

# Ventilación mecánica domiciliaria: perspectivas actuales

J.F. Masa Jiménez

Unidad de Neumología. Hospital San Pedro de Alcántara. Complejo Hospitalario. Cáceres.

## Introducción

La ventilación mecánica ambulatoria o domiciliaria (VMP) no es un tratamiento actual. En 1832, John Dalziel describe una "caja hermética" en la que se introducía al paciente dejando fuera la cabeza y el cuello. En el interior se producía una presión negativa con un dispositivo operado manualmente<sup>1</sup>. En 1918, Steuart diseña un aparato similar pero cuya presión negativa intermitente era generada por un motor eléctrico.

El primer prototipo impulsado eléctricamente del "pulmón de acero" fue diseñado por Drinkwater y Mckhanna en 1928<sup>1</sup>. Durante las décadas siguientes, y motivado por las epidemias de poliomielitis de 1930, 1940 y 1950, este ventilador adquirió gran difusión y se fueron desarrollando aparatos más portátiles y confortables, consiguiendo disminuir la mortalidad pospoliomielitis en menos del 50%. También se desarrollaron dispositivos que asistían la ventilación facilitando el movimiento diafragmático. En la severa epidemia de poliomielitis de Copenhague (1950-1953) se ensayó la efectividad de la ventilación mediante intubación endotraqueal con presión positiva y a partir de 1957 se dispuso de ventiladores de presión positiva intermitente para uso domiciliario por traqueostomía (TIPPV).

Para evitar los inconvenientes, complicaciones y el pobre "efecto cosmético" de la traqueostomía se comenzó a utilizar ventilación a presión positiva intermitente liberada a través de la boca o nasooal<sup>2</sup> (MIPV). Entre 1984 y 1986 derivado del uso de las mascarillas nasales para el tratamiento del síndrome de apneas de sueño<sup>3</sup>, Delaubier y Rideau<sup>4,5</sup> introducen la ventilación positiva intermitente por vía nasal (NIPPV) siendo el sistema actual de mayor difusión.

## Ventiladores de presión negativa

Son aparatos que asisten la ventilación generando una presión negativa sobre la pared torácica:

1. El pulmón de acero consta de un cilindro hermético donde se introduce el cuerpo del paciente del cuello a los pies. Es el más eficiente de los ventiladores de presión negativa<sup>6</sup> pero desafortunadamente es

voluminoso, pesado, lo que limita su transportabilidad y la aceptación es limitada, sobre todo en los pacientes con deformidad torácica que tienen que permanecer continuamente en decúbito supino.

2. Los ventiladores "tipo poncho" consisten en un nailon impermeable que es suspendido sobre el tórax y abdomen por un soporte rígido y unido a un generador de presión negativa intermitente<sup>7</sup>. Son más transportables que el pulmón de acero, pero menos efectivos, y obliga a mantener el decúbito supino.

3. Los ventiladores "tipo coraza" consisten en una concha rígida que se fija firmemente a la parte anterior del tórax y abdomen uniéndose a un generador de presión negativa intermitente<sup>8</sup>. Son los menos efectivos de los ventiladores de presión negativa al aplicarse ésta sobre una pequeña superficie y el ajuste puede ser difícil en pacientes con deformidades torácicas.

Otros inconvenientes de estos ventiladores son la falta de autonomía de los pacientes en el manejo, reflujo gastroesofágico y apneas obstructivas durante el sueño<sup>9</sup>. Para solventar esto último es preciso tratamiento concomitante de presión en la vía aérea positiva continua (CPAP) o traqueostomía.

## Dispositivos que promueven el movimiento diafragmático

1. El "cinturón neumático" (*pneumobelt*) consiste en un balón de caucho inflable fijado fuertemente contra el abdomen mediante un corsé<sup>10</sup>. Cuando el balón se hincha comprime el contenido abdominal desplazando el diafragma hacia arriba asistiendo de esta manera la espiración. Dado que para que se produzca la inspiración se necesita el concurso de la gravedad, este sistema de asistencia ventilatoria sólo es efectivo si el paciente permanece sentado al menos en un ángulo de 45°, limitando por tanto su uso nocturno.

2. La "cama basculante" (*rocking bed*) consiste en una cama que puede inclinarse hasta 45° y 12-26 veces por minuto. El contenido abdominal y el diafragma se deslizan hacia abajo y arriba con los movimientos de la cama y el paciente, asistiendo la ventilación<sup>11</sup>.

3. El marcapasos del nervio frénico consiste en la estimulación eléctrica (radiofrecuencia) del nervio frénico mediante electrodos colocados en el cuello o el mediastino. Por esto, este sistema de asistencia ventilatoria se reserva para pacientes con nervio frénico intacto y adecuada contracción diafragmática cuando éste es estimulado, fundamentalmente en pacientes

Correspondencia: Dr. J.F. Masa Jiménez.  
Rafael Alberti, 12. 10001 Cáceres.

Recibido: 1-3-1993; aceptado para su publicación: 16-3-1993.

*Arch Bronconeumol* 1994; 30:29-39



con lesiones medulares altas y síndromes de hipoventilación alveolar central. Como complicaciones pueden aparecer: fatiga del nervio frénico (aunque la estimulación simultánea y de más baja frecuencia de ambos hemidiafragmas palia este problema) y obstrucción de la vía aérea alta, por lo que puede ser necesario uso concurrente de CPAP nocturna o traqueostomía<sup>12</sup>. La relativa facilidad de su implantación y la independencia del paciente son sus principales ventajas.

**Ventilación a presión positiva**

**1. Ventilación a presión positiva continua (CPAP).**  
Se usa hoy de forma rutinaria en el domicilio a través de mascarilla nasal para el tratamiento del síndrome

de apneas de sueño. La demostración de que este sistema de ventilación disminuye el trabajo de la respiración, incrementa la FRC, disminuye la resistencia de la vía aérea superior y el auto-PEEP en el caso del EPOC<sup>13,14</sup> ha animado a realizar algunas tentativas con este tratamiento en pacientes con estables insuficiencias respiratorias crónicas<sup>15-18</sup>. Los resultados son en general desalentadores excepto en el caso de coexistencia de apneas de sueño obstructivas. Ellis et al<sup>15</sup> describen mejoría en 2 pacientes con enfermedad torácica restrictiva (ETR) e hipoventilación alveolar diurna (HAD) que presentaban un síndrome de apneas obstructivas de sueño. Sin embargo, el papel que puede desempeñar la CPAP en el subgrupo de pacientes con ERR sin síndrome de apneas de sueño (índice de apneas + hipopneas < 10 durante el tiempo total

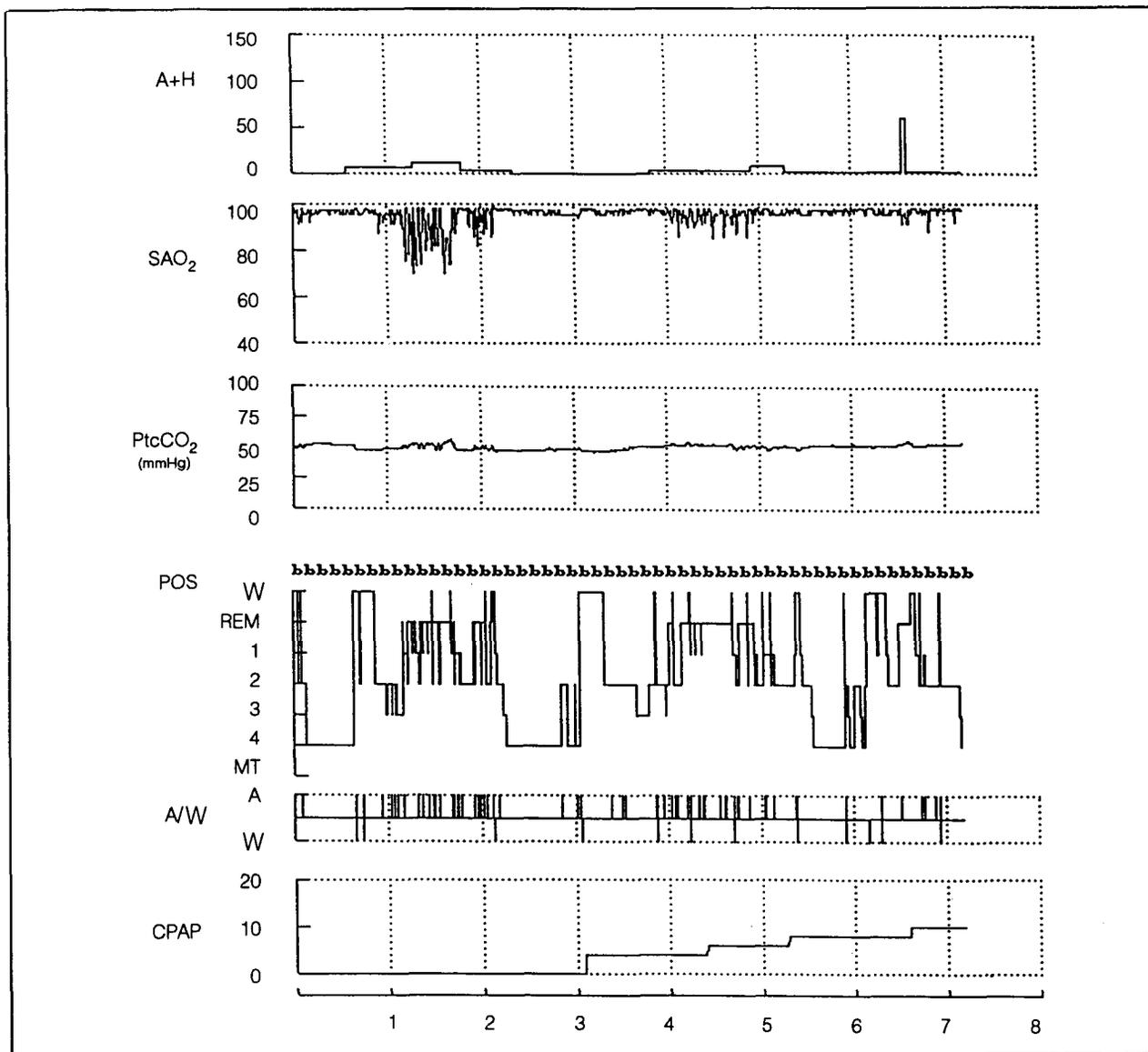


Fig. 1. Resumen del estudio del sueño de un paciente con enfermedad torácica restrictiva. De arriba abajo: índice de apneas + hipopneas; porcentaje de saturación de oxígeno; PCO<sub>2</sub> transcutánea; posición corporal (b = decúbito supino); etapas del sueño (W: vigilia, MT: movimientos); número de despertares (a = corto, w = largo); nivel de CPAP en cmH<sub>2</sub>O.

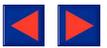


TABLA I  
Indicaciones de VMD

Enfermedades respiratorias restrictivas
Enfermedades neuromusculares
Cifoescoliosis
Toracoplastias
Espondilitis anquilosante
Fibrotórax
Síndrome de hipoventilación-obesidad
Síndrome de hipoventilación alveolar central
Síndrome de apneas de sueño centrales
Síndrome de apneas de sueño obstructivas*
Imposibilidad de "destete" de ventilación mecánica en UCI**
¿Hipoventilación alveolar nocturna sin HAD en ERR?
¿Enfermedad pulmonar obstructiva crónica?

VMD: ventilación mecánica domiciliaria; HAD: hipoventilación alveolar diurna; ERR: enfermedad respiratoria restrictiva.

\* En caso de fracaso de la CPAP.

\*\* Preferiblemente pacientes con ERR.

de sueño), pero con apneas e hipopneas exclusiva o fundamentalmente en REM, permanece por aclarar. En la figura 1 puede observarse el efecto de la CPAP en el sueño de un paciente con ETR con índice de apneas + hipopneas de 3,9 en tiempo de sueño total pero de 25,4 en REM. En este paciente conforme sube el nivel de CPAP mejora la saturación de O<sub>2</sub>, disminuyen los despertares y la fragmentación del sueño en etapa REM, pero el índice de apneas exclusivamente centrales aumenta llamativamente y la PCO<sub>2</sub> transcutánea no decrece.

2. Ventilación a presión positiva intermitente por vía bucal o nasobucal (MIPPV). Durante muchos años se ha usado para asistir la ventilación durante el día mediante una "pipeta" o mascarilla nasobucal. Durante la noche se ha utilizado con unos dispositivos que permiten la ventilación oral sellando los labios y manteniendo la pieza bucal en su lugar<sup>19, 20</sup>. Sus inconvenientes radican en necesidad de humidificación, dificultades para tragar saliva, aerofagia, cansancio de mantener los labios alrededor de la pipeta y deformidades ortodónticas en el caso de los dispositivos nocturnos.

3. Ventilación a presión positiva intermitente vía traqueostoma (TIPPV). Es la técnica más eficaz de VMD y hasta 1988 era la técnica más empleada. Sus principales inconvenientes sin embargo son la morbimortalidad derivada de la traqueostomía permanente, la mala aceptabilidad psicológica del paciente y la necesidad de humidificación.

4. Ventilación a presión positiva intermitente por vía nasal (NIPPV). Es la VMD de más uso en la actualidad, habitualmente sólo durante la noche. Se ha demostrado tan eficaz como TIPPV<sup>16, 21</sup> y MIPPV<sup>22</sup>, más efectiva que la ventilación a presión negativa en normales<sup>23, 24</sup>, EPOC<sup>24</sup>, pacientes con enfermedades neuromusculares<sup>25, 26</sup> y otros defectos toracógenos<sup>26, 27</sup>. Sus principales ventajas radican en aunar un método muy efectivo y a la vez no invasivo,

puede ser manejado por el propio paciente, permite libertad de movimientos durante el sueño y no necesita en general humidificación. Este método será objeto de revisión más amplia posteriormente.

### Indicaciones de VMD

La indicación fundamental de la VMD es la insuficiencia respiratoria crónica con HAD, puesto que la terapia con oxígeno no es el método de tratamiento ideal, especialmente en pacientes con ETR. Sin embargo, no todas las enfermedades que provocan insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica responden de igual manera a la VMD o han sido lo suficientemente probadas.

En la tabla I se resumen aquellas entidades en las que la VMD se ha probado con éxito. En el caso de las enfermedades neuromusculares y cifoescoliosis existe la suficiente evidencia y experiencia para que este tratamiento sea recomendado. En las toracoplastias los resultados son en general más pobres y, según nuestra experiencia tanto peor en la medida que coexiste obstrucción de la vía aérea. Menos experiencia existe en fibrotórax (paquipleuritis), espondilitis anquilosante<sup>17</sup>, síndrome de hipoventilación alveolar central y apneas de sueño centrales<sup>28</sup>, síndrome de apneas obstructivas de sueño resistentes a CPAP<sup>29</sup> y síndrome de hipoventilación-obesidad, aunque los resultados parecen concluyentes.

Dos indicaciones permanecen aún debatidas: EPOC y ETR con hipoventilación alveolar nocturna pero no diurna. Trabajos más antiguos en EPOC con ventilación a presión negativa<sup>30-32</sup> mostraron buenos resultados. Sin embargo, estudios más recientes<sup>33-35</sup> no encuentran mejoría en la capacidad de ejercicio, presiones musculares máximas, resistencia de los músculos ventilatorios ni en la medida de los gases arteriales. Con ventilación a presión positiva Robert et al<sup>36</sup> no demostraron mejoría con TIPPV nocturna en EPOC con respecto al tratamiento con oxígeno. Más recientemente con NIPPV nocturna mediante respirador volumétrico se ha observado mejoría en el intercambio de gases en EPOC hipercápnicos en varios trabajos<sup>37-39</sup>, si bien en dos de ellos la mejoría fue muy discreta<sup>37, 39</sup>. En otro estudio Piper et al<sup>40</sup> han demostrado, en 4 pacientes con fibrosis quística propuestos para trasplante pulmonar, que la NIPPV nocturna mejora el fallo respiratorio hipercápnico y nosotros hemos podido revertir la hipoventilación alveolar diurna en un paciente con bronquiolitis obliterante sin neumonía organizativa. Carroll y Branthwaite<sup>41</sup> han comparado la eficacia de la NIPPV nocturna en EPOC y ETR obteniendo mejoría en los gases arteriales diurnos de ambos grupos, pero siendo la mejoría apreciablemente menor en pacientes con EPOC.

En este orden de cosas y aunque más estudios son necesarios, pudiera ser razonable probar VMD (NIPPV) nocturna a pacientes con EPOC hipercápnicos en los que haya sido demostrado que importantes alteraciones durante el sueño persisten a pesar de la terapia con oxígeno nocturno<sup>38</sup>.



Otra indicación no unánimemente aceptada es si puede usarse VMD nocturna con unas miras profilácticas. Es conocido, aunque poco estudiado, que algunos pacientes con ETR sin HAD y con relativamente pocos síntomas durante el día desarrollan importantes alteraciones del intercambio de gases, fundamentalmente durante el sueño REM<sup>42-44</sup> y se supone que este comportamiento nocturno podría llevar a provocar HAD a través de una insensibilidad quimioceptora al CO<sub>2</sub> (ver patofisiología). Existen además pacientes con ERR que han sufrido un episodio agudo de HAD pero que posteriormente en fase estable su PCO<sub>2</sub> es normal durante el día, por lo que no tendrían una indicación estricta de VMD en el caso de que presentaran hipoventilación nocturna, ya que el principal objetivo de ésta es la HAD crónica.

Nosotros creemos que debe tratarse de identificar a este grupo de pacientes e iniciar tratamiento porque, aunque es hipotético que puedan desarrollar una HAD, el efecto cardiocirculatorio de estas alteraciones nocturnas no debe despreciarse. En este sentido es verdad que no hay certeza de que los períodos de desaturación en sueño REM disminuyan la supervivencia, pero sí una mayor incidencia de muertes durante las primeras y últimas horas del sueño, donde la etapa REM aparece más uniformemente<sup>45</sup>. En estos episodios REM se ha demostrado un incremento de la presión de la arteria pulmonar<sup>46</sup> y se tiene la sospecha de que la reiteración de estos sucesos puede llevar a una mantenida hipertensión arterial pulmonar. Un estudio en animales<sup>47</sup> ha podido observar que, con sólo 24 episodios de hipoxia intermitente, se produce un aumento del peso del ventrículo derecho. En pacientes con ETR sin HAD el efecto del oxígeno nocturno a bajo flujo ha sido poco evaluado. Smith et al<sup>48</sup>, en un grupo de pacientes con distrofia muscular, notaron una práctica abolición de la hipoxemia. Sin embargo, se produjo un aumento de la duración de las apneas e hipopneas, no hubo cambio en la arquitectura del sueño ni en el número de despertares con respecto al estudio sin O<sub>2</sub>. En este estudio no se monitorizó la PCO<sub>2</sub> nocturna. Nosotros estamos llevando a cabo un ensayo clínico con grupo control concurrente cruzado entre terapia con oxígeno y NIPPV, ambas nocturnas, cuyos resultados preliminares pueden verse en la tabla II. Se trata de 4 pacientes con ETR sin HAD y sin síndrome de apneas de sueño (índice de apneas + hipopneas de 6 ± 5 en tiempo de sueño total). Según estos resultados preliminares la NIPPV podría ser superior al tratamiento con oxígeno disminuyendo los despertares, el índice de apneas e hipopneas en REM y la PCO<sub>2</sub> máxima. La SatO<sub>2</sub> mínima y media del período REM se muestra ligeramente inferior con NIPPV, aunque esta última dentro de valores aceptables. Las alteraciones ventilatorias producidas con NIPPV correspondieron exclusivamente a hipopneas derivadas de fuga oral.

Finalmente aunque la NIPPV pueda considerarse indicada en pacientes con ETR sin HAD, el problema radica en la oportuna selección de pacientes. En general, los pacientes más severos tienen más probabilidad

TABLA II  
Resultados de los estudios de sueño basal, con O<sub>2</sub> y NIPPV de pacientes con ERR sin HAD\*

	Basal	O <sub>2</sub>	NIPPV
Despertares	134 ± 39	124 ± 39	58 ± 36
Índice Ap + Hip REM	14 ± 10	12 ± 16	1,4 ± 3
Saturación O <sub>2</sub> min (%)	65,5 ± 9	83 ± 3	80 ± 5
Saturación O <sub>2</sub> REM (%)**	82 ± 7	96 ± 8	93 ± 3
PCO <sub>2</sub> máx (mmHg)	54 ± 1	55 ± 6	50 ± 0,3

NIPPV: ventilación a presión positiva intermitente nasal. ERR: enfermedad respiratoria restrictiva. HAD: hipoventilación alveolar diurna. Ap + Hip: apneas + hipopneas.

\* Resultados expresados en valores medios ± DE.

\*\* Saturación media de O<sub>2</sub> en REM.

de presentar alteraciones nocturnas, pero no existen parámetros de exploración funcional unánimemente aceptados que discriminen los pacientes con alteraciones nocturnas. En este sentido se ha sugerido<sup>49</sup> que un inexplicable aumento diurno del exceso de bases debe hacer pensar en la existencia de hipoventilación nocturna. Estudios con el objetivo de identificar a este grupo de pacientes son necesarios.

#### Selección del método de VMD

En la actualidad el método de elección de VMD es la NIPPV debido a que agrupa una alta eficacia, un método no invasivo, leves complicaciones y en general buena tolerancia. Su uso es fundamentalmente nocturno, pero puede asistir la ventilación diurna hasta un máximo de 16-18 h/día. Tiempos más prolongados causan problemas locales en relación con la presión de la mascarilla. Este apoyo ventilatorio diurno suele ser necesario en pacientes con enfermedades paralíticas severas e infrecuentes en el resto, aunque es conveniente individualizar en cada caso<sup>50</sup>.

Las contraindicaciones absolutas de la NIPPV son aquellos supuestos en los que la traqueostomía sea imprescindible<sup>16</sup>. Contraindicaciones relativas son una edad inferior a 6 años por la dificultad de ajuste de las mascarillas nasales, edéntulos debido a la importante fuga oral producida y tiempo libre de ventilador inferior a 6 horas. En este último caso, TIPPV es lo más usado, pero en pacientes con lesiones medulares altas con integridad funcional del nervio frénico y diafragma, los marcapasos diafragmáticos deben valorarse. Combinaciones de varios métodos de VMD son posibles. Bach et al<sup>51</sup> para evitar la morbilidad y mala tolerancia de la traqueostomía han alternado con éxito métodos de asistencia ventilatoria nocturna y diurna no invasivos (generalmente cinturón neumático diurno y MIPPV nocturna) en pacientes con menos de 15 minutos de tiempo libre de ventilador.

Los fracasos de la NIPPV en pacientes con ETR suelen deberse a fuga oral incontrolable, coexistencia de importante obstrucción de la vía aérea o mala tolerancia. En estas situaciones, la elección del método o métodos alternativos debe individualizarse en cada caso en relación al tipo y severidad de la enfermedad y a las preferencias del paciente. Sin atender a

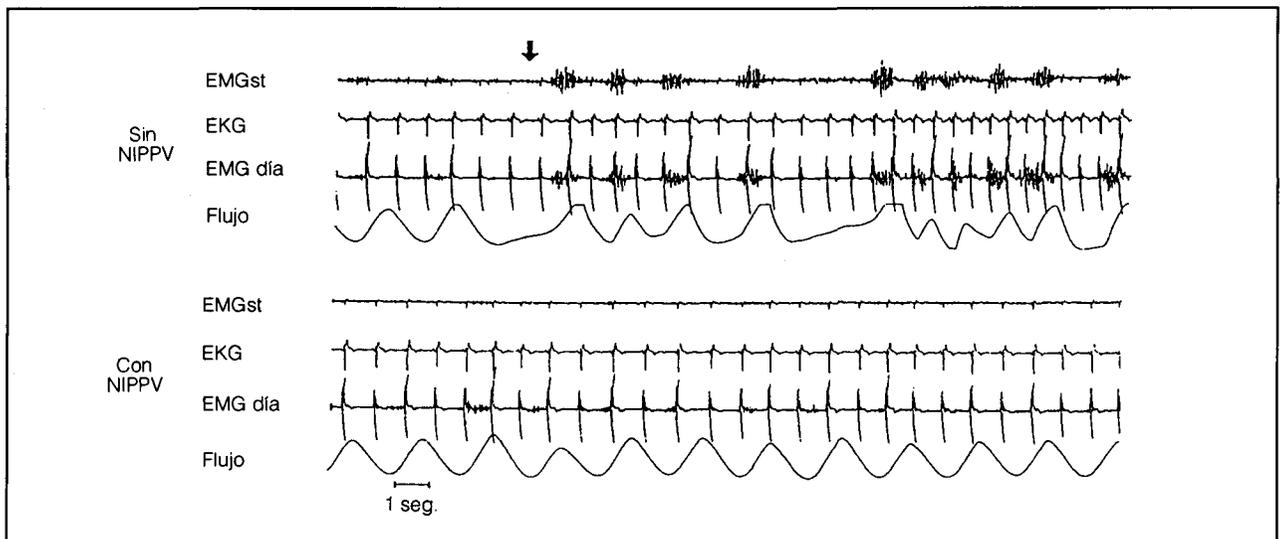
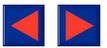


Fig. 2. Registro parcial del estudio poligráfico durante la vigilia de un paciente con enfermedad toracógena restrictiva. EMGst: electromiograma del esternocleidomastoideo. EKG: electrocardiograma. EMG día: electromiograma diafragmático. Flujo: flujo oronasal. Sin NIPPV: a los 30 segundos de haberse conectado el respirador se para (flecha); Con NIPPV: el registro comienza después de 30 segundos de haberse conectado el respirador. Puede observarse cómo la actividad muscular desaparece progresivamente, la frecuencia cardíaca decrece y el flujo llega a ser regular y rítmico con el respirador conectado.

este último factor, los métodos de presión positiva (TIPPV y MIPPV) son los más eficaces y tendrían más indicación en pacientes con alta impedancia elástica del sistema respiratorio (como en pacientes con deformidades torácicas). Por una razón inversa los métodos de ventilación a presión negativa (ponchos y corazas) y los dispositivos que facilitan el movimiento diafragmático (cinturón neumático y cama basculante) tendrían su principal uso en pacientes con menor impedancia elástica del sistema respiratorio (como los pacientes con enfermedades neuromusculares). No obstante, estos métodos de ventilación llegan a ser menos efectivos con el paso del tiempo y un cuidadoso seguimiento es necesario para cambiar a sistemas de ventilación a presión positiva cuando sea preciso<sup>52, 53</sup>.

Algunos pacientes con cifoescoliosis pueden tener problemas añadidos como la imposibilidad de realizar traqueostomía por la deformidad traqueal, mala adaptación de las corazas y la imposibilidad de mantener el decúbito supino en los ponchos debido a la deformidad torácica.

### Fisiopatología de la VMD nocturna

Una interesante pregunta es ¿por qué mejora la ventilación alveolar diurna con la ventilación nocturna? Una hipótesis muy extendida sostiene que el reposo nocturno de los músculos respiratorios crónicamente fatigados produce una reducción de la energía "gastada" y durante el día son capaces de luchar más eficientemente contra la carga del sistema ventilatorio, mejorando la ventilación alveolar<sup>15, 54</sup>. Aunque el reposo de los músculos respiratorios con la ventilación nasal ha sido demostrado en muchos trabajos<sup>23, 54, 55</sup> y nosotros mismos lo hemos podido com-

probar en nuestro laboratorio (fig. 2), una mejoría en la presión ejercida por los músculos respiratorios se ha visto en algunos estudios<sup>15, 60</sup> pero no en otros<sup>56-59</sup>. Sin embargo, una mejoría de la resistencia (*endurance*) de estos músculos parece más consistentemente demostrada<sup>57</sup>. Puesto que en estos enfermos, una fatiga crónica de los músculos respiratorios no ha sido firmemente evidenciada, la mejoría de la función muscular podría deberse a un más eficiente intercambio de gases obtenido con la ventilación nocturna por otros mecanismos.

Otra teoría soporta que la ventilación nocturna consigue un incremento en el volumen y compliancia pulmonar diurna. Este incremento llevaría a una reducción del trabajo de la respiratoria y a un aumento de la ventilación espontánea diurna<sup>57, 61</sup>. Pero el aumento de los volúmenes pulmonares durante el día ha sido probado de manera inconstante<sup>15, 21, 41, 57</sup>. Nosotros no hemos podido demostrar cambios significativos en los volúmenes pulmonares, ni en el gradiente alveolar-arterial en las medidas tomadas a las 12 h (después de 3-4 horas de retirada de la ventilación)<sup>56</sup>. Desconocemos si estos parámetros hubieran cambiado si las medidas se hubieran realizado más próximas a la retirada del ventilador.

Una tercera hipótesis mantiene que la mejoría en la ventilación alveolar durante el sueño revierte la insensibilidad quimioceptora al  $\text{CO}_2$ <sup>15, 62</sup>. Esta teoría está reforzada por dos observaciones: a) la HAD asociada al síndrome de apneas de sueño desaparece con tratamiento de CPAP; en estos pacientes no se ha demostrado debilidad de los músculos respiratorios, ni mejoría postratamiento<sup>15</sup>; b) la hipoventilación alveolar central desaparece con ventilación nocturna<sup>28, 63</sup>.

Finalmente otra teoría sugiere que la mejoría de la fragmentación del sueño observada con la ventilación



nocturna<sup>15</sup> sería responsable no sólo de la mejoría de la somnolencia sino también del impulso ventilatorio, ya que ha podido demostrarse que con sólo una noche de privación de sueño disminuye la respuesta ventilatoria al CO<sub>2</sub><sup>64</sup>. Otro estudio, en cambio, no ha podido verificar este efecto sobre la fragmentación del sueño específicamente<sup>65</sup>. No obstante, aunque esta teoría fuerte cierta, la causa de la fragmentación del sueño, los despertares, serían muy probablemente y en su mayor parte debidos a las alteraciones del intercambio de gases<sup>66</sup>.

Nosotros hemos evaluado las repercusiones de una interrupción de la ventilación diurna (NIPPV) durante 15 días. El objetivo fue comprobar si pacientes con HAD que habían mejorado con NIPPV y en situación estable durante el seguimiento, podían hacer pausas en la ventilación sin deterioro, lo que permitiría poder realizar tratamiento a intervalos (o quizás sólo en situaciones de riesgo como infecciones respiratorias) o trasladarse por vacaciones sin necesidad de transportar el equipo. En este estudio después de los 15 días de retirada no existía empeoramiento clínico ni en sus gases arteriales diurnos. Sin embargo, durante el sueño, fundamentalmente en fase REM, encontramos un mayor número de despertares que producían un sueño más fragmentado y muy importantes alteraciones del intercambio de gases a diferencia del estudio con ventilación nocturna (fig. 3). Otros resultados similares han sido obtenidos por otros<sup>38</sup> después de una semana de interrupción. Por consiguiente es razonable pensar que, de continuar el período de retirada, estos pacientes abocarían a la misma situación de antes de comenzar la ventilación nocturna en un tiempo no definido. Si a los resultados de estos estudios unimos que pacientes con ETR sin HAD pueden presentar alteraciones nocturnas (teóricamente en una fase más temprana de la enfermedad respiratoria), es fácil suponer que los mecanismos que dan lugar a la HAD comienzan durante el sueño y principalmente en fase REM.

TABLA III  
Mejoría de signos y síntomas con la VMD

Signos y síntomas	Porcentaje
Disnea	100
Cefalea matutina	100
Hipersomnolencia	100
Disnea y taquicardia al despertar	100
Dificultad de la concentración	100
Pesadillas	100
Irritabilidad y ansiedad	100
Dolores musculares	83
Disminución de la libido	75
Excesiva pérdida de peso	75
Depresión	69
Eneuresis nocturna	66
Edemas maleolares	56
Pérdida de memoria	55

VMD: ventilación mecánica domiciliaria.

En las enfermedades respiratorias crónicas, las alteraciones del intercambio de gases del sueño REM se deben a una disminución del impulso ventilatorio y a la inhibición de la actividad de los músculos intercostales, que a su vez causan hipoventilación alveolar y disminución del volumen pulmonar<sup>67</sup>. Esto último determina que muchos alveolos se localicen por debajo del volumen de cierre, causando alteración de la ventilación/perfusión e incluso microatelectasias, pudiendo ser la causa más importante del descenso de la saturación de O<sub>2</sub>. Otros condicionantes, como disminución del *clearance* bronquial y aumento de la resistencia de la vía aérea superior, pueden contribuir en menor medida al deterioro nocturno<sup>67</sup>.

La reiteración de estos episodios de alteraciones respiratorias en REM, probablemente incida de una manera más directa sobre los quimioceptores (más importantemente del CO<sub>2</sub>) produciendo insensibili-

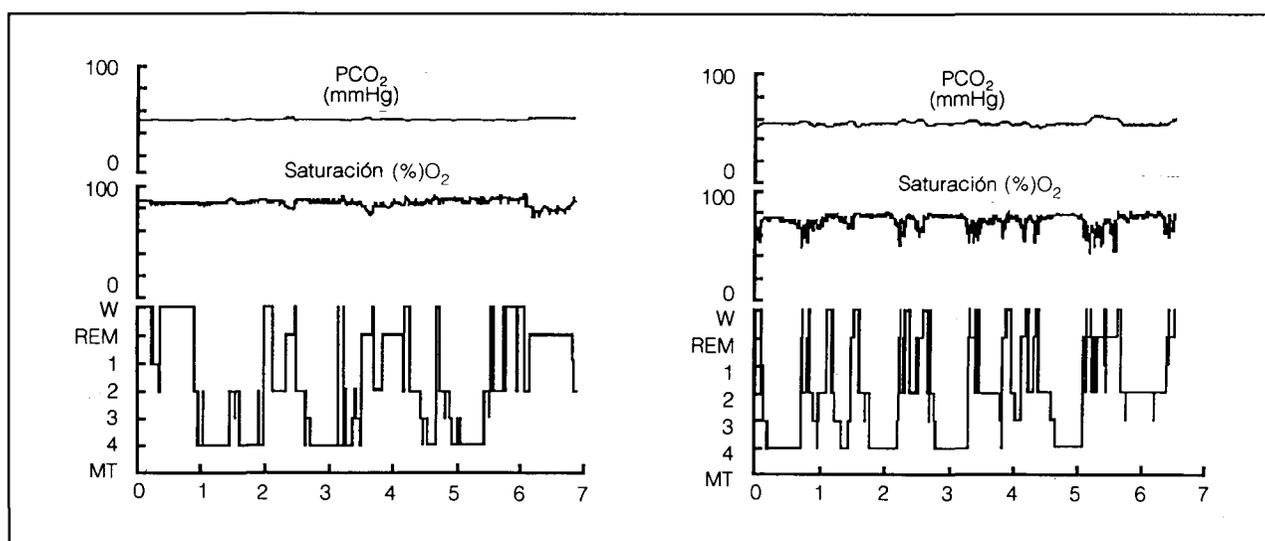


Fig. 3. Registro de PCO<sub>2</sub> transcutánea, saturación de O<sub>2</sub> y períodos de sueño del estudio de un paciente con enfermedad torácica restrictiva, con y sin NIPPV. A la izquierda: con NIPPV. A la derecha: sin NIPPV. W: vigilia. MT: movimientos.



dad, siendo quizás ésta la principal causa de la HAD (fig. 4). Sin embargo, las diferentes teorías comentadas antes no deben ser mutuamente excluyentes y complejas interacciones pueden producirse entre la hipoxemia e hipercapnia diurna, la disminución del volumen del pulmón y una hipotética fatiga o disminución de la función muscular (fig. 4).

La ventilación nocturna evita la hipoventilación y aumenta el volumen pulmonar durante el sueño, mejorando las alteraciones del intercambio de gases en REM. Debido a que la mejoría en el volumen pulmonar diurno se ha observado de una manera inconstante, es probable que este efecto tenga su principal contribución en mejorar el intercambio de gases sólo durante el sueño.

### Resultados de la VMD nocturna

Clínicamente se ha descrito una gran variedad de síntomas y signos que mejoran con la ventilación nocturna<sup>16</sup> (tabla III) y como consecuencia una mejoría en la calidad de vida<sup>56</sup>.

Funcionalmente se ha encontrado de manera constante una mejoría en la gasometría arterial diurna, más evidente en la ventilación a presión positiva y en nuestra experiencia desde los 10 primeros días<sup>56</sup>. También se ha observado una mayor tolerancia al ejercicio<sup>58, 62</sup>. Un aumento de los volúmenes pulmonares se ha visto en algunos estudios<sup>15</sup>, así como de las presiones musculares máximas<sup>15, 60</sup> y de la resistencia (*endurance*) de los músculos respiratorios<sup>57</sup>. No se ha encontrado cambio en los flujos ni en la resistencia de la vía aérea<sup>56</sup>.

Durante el sueño la VMD nocturna, especialmente la ventilación a presión positiva, mejora el intercambio de gases evitando las importantes desaturaciones de O<sub>2</sub> y elevaciones de la PCO<sub>2</sub> en sueño REM, la fragmentación del sueño<sup>26, 58, 62, 68</sup> (fig. 3) y una reducción de la hipertensión arterial pulmonar<sup>20</sup>. También reduce el trabajo de la respiración, produciendo reposo de los músculos respiratorios (fig. 2). Este efecto es más importante en ventilación a presión positiva sin *trigger* (véase posteriormente).

Todos estos cambios redundan en que en muchos casos los pacientes pueden retornar a una completa actividad<sup>58, 62, 70</sup>. Hoepfner et al<sup>69</sup> ha observado una reducción del número de días de estancia hospitalaria en pacientes con ventilación a presión negativa de 48 ± 121 a 6 ± 10. De nuestros pacientes, que actualmente siguen con NIPPV durante más de 12 meses (34 ± 13 meses) no se ha registrado ningún ingreso hospitalario y todos habían sufrido al menos uno por fallo respiratorio agudo antes del tratamiento.

### Ventilación a presión positiva intermitente por vía nasal (NIPPV)

#### Método

La ventilación nasal se realiza a través de mascarillas nasales como las habitualmente usadas en el trata-

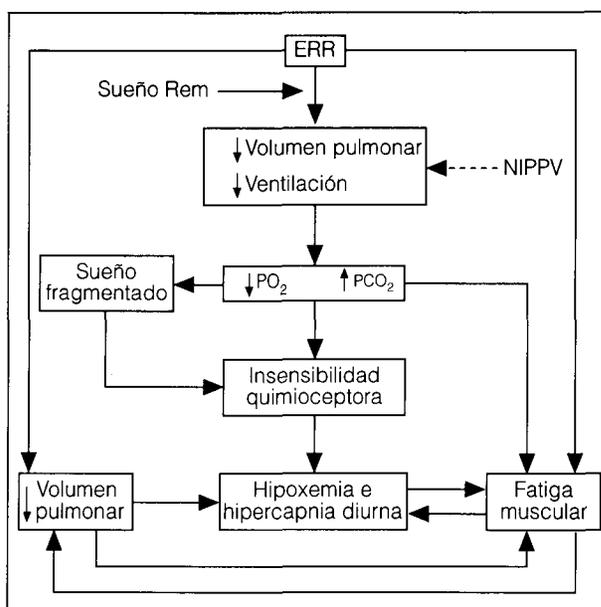


Fig. 4. Posibles mecanismos que pueden llevar a hipoxemia e hiper-capnia diurna y el supuesto lugar de actuación de la NIPPV nocturna (flecha de doble línea discontinua). ERR: enfermedad respiratoria restrictiva.

miento de CPAP; mascarillas en las que sobre un soporte rígido se acopla una pasta de silicona moldeada a la superficie de la cara del paciente<sup>21</sup>, o bien a través del circuito de Adam (*pillows*).

Las mascarillas CPAP tienen la ventaja de estar disponibles comercialmente por lo que no se pierde tiempo en su fabricación inicial ni en las reposiciones (alrededor de 3 meses) en el seguimiento. Son aconsejables aquellas que tengan la zona de inserción del tubo giratoria, de forma que diferentes posiciones de la cabeza durante la noche eviten que el tubo tire y desplace la mascarilla facilitando las fugas. Tienen la desventaja de que hay que fijarlas fuertemente sobre la cara y las erosiones nasales en los primeros días del tratamiento son frecuentes. También, y comparativamente con otros sistemas, una pequeña pérdida de presión por la propia compliancia de la mascarilla y un aumento del espacio muerto es inevitable. Este inconveniente es habitualmente de escasa importancia ya que puede aumentarse el Vt liberado, pero con algunas modalidades ventilatorias, presión en la vía aérea positiva intermitente binivel (BIPAP) y en enfermos muy severos puede ser una dificultad añadida (véase posteriormente).

Las mascarillas de pasta de silicona tienen la ventaja de que, al acoplarse a la superficie de la cara, la presión necesaria para su fijación es menor, aunque fugas también se producen al subir la presión. No tienen apreciable pérdida de presión por la compliancia del sistema como las anteriores y menos espacio muerto. Su principal desventaja es el tiempo gastado en su fabricación inicial y en las reposiciones durante el seguimiento. Un inconveniente menor es la sensación de calor local al no transpirar la piel de la nariz<sup>70</sup>.



El circuito de Adam<sup>71</sup>, inicialmente diseñado para CPAP en el síndrome de apneas de sueño, se ha usado poco en NIPPV<sup>71</sup> por lo que la experiencia es escasa. Dispone de tres tamaños de almohadillas (*pillows*) que se introducen en los orificios nasales. Su principal ventaja es la comodidad, ya que con poca presión de fijación se puede liberar la ventilación sin fugas. Su principal desventaja en mi experiencia es que mientras en las mascarillas los pequeños desajustes nocturnos provocan ligeras fugas con ventilación aún suficiente, el mismo suceso en el circuito de Adam da lugar a fugas intolerables para mantener la ventilación. Una excesiva presión de fijación provoca con el tiempo la aparición de ulceraciones en la mucosa nasal.

La elección de las diferentes mascarillas o circuito de Adam dependerá de la confortabilidad individual de cada paciente, de la disponibilidad y experiencia de cada grupo en cada uno de los sistemas.

La NIPPV es una ventilación con fugas bien a través de los ángulos de la mascarilla o por la boca. Pero esto último es infrecuente como única causa de fracaso de NIPPV excepto en pacientes edéntulos (en el caso de enfermos con prótesis dentaria es necesario que duerman con ella para minimizar las fugas). La razón por la que habitualmente la fuga oral es pequeña se debe a que la presión hace descender el paladar blando hasta contactar con la base de la lengua, sellando de esta manera la orofaringe<sup>72</sup>. Para paliar las fugas de la NIPPV, los ventiladores domiciliarios deben ser capaces de aportar entre 1,5-2 veces el volumen correspondiente al teórico ( $V_t$  de 10-15 ml/kg). Si la fuga oral es importante durante el sueño, el método más sencillo para obviarla parcialmente es evitar el efecto gravitatorio del maxilar inferior con una cinta elástica que puede ir unida al sistema de anclaje de la mascarilla<sup>71</sup>. Otros sistemas como "fundas dentales" (similares a los protectores de los boxeadores) hechas a medida son engorrosas, mal toleradas y en mi experiencia los resultados no son mejores. Nosotros creemos necesario ingresar a los pacientes el tiempo necesario para acomodarse a la ventilación, solventar las complicaciones si surgen y que el paciente y/o los familiares sean autosuficientes en el uso de la NIPPV, así como el conocimiento del significado de las alarmas, especialmente la de presión baja que indica fugas en el sistema.

Una complicación frecuente es la erosión nasal debida a la presión de la mascarilla cuando se usan las de CPAP. Para evitarlo es conveniente intercalar una pequeña gasa profilácticamente los primeros días del tratamiento. Otra complicación menos frecuente es distensión gástrica que habitualmente se resuelve de forma espontánea, pero es necesario chequear si el volumen liberado es excesivo y, en ocasiones, pasar a un modo de ventilación asistida, ya que esta complicación es más frecuente en modo controlado (véase "Tipos de ventilación y ventiladores").

Una vez que el paciente se ha acomodado a la ventilación y se han ajustado los parámetros ventilatorios, se realiza una gasometría arterial para ultimar

los ajustes. En algunos pacientes que mantienen en reposo una frecuencia respiratoria elevada, la completa normalización de la  $PCO_2$  puede no conseguirse.

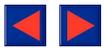
Cuando el paciente se ha adaptado a la NIPPV y duerme aceptablemente, es necesaria una evaluación durante el sueño. Nosotros realizamos una completa polisomnografía con saturación de  $O_2$ ,  $PCO_2$  transcutánea, electromiografía del esternocleidomastoideo y diafrágico. Con esto comprobamos la efectividad de la NIPPV, especialmente en sueño REM, así como si es necesario añadir  $O_2$ . También hacemos los últimos ajustes ventilatorios para conseguir el máximo reposo muscular inspiratorio. Si este tipo de estudio no se puede realizar, es imprescindible una monitorización de saturación de  $O_2$  y  $PCO_2$  (o sólo saturación de  $O_2$  en su defecto) durante el sueño.

### Tipos de ventilación y ventiladores

Actualmente en nuestro país existen diferentes tipos de ventiladores para VMD volumétricos o de presión (fundamentalmente BIPAP), que proporcionan distintas modalidades de ventilación (controlada, asistida/controlada, mandatoria intermitente sincronizada) y como consecuencia introducen variables cuya importancia no es en modo alguno despreciable.

El primer aspecto a tener en cuenta, independientemente del tipo de ventilador, es si es preferible una ventilación asistida o controlada. En la primera, el paciente inicia la ventilación dominando de esta forma la frecuencia respiratoria, y en la segunda esto es gobernado por el ventilador. Se ha demostrado, tanto en respiradores de presión como de volumen, que cuando el paciente inicia la ventilación el trabajo de la ventilación continúa<sup>73, 74</sup> pudiendo aproximarse al ejercido en ventilación espontánea<sup>74</sup>. En este sentido y aunque el reposo nocturno de los músculos respiratorios no fuera el motivo más importante de la mejoría con NIPPV nocturna, un modo ventilatorio que proporcione el menor trabajo respiratorio y por tanto el menor consumo de oxígeno, es deseable. Sin embargo, la ventilación controlada puede ser mal tolerada y nosotros hemos observado "desacoplamientos" con el respirador que provocan despertares en sueño REM, donde se pierde el estímulo químico de la respiración y ésta es más rápida y anárquica. Por este motivo habitualmente empleamos el modo asistida/controlada, prefijando la frecuencia respiratoria del ventilador 1 o 2 respiraciones/min por encima de la tomada en condiciones de máximo reposo. Con esto conseguimos que la mayor parte de las respiraciones sean controladas, pero el paciente puede disponer de respiraciones asistidas por encima de esa frecuencia.

En pacientes con alta impedancia elástica del sistema respiratorio es conveniente utilizar un patrón ventilatorio que aumente el tiempo inspiratorio. De esta forma, el flujo inspiratorio es menor y por tanto la presión en pico (en los respiradores volumétricos) reduciendo las fugas y manteniendo el pulmón más tiempo expandido, por lo que mejora el intercambio de gases. En estos pacientes con alta impedancia elás-



tica el auto-PEEP es improbable y sólo debe tenerse en cuenta no usar este patrón ventilatorio en aquellos pacientes cuya frecuencia respiratoria espontánea sea muy elevada.

La ventilación mandatoria intermitente sincronizada (SIMV) es un tipo de ventilación asistida que se ha usado durante mucho tiempo en el "destete" de pacientes ventilados en UCI. Su uso domiciliario no es recomendable porque permite respiraciones no asistidas por el ventilador (espontáneas) con el consiguiente incremento del trabajo ventilatorio. Por otra parte, los respiradores diseñados hasta la actualidad para VMD, no incluyen un sistema de demanda de flujo y, en estas respiraciones no asistidas, el paciente inspira desde el sistema de liberación de gas interno del ventilador, aumentando el trabajo inspiratorio<sup>75</sup>.

La respiración a presión positiva intermitente (IPPB) de los antiguos respiradores ciclados por presión es hoy día de escaso uso y ha sido sustituida por la ventilación soportada por presión (PSV). Las diferencias estriban en que la PSV consigue un plató de presión en la vía aérea y un más largo flujo inspiratorio, en lugar de un corte de presión al alcanzar el límite prefijado como en el caso de IPPB. En PSV la frecuencia respiratoria (en modo de ventilación asistida), el flujo y el volumen son gobernados por el paciente. Es un tipo de ventilación muy confortable, que se ha mostrado muy útil para el "destete" de ventilación mecánica en UCI, que produce un reposo muscular y disminución del trabajo respiratorio a medida que se va aumentando la presión<sup>73</sup>.

La ventilación en la vía aérea positiva intermitente binivel (BIPAP) libera una presión en la vía aérea positiva inspiratoria (IPAP) que básicamente es una PSV y una presión en la vía aérea positiva espiratoria (EPAP). Expresado bajo otro punto de vista, si el respirador funciona en IPAP + EPAP sería una presión en la vía aérea positiva continua binivel, siendo en el nivel más bajo donde se produce la espiración. De esta forma la BIPAP es similar a la ventilación liberada de presión en la vía aérea<sup>76</sup>. Cuando la BIPAP se libera en modo de ventilación asistida, el *trigger* inspiratorio no es de presión, a diferencia de otros ventiladores, sino de flujo ( $40 \pm 7,5$  ml/seg) al igual que el espiratorio (la presión se corta antes de que el flujo inspiratorio desaparezca con la finalidad de no provocar esfuerzo espiratorio suplementario). Este tipo de VMD puede usarse también en modo asistida/controlada o controlada posibilitando en este último que el respirador gobierne el tiempo inspiratorio. En estudios comparativos entre PSV y BIPAP, ambas nasales, no se han demostrado grandes diferencias en EPOC<sup>77, 78</sup> aunque en estos estudios no se hizo valoración nocturna. Sí se han encontrado diferencias en favor de la BIPAP en toracógenos<sup>78</sup>.

Dos estudios comparativos entre ventiladores domiciliarios volumétricos y de presión BIPAP han mostrado leves discrepancias o no diferencias en parámetros ventilatorios durante su uso<sup>79, 80</sup>. En ninguno de ellos se estudió el sueño por lo que no sabemos si existen diferencias durante la hipoventilación y au-

mento de la impedancia respiratoria en REM. En uno de ellos, sin embargo<sup>80</sup>, se muestra el resultado a largo plazo de los gases arteriales diurnos de 2 pacientes que no empeoraron con BIPAP. No obstante algunas dudas razonables subyacen de que ambos tipos de ventiladores sean igualmente efectivos en todos los pacientes: Strumpf et al<sup>80</sup>, evaluando BIPAP en modo de ventilación controlada sobre un modelo de pulmón, han encontrado que a medida que la compliancia descende, la presión intrapulmonar sube más rápidamente, el pico de flujo es menor y descende seguidamente siendo el  $V_i$  bajo. Esta situación se hace crítica si la compliancia es muy baja. Unos hallazgos similares se han encontrado con PSV también sobre un modelo de pulmón<sup>81</sup>. En este estudio una presión de 24 cm de  $H_2O$  fue necesaria para obtener un  $V_t$  adecuado y hasta 41 cm de  $H_2O$  han sido precisos para el mismo propósito en otro estudio<sup>82</sup>. El rápido descenso del flujo inspiratorio condicionaría un aumento suplementario del trabajo ventilatorio, puesto que todavía el sistema respiratorio estaría en fase inspiratoria. Los ventiladores BIPAP disponibles para VMD tienen una limitación de presión de  $20 \pm 2$  cm  $H_2O$ . Aunque el ventilador liberará 22 cm  $H_2O$  la presión en la mascarilla sería de 17-18 cm $H_2O$ <sup>77</sup> y podría ser menor en caso de ostensible fuga. En sistemas respiratorios de alta compliancia o alta resistencia de la vía aérea, tanto en BIPAP<sup>80</sup> como en PSV<sup>81</sup>, el tiempo inspiratorio se alarga al no alcanzarse o alcanzarse tardíamente el límite de presión y el auto-PEEP se desarrolla.

Teniendo en cuenta estas consideraciones y si puede elegirse el modelo de ventilador domiciliario, la BIPAP estaría más aconsejada en pacientes con no muy alta impedancia (ni alta compliancia) del sistema respiratorio. En los demás casos es un interesante modelo de VMD derivado de su confortabilidad.

### Seguimiento y evolución a largo plazo

Durante el seguimiento, según nuestra experiencia los pacientes permanecen estables en su sintomatología clínica y en su gasometría arterial diurna, en general desde los 10 primeros días del tratamiento<sup>56</sup>. En las primeras semanas ambulatorias el seguimiento debe ser estrecho con contacto telefónico y visitas domiciliarias. Después de los primeros meses, las revisiones pueden espaciarse a cada 6 meses o incluso cada año.

Como ya se ha comentado, la mayor parte de los pacientes con NIPPV nocturna no empeoran a lo largo del día, pero es conveniente individualizar en cada caso<sup>49</sup>. Por otra parte y también referido antes, en nuestra opinión no es aconsejable hacer interrupciones del tratamiento ya que, aunque no existe empeoramiento diurno, sí existe durante el sueño y probablemente desde la primera noche<sup>58</sup>.

Hasta la actualidad hemos ensayado NIPPV en un total de 20 pacientes con ETR y uno con bronquiolitis obliterante sin neumonía organizativa, con un seguimiento medio de  $12 \pm 14$  meses (R 44-1). De ellos un paciente (4,8 %) no toleró el procedimiento, en 2 pa-



cientes (9,5 %) se consideró un fracaso del tratamiento, ya que presentaron toracoplastia y obstrucción de la vía aérea concomitante, así como una importante fuga oral. Un paciente (4,8 %) abandonó NIPPV después de 3 meses a pesar de haber mejorado y permanecer estable. Otros 2 pacientes (9,5 %) murieron al cabo de 6 y 34 meses debido a insuficiencia respiratoria (uno de ellos agravado por una neumonía) aunque habían permanecido estables hasta ese momento. El resto de pacientes permanecen estables y no han reingresado desde que iniciaron NIPPV.

Leger et al<sup>83</sup> sobre un seguimiento a largo plazo (3-4 años) de 373 pacientes (118 EPOC y 255 ETR) tratados con NIPPV nocturna observaron los siguientes resultados: en el grupo de ETR un 12 % de muertes, un 7 % de fracaso con NIPPV que precisó TIPPV y un 4 % de interrupciones del tratamiento. En el grupo de EPOC hubo un 19 % de muertes, un 9 % de fracaso y traslado a TIPPV y un 8 % de interrupciones.

### Agradecimientos

A Verónica Rodríguez Sánchez por su inestimable colaboración en la preparación del manuscrito.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Woollam CHM. The development of apparatus for intermittent negative pressure respiration (1) 1832-1918 and (2) 1919-1976. *Anesthesia* 1976; 31:537-547, 666-686.
2. Bach JR, Alba HS, Bohatku KG, Saporito L, Lee M. Mouth intermittent positive pressure ventilation in the management of post-polio respiratory insufficiency. *Chest* 1987; 91:959-964.
3. Sullivan C, Issa FG, Berthon-Jones M. Reversal of obstructive sleep apnea by continuous positive airways pressure applied through the nose. *Lancet* 1981; 1:862-865.
4. Delaubier A. Traitement de l'insuffisance respiratoire chronique dans les dystrophies musculaires. En: *Memories de certificat d'études supérieures de reeducation et readaptation fonctionnelles*. Paris; Université R Descartes, 1984; 1-124.
5. Rideau Y. Management of the wheelchair muscular dystrophy patient: prevention of death [resumen]. Los Angeles, 4th International Congress on Neuromuscular Diseases, 1986.
6. Hill NS. Clinical application of body ventilators. *Chest* 1976; 90:897-905.
7. Speeldding JMR, Opie L. Artificial respiration with the Tunncliffe breathing jacket. *Lancet* 1988; 613-615.
8. Coller CR, Affeldt JE. Ventilatory efficiency of the cuirass respirator in totally paralyzed chronic poliomyelitis patients. *J Appl Physiol* 1954; 6:531-538.
9. Simonds AR, Branthwaite MA. Efficiency of negative pressure ventilatory equipment. *Proceedings of the British Thoracic Society*. *Thorax* 1985; 40:213
10. Adamson JP, Lewis L, Stein JD. Application of abdominal pressure for artificial respiration. *JAMA* 1959; 169:1.613-1.617.
11. Plum F, Whedon GD. The rapid rocking bed: its effect on the ventilation of poliomyelitis patients with respiratory paralysis. *N Engl J Med* 1951; 245:235-241.
12. Glenn WWL. Diaphragm pacing: present status. *Pace* 1978; 1:357-370.
13. Katz JA. PEEP and CPAP in perioperative respiratory care. *Respir Care* 1984; 29:614-624.
14. Petrof BJ, Kimoff RS, Levy RD, Cosio MG, Cottfried SB. Nasal continuous positive airway pressure facilitates respiratory muscle function during sleep in severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1991; 143:928-935.
15. Ellis RE, Grunstein RR, Shu Chan M, Bye PT, Sullican CE. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kypheoscoliosis. *Chest* 1988; 94:811-815.
16. Bach JR, Alba SA. Management of chronic alveolar hypoventilation by nasal ventilation. *Chest* 1990; 97:52-57.
17. Carroll N, Branthwaite MA. Intermittent positive pressure ventilation by nasal mask: technique and applications. *Intensive Care Med* 1988; 14:115-117.
18. Morales MA, Sánchez MA, Rodríguez JA, Montemayor T, Capote F, Castillo J. Efecto a medio plazo de la aplicación de presión positiva continua a través de la vía aérea por vía nasal en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. *Arch Bronconeumol* 1992; 28:(supl. 1) [resumen].
19. Bach JR, Alba AS, Shin D. Management alternatives for post-polio respiratory insufficiency. *Am J Phys Med Rehabil* 1989; 68:264-271.
20. Garay SM, Turino GM, Goldring RM. Sustained reversal of chronic hypercapnia in patients with alveolar hypoventilation syndromes. *Am J Med* 1981; 70:269-274.
21. Leger P, Jennequin J, Gerard M, Lasonery S, Robert D. Home positive pressure ventilation via nasal mask for patients with neuromusculoskeletal disorders. *Eur Respir J* 1989; 2 (Suppl 7): 640-645.
22. Bach JR, Alba A, Mosher R, Delaubier A. Intermittent positive pressure ventilation via nasal access in the management of respiratory insufficiency. *Chest* 1987; 92:168-170.
23. Henke KG, Arias A, Skatrud JB, Dempsey JA. Inhibition of inspiratory muscle activity during sleep. *Am Rev Respir Dis* 1988; 138:8-15.
24. Belman MJ, Soo Hoo GW, Kuei JH, Shadmehr R. Efficacy of positive vs negative pressure ventilation in unloading the respiratory muscles. *Chest* 1990; 98:850-856.
25. Heckmatt JZ, Loh L, Dubowitz V. Night-time nasal ventilation in neuromuscular disease. *Lancet* 1990; 335:579-582.
26. Ellis ER, Bye PT, Bruderer JW, Sullivan CE. Treatment of respiratory failure during sleep in patients with neuromuscular disease. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135:148-152.
27. Escarrabill J, Estopà R, Robert D, Casolíve V, Manresa F. Efectos a largo plazo de la ventilación mecánica a domicilio con presión positiva mediante máscara nasal. *Med Clin (Barc)* 1991; 97:421-423.
28. Guilleminault CH, Stoohs R, Schneider H, Podszus T, Peter H, Von Wichert A. Central alveolar hypoventilation and sleep. *Chest* 1989; 96:1.210-1.212.
29. Williams AJ, Santiago S. Nasal mechanical ventilation (NMV) as an alternative to continuous positive airway pressure (CPAP) in sleep apnea [carta]. *Chest* 1990; 97:1.273.
30. Braun NMT, Marino WD. Effect of daily intermittent rest of respiratory muscles in patients with severe chronic airflow limitation. (CAL). *Chest* 1984; 85 (Supl.):59-60.
31. Cropp A, DiMarco AF. Effects of intermittent negative pressure ventilation on respiratory muscle function in patientw with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135:1.056-1.061.
32. Gutiérrez M, Beroiza T, Contreras G, Díaz D, Cruz E, Moreno R, et al. Weekly cuirass ventilation improves blood gases and inspiratory muscle strenght in patients with chronic air-flow limitation and hypercarbia. *Am Rev Respir Dis* 1988; 138:617-623.
33. Zibrak JD, Hill NS, Federman EC, Kwa SL, O'Donnell C. Evaluation of intermittent long-term negative-pressure ventilation in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1988; 138:1.515-1.518.
34. Martin JG. Clilical intervention in chronic respiratory failure. *Chest* 1990; 97: (supl. 105-9).
35. Levine S, Levy SF, Henson DJ. Effect of negative pressure ventilation on ventilatory muscle endurance in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1992; 146:722-729.
36. Robert D, Gerard M, Leger P. Domiciliary ventilation by tracheostomy for chronic respiratory failure. *Revue Française des Maladies Respiratoires* 1983; 11:923-936.
37. Leroyer C, André N, Robinet G, Martin F, Dewitte JD, Quoit JJ, Clavier J. Nasal intermittent positive-pressure ventilation (NIPPV) in copd patients: immediate and one year on results [resumen]. *Am Rev Respir Dis* 1991; 143:74.
38. Elliott MW, Carroll M, Simonds AK, Wedzicha JA, Branthwaite MA. Domiciliary nasal ventilation improves sleep and daytime blood gas tensions in patients with copd [resumen]. *Am Rev Respir Dis* 1991; 143:75.



39. Benhamou D, Faure C, Heliot P, Madru B, Desseauve J, Muir JF. Nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) in patients with severe diffuse bronchiectasis (DB) and chronic respiratory failure (CRF) [resumen]. *Am Rev Respir Dis* 1991; 143:A688.
40. Piper AJ, Parker S, Torzillo PJ, Sullivan CE, Bye PTP. Nocturnal nasal IPPV stabilizes patients with cystic fibrosis and hypercapnic respiratory failure. *Chest* 1992; 102:846-850.
41. Carroll N, Branthwaite O. Control of nocturnal hypoventilation by nasal intermittent positive pressure ventilation. *Thorax* 1988; 43:349-353.
42. Smith PEM, Calverley PMA, Edwards RHT. Hypoxemia during sleep in Duchenne muscular dystrophy. *Am Rev Respir Dis* 1988; 137:884-888.
43. Mezon BL, West P, Israels J, Kryger M. Sleep breathing abnormalities in kyphoscoliosis. *Am Rev Respir Dis* 1980; 122:617-621.
44. Guilleminault C, Kurland G, Winkle R, Miles LE. Severe kyphoscoliosis, breathing and sleep. *Chest* 1981; 79:626-630.
45. McNicholas WT, Fitzgerald MX. Nocturnal deaths among patients with chronic bronchitis and emphysema. *Br Med J* 1984; 289:878.
46. Boysen PG, Block JA, Wynne JW, Hunt LA, Flick MR. Nocturnal pulmonary hypertension in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Chest* 1979; 76:536-542.
47. Widimsky J, Urbanovak, Ressler J, Ostadal B, Pelouch V, Rochazka J. Effect of intermittent altitude hypoxia on the myocardium and lesser circulation in the rat. *Cardiovasc Res* 1973; 7:798-808.
48. Smith PEM, Edwards RHT, Calverley PMA. Oxygen treatment of sleep hypoxaemia in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1989; 44:997-1001.
49. Elliott MW, Moxham J. Non-invasive ventilation. En: Mitchell DM, editor. *Recent Advances Respiratory Medicine*. Nueva York: Churchill Livingstone 1991; 23-43.
50. Masa JF, Sánchez de Cos J, De la Cruz JL, Vergara C. Ventilación a presión positiva intermitente nocturna por vía nasal: ¿Es necesario apoyo ventilatorio diurno? [resumen]. *Arch Bronconeumol* 1991; 530-636.
51. Bach JR, Alba AS. Intermittent abdominal pressure ventilator in a regimen of noninvasive ventilatory support. *Chest* 1991; 99:1.324-1.325.
52. Splaingard ML. Acres of diamonds. Noninvasive ventilatory support. *Chest* 1991; 99:1.324-1.325.
53. Mohr CH, Hill NS. Long-term follow-up of nocturnal ventilatory assistance in Duchenne muscular dystrophy [resumen]. *Am Rev Respir Dis* 1988 (Suppl); 137:62.
54. Rochester DF, Braun NMT, Laine S. Diaphragmatic energy expenditure in chronic respiratory failure. *Am J Med* 1977; 63:223-232.
55. Carrey Z, Gottfried B, Levy RD. Ventilatory muscle support in respiratory failure with nasal positive pressure ventilation. *Chest* 1990; 97:150-158.
56. Masa JF, Vergara C, Sánchez de Cos J, De la Cruz JL, Disdier C. Utilidad de la ventilación mecánica domiciliaria por vía nasal [resumen]. *Arch Bronconeumol* 1992; 28 Supl. 1:12.
57. Goldstein RS, De Rosie JA, Avendano MA, Dolmage TE. Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscles. *Chest* 1991; 99:408-415.
58. Hill NS, Eveloff SE, Carlisle CC, Goff SG. Efficacy of nocturnal ventilation in patients with restrictive thoracic disease. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145:365-371.
59. Barbé F, Qura-Salva MA, McCann C, Gajdos PH, Togorés B, Agustí AGN. Ventilación mecánica domiciliaria a presión positiva intermitente por vía nasal en patología neuromuscular [resumen]. *Arch Bronconeumol* 1992; 28 Supl. 1:24.
60. Kerby GR, Mayer LS, Pingleton SK. Nocturnal positive pressure ventilation via nasal mask. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135:738-740.
61. De Troyer A, Deisser P. The effects of intermittent positive pressure breathing on patients with respiratory muscle weakness. *Am Rev Respir Dis* 1981; 124:132-137.
62. Goldstein RS, Molotiu N, Skrastins R, Long S, De Rosie J, Contreras M, et al. Reversal of sleep-induced hypoventilation and chronic respiratory failure by nocturnal negative pressure ventilation in patients with restrictive ventilatory impairment. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135:1.049-1.055.
63. Ellis ER, McCauley VB, Mellis C, Sullivan CE. Treatment of alveolar hypoventilation in a six-year-old girl with intermittent positive pressure ventilation through a nose mask. *Am Rev Respir Dis* 1987; 136:188-191.
64. White DD, Douglas NS, Pieckett CK. Sleep deprivation and the control of ventilation. *Am Rev Respir Dis* 1983; 28:984-986.
65. Espinoza H, Thornton AT, Sharp D, Antic R, McEvoy D. Sleep fragmentation and ventilatory responsiveness to hypercapnia. *Am Rev Respir Dis* 1991; 144:1.121-1.124.
66. Fleetham J, West P, Mezon B, et al. Sleep, arousals, and oxygen desaturation in chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1982; 126:429-433.
67. Fletcher EC. Respiratory during sleep and cardiopulmonary hemodynamics in patients with chronic lung disease. En: Martin RS, editor. *Cardiorespiratory disorders during sleep*. Nueva York: Futura Publishing Company, Inc.; 215-250.
68. Disdier C, Masa JF, Vergara C, Sánchez de Cos J, De la Cruz JL. Incidencia de la ventilación mecánica domiciliaria en el sueño. XI Congreso de la Sociedad Castellano-Leonesa de Patología respiratoria. Burgos 29, 30 y 31 de octubre 1992.
69. Hoepfner VH, Cockcroft DW, Dosman SA. Nighttime ventilation improves respiratory failure in secondary kuphoscoliosis. *Am Rev Respir Dis* 1984; 129:240-243.
70. Masa JF, Sánchez de Cos J, De la Cruz JL, Sánchez B. Ventilación mecánica domiciliaria a presión positiva intermitente por vía nasal: estudio de tres casos. *Arch Bronconeumol* 1991; 27:290-294.
71. Waldhorn RE. Nocturnal nasal intermittent positive pressure ventilation with Bi-level positive airway pressure (BiPAP) in respiratory failure. *Chest* 1992; 101:516-521.
72. Sullivan CE, Issa FG. Obstructive sleep apnea. En: Kryger MH, editor. *Clinics in Chest Medicine: Sleep disorders*. Filadelfia: WB Saunders, 1985, 1.4.
73. Van de Graaff WB, Gordey K, Dornseif SE, Dries DJ, Kleinman BS, Kumar P et al. Pressure support. Changes in ventilatory pattern and components of the work of breathing. *Chest* 1991; 100:1.082-1.089.
74. Marini SJ, Rodríguez RM, Lamb V. The inspiratory workload of patients initiated mechanical. *Am Rev Respir Dis* 1986; 134:902-909.
75. Kacmarek RM, Stanek KS, McMahon KM, Wilson RS. Imposed work of breathing during synchronized intermittent mandatory ventilation (SIMV) via home care ventilators [resumen]. *Am Rev Respir Dis* 1988 (Supl) 137:64.
76. Sassoon CSH. Positive pressure ventilation. Alternate modes. *Chest* 1991; 100:1.421-1.429.
77. Ambrosino N, Nava S, Bertone P, Fracchia C, Rampulla C. Physiologic evaluation of pressure support ventilation by nasal mask in patients with stable COPD. *Chest* 1992; 101:385-391.
78. Elliott MW, Aquilina R, Steven MH, Simonds AK. Effects of expiratory positive airway pressure in patients with chronic airflow limitation and neuromusculo-skeletal disorders receiving nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) [resumen]. *Am Rev Respir Dis*; 145 (Supl 2):527.
79. Meecham DJ, Braid G, Wedzicha. Nasal intermittent positive pressure ventilation: assessment and comparison of volume and pressure present ventilator systems in chronic respiratory failure [resumen]. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145 (Supl 2):527.
80. Strumpf DA, Carlisle CC, Millman RP, Smith KW, Hill NS. An evaluation of the respironics BiPAP Bi-level CPAP device for delivery of assisted ventilation. *Respir Care* 1990; 35:415-422.
81. Takahashi T, Takezawa J, Kiura T, Nishiwaki K, Shimada Y. Comparison of inspiratory work of breathing in T-piece breathing, PSV, and pleural pressure support ventilation (PPSV). *Chest* 1991; 100:1.030-1.034.
82. MacIntyre NR. Respiratory function during pressure support ventilation. *Chest* 1986; 89:677-683.
83. Leger P, Bedicam JM, Cornette A, Reybet O, Robert D, Polu JM, Jeanin L. Long term follow-up of severe chronic respiratory insufficiency patients treated by home nocturnal non invasive nasal IPPV [resumen]. *Am Rev Respir Dis* 1991; 143:(Supl) A73.