El diámetro del catéter de aspiración no debe sobrepasar la mitad del diámetro interno de la cánula ni más del 70% en niños. Se recomienda una presión negativa de 120-150 mmHg en adultos, 80-120 mmHg en adolescentes, 80-100 mmHg en niños y 60-80 mmHg en neonatos. La inserción debe ser poco profunda para evitar efectos adversos, y no debe ser mayor de 15 s, porque se pueden producir lesiones endobronquiales por aspiraciones vigorosas. Uno de los inconvenientes más importantes es que habitualmente por la anatomía bronquial se accede hasta en el 90% de los casos al árbol bronquial derecho, realizándose aspiraciones incompletas^{16,22}. Es recomendable combinar el Cough Assist con aspiraciones en regiones más superiores sin llegar a traspasar con la sonda el extremo distal de la cánula, siendo una técnica menos traumática y más completa, facilitando aspiraciones de zonas no accesibles con aspiraciones convencionales²³.

Acceso invasivo de la vía aérea: traqueostomía

Cuando la VMNI no es eficaz, ante la inefectividad de las ayudas no invasivas para la tos o ante una afectación bulbar grave se debe plantear al paciente la realización de una traqueostomía. Clásicamente, la indicación venía marcada por una FVC <50% del predicho, aunque existen discrepancias sobre este umbral²⁴. Si se trata de una patología aguda recuperable y la evolución del paciente lo permite, se puede iniciar la desventilación y la decanulación²⁵. No obstante, si el paciente tiene una ENM con afectación grave de la musculatura bulbar, las ayudas no invasivas fracasan y resulta imprescindible mantener dicha traqueostomía^{26,27}. La elección de VMD (mediante VMI o VMNI) debería ser discutida de forma precoz, con el fin de que se ajuste a los deseos del paciente y familiares. Nunca debería decidirse durante una descompensación aguda, sin conocer las voluntades del paciente en este sentido²⁸. Para ello es imprescindible realizar una valoración respiratoria previa que permita la detección en sus fases iniciales de la afectación respiratoria y establecer una comunicación sobre los deseos del paciente entre todas las personas implicadas: familia y profesionales. Un elemento de enorme ayuda que siempre debemos aconsejar es el documento de decisiones o voluntades anticipadas, ya en vigor en varias autonomías desde 2002, que permite al paciente, cuando su situación le impide hacerlo personalmente, expresar al menos cómo no le gustaría morir, reduciendo la angustia de la familia a tener que autorizar o no un determinado tratamiento²⁶.

Cánulas de traqueostomía

Probablemente las cánulas de traqueostomía sin balón plantean menos problemas a largo plazo y son las más adecuadas ante el fracaso de las medidas no invasivas. Cuando se utilizan cánulas fenestradas, tapando la boca de la cánula el paciente puede hablar si la afectación bulbar no se lo impide. Al colocar la cánula, para evitar úlceras o granulomas, debe comprobarse mediante fibrobroncoscopia (FB) que ni la fenestra ni el extremo distal contactan con la

mucosa traqueal. Cuando los pacientes son incapaces de manipular ellos solos la cánula, es imprescindible que dispongan de un sistema seguro de aviso y que siempre haya una persona atenta para poder auxiliarles²⁸.

Por seguridad, las cánulas deben llevar siempre una cánula interna que pueda extraerse inmediatamente en caso de obstrucción²⁶. Las cánulas sin balón permiten generalmente mantener una adecuada ventilación alveolar y un correcto manejo de secreciones hasta que la afeción bulbar alcanza un punto crítico en el que las fugas se vuelven excesivas o las aspiraciones de saliva son molestas o producen hipoxemia. El uso de cánulas sin balón puede facilitar la fonación en pacientes portadores de VMI las 24 h si mantienen una correcta función bulbar. En pacientes que realizan VMI < 24 h puede ser útil el uso de cánulas fenestradas para facilitar la fonación en los momentos de pausa. Cuando se usan cánulas con balón, la presión de llenado debe ser inferior a 25 mmHg, y en los enfermos sin gastrostomía no debe hincharse el balón para comer, ya que al hacerlo aumentan las interferencias mecánicas en la deglución, favoreciendo las aspiraciones.

Cuando la VMI no es a tiempo completo y siempre que se compruebe mediante FB que la fenestración está bien situada, las cánulas fenestradas disminuyen el trabajo ventilatorio y permiten hablar en los momentos de pausa²⁸.

Manejo de secreciones por traqueostomía

En estos casos, el manejo de las secreciones respiratorias es similar al descrito anteriormente, pero con algunas pequeñas adaptaciones²⁶. Habrá que comprobar que los cuidadores realizan correctamente las aspiraciones y que el material domiciliario (sondas, recambios, aspirador, etc.) reúne las condiciones adecuadas. Para realizar la aspiración traqueal es aconsejable introducir mínimamente la sonda y evitar las aspiraciones profundas, ya que se han descrito lesiones en la mucosa traqueobronquial por las mismas, además de que en general se accede solo al árbol bronquial derecho, tal como hemos mencionado. Para reducir el riesgo de complicaciones asociadas a la aspiración traqueal se ha sugerido el uso previo de sistemas de tos asistida mecánica, tal y como se explica en otro apartado de la presente revisión. En cualquier caso, es necesario utilizar técnicas limpias de aspiración, aunque no se precisa un entorno estéril. No existe ningún estudio diseñado para determinar el momento adecuado para realizar las aspiraciones. Los expertos sugieren guiarse por las sensaciones de los enfermos, el aumento de los picos de presión del ventilador y las caídas de la SpO₂. Debe evitarse la instilación rutinaria de suero por la cánula. Las guías recomiendan los filtros que retienen calor y humedad frente a los humidificadores-calentadores durante la ventilación por traqueostomía^{29,30}.

Principales complicaciones de la ventilación mecánica por traqueotomía

Si con buena práctica se evitan las lesiones traqueales, las infecciones respiratorias son las complicaciones más frecuentes de estos enfermos. Deben utilizarse protocolos que faciliten respuestas terapéuticas tempranas, así como disponer de alarmas efectivas para evitar episodios graves o fatales³¹.

Cuidados domiciliarios de la cánula de traqueostomía. Cambios de cánula

Existe poca información en la literatura sobre cuándo hay que cambiar una cánula; en general las recomendaciones se han extraído de opiniones de expertos.

El primer cambio de cánula se ha de realizar entre los 7-14 días de su colocación, que debería realizarse por personal experto y

entrenado. En cuanto a los cambios sucesivos, dependerán de las recomendaciones del fabricante, de las condiciones del enfermo y de las necesidades clínicas. La mayor parte de las cánulas están provistas de cánula externa y 2 cánulas internas, lo que favorece la limpieza diaria y la duración. En general, se recomienda cambiar la cánula completa entre 30-90 días³².

Sueño y ventilación mecánica domiciliaria

Las distintas enfermedades que reciben VMD presentan alteraciones del sueño ligadas a la enfermedad o por efecto de la ventilación (fugas o asincronías). Los estudios del sueño son útiles para el diagnóstico o la monitorización de la respuesta al tratamiento, especialmente sobre la sincronía entre el paciente y el ventilador (principal determinante de la tolerancia y la efectividad de la VMD), de cara al ajuste de los parámetros del ventilador^{33,34}.

Sueño y ventilación mecánica domiciliaria en enfermedades neuromusculares

Los pacientes con ENM presentan fragmentación del sueño, baja eficiencia del sueño, aumento de fase 1, reducción del sueño REM, presencia de apneas centrales, mixtas, hipoventilación y con menor frecuencia apneas obstructivas^{35,36}. Con la VMD mejoran los parámetros respiratorios, la supervivencia y la calidad de vida³⁷⁻⁴⁰. También se ha descrito mejoría de la oxigenación⁴¹.

No existe acuerdo sobre la necesidad de un estudio del sueño, ya sea polisomnografía (PSG) o poligrafía (PR), para su inicio y seguimiento. Hay estudios a favor^{42,43} y en contra^{44,45} de la PSG o la PR.

Con la evidencia actual, a los pacientes con ENM sin VMD en los que se sospechen alteraciones del sueño puede realizarse oximetría nocturna idealmente con capnografía y, si hay dudas, PSG. Para el inicio de la VMD no es necesaria la PSG, y una vez iniciada la VMD, el estudio de sueño con PSG se realizaría si hay mala tolerancia, o no corrección de los síntomas y/o de los parámetros gasométricos^{44,46}.

Sueño y ventilación mecánica domiciliaria en enfermedad pulmonar obstructiva crónica

Los pacientes con EPOC tienen fragmentación del sueño y desaturaciones frecuentes durante el sueño REM⁴⁷⁻⁴⁹. La saturación de O₂ en vigilia en reposo es uno de los mejores predictores de desaturación nocturna^{50,51}, aunque hay que tener en cuenta otros factores como la obesidad, la hipercapnia o el síndrome de apneas-hipopneas del sueño (SAHS)⁵².

Un reciente metaanálisis muestra que la VMD en EPOC establece hipercápnicos no tiene efectos clínicos o estadísticos en el intercambio de gases, tolerancia al ejercicio, calidad de vida, función pulmonar o eficiencia del sueño⁵³.

Respecto al impacto de la VMNI en la eficiencia del sueño, encontramos resultados contradictorios⁵⁴⁻⁵⁷. La PSG o PR se realizarían si se sospecha SAHS asociado y en aquellos con disnea y esfuerzos respiratorios a pesar de la ventilación, para ajustar el ventilador⁵⁸.

Sueño y ventilación mecánica domiciliaria en cifoescoliosis

Aunque la función pulmonar junto con una oximetría nocturna es una herramienta útil junto con la capnografía en vigilia, para documentar la hipoventilación con indicación de inicio de la VMD, la PSG es la prueba más sensible para evaluar la hipoventilación nocturna y si coexiste SAHS⁵⁹.

La VMD se ofrece cuando hay fallo respiratorio crónico hipercápnico; los pacientes sin hipercapnia pueden manejarse de forma cautelosa con oxigenoterapia suplementaria⁶⁰⁻⁶².

Tabla 4
Métodos para la monitorización de la ventilación mecánica domiciliaria

Método	Importancia	Ventajas	Limitaciones
Pulsioximetría	Las desaturaciones están consideradas como determinantes de los trastornos neurocognitivos y cardiovasculares	Bajo coste, sencillez de uso, escaso tiempo de preparación y de respuesta	Artefactos de movimiento, influencia de la perfusión tisular, baja especificidad
Capnografía	Marcador de la ventilación alveolar	Sencillez de uso, escaso tiempo de preparación y de respuesta	Ocasional falta de concordancia con la PaCO ₂ , coste
Sistemas integrados en los ventiladores	Información sobre la mecánica respiratoria (volumen corriente, ventilación minuto, distensibilidad, frecuencia respiratoria, eventos respiratorios, fugas...)	Múltiples señales disponibles, información en tiempo real, registro de historial	Variabilidad entre dispositivos, escasa validación
Pruebas de sueño	Información completa durante el sueño	Múltiples canales disponibles	Limitación de acceso

No hay datos del modo ventilatorio o de los parámetros de VMD, más que para eliminar la hipoventilación nocturna, la hipoxia y el SAHS. Tampoco sobre el lugar de inicio, monitorización, soporte y seguimiento⁶³.

Sueño y ventilación mecánica domiciliaria en el síndrome hipoventilación-obesidad

Los trastornos del sueño son muy frecuentes entre los paciente con síndrome hipoventilación-obesidad (SHO), aunque no forman parte de la definición. Se asocian además a SAHS en un 80-90%^{64,65}. La hipoventilación sin SAHS y las apneas centrales son menos frecuentes⁶⁶.

La mayoría de pacientes se pueden manejar con VMNI binivel y la CPAP puede ser efectiva en casos de SHO leve y SAHS. La PSG, la oximetría nocturna y los gases se usan para asesorar la respuesta al tratamiento. La PSG es útil para la titulación y confirmar la eficacia de los parámetros del ventilador⁶⁷.

Fibrobroncoscopia y ventilación mecánica domiciliaria

La FB es una técnica diagnóstica y terapéutica que puede ser indicada en situaciones de insuficiencia respiratoria aguda o en pacientes dependientes de la VMD. La aplicación de la ventilación durante la realización de la FB puede evitar las complicaciones y mejorar la ventilación durante la prueba⁶⁸. Varios estudios han demostrado que se puede realizar de forma segura aplicando VMNI con diferentes interfases (mascarilla tipo *helmet*, facial, oronasal o nasal)⁶⁹⁻⁷¹. Por ello, la necesidad de ventilación no debe ser un obstáculo para practicar una técnica en ocasiones necesaria, siempre que se disponga de un entorno adecuado y de personal experto⁷².

Nutrición y ventilación mecánica domiciliaria

La nutrición es un aspecto fundamental del cuidado de los pacientes con VMD, con influencia pronóstica. El consejo nutricional o el aporte de suplementos pueden ser suficientes, pero en ocasiones se necesita la colocación de una sonda de gastrostomía, especialmente en los pacientes con ENM^{27,73}. La ventilación permite la colocación de dicha sonda de una forma segura, incluso en pacientes con un deterioro funcional avanzado⁷⁴.

Monitorización de la ventilación mecánica domiciliaria

Tiene una doble finalidad: vigilar la situación (seguridad) y aportar información (ajuste o corrección). Existen diversos métodos que de forma no invasiva permitirán vigilar los efectos de la VMD (tabla 4).

Pulsioximetría (SpO₂)

La oxigenación es esencial en la VMD. La desaturación nocturna está considerada como uno de los principales determinantes de los trastornos neurocognitivos y de las consecuencias cardiovasculares de la insuficiencia respiratoria crónica. Pese a que no existen pautas de actuación establecidas, la SpO₂ (especialmente su registro nocturno) es uno de los instrumentos más ampliamente recomendados^{75,76}.

Sus desventajas son varias, como los artefactos de medida (movimientos) y la influencia de la perfusión tisular periférica. Además, existe una gran variabilidad debida al dispositivo, según la frecuencia de muestreo (oscila entre 2-21 s). La precisión de la SpO₂ descrita en los estudios del sueño es del 2-6% en comparación con la gasometría arterial^{77,78}. El mayor inconveniente es su baja especificidad, ya que medimos las consecuencias (desaturaciones) pero no se registran sus múltiples causas (inestabilidad de la vía aérea superior, apneas, disminución de la orden ventilatoria, asincronías o fugas aéreas)⁷⁹.

Sus principales ventajas son el bajo coste, la sencillez, el escaso tiempo de preparación y la respuesta en un breve periodo de tiempo (en ambos casos de pocos segundos).

Capnografía

La medición del CO₂ aporta información sobre la adecuada ventilación alveolar. Existen 2 técnicas:

- Medida del pico de CO₂ espirado (P_{ETCO₂}). Su uso no está muy extendido debido a varias limitaciones. El gradiente P_{ETCO₂}-PaCO₂ depende de la relación V_D/V_T. Su medición nocturna (disminución fisiológica durante el sueño) o en pacientes con alteraciones de la relación V_D/V_T disminuye su fiabilidad. Por último, hay problemas técnicos por fugas en la interfase de aplicación de la VMD⁸⁰.
- Medida transcutánea del CO₂ (P_{tCCO₂}). La medida transcutánea se basa en la observación de que el CO₂ tiene una elevada solubilidad tisular que lo hace difundir rápidamente a la piel, donde un electrodo es capaz de medir esta P_{tCCO₂}. La técnica muestra una elevada concordancia con la medida invasiva del CO₂ mediante gasometría, incluso cuando se usa ventilación mecánica⁸¹.

Las principales limitaciones son las molestias locales que pueden aparecer si no se usa correctamente (quemaduras cutáneas principalmente), la importancia del correcto posicionamiento del electrodo, el consumo de materiales (membranas, gas...), la necesidad de calibraciones periódicas y el coste de los equipos⁸¹.

Existen dispositivos recientemente desarrollados que obvian problemas antiguos como calibraciones periódicas o molestias

locales, por lo que su uso puede ser considerado como una alternativa no invasiva a la gasometría^{33,82}

Sistemas de análisis integrados en los ventiladores

Los ventiladores suelen tener incluidos sistemas poligráficos (desarrollados por los propios fabricantes) que aportan información de la mecánica respiratoria del paciente. Esta información proviene de mediciones directas (sensores) o de estimaciones (algoritmos matemáticos)^{83,84}.

Existe una gran variabilidad en la fiabilidad de la estimación del volumen corriente y fugas⁸⁵. Además, pocos trabajos han estudiado su impacto en la práctica clínica habitual^{86,87}. A la vista de los escasos datos y la ausencia de recomendaciones de sociedades científicas, a estos sistemas se les atribuye bajo nivel de evidencia³³.

En vista de los resultados de fiabilidad obtenidos, parece obvio que dichos algoritmos deberían ser homogeneizados o bien deberían desarrollarse sistemas independientes de monitorización⁸⁸.

Percepción subjetiva del paciente

Se han realizado pocos estudios sobre el punto de vista del paciente y su satisfacción en la VMD⁸⁹, aunque es un aspecto importante en la calidad de los servicios⁹⁰⁻⁹². Los ventiladores domiciliarios son heterogéneos en términos de funcionamiento técnico⁹³ y no fáciles de usar desde la perspectiva del médico⁹⁴ y del paciente⁹⁵ tanto en comodidad como en ergonomía.

En pacientes con ENM y VMD existen diferencias entre pacientes y prescriptores. Los prescriptores son más propensos a prescribir nuevas tecnologías más que los pacientes, que son reticentes por la falta de información⁹⁶.

Por último, la selección de la interfase también es un aspecto clave para el éxito de la VMD⁹⁷, y la selección debería combinar preferencia del paciente y efectividad, si bien no hay estudios aleatorizados en VMD respecto a la preferencia del paciente^{98,99}.

Perspectivas futuras

Parecen necesarios trabajos de validación de los sistemas de monitorización integrados en los ventiladores para disponer de datos fiables en la toma de decisiones. Estos sistemas de monitorización deberían, idealmente, estar disponibles a distancia, con el potencial beneficio que ello puede suponer para el paciente y para el sistema sanitario (utilización de recursos)¹⁰⁰. Además, el acceso en tiempo real y al historial completo podría aportar una información lo más completa posible en la toma de decisiones. Para ello quizás se pueden aprovechar los avances recientes en el campo de la telemedicina^{87,101}.

Financiación

Este trabajo no ha recibido financiación de ningún tipo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, Escarabill J, Farré R, Fauroux B, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: Results from the Eurovent survey. *Eur Respir J*. 2005;25:1025-31.
- Chiner E, Lombart M, Martínez-García MA, Fernández-Fabrellas E, Navarro R, Cervera A. Ventilación mecánica no invasiva en la Comunidad Valenciana, de la teoría a la práctica. *Arch Bronconeumol*. 2009;45:118-22.
- Andersen JB, Qvist H, Kann T. Recruiting collapsed lung through collateral channels with positive end-expiratory pressure. *Scan J Respir Dis*. 1979;60:260-6.

- Bott J, Clumenthal S, Buston M, Ellum S, Falconer C, Garrod R, et al. Guidelines of the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax*. 2009;64:11-51.
- Papadopoulou AH, Tsanakas J, Diomou G, Papadopoulou O. Current devices of respiratory physiotherapy. *Hippokratia*. 2008;12:211-20.
- Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2009:CD006842.
- Sehlin M, Ohlberg F, Johansson G, Winsö O. Physiological responses to positive expiratory pressure breathing: A comparison of the PEP bottle and the PEP mask. *Respir Care*. 2007;52:1000-5.
- Marks JH. Airway clearance devices in cystic fibrosis. Mini-Symposium: Airway clearance in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2007;8:17-23.
- Riffard G, Toussaint M. Indications de la ventilation à percussions intrapulmonaires (VPI): Revue de la littérature. *Rev Mal Respir*. 2012;29:178-90.
- Reychler G, Keyeux A, Cremers C, Veriter C, Rodenstein DO, Listro G. Comparison of lung deposition of two types of nebulization: intrapulmonary percussive ventilation vs jet nebulization. *Chest*. 2004;125:502-8.
- Chatburn RL. High-frequency assisted airway clearance. *Respir Care*. 2007;52:1224-37.
- Hayek Z, Sohar E. External high frequency oscillation – concept and practice. *Intensive Care World*. 1993;10:36-40.
- Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular atrophy. *Chest*. 1997;112:1024-8.
- Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest*. 2004;125:1406-12.
- Bach JR. Update and perspectives on noninvasive respiratory muscle aids: Part 2. The expiratory muscle aids. *Chest*. 1994;105:1538-44.
- Gómez-Merino E, Sancho J, Marín J, Servera E, Blasco ML, Belda FJ, 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.
- Sancho J, Servera E, Grupo de trabajo SAHS y VMNI de la Sociedad Valenciana de Neumología. Guía para el manejo de secreciones respiratorias. Valencia: Sociedad Valenciana de Neumología, Fundación de Neumología de la Comunidad Valenciana; 2009.
- Philips Respirics. Experience a natural cough with CoughAssist E70. [consultado 28 Jul 2014]. Disponible en: <http://coughassiste70.respirics.com/>
- Servera E, Sancho J, de la Asunción S, Gil L, Bañuls P. Efecto sobre los PCF de la in-exflucción mecánica con oscilaciones añadidas en los pacientes con ELA en situación clínica estable. Libro de resúmenes del XXI Congreso Sociedad Valenciana de Neumología, 2014.
- Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*. 2004;125:1400-5.
- Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simmonds AK. Cough assist therapy clinical proven to increase peak cough flows. *Eur Respir J*. 2003;21:502-8.
- Ireton J. Tracheostomy suction: A protocol for practice. *Paediatr Nurs*. 2007;19:14-8.
- American Association for Respiratory Care. AARC Clinical Practice Guidelines: Suctioning of the patient in the home. *Respir Care*. 1999;44:99-104.
- Make B, Hill N, Goldberg A, Bach JR, Criner CJ, Dunne PE, et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a Consensus Conference of the American College of Chest Physicians. *Chest*. 1998;113:289-344.
- Frades H, Peces Barba S, Romero G, Villar M, Pelicano S, Checa Venegas MJ, et al. Ventilación mecánica y traqueotomía. Protocolo de deteste de ventilación mecánica y decanulación de la Unidad de Cuidados Respiratorios Intermedios de la Fundación Jiménez Díaz. *Revista de Patología Respiratoria*. 2001;14:83-91.
- Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabola I, et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. *Arch Bronconeumol*. 2013;49:306-13.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73:1218-26.
- Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Ministerio de Sanidad y Consumo. Sanidad 2007 [consultado 18 Mar 2014]. Disponible en: <http://docuweb.adelaweb.com/Guia%20Atencion%20ELA.pdf>
- Kohorts J, Blakely P, Dockter C, Pruitt W. AARC Clinical Practice Guideline: Long-term invasive mechanical ventilation in home-2007 revision & update. *Respir Care*. 2007;52:1056-62.
- McKim DA, Road J, Avendano M, Abdool S, Cote F, Duguid N, et al. Home mechanical ventilation: A Canadian Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Can Respir J*. 2011;18:197-215.
- Sancho J, Servera E, Días JL, Bañuls P, Marín J. Home tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1-year survival. *Thorax*. 2011;66:948-52.
- White AC, Kher S, O'Connor HH. When to change a tracheostomy tube. *Respir Care*. 2010;55:1069-75.
- Janssens JP, Borel JC, Pépin JL, SomnoNIV Group. Nocturnal monitoring of home non-invasive ventilation: The contribution of simple tools such as pulse

- oximetry, capnography, built-in ventilator software and autonomic markers of sleep fragmentation. *Thorax*. 2011;66:438-45.
34. Gonzalez-Bermejo J, Perrin C, Janssens JP, Pepin JL, Mroue G, Léger P, et al., SomnoNIV Group. Proposal for a systematic analysis of polygraphy or polysomnography for identifying and scoring abnormal events occurring during non-invasive ventilation. *Thorax*. 2012;67:546-52.
 35. Ferguson KA, Strong MJ, Ahmad D, George CF. Sleep-disordered breathing in amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*. 1996;110:664-9.
 36. Arnulf I, Similowski T, Salachas F, Garma L, Mehiri S, Attali V, et al. Sleep disorders and diaphragmatic function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Resp Crit Care Med*. 2000;161:849-56.
 37. Barthlen GM, Lang DJ. Unexpected severe sleep and respiratory pathology in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol*. 2000;7:299-302.
 38. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain*. 2000;124:2000-13.
 39. Kimura K, Tachibana N, Kimura J, Shibasaki H. Sleep-disordered breathing at an early stage of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci*. 1999;164:37-43.
 40. Similowski T, Attali V, Bensimon G, Salachas F, Mehiri S, Arnulf I, et al. Diaphragmatic dysfunction and dyspnea in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Respir J*. 2000;15:332-7.
 41. Katzberg HD, Selegiman A, Guion L, Yuan N, Cho SC, Katz JS, et al. Effects of noninvasive ventilation on sleep outcomes in amyotrophic lateral sclerosis. *J Clin Sleep Med*. 2013;9:345-51.
 42. Gonzalez MM, Parriera VF, Rodenstein DO. Noninvasive ventilation and sleep. *Sleep Med Rev*. 2002;6:20-44.
 43. Guilleminault C, Philip P, Robinson A. Sleep and neuromuscular disease: Bilevel positive airway pressure by nasal mask as a treatment for sleep disordered breathing in patients with neuromuscular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65:225-32.
 44. Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. *Eur Respir J*. 2002;19:1194-201.
 45. Barbé F, Quera-Salva MA, de Lattre J, Gajdos P, Agustí AG. Long-term effects of nasal intermittent positive-pressure ventilation on pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular diseases. *Chest*. 1996;110:1179-83.
 46. Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax*. 2005;60:1019-24.
 47. Chaouat A, Weitzenblum E, Kessler R, Charpentier C, Ehrhart M, Levi-Valensi P, et al. Sleep-related O₂ desaturation and daytime pulmonary haemodynamics in COPD patients with mild hypoxaemia. *Eur Respir J*. 1997;10:1730-5.
 48. Catterall JR, Douglas NJ, Calverley PM, Shapiro CM, Brezina V, Brash HM, et al. Transient hypoxemia during sleep in chronic obstructive pulmonary disease is not a sleep apnea syndrome. *Am Rev Respir Dis*. 1983;128:24-9.
 49. Douglas NJ. Sleep in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Clin Chest Med*. 1998;19:115-25.
 50. Thomas VD, Vinod Kumar S, Gitanjali B. Predictors of nocturnal oxygen desaturation in chronic obstructive pulmonary disease in a South Indian population. *J Postgrad Med*. 2002;48:101-4.
 51. Connaughton JJ, Catterall JR, Elton RA, Stradling JR, Douglas NJ. Do sleep studies contribute to the management of patients with severe chronic obstructive pulmonary disease? *Am Rev Respir Dis*. 1988;138:341-4.
 52. Fleetham JA. Is chronic obstructive pulmonary disease related to sleep apnea-hypopnea syndrome? *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;167:3-4.
 53. Struik FM, Lacasse Y, Goldstein R, Kerstjens HM, Wijkstra PJ. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation for stable chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2013. CD002878.
 54. Gay PC1, Hubmayr RD, Stroetz RW. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in stable, severe chronic obstructive pulmonary disease during a 3-month controlled trial. *Mayo Clin Proc*. 1996;71:533-42.
 55. Clini E, Sturani C, Rossi A, Viaggi S, Corrado A, Donner CF, et al. The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Eur Respir J*. 2002;20:529-38.
 56. Strumpf DA, Millman RP, Carlisle CC, Grattan LM, Ryan SM, Erickson AD, et al. Nocturnal positive-pressure ventilation via nasal mask in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis*. 1991;144:1234-9.
 57. Meecham Jones DJ, Paul EA, Jones PW, Wedzicha JA. Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD. *Am J Respir Crit Care Med*. 1995;152:538-44.
 58. Adler D, Perrig S, Takahashi H, Espa F, Rodenstein D, Pépin JL, et al. Polysomnography in stable COPD under non-invasive ventilation to reduce patient-ventilator asynchrony and morning breathlessness. *Sleep Breath*. 2012;16:1081-90.
 59. Berry RB, Budhiraja R, Gottlieb DJ, Gozal D, Iber C, Kapur VK, et al., American Academy of Sleep Medicine. Rules for scoring respiratory events in sleep: Update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med*. 2012;8:597-619.
 60. Simonds A, Elliot M. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax*. 1995;50:604-9.
 61. Duiverman M, Bladder G, Meinesz AF, Wijkstra P. Home mechanical ventilator support in patients with restrictive ventilator disorders: 48-year experience. *Respir Med*. 2006;100:56-65.
 62. Gustafson T, Franklin K, Midgrin B, Pehrsson K, Ranstam J, Ström K. Survival of patients with kyphoscoliosis receiving mechanical ventilation or oxygen at home. *Chest*. 2006;130:1828-33.
 63. Gonzalez C, Ferris G, Diaz J, Fontana I, Nuñez J, Marin J. Kyphoscoliosis ventilator insufficiency-effects of long-term intermittent positive pressure ventilation. *Chest*. 2003;124:857-62.
 64. Rapoport DM, Sorkin B, Garay SM, Goldring RM. Reversal of the 'Pickwickian syndrome' by long-term use of nocturnal nasal-airway pressure. *N Engl J Med*. 1982;307:931-3.
 65. Piper AJ, Grunstein RR. Obesity hypoventilation syndrome mechanisms and management. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:292-8.
 66. Mokhlesi B, Kryger MH, Grunstein RR. Assessment and management of patients with obesity hypoventilation syndrome. *Proc Am Thorac Soc*. 2008;5:218-25.
 67. Berry RB, Chediak A, Brown LK, Finder J, Gozal D, Iber C, et al., NPPV Titration Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. Best clinical practices for the sleep center adjustment of noninvasive positive pressure ventilation (NPPV) in stable chronic alveolar hypoventilation syndromes. *J Clin Sleep Med*. 2010;6:491-509.
 68. Murgu SD, Pesson J, Colt HG. Bronchoscopy during noninvasive ventilation: Indications and technique. *Respir Care*. 2010;55:595-600.
 69. Antonelli M, Pennisi MA, Conti G, Bello G, Maggiore SM, Michetti V, et al. Fiberoptic bronchoscopy during noninvasive positive pressure ventilation delivered by helmet. *Intensive Care Med*. 2003;29:126-9.
 70. Heunks LM, de Bruin CJ, van der Hoeven JG, van der Heijden HF. Noninvasive mechanical ventilation for diagnostic bronchoscopy using a new face mask: An observational feasibility study. *Intensive Care Med*. 2010;36:143-7.
 71. Chiner E, Sancho-Chust JN, Lombart M, Senet C, Camarasa A, Signes-Costa J. Fiberoptic bronchoscopy during nasal non-invasive ventilation in acute respiratory failure. *Respiration*. 2010;80:321-6.
 72. Esquinas A, Zuñil M, Scala R, Chiner E. Broncoscopia durante la ventilación mecánica no invasiva: Revisión de técnicas y procedimientos. *Arch Bronconeumol*. 2013;49:105-12.
 73. Doley J, Mallampalli A, Sandberg M. Nutrition management for the patient requiring prolonged mechanical ventilation. *Nutr Clin Pract*. 2011;26:232-41.
 74. Sancho J, Servera E, Chiner E, Bañuls P, Gómez-Merino E, Sancho-Chust JN, et al. Noninvasive respiratory muscle aids during PEG placement in ALS patients with severe ventilatory impairment. *J Neurol Sci*. 2010;297:55-9.
 75. Estopá Miró R, Villasante Fernández-Montes C, de Lucas Ramos P, Ponce de León Martínez L, Mosteiro Añón M, Masa Jiménez J, et al. Normativa sobre la ventilación mecánica a domicilio. *Normativa SEPAR. Arch Bronconeumol*. 2001;37:142-9.
 76. Simonds AK. Home ventilation. *Eur Respir J*. 2003;47:38s-46s.
 77. Giuliano KK, Higgins TL. New-generation pulse oximetry in the care of critically ill patients. *Am J Crit Care*. 2005;14:26-37.
 78. McMorrow RC, Mythen MG. Pulse oximetry. *Curr Opin Crit Care*. 2006;12:269-71.
 79. Fernández R, Rubinos G, Cabrera C, Galindo R, Fumero S, Sosa A, et al. Nocturnal home pulse oximetry: Variability and clinical implications in home mechanical ventilation. *Respiration*. 2011;82:142-7.
 80. Anderson CT, Breen PH. Carbon dioxide kinetics and capnography during critical care. *Crit Care*. 2000;4:207-15.
 81. Restrepo RD, Hirst KR, Wittnebel L, Wettstein R. AARC clinical practice guideline: Transcutaneous monitoring of carbon dioxide and oxygen. *Respir Care*. 2012;57:1955-62.
 82. Cuvelier A, Grigoriu B, Molano LC, Muir JF. Limitations of transcutaneous carbon dioxide measurements for assessing long-term mechanical ventilation. *Chest*. 2005;127:1744-8.
 83. Luján M, Sogo A, Monsó E. Software de monitorización de ventilación mecánica domiciliaria: ¿medir más o medir mejor? *Arch Bronconeumol*. 2012;48:170-8.
 84. Domingo C, Blanch L, Murias G, Luján M. State-of-the-art sensor technology in Spain: Invasive and non-invasive techniques for monitoring respiratory variables. *Sensors (Basel)*. 2010;10:4655-74.
 85. Contal O, Vignaux L, Combesure C, Pepin JL, Jolliet P, Janssens JP. Monitoring of non-invasive ventilation by built-in software of home bi-level ventilators: A bench study. *Chest*. 2012;141:469-76.
 86. Pasquina P, Adler D, Farr P, Bourqui P, Bridevaux PO, Janssens JP. What does built-in software of home ventilators tell us? An observational study of 150 patients on home ventilation. *Respiration*. 2012;83:293-9.
 87. Fernandez R, Rubinos G, Rodríguez F, García A, Rodríguez P, Casan P. Home mechanical ventilation through mask: Monitoring leakage and nocturnal oxygenation at home. *Respiration*. 2013;85:132-6.
 88. Luján M, Pomares X. Ventilación mecánica no invasiva. Reflexiones sobre la monitorización a domicilio. *Arch Bronconeumol*. 2014;50:85-6.
 89. Vitacca M, Barbano L, d'Anna S, Porta R, Bianchi L, Ambrosino N. Comparison of five bilevel pressure ventilators in patients with chronic ventilatory failure: A physiologic study. *Chest*. 2002;122:2105-14.
 90. Hulshof CT, Verbeek JH, van Dijk FJ, van derWeide WE, Braam IT. Evaluation research in occupational health services: General principles and a systematic review of empirical studies. *Occup Environ Med*. 1999;56:361-77.
 91. Sitzia J, Wood N. Patient satisfaction: A review of issues and concepts. *Soc Sci Med*. 1997;45:1829-43.
 92. Williams B. Patient satisfaction: A valid concept? *Soc Sci Med*. 1994;38:509-16.
 93. Battisti A, Tassaux D, Janssens JP, Michotte JB, Jaber S, Jolliet P. Performance characteristics of 10 home mechanical ventilators in pressure-support mode: A comparative bench study. *Chest*. 2005;127:1784-92.

94. Gonzalez-Bermejo J, Laplanche V, Hussein FE, Duguet A, Derenne JP, Similowski T. Evaluation of the user-friendliness of 11 home mechanical ventilators. *The Eur Respir J*. 2006;27:1236–43.
95. Senent C, Lepaul-Ercole R, Chiner E, Lamouroux C, Similowski T, Gonzalez-Bermejo J. Home mechanical ventilators: The point of view of the patients. *J Eval Clin Pract*. 2010;16:832–4.
96. Lofaso F, Prigent H, Tiffreau V, Menoury N, Toussaint M, Monnier AF, et al. Long-term mechanical ventilation equipment for neuromuscular patients: Meeting the expectations of patients and prescribers. *Respir Care*. 2014;59:97–106.
97. Elliot NW. The interface: crucial for successful noninvasive ventilation. *Eur Respir J*. 2004;23:7–8.
98. Fernandez R, Cabrera C, Rubinós G, Pando A, Galindo R, Rodríguez F, et al. Nasal versus oroansal mask in home mechanical ventilation: The preference of the patients as a strategy for choosing the interface. *Respir Care*. 2012;57:1413–7.
99. Dyrstad DN, Hansen BS, Gudersen EM. Factors that influence user satisfaction: Tracheotomised home mechanical ventilation users experience. *J Clin Nurs*. 2013;22:331–8.
100. Pinto A, Almeida JP, Pinto S, Pereira J, Oliveira AG, de Carvalho M. Home telemonitoring of non-invasive ventilation decreases healthcare utilisation in a prospective controlled trial of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010;81:1238–42.
101. Coma-del-Corral MJ, Alonso-Álvarez ML, Allende M, Cordero J, Ordax E, Masa F, et al. Reliability of telemedicine in the diagnosis and treatment of sleep apnea syndrome. *Telemed J E Health*. 2013;19:7–12.