

FUNCIÓN PULMONAR

FUNCIÓN PULMONAR EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

PULMONARY FUNCTION IN NEUROMUSCULAR DISEASES

Klga. Gloria Concepción Giménez^{1,2,3}, Dr. Francisco Prado^{1,4,5}, Klgo. Antonio Huerta^{1,5}, Dr. John Robert Bach^{1,6}

1. Grupo Iberoamericano de Cuidados Respiratorios en Enfermedades Neuromusculares (GIREN).
2. Departamento de Rehabilitación Cardiorrespiratoria. Carrera de Kinesiología y Fisioterapia. Hospital de Clínicas de San Lorenzo, Universidad Nacional de Asunción, Paraguay.
3. Centro Integral de Rehabilitación y Salud (CIRS). Fernando de la Mora-Paraguay.
4. Departamento de Pediatría Campus Centro Universidad de Chile, Servicio de Pediatría Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago, Chile
5. Unidad de Hospitalización Domiciliaria NANEAS, Servicio de Pediatría Hospital Clínico San Borja Arriarán, Santiago, Chile.
6. Director Médico del Centro de Ventilación Mecánica No-Invasiva de Rutgers, New Jersey School of Medicine in Newark, New Jersey, USA.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares (ENM) afectan en forma primaria o secundaria al músculo esquelético y se caracterizan por la pérdida progresiva de la masa y fuerza muscular, provocando consecuentemente, en muchas de ellas, debilidad de los músculos respiratorios. La debilidad muscular respiratoria puede comprometer a tres grupos fundamentales de músculos: los inspiratorios (diafragma, paraesternales, escalenos y accesorios de la inspiración); los espiratorios (intercostales externos y abdominales), y los que inervan las vías aéreas superiores (palatinos, faríngeos, geniogloso) (1, 2, 3, 4). Estos pacientes experimentan un deterioro progresivo de la función respiratoria que contribuye a una elevada tasa de morbilidad, siendo la insuficiencia respiratoria la responsable del evento terminal (2, 3, 4).

Del mismo modo, es frecuente que se afecte primeramente la fuerza para toser y luego la fuerza para respirar, según cómo empeora la CV (1, 5, 6).

En todas las ENM, la morbi-mortalidad aumenta con el progreso de la debilidad muscular de la bomba respiratoria, debido al mayor riesgo de complicaciones respiratorias, por tos inefectiva (7) y labilidad a desarrollar insuficiencia ventilatoria aguda (5,6). Por esto, es de suma importancia evaluar e interpretar adecuadamente las mediciones de las funciones pulmonares y ventilatorias, para poder realizar un tratamiento específico que pueda disminuir estas complicaciones que causan muertes prematuras evitables. Es así como, la valoración funcional respiratoria permite cuantificar los volúmenes y capacidades pulmonares, la función de los músculos, la funcionalidad de la tos y la efectividad de la ventilación (1,2, 5). A continuación, se consideran los parámetros funcionales de mayor importancia para una adecuada evaluación y seguimiento, detectando las necesidades objetivas de asistencia y ayudando a justificar la implementación de políticas sanitarias adecuadas a las necesidades

RESUMEN

La valoración funcional respiratoria en los pacientes con enfermedades neuromusculares permite cuantificar los volúmenes y capacidades pulmonares, flujos de la tos y la efectividad de la ventilación. La oximetría de pulso y monitorización no invasiva del dióxido de carbono espirado también son fundamentales para la valoración no invasiva de la hipoventilación asociada a insuficiencia muscular ventilatoria y tusígena. De este modo es posible detectar las necesidades objetivas de asistencia terapéutica e implementar políticas sanitarias adecuadas a las necesidades de esta población.

Palabras claves: Falla de la Bomba Ventilatoria, Enfermedades Neuromusculares, Evaluación Funcional Respiratoria, Hipoventilación pulmonar.

ABSTRACT

Respiratory functional assessment in patients with neuromuscular diseases allows us to quantify lung volumes and capacities, cough flows and the effectiveness of ventilation. Pulse oximetry and non-invasive monitoring of exhaled carbon dioxide are also essential for the non-invasive assessment of hypoventilation associated with ventilatory muscle and cough insufficiency. In this way, it is possible to detect the objective needs for therapeutic assistance and implement health policies appropriate to the needs of this population.

Keywords: Ventilatory Pump Failure, Neuromuscular Diseases, Respiratory Functional Evaluation, Pulmonary Hypoventilation.

de esta población. Estos protocolos específicos de evaluación clínica y funcional, como del subsecuente manejo respiratorio por categorías y evolución en las ENM, han sido publicados previamente en el idioma español (2, 3) y son resumidas en la Figura 1, tomando como modelo la distrofia muscular de Duchenne (DMD) para las ENM tipo 3.

Valoración de Capacidades pulmonares (CV, CMI y CIP):

En la evaluación de las enfermedades respiratorias, una de las exploraciones más utilizadas es la espirometría basal y post broncodilatador con determinación de la CVF, el VEF₁ y su relación para definir la existencia de un patrón respiratorio obstructivo. Se trata de una exploración no invasiva, sencilla, repetible y de fácil disponibilidad. Sin embargo, la espirometría tiene el inconveniente de ser una exploración voluntaria, dependiente de la colaboración y del esfuerzo del paciente, por lo que los resultados podrían estar infravalorados con un esfuerzo sub máximo en el contexto de debilidad muscular generalizada en pacientes con

ENM (4, 6). Del mismo modo, rutinariamente se excluye la medición de la CV en sedente y decúbito supino, como de la medición de capacidades luego del reclutamiento de volúmenes pulmonares en forma activa o pasiva (2).

La medición seriada de la CV ha permitido identificar umbrales clínicamente significativos, como es el caso de pacientes con DMD (7, 8, 9, 10, 11).

El uso de un espirometro o ventilómetro/respirómetro (Figura 2) permite medir la CV con el paciente sentado y acostado, la capacidad máxima de insuflación (CMI) luego del reclutamiento de volumen pulmonar (RVP) activo por apilamiento de aire o respiración glosofaríngea; y medir la capacidad de insuflación pulmonar

Autor para correspondencia:

Lic. Klga. Gloria C. Giménez
Departamento de Rehabilitación
Cardiorrespiratoria. Hospital de Clínicas
de San Lorenzo, Universidad Nacional de
Asunción, Paraguay.
ggimenezisasi@fcmuna.edu.py

DECLINACIÓN DE CVF EN DMD

Definición de Umbrales:

- 2 L → Umbral tusígeno
- 1 L → Umbral ventilatorio
- < 1000 ml (~700 ml) → SVN noche
- < 500 ml → SVN continuo

- <30 ml/kg → ↓ Tos → ~ 50% CV predicha ~2000 ml
- <20 ml/kg → Incapacidad suspirar o prevenir ATL → ~30% CV Predicha ~ 1200 ml
- <10 ml/kg → Incapacidad para ventilar → ~ 20% CV Predicha ~ 1000 ml

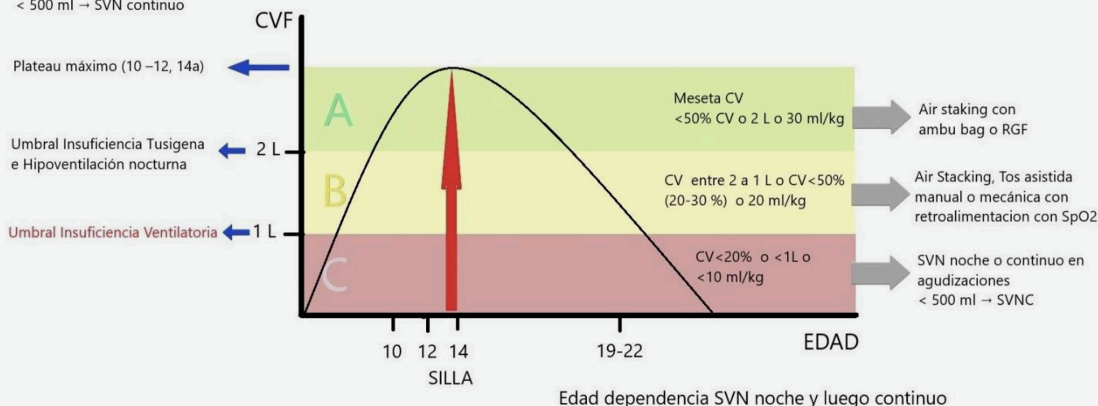


Figura 1. Progresión de Capacidad Vital a lo largo de la vida en personas con Enfermedad Neuromuscular tomando como ejemplo la Distrofia Muscular de Duchenne. Zonas de intervención.

CV= Capacidad Vital; SVN= Soporte ventilatorio no invasivo; SVNC= Soporte ventilatorio no invasivo continuo; "Ambu bag"= Bolsa reservorio más válvula inidireccional e interfases para reclutamiento de column pulmonar activo y/o tos asistida manual; Air stacking= Apilamiento de Aire o reclutamiento de volumen pulmonar activo; ATL= atelactasias; RGF= Respiración glossofaríngea; SpO₂= Saturación de oxígeno de hemoglobina medida con saturómetro.

(CIP) luego del RVP pasivo con bolsa de resucitación manual con válvula unidireccional en paciente no colaborador (12).

Es importante tener en cuenta que, en la evolución natural de la función pulmonar después de los 20 años, la CV disminuye de 1% a 1,2% por año, en sujetos sanos (13). En los pacientes con DMD, el punto máximo de la CV alcanzado (CV plateau o meseta) tiene lugar entre los 9 y 16 años. A los 19 años la CV es menor del 30% del valor predicho, menor de 10 ml/kg o 1000 ml, necesitando soporte ventilatorio no invasivo (SVN) nocturno luego de los 22 años; y con menos de 500 ml de CV, requieren SVN continuo nocturno y diurno (14, 15) (Figura 1). Por lo tanto, después de alcanzar la CV plateau los pacientes con DMD y otras ENM tipo 3, es decir aquellos pacientes que lograron caminar y luego pierden la marcha, declinan del 5 al 10% de su CV cada año. Siendo la CV un indicador muy preciso de riesgo vital y momento de intervenir con rehabilitación respiratoria a través de RVP activo y pasivo, facilitación de la tos manual o mecánica y SVN, secuencialmente (16,17).

En otras ENM frecuentes como es la atrofia muscular espinal (AME), la meseta y curva de declinación de la CV, depende de la expresión fenotípica de la enfermedad. Esto puede ser extrapolado a otras condiciones de ENM, es así como en aquellos pacientes que no

logran sentarse (AME/ENM tipo 1) la meseta de CV se produce en el periodo de lactante o en los de debut más graves, AME 1a, en periodo de RN o antenatal. En AME/ENM tipo 2, cuando los pacientes logran el sedente autónomo, la meseta se alcanza en edad prepuberal, 8-9 años en AME/ENM tipo 2a con respiración paradójica, y a los 12 años en AME/ENM tipo 2b. Esto significa volúmenes de CV, medibles con el ventilometría desde el periodo de RN menores de 200 ml, menores de 1500 ml y de 2000 ml según corresponda por severidad (Tabla1).

Para medir la CV de pacientes no colaboradores, en donde la espirometría ya no es una alternativa viable, es posible realizar la medición a través de la Capacidad Vital al Llanto (CV_l) (Figura 2). Se logra con la medición del volumen de aire espirado por un paciente no colaborador al liberar el llanto. Se realiza por medio del ventilómetro conectado a una mascarilla nasobucal. Se utiliza principalmente en lactantes pequeños con ENM de debut temprano como se ve en la figura 2, y es una medida que permite conocer el estado funcional respiratorio del paciente y poder optar por medidas terapéuticas adecuadas (12, 13).

Tanto el espirometro como el ventilómetro son utilizados para valorar la CV, la CMI y la CIP. La CV es medida en sedestación y en decúbito supino. En términos generales la diferencia entre ambas mediciones debe ser



Figura 2. Ventilómetro. Capacidad vital (CV) medida durante el llanto en un lactante de 5 meses de edad con Atrofia Muscular Espinal (AME), tipo 1.

menor al 7%, con un diafragma sano (3). Sin embargo, en los pacientes con AME, la CV es mayor en supino. Este hecho es significativo, por ejemplo, en pacientes con AME tipo 2, con enfermedad avanzada en quienes el paso del supino al sedente puede condicionar fallo ventilatorio si no reciben SVN (12).

En los pacientes neuromusculares la hipoventilación nocturna generalmente se desarrolla cuando la CV disminuye por debajo del

50-40% de lo normal predicho (3).

La funcionalidad de la tos depende de la CV, de la función de cierre glótico y de los músculos espiratorios. En los pacientes cooperadores es posible hacer medición de los volúmenes reclutados a través de maniobras activas, cuando existe indemnidad de la funcionalidad de los músculos bulbares inervados (MBI). La CMI se mide luego del RVP activo, con bolsa de resucitación manual, con ventilación por pieza bucal o con respiración glossofaríngea (3,19, 20,21, 22,23). Mientras mayor sea el valor alcanzado de CMI respecto al basal de CV, es mejor la distensibilidad de las estructuras torácicas y existe mejor funcionalidad de los MBI y cierre glótico apropiado.

La CIP es una medida que comprende el máximo volumen introducido dentro de los pulmones por medio de RVP pasivo. Esta medida es muy útil en pacientes no colaboradores y personas traqueostomizadas o intubadas, donde no es posible la acción de cierre glótico. Se realiza la insuflación máxima a través de una bolsa de resucitación manual con válvula unidireccional. Esta última actuará como glotis accesoria, no permitiendo la espiración del paciente hasta llegar a su capacidad máxima, la cual será medida por medio del ventilómetro.

EVALUACIÓN DE FUNCIONALIDAD DE LA TOS: EL PICO FLUJO TOSIDO (PFT)

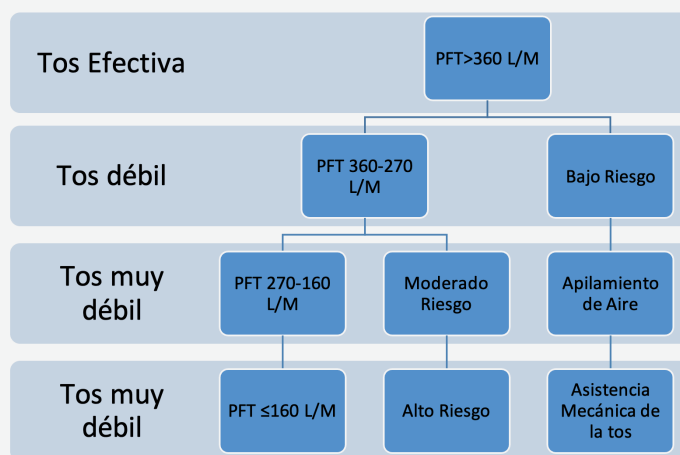
Una exploración que tiene impacto en el abordaje clínico del paciente es la valoración de la eficacia de la tos mediante el pico de flujo de la tos (PFT), que puede medirse durante la tos mediante un medidor de pico de flujo espiratorio (Flujómetro) conectado a una máscara facial u otra interfase, existiendo buena funcionalidad de los músculos orbiculares. Esta maniobra es muy sencilla y tiene gran relevancia clínica, ya que de ella pueden derivarse opciones terapéuticas con las que prevenir episodios de retención de secreciones e infección pulmonar, como son los protocolos de reclutamiento de volúmenes pulmonares y facilitación de la tos manual (TAM) y/o mecánica (IEM) (11).

El PFT determina el flujo máximo alcanzado con la tos. La falta de fuerza para la tos es una de las dificultades encontradas en las enfermedades neuromusculares. Un pico flujo de tos < 160 -180 L/min se relaciona con tos ineficiente o fallo tusígeno. Para conseguir una tos efectiva son requeridos flujos mínimos entre 270 a 300 L/min (Tabla 2), pudiendo ser la misma espontánea o asistida manualmente (RVP + aceleración del flujo espiratorio con presiones manuales) (21,22, 23). Estos valores son claramente menores en los niños, existiendo valores de referencias específicos para este

Tabla 1. Edad en la que se alcanza la meseta de Capacidad Vital (CV) en los distintos subtipos de enfermedades neuromusculares (ENM), en pacientes sin tratamiento farmacológico. Modificado de Bach et al. (1).

TIPO DE ENM	CAPACIDAD VITAL	EDAD DE MESETA
ENM TIPO 1 A (Sin control cefálico, con respiración paradójal)	< 100 ml	Al nacer o < 6 meses
ENM TIPO 1 B (Sin control cefálico, con respiración paradójal 99%)	< 200 ml	< 12 meses
ENM TIPO 1 C (Sin control cefálico, con respiración paradójal 99%)	> 200 ml	< 10 años
ENM TIPO 2 A (Se sientan, con respiración paradójal, 50%)	750 ml (460 – 2100) ml	9 años
ENM TIPO 2 B (Se sientan, sin respiración paradójal, 50%)	1220 ml (270-2300) ml	13 años
ENM TIPO 3 (Dejan de caminar en la adultez)	> 2000 ml (alcanza CV de adultos sanos)	19- 20 años
ENM TIPO 4 (Aparición en la edad adulta)	Alcanza CV de adultos sanos	variable (pero siempre en la edad adulta)

Tabla 2. Funcionalidad de la tos y medidas terapéuticas aplicables. Según medición del Pico Flujo Tosido (PFT).



grupo etario (6).

En los pacientes con ENM y en terapia con IEM, cuando el flujo exsuflado medido por el Insuflador-Exsuflador Mecánico de la tos (FE-IEM) está sobre 150 L/min, se considera un umbral adecuado para los procesos vinculados a la decanulación/extubación y asegura una apropiada terapia y estabilidad de las vías aéreas superiores, que se ve alterada en aquellas ENM con compromiso de la primera moto-

neurona, como sucede en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) (18).

OXIMETRÍA DE PULSO Y MONITORIZACIÓN NO INVASIVA DE LA PCO₂

La utilización del oxímetro de pulso facilita la introducción de los cuidados respiratorios no invasivos, ya sea con facilitación manual o

mecánica de la tos y el soporte ventilatorio no invasivo (SVN), en pacientes con desaturaciones debidas a la hipoventilación alveolar crónica. Cualquier desaturación en aire ambiente indica alguna combinación de hipoventilación, acumulación de secreciones y enfermedad pulmonar residual. El mantenimiento de la $SpO_2 \geq 95\%$ es un criterio altamente primordial para el manejo no invasivo de estos pacientes (25).

El seguimiento de los pacientes con oxícapnografía o CO_2 transcutáneo de tendencia, es fundamental para la valoración no invasiva de la hipoventilación asociada a insuficiencia ventilatoria por falla de bomba, inicialmente presentada durante el sueño (21,22,23) en forma intermitente, luego con mayor frecuencia y finalmente también manifiesta durante el día (23, 26).

En cuanto a la polisomnografía, no la recomendamos como parte de las evaluaciones funcionales en pacientes con ENM, ya que las mismas interpretan los movimientos torácicos paradójicos como de naturaleza obstructiva en lugar de disfunción muscular respiratoria. Esencialmente en la polisomnografía se atribuye al cerebro y a la garganta lo que los músculos respiratorios no pueden hacer. Como resultado, estos pacientes son diagnosticados y tratados de manera inapropiada para el SAOS. La respiración paradójica en estadios REM, se hace muy evidente con los sensores de movimiento, cintos torácicos y abdominales, al disminuir muy notoriamente la actividad de los músculos espiratorios, sin embargo, si el registro no tiene lectura de CO_2 , la hipoventilación no se precisa y estos movimientos en puntas opuestas, se grafica e interpreta erróneamente como vinculados a obstrucción de la vía aérea superior. Es por este motivo que la capnografía y oximetría de pulso nocturna son altamente recomendables, como exámenes de tendencia. La polisomnografía realizada sin monitoreo de CO_2 y sin monitoreo de electromiografía del diafragma, no distingue los eventos centrales y obstructivos de los causados por fallo de la bomba ventilatoria en estos pacientes (27).

Otro inconveniente adicional de los estudios especializados del sueño, es la indicación de equipos de binivel para disminuir índices de eventos sin corregir la hipoventilación y aún más, exagerando eventos residuales secundarios a autogatillo y apneas centrales, presurización insuficiente, fuga no intencional, con desestructuración del sueño y activación simpática, con uso habitual e innecesario de EPAP (28).

Cuando los pacientes presentan CV disminuida y síntomas de hipercapnia durante el día debemos sospechar que durante la noche

Tabla 3. Equipos necesarios para efectuar las mediciones en pacientes con enfermedad neuromuscular.

Evaluación Específica	Elementos de Evaluación
1- CO_2 final espirado / SaO_2	1- Capnógrafo / Oxímetro de pulso
2- Capacidad Vital	2-Ventilómetro
3- Pico Flujo Espiratorio y Pico Flujo Tosido	3- Flujómetro

los niveles de CO_2 son más elevados aún (23). Sin embargo, cuando los pacientes no presentan síntomas claros y tienen CV normal o límite, es fundamental la monitorización no invasiva continua de SpO_2 y del CO_2 durante el sueño para detectar hipoventilación nocturna (5, 23).

La gasometría arterial no debe realizarse de forma rutinaria, ya que es dolorosa y el paciente hiperventila a consecuencia del dolor, falseando las mediciones de CO_2 . La monitorización continua nocturna de la oximetría de pulso, el *end-tidal* CO_2 ($EtCO_2$), y una determinación del nivel de bicarbonato venoso, son mediciones fácilmente realizables (23).

VALORACIÓN DE LA FUERZA MUSCULAR RESPIRATORIA

La valoración de la fuerza muscular inspiratoria es una práctica regular dentro de la evaluación respiratoria tradicional. Se ha relacionado que valores de Presión espiratoria máxima ($PeMAX$) <60 cm H₂O se relacionan con valores de CVF $<50\%$ y flujos de tos <270 L/min en DMD (29). Objetivar este valor nos permite hacer el seguimiento del paciente y la evolución de la enfermedad, pero la mayor relevancia en torno a la toma de decisiones para el abordaje de las ENM tiene relación con la medición de volúmenes y capacidades pulmonares junto con flujos de tos, con las técnicas antes descritas. La disminución de la función tusígena en las ENM tiene relación a la debilidad muscular, la que repercute en la disminución de la capacidad inspiratoria y por consiguiente en disminución de la CV (30). Esta disminución de volúmenes derivara en muchos casos en microatelectasias y disminución de la distensibilidad toracopulmonar sobre todo en ENM de progresión lenta (como las distrofias) donde se ha visto que el mayor determinante de la reducción de volúmenes pulmonares está dado por la disminución de la distensibilidad, más que por la reducción de fuerza muscular respiratoria (31). Dado esto, se considera fundamental centrar el tratamiento respiratorio de las ENM en mantener una adecuada distensibi-

lidad con técnicas de RVP. Esto permitirá mantener unidades alveolares reclutadas, el tórax y pulmón más distensible y articulaciones costocondrales funcionales, lo que disminuye el trabajo respiratorio. En consecuencia, no obstante la medición de las presiones en boca o la presión de olfateo representan la valoración de la fuerza inspiratoria y espiratoria (32), es la medición de los volúmenes y capacidades descritas más la capacidad tusígena a través de la medición del PFT o FE-IEM, en el contexto del escenario clínico de la insuficiencia de la bomba ventilatoria, la que permite interpretar mejor las necesidades de tratamiento (27).

CONCLUSIONES

La evaluación de pacientes con enfermedades neuromusculares y susceptibles a la insuficiencia ventilatoria, requiere de dispositivos simples y específicos, tales como un ventilómetro o respirómetro para evaluar la capacidad vital, un flujómetro para evaluar el pico flujo tosido y espirado, un oxímetro de pulso y un capnógrafo (Tabla 3). De esta manera, midiendo parámetros funcionales vinculados a umbrales conocidos de complicaciones respiratorias graves, con mediciones realizables, incluso en el hogar del paciente, es posible diseñar intervenciones terapéuticas escalonadas para la prevención del fallo ventilatorio y tusígeno, favoreciendo la implementación de políticas sanitarias adecuadas a las necesidades de esta población.

GLOSARIO DE TÉRMINOS

ENM: Enfermedades neuromusculares.
CV: Capacidad vital.
DMD: Distrofia muscular de Duchenne.
CVF: Capacidad vital forzada.
VEF: Volumen espiratorio forzado en el primer segundo.
CMI: Capacidad máxima de insuflación.
RVP: Reclutamiento de volumen pulmonar.
CIP: Capacidad de insuflación pulmonar.
SVN: Soporte ventilatorio no invasivo.
AME: Atrofia muscular espinal.
RN: Recién nacido.
CV_L: Capacidad vital al llanto.
MBI: Músculos bulbares inervados.
PFT: Pico flujo tosido.
TAM: Tos asistida manual.
IEM: Insuflación-Exsuflación mecánica.
FE-IEM: Flujos exsuflados con IEM.
ELA: Esclerosis lateral amiotrófica.
PCO₂: Presión de dióxido de carbono.
SPO₂: Saturación periférica de oxígeno.
SAOS: Síndrome de apnea obstructiva del sueño.
EPAP: Presión respiratoria positiva en la vía aérea.
AME Tipo 1: Atrofia Musculo Espinal tipo 1.

REFERENCIAS

- Bach J, Alba A, Pilkington LA, Lee M. Long-term rehabilitation in advanced stage of childhood onset, rapidly progressive muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1981; 62(7):328-31.
- Giménez GC, Galeano SM, Prado FJ, Müller Thies AM. Evaluación de la función respiratoria en pacientes con patologías neuromusculares. *An. Fac. Cienc. Méd. (Asunción).* 2021; 54(1): 67-76
- John R. Bach, Lara Bravo Quiroga. Soporte respiratorio muscular para evitar el fallo respiratorio y la traqueotomía: ventilación no invasiva y técnicas
- Bach JR, Bianchi C, Auffero E. Oximetry and indications for tracheotomy for amyotrophic lateral sclerosis. *Chest.* 2004; 126(5):1502-7.
- Bauman K, Kurili A, Schmidt S, Rodríguez G, Chiodo A, Sitrin R. Home-based overnight transcutaneous capnography/pulse oximetry for diagnosing nocturnal hypoventilation associated with neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil [Internet].* 2013; 94(1):4
- Bianchi C, Baiardi P. Cough peak flows: standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87(6), nº 461-7
- Bauman K, Kurili A, Schmidt S, Rodríguez G, Chiodo A, Sitrin R. Home-based overnight transcutaneous capnography/pulse oximetry for diagnosing nocturnal hypoventilation associated with neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil [Internet].* 2013; 94(1):4
- Bianchi C, Baiardi P. Cough peak flows: standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87(6), nº 461-7
- Chiou M, Bach JR, Jethani L, Gallagher MF. Active lung volume recruitment to preserve vital capacity in Duchenne muscular dystrophy. *J Rehabil. Med* 2017; 49(1): 49-53
- Deenen JC, Horlings CG, Verschuuren JJ, Verbeek AL, van Engelen BG. The Epidemiology of Neuromuscular Disorders: A Comprehensive Overview of the Literature. *J Neuromuscul Dis.* 2015; 2(1):73-85.
- Farrero E, Prats E, Escarabill J Serie. Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Arch Bronconeumol.* 2003; 39(5):226-32.
- Giménez GC, Prado-Atlagic FJ. Clasificación de sub-tipos de atrofia muscular espinal tipo 1 y 2 según capacidad vital y evaluaciones respiratorias específicas. 2019 *Med Clin Soc* 3(3):73-81
- Bach JR, Tuccio MC, Khan U, Saporito LR. Vital capacity in spinal muscular atrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 2012; 91(6):487-93.
- Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: Prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil.* 2002; 81(6):411-5.
- Loos C, Leclair-Richard D, Mrad S, Barois A, Estournet-Mathiaud B. (2004). Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular atrophy. *Chest,* 126(3), 831-837.
- Panitch HB, Respiratory Implications of Pediatric Neuro-muscular Disease. *Respir Care.* 2017; 62(6):826-48. doi: 10.4187/respcare.05250. PMID: 28546380.
- Bach JR, Saporito LR, Shah HR, Sinquee D. Decannulation of patients with severe respiratory muscle insufficiency: efficacy of mechanical insufflation-exsufflation. *J Rehabil Med.* 2014; 46 (10): 1037-41
- Bach JR (2023). Chapter 23- Decannulation. In Bach JR, Gonçalves MR. Compendium of interventions for the noninvasive management of ventilatory pump failure: for neuromuscular diseases, spinal cord injury, morbid obesity, and critical care neuromyopathies. 1st ed. New Jersey: Ventilamed.com; 2023.p706
- Bach JR, Alba AS. Management of chronic alveolar hypo-ventilation by nasal ventilation. *Chest.* 1990 Jan;97(1):52-7.
- Bach JR, Rajaraman R, Ballanger F, Tzeng AC, Ishikawa Y, Kulessa R, et al. Neuromuscular ventilatory insufficiency: Effect of home mechanical ventilator use vs oxygen therapy on pneumonia and hospitalization rates. *Am J Phys Med Rehabil.* 1998;77(1):8-19.
- Salinas P, Prado F, Pinchak C, Herrero MV, Giménez GC, García C, et al. Cuidados respiratorios para pacientes con enfermedades neuromusculares. *Neumol Pediatr [Internet].* 2017;12(3):103-13. Available from: http://www.savallnet.cl/revistas/neumo_ped_julio_2017/#8
- Giménez GC, Prado F, Herrero M V, Bach JR. Alternativas de tratamiento en pacientes con patologías neuromusculares y afecciones respiratorias. *An Fac Cienc Med.* 2017;50(2):79-88.
- Pinchak C, Salinas P, Prado F, Herrero M, Giménez G, García C, Bach J. (2018). Actualización en el manejo respiratorio de pacientes con enfermedades neuromusculares. *Archivos de Pediatría del Uruguay,* 89(1), 40-51.
- Bach JR. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids: Part 2: The expiratory aids. *Chest* 1994;105: 1538-44.
- Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani J, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: A new management paradigm. *Chest.* 2010;137(5):1033-9.
- Won Y, Choi W, Lee J, Bach J, Park J, Kang S. Sleep transcutaneous vs. end-tidal CO₂ monitoring for patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2016; 95(2):91-5.
- A Compendium of Noninvasive Approaches for Managing Ventilatory Pump Failure: Humane Management of Neuromuscular Diseases, Spinal Cord Injury, Morbid Obesity, Chest Wall Deformity, Critical Care Neuromyopathy, and Other Neurological and Pulmonary Disorders (1st ed.), Book Vine Press (2022). Compendio de intervenciones para el manejo no invasivo del fallo ventilatorio. John R. Bach, Miguel R. Gonçalves. Editores Edición en español: Francisco Prado Atlagic; Gloria Concepción Giménez Ysasi; María Victoria Herrero. Copyright © 2023 by John R. Bach MD, PhD ISBN: 978-1-7336008-0-4 | eISBN: 978-1-7336008-6-6
- Crescimanno G, Greco F, Arriscato S, Morana N, Marrone O. Effects of positive end expiratory pressure administration during noninvasive ventilation in patients affected by amyotrophic lateral sclerosis: a randomized crossover study. *Respirology* 2016;21:1307-13.
- Birmkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman B, Apkon S, Blackwell A, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol.* 2018;17(4):347-61. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30025-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30025-5).
- LoMauro A, Romei M, D'Angelo MG, Aliverti A. Determinants of cough efficiency in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49: 357-65.
- Sheers NL, O'Sullivan R, Howard ME, Berlowitz DJ. The role of lung volume recruitment therapy in neuromuscular disease: a narrative review. *Front. Rehabil. Sci.* 2023; 4:1164628. doi: 10.3389/frsc.2023.1164628.
- Tilanus, Groothuis J, TenBroek-Pastoor J, Feuth T, Heijdra Y, Slenders J, et al. The predictive value of respiratory function tests for noninvasive ventilatory in amyotrophic lateral sclerosis. *Respiratory Research* 2017;18:144-53.