

Ventilación mecánica no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares y en pacientes con alteraciones de la caja torácica

C. Lisboa^a, O. Díaz^a y R. Fadic^b

^aDepartamento de Enfermedades Respiratorias. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile.

^bDepartamento de Neurología. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile

Introducción

La ventilación mecánica no invasiva (VMNI), definida como la aplicación de ventilación mecánica usando técnicas que no requieren intubación traqueal, se emplea desde hace varias décadas en los pacientes con enfermedades neurológicas. Es en este grupo de pacientes en quienes existe la mayor experiencia clínica disponible sobre la aplicación prolongada de este procedimiento¹⁻³. De hecho, la VMNI con ventiladores de presión negativa se usó ampliamente para tratar la insuficiencia respiratoria de los pacientes con poliomielitis entre los años 1930 y 1960, con lo que se logró disminuir de forma drástica su mortalidad. Diversos estudios no controlados⁴⁻⁹ que describen casos tratados con éxito con VMNI han determinado que por razones éticas prácticamente no existan estudios que incluyan a un grupo control. Los resultados de estos trabajos han demostrado que la aplicación de VMNI, entre otros efectos beneficiosos, es capaz de revertir la hipoventilación alveolar, mejorar la calidad de vida y prolongar la supervivencia de estos pacientes. Sin embargo, es posible que estos datos sobrestimen el beneficio, ya que habitualmente los resultados negativos no se comunican. Los únicos trabajos controlados son los de Vianello et al¹⁰ y Shonhofer et al¹¹, quienes demuestran efectos benéficos de la VMNI tanto clínicos como funcionales en pacientes con distrofia muscular de Duchenne y en enfermos con alteraciones de la caja torácica, respectivamente.

En este artículo resumiremos las bases fisiopatológicas de la aplicación de la VMNI en pacientes con enfermedades neurológicas, los mecanismos generales de acción de la VMNI y sus indicaciones y complicaciones. Se analizarán, además, los mecanismos y resultados de este procedimiento en algunas enfermedades neuromusculares específicas.

Bases fisiopatológicas para aplicar la VMNI en pacientes neuromusculares y en enfermos con alteraciones de la caja torácica

Enfermedades neuromusculares

La alteración común en este tipo de pacientes es la debilidad de los músculos respiratorios, que es muy variable según la enfermedad de base. Las diferencias se deben a que: *a)* no siempre se comprometen todos los músculos en igual magnitud; *b)* el compromiso muscular respiratorio puede ser temprano o tardío; *c)* la enfermedad puede ser aguda o lentamente progresiva, y *d)* el compromiso muscular puede ser reversible o recidivante. Cuando la disfunción muscular respiratoria es grave, se produce invariablemente insuficiencia respiratoria y se hace imprescindible el apoyo ventilatorio.

La debilidad muscular puede comprometer a tres grupos fundamentales de músculos: los inspiratorios (diafragma, parasternales, escalenos y accesorios de la inspiración); los espiratorios (intercostales externos y abdominales), y los que inervan las vías aéreas superiores (palatinos, faríngeos, geniogloso)¹² (fig. 1).

La consecuencia final del compromiso de los músculos inspiratorios es la hipoventilación alveolar, con la correspondiente hipercapnia e hipoxemia. El compromiso de los músculos espiratorios, por su parte, determina la ineficacia de la tos y retención de secreciones. Por último, el compromiso de los músculos de la vía aérea superior afecta la deglución, lo que conduce a la aspiración de saliva y alimentos, que, junto a la tos ineficiente, produce infecciones respiratorias repetidas. Estas últimas aumentan el trabajo respiratorio, sobrecargando los músculos inspiratorios, ya debilitados por la enfermedad de base, y desencadenan el fallo ventilatorio agudo. En cambio, los mecanismos por los cuales se produce el fallo ventilatorio progresivo crónico en algunas enfermedades neuromusculares no han sido claramente establecidos. Se postulan dos posibles mecanismos que se superponen:

1. Fatiga muscular inspiratoria, producto del mayor trabajo respiratorio derivado de la disminución de la distensibilidad pulmonar por microatelectasias y de la menor distensibilidad de la caja torácica por las defor-

Correspondencia: Dra. C. Lisboa.
Departamento de Enfermedades Respiratorias.
Pontificia Universidad Católica de Chile.
Marcoleta, 345, piso 4. Santiago, Chile.
Correo electrónico: clisboa@med.puc.cl

Recibido: 30-1-2003; aceptado para su publicación: 30-1-2003.

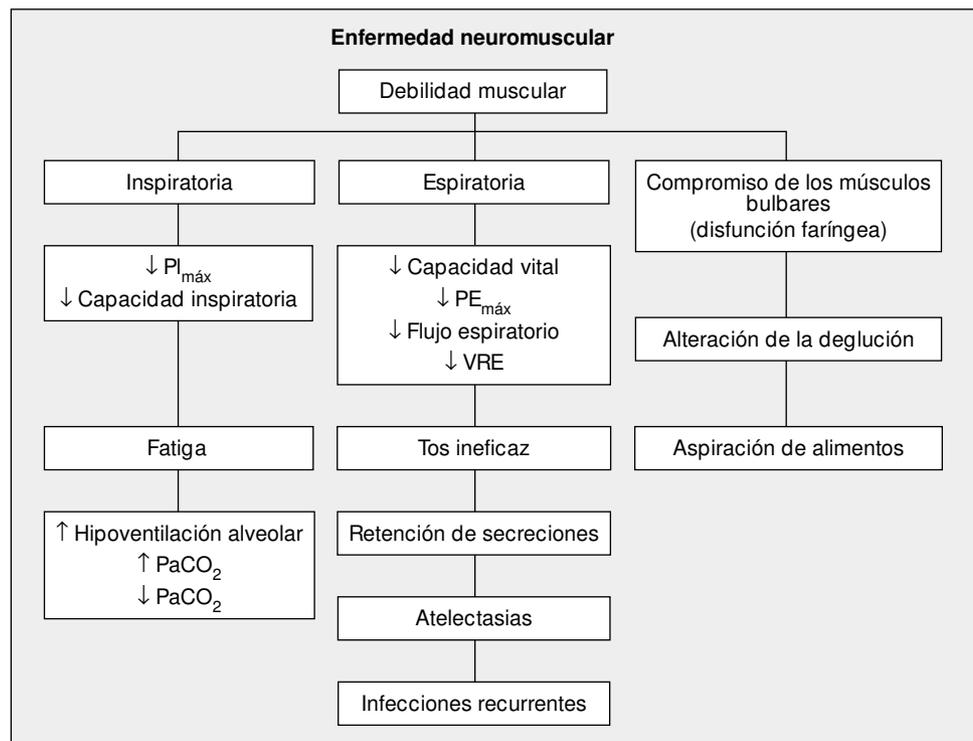


Fig. 1. Efectos fisiológicos y clínicos de la debilidad de los distintos músculos respiratorios. $PI_{máx}$: presión inspiratoria máxima; $PE_{máx}$: presión espiratoria máxima; VRE volumen de reserva espiratoria.

midades secundarias a la debilidad muscular. Esta situación determina un desbalance entre la carga que deben vencer los músculos y su capacidad para vencerla, por lo que el paciente debe desarrollar mayores presiones pleurales (P_{pl}) para generar el volumen corriente en presencia de una menor capacidad de generar presiones máximas ($PI_{máx}$), con aumento de la relación $P_{pl}/PI_{máx}$ ¹³⁻¹⁵. La disminución de la fuerza muscular respiratoria en estos enfermos ha sido ampliamente demostrada a través de la reducción de la $PI_{máx}$ y de la presión espiratoria máxima ($PE_{máx}$). En cambio, existe información limitada acerca de la función diafragmática^{12,16}.

2. Disminución de la sensibilidad del centro respiratorio. Estos enfermos presentan frecuentemente apneas e hipoapneas durante el sueño por la suma de la debilidad muscular respiratoria y obstrucción de la vía aérea alta¹⁴. Como consecuencia, hipoventilan durante la noche, aumentando la $PaCO_2$ y reteniendo bicarbonato, lo que produciría una progresiva disminución de la sensibilidad del centro respiratorio. Por este motivo, se ha planteado que la hipoventilación constituiría un mecanismo adaptativo destinado a disminuir el esfuerzo ventilatorio y así evitar el desarrollo de fatiga muscular inspiratoria¹⁷. Característicamente, estos pacientes tienen un patrón respiratorio rápido y superficial.

En la figura 2 se resumen los dos mecanismos que se han involucrado en la hipercapnia de las enfermedades neuromusculares.

Alteraciones de la caja torácica

Si bien en las enfermedades neuromusculares se producen cambios estructurales de la caja torácica como

consecuencia de la debilidad muscular, existen también deformaciones primarias de la caja torácica, como en la cifoscoliosis idiopática y en las toracoplastias, realizadas como tratamiento coadyuvante de las lobectomías o neumonectomías por tuberculosis, que pueden conducir al fallo ventilatorio si son lo suficientemente acentuadas.

En la insuficiencia respiratoria de la cifoscoliosis grave participa concomitantemente un aumento de la impedancia de la caja torácica, que determina un mayor trabajo respiratorio y una disminución de la fuerza de los músculos respiratorios. Esta última puede ser el resultado de secuelas de una poliomielitis o bien la consecuencia de distorsiones en la inserción de los músculos, producto de la deformidad torácica. El aumento del trabajo y la menor capacidad para generar fuerza pueden llevarlos a la fatiga muscular respiratoria. En un grupo de pacientes con cifoscoliosis grave en los que estudiamos la función muscular inspiratoria y su relación con el fallo ventilatorio¹³, observamos una grave disminución tanto de la presión inspiratoria máxima como de la presión transdiafragmática máxima ($P_{di_{máx}}$) en comparación con sujetos normales de igual edad. Además de la reducción de las presiones inspiratorias máximas, se observó un aumento de las deflexiones de P_{pl} y P_{di} durante la respiración tranquila, lo que determinó un aumento de las relaciones $P_{pl}/PI_{máx}$ y $P_{di}/P_{di_{máx}}$ a porcentajes cercanos a los asociados con la fatiga respiratoria. Hubo una relación significativa entre la $P_{di_{máx}}$ con la PaO_2 ($r = 0,63$) y $PaCO_2$ ($r = -0,76$), y entre la $PI_{máx}$ con la PaO_2 ($r = 0,79$) y $PaCO_2$ ($r = 0,86$). Seis de estos pacientes entrenaron sus músculos inspiratorios durante 12 meses, y en ellos se observaron un aumento de la

PI_{máx} a partir de los dos meses de entrenamiento y la corrección de la hipercapnia en los que retenían CO₂¹⁸. Estas observaciones confirman el papel de la disfunción de los músculos inspiratorios en el desarrollo del fallo ventilatorio en estos pacientes. En las toracoplastias, el aumento del trabajo respiratorio junto a la disminución de la fuerza muscular podrían ser también los mecanismos responsables del fallo ventilatorio crónico.

Aparte de las alteraciones de la mecánica respiratoria, otro mecanismo involucrado en el fallo respiratorio de los enfermos con cifoscoliosis es la hipoventilación y las apneas centrales y obstructivas durante el sueño¹⁴.

Mecanismos de acción de la VMNI

Si bien los mecanismos por los cuales la utilización de la VMNI produce efectos beneficiosos no han sido completamente dilucidados, se han planteado como posibles los siguientes^{15,17}: a) reposo de los músculos respiratorios; b) mejoría de la sensibilidad del centro respiratorio al CO₂; c) cambios en la mecánica pulmonar, y d) mejoría de la arquitectura del sueño.

Como se señaló anteriormente, el primer mecanismo supone que los músculos inspiratorios se encontrarían en una situación de fatiga "crónica". La ventilación intermitente nocturna permitiría el reposo muscular y su recuperación, con la consecuente mejoría de la función muscular inspiratoria, de la ventilación y de los gases arteriales durante el día. Si bien algunos autores^{19,20} han demostrado que los músculos reposan durante la VMNI, también es cierto que otros no han observado aumento de la fuerza de los músculos inspiratorios en pacientes que han corregido la hipoventilación alveolar con la ventilación no invasiva^{21,22}.

El segundo mecanismo de acción postula que la VMNI aplicada durante la noche evita la hipoventilación durante el sueño, restableciendo la sensibilidad del

centro respiratorio al CO₂ y mejorando la ventilación y el intercambio gaseoso durante el día²².

También se ha propuesto que la VMNI mejora la función pulmonar a través del reclutamiento de áreas atelectásicas, aumentando la distensibilidad pulmonar y mejorando las relaciones de ventilación-perfusión.

No se ha demostrado que ninguno de estos mecanismos sea el responsable único de la mejoría del fallo ventilatorio durante el día, por lo que parte de ella se atribuye además a los efectos beneficiosos de la VMNI sobre la arquitectura y fragmentación del sueño. Las alteraciones del sueño, asociadas a los trastornos del control de la ventilación y de la mecánica respiratoria, agravan las alteraciones de los gases arteriales especialmente durante la etapa de sueño REM¹⁴. Además, los síntomas más frecuentes que presentan estos pacientes son hipersomnolencia diurna, fatiga, cefalea matinal, alteraciones cognitivas y disnea, mayoritariamente relacionados con la disrupción del sueño secundaria a apneas. La VMNI corrige de forma importante estos síntomas, por lo que este mecanismo de acción estaría también involucrado en sus efectos benéficos. Los escasos estudios en los cuales se ha evaluado el efecto de la suspensión de la VMNI²¹ en pacientes que han corregido la hipoventilación con este procedimiento avalan esta última hipótesis. En ellos se ha demostrado que después de una semana de suspensión se producen una agravación de la hipoventilación nocturna y recurrencia de los síntomas, sin cambios en la función pulmonar. Masa et al²³ demostraron que la suspensión de la VMNI durante 15 días no produjo cambios en los gases arteriales, espirometría, volúmenes pulmonares y presiones respiratorias máximas medidas durante el día, pero observaron, en cambio, un deterioro grave del intercambio gaseoso durante el sueño REM y un patrón de sueño alterado en el polisomnograma.

TABLA I
Ventilación mecánica no invasiva (VMNI) en la enfermedad neuromuscular y de la caja torácica

Autores	N.º de pacientes	Enfermedad	Tipo de ventilador	Duración VMNI	Efectos
Kerby et al ⁴	5	NM	Volumen	3 meses	↓ síntomas ↑ PaO ₂ diurna ↓ PaCO ₂ diurna
Ellis et al ⁵	5	NM	Volumen	3-12 meses	↑ PaO ₂ diurna ↓ PaCO ₂ diurna ↑ SaO ₂ nocturna
Leger et al ⁸	276	105 cifoscoliosis 80 post-TBC 16 NM 75 otras	Volumen	> 3 años	Mejoría de la calidad del sueño ↑ PaO ₂ y ↓ PaCO ₂ en cifoscoliosis y TBC ↓ días hospitalización Reducción de costos
Annan et al ²²	14	8 NM 6 cifoscoliosis	Volumen	3 años	↑ PaO ₂ diurna ↓ PaCO ₂ diurna SaO ₂ nocturna
Baydur et al ²⁴	79	73 NM 6 cifoscoliosis	48 presión positiva 31 presión negativa	46 años	Mejoría clínica en el 67% de los casos ventilados con presión positiva
Schonhofer et al ¹¹	20	Post-TBC Cifoscoliosis (10 controles)	Volumen Presión positiva	3 meses	↑ duración ejercicio ↑ respiración con carga umbral Mejoría de PaO ₂ y PaCO ₂ Sin cambios en los controles

NM: neuromuscular; TBC: tuberculosis.

Efectos clínicos y funcionales de la VMNI

En la tabla I se resumen algunos de los trabajos más importantes comunicados en la bibliografía a este respecto, indicando además la referencia; de ellos, sólo el de Schonhofer et al¹¹ cuenta con un grupo control. Muchos de ellos incluyen conjuntamente a pacientes con enfermedades neuromusculares y con alteraciones de la caja torácica, la mayoría comunica efectos beneficiosos tanto clínicos como funcionales. Entre los logros clínicos destacan la disminución de la somnolencia diurna, el aumento de la capacidad para realizar las actividades de la vida diaria, mayor bienestar, disminución del número de hospitalizaciones y prolongación de la supervivencia. Los efectos funcionales más importantes son la mejoría o corrección de la hipoxemia e hipercapnia diurna, la mejoría de la hipoventilación nocturna y, en algunos, el aumento de las presiones respiratorias máximas.

Indicaciones de la VMNI en las enfermedades neuromusculares

La indicación principal de la VMNI en estos pacientes es el tratamiento de la hipercapnia diurna progresiva. Se plantea también su empleo transitorio durante las infecciones respiratorias y en los pacientes con hospitalizaciones frecuentes por episodios de insuficiencia respiratoria. En cambio, no se ha demostrado beneficio de su uso profiláctico en pacientes sin hipercapnia diurna.

Las indicaciones del uso de la ventilación no invasiva para los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica tienen en cuenta elementos clínicos y fisiopatológicos^{1,3,17,25} que se enumeran en la tabla II. En la tabla III se mencionan las contraindicaciones para su empleo.

Complicaciones de la VMNI

Las complicaciones de la VMNI con presión positiva son en general de poca importancia y se relacionan principalmente con la interfase (escapes de aire, erosiones nasales, sequedad nasal, irritación ocular), alteraciones que pueden ser superadas con medidas relativamente sencillas o cambiando la interfase. Menos frecuentes son la aspiración, el neumotórax y la incapacidad de tolerar la ventilación.

Es importante señalar que se ha comunicado la muerte de un paciente en VMNI por fallos en el respirador²⁶, hecho que obliga a extremar la necesidad de revisiones periódicas de los respiradores.

TABLA II
Indicaciones del uso de ventilación no invasiva

Clínicas
Hipersomnolencia diurna, fatiga, disnea, alteraciones cognitivas, fatiga generalizada, cefalea matinal
Corazón pulmonar crónico
Fisiológicas
PaCO ₂ > 45 mmHg
Desaturación arterial nocturna: SaO ₂ < 90% de forma continua durante más de 5 min o de forma discontinua durante más de un 10% del tiempo total de registro
Capacidad vital < 50% del valor teórico

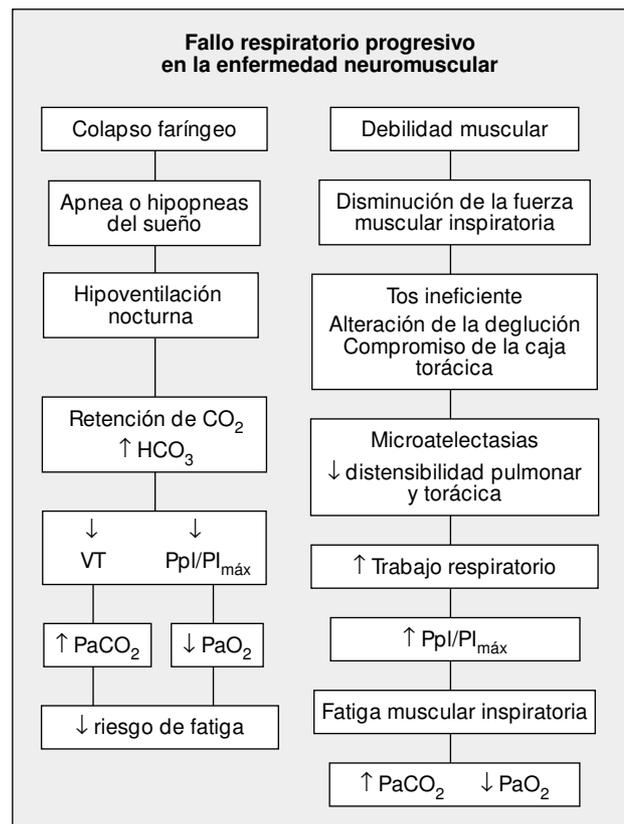


Fig. 2. Mecanismos involucrados en el fallo ventilatorio en las enfermedades neuromusculares. P_{l máx}: presión inspiratoria máxima; Ppl: presión pleural; VT: volumen corriente.

La VMNI domiciliar se ha ido empleando de forma progresiva en diversos países. Una publicación reciente sobre el estado actual de este procedimiento en España comunica que una cifra superior a 1.800 pacientes es ventilada en su domicilio²⁷. No encontramos datos en la bibliografía disponible en Latinoamérica de la situación en la región.

VMNI en enfermedades neuromusculares específicas

Las dos enfermedades de mayor prevalencia que afectan a la porción eferente del sistema nervioso y que producen insuficiencia respiratoria susceptible de tratarse con VMNI son la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), enfermedad de la motoneurona, y la distrofia muscular de Duchenne, que afecta al músculo.

TABLA III
Contraindicaciones para utilizar ventilación no invasiva

Incapacidad para proteger la vía aérea
Tos ineficiente
Trastornos de la deglución con aspiración crónica
Secreciones bronquiales abundantes
Necesidad de ventilación continua o casi continua
Alteraciones anatómicas que impidan una adecuada fijación de la mascarilla
Escasa motivación del paciente y de su familia
Incapacidad del paciente para colaborar o comprender el procedimiento

Enfermedades de la motoneurona

En la ELA, la pérdida de motoneuronas produce una atrofia de la musculatura correspondiente, con la consiguiente debilidad de los músculos respiratorios, que por lo general es asintomática en las etapas iniciales. La insuficiencia respiratoria es generalmente una manifestación tardía de la enfermedad, aunque puede ser la forma de presentación en aproximadamente un 5% de los casos^{23,28,29}. La debilidad muscular se acentúa a medida que la enfermedad progresa, siendo la velocidad de su compromiso el único parámetro capaz de predecir la supervivencia. Además, cuando el deterioro de la función muscular llega a ser importante, el paciente se encontrará próximo al fallo ventilatorio. Aunque inicialmente el defecto muscular respiratorio puede manifestarse sólo durante el sueño, invariablemente culminará en la insuficiencia respiratoria. En el período inicial, cuando los síntomas son el resultado de alteraciones en la arquitectura del sueño o por retención nocturna de CO₂, se traducirán en somnolencia diurna, trastornos de concentración y cefalea matinal, en ausencia de disnea. En cambio, cuando ya existe insuficiencia respiratoria, ésta generalmente se acompaña de disnea, y se debe a la presencia de un compromiso marcado de la función diafragmática³⁰. Frente a la sospecha de compromiso muscular respiratorio, por cualquiera de los síntomas mencionados, éste debe investigarse acuciosamente. Aunque se ha señalado que esta evaluación debe incluir la medición de la fuerza muscular respiratoria, particularmente empleando pruebas que no requieran de la voluntad del paciente, éstas pueden resultar difíciles de realizar y han demostrado una gran variabilidad en pacientes con compromiso muscular diafragmático establecido³¹. Por esta razón, la evaluación dependerá de la etapa. Los trastornos tempranos del sueño, una vez sospechados, deberían valorarse con un polisomnograma, para determinar si las alteraciones del intercambio gaseoso durante el sueño se deben a la presencia de apneas obstructivas, que sólo requieren presión positiva continua de la vía aérea (CPAP), o a episodios de hipoventilación, que requieren de soporte ventilatorio con VMNI. La polisomnografía proporciona información adicional respecto al progreso de la enfermedad, pues en estadios iniciales las anomalías de la ventilación sólo ocurren durante sueño REM. Cuando existe disnea, es imperativa la medición de gases arteriales diurnos y se aconseja la evaluación de la función diafragmática, ya sea clínicamente o mediante pruebas de laboratorio^{30,32}. La posibilidad de que los pacientes con disnea deban comenzar a recibir apoyo ventilatorio sin mayores exámenes es una opción que también se ha propuesto¹⁷. Si bien se ha demostrado que la VMNI puede prolongar la supervivencia de estos pacientes hasta etapas avanzadas de la enfermedad, cuando éstos se encuentran en una condición extrema de “enclaustramiento”, los efectos del soporte ventilatorio sobre la calidad de vida han ofrecido resultados contradictorios. Mientras que en algunos estudios se ha demostrado una mejoría de la calidad de vida³³⁻³⁵, un estudio controlado de Pinto et al³⁶ no evidenció efectos sobre la calidad de vida, sino sólo

un aumento significativo de la supervivencia en los pacientes que tenían retención de CO₂, cuando se les comparó con aquellos que no recibieron VMNI. Estos hallazgos han sido confirmados por estudios posteriores³⁷⁻³⁹.

Desafortunadamente, no existe una buena adherencia al uso de VMNI. Aboussouan et al³⁹ observaron que sólo un 46% de sus pacientes con ELA (18/39) fueron capaces de tolerarla, definida la tolerancia como la capacidad de tolerar la VMNI al menos durante 4 h consecutivas durante el sueño. La presencia de síntomas bulbares, como disfagia, disminuye a menos de la mitad la probabilidad de tolerar la VMNI. Los resultados de su estudio demostraron, además, que el riesgo de muerte se redujo 3 veces si toleraban la VMNI.

Es importante señalar que cuando se presenta el fallo respiratorio en la ELA se produce un deterioro global rápido, por lo que éticamente es necesario discutir de forma oportuna con el paciente los significados de este deterioro y las opciones terapéuticas. En un estudio realizado en 38 pacientes con esta enfermedad se observó que la mayoría de ellos quiso tener la mayor cantidad de información posible acerca de las opciones de ventilación mecánica⁴⁰. Sin embargo, este estudio demostró además que las opiniones acerca de la resucitación cardiopulmonar cambian a medida que la enfermedad progresa, por lo que es necesario revisar periódicamente el tema con los pacientes. Moss et al⁴¹ estudiaron a 99 pacientes con ELA que tenían fallo respiratorio y comunican que sólo el 10% de ellos optó por el tratamiento con ventilación mecánica fundamentalmente invasiva. Sin embargo, el 90% de los que eligieron el soporte ventilatorio estaban satisfechos con la decisión tomada.

Distrofias musculares

El compromiso distrófico de los músculos respiratorios que se produce en la enfermedad de Duchenne disminuye la capacidad vital forzada. Esta alteración se hace evidente en edades tempranas, generalmente a partir de los 12 años. La progresión conduce a la retención diurna de CO₂ entre los 18 y 20 años, y la aparición de este fenómeno se asocia a una muerte cercana por insuficiencia respiratoria. Se recomienda que la VMNI se inicie cuando los pacientes relatan síntomas de insuficiencia respiratoria y retienen CO₂ durante el día¹⁷, pues los intentos de cambiar la historia natural iniciando la VMNI en etapas asintomáticas desde el punto de vista respiratorio han sido improductivos^{42,43}. En el seguimiento de estos pacientes se ha propuesto controlar la evolución de la enfermedad midiendo el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF₁), pero parece más razonable utilizar variables relacionadas con la naturaleza restrictiva del compromiso pulmonar y con la disminución de la fuerza muscular inspiratoria, como han demostrado recientemente Raggette et al⁴⁴. En 42 pacientes con miopatías primarias, estos autores observaron que la medición de la capacidad vital (FV) inspiratoria y la PI_{máx} proporcionan una valiosa información acerca de la progresión de la enfermedad, desde el comienzo de los trastornos del sueño hasta la aparición de

insuficiencia respiratoria diurna. Según sus resultados, una CV inspiratoria inferior al 60% del valor teórico y una $PI_{m\acute{a}x}$ inferior a 4,5 kPa predicen la aparición de trastornos del sueño, mientras que en el otro extremo una CV inspiratoria menor del 25% y una $PI_{m\acute{a}x}$ inferior a 3,5 kPa predicen la aparición de insuficiencia respiratoria diurna⁴⁴. Al igual que en la ELA, las alteraciones tempranas de la función respiratoria pueden hacerse evidentes sólo durante el sueño, por lo que debe interrogarse dirigidamente acerca de síntomas de hipoventilación nocturna, como cefalea matinal, despertares frecuentes y somnolencia diurna. Un exceso de base mayor de 4 mm/l en sangre arterial es predictivo de una desaturación nocturna significativa⁴⁵. Algunos pacientes con la enfermedad de Duchenne pueden presentar apneas obstructivas del sueño previamente al desarrollo de hipoventilación por fallo muscular respiratorio, y en ellos el uso de CPAP puede ser efectivo temporalmente⁴⁶. Sin embargo, en estos pacientes existe irremediablemente una progresión que hace necesaria la VMNI.

Es probable que el empleo de VMNI prolongue la supervivencia de los pacientes con enfermedad de Duchenne que desarrollan hipoventilación. La carencia de estudios prospectivos controlados, por razones éticas, no permite tener evidencia objetiva. Sin embargo, el estudio de Vianello et al¹⁰, en el cual 5 pacientes con enfermedad de Duchenne que aceptaron ventilarse estaban vivos en un seguimiento a dos años, a diferencia de sólo uno de 5 que rechazaron este procedimiento, apoya esta hipótesis.

La eficacia de la VMNI comunicada por diferentes autores es variable: en la serie de 16 pacientes descrita por Leger et al⁸ un tercio de ellos permanecía en VMNI, y otro tercio había avanzado a ventilación por traqueostomía. En cambio, en un estudio más reciente se describe una supervivencia del 85% en el primer año, y de un 73% a los 5 años usando VMNI, lo que apunta a que la progresión a ventilación invasiva no es necesariamente inevitable⁴⁷. Es posible que, una vez que se instalan unos no efectiva y una cuadriparesia grave, la traqueostomía prolongue la supervivencia en estos pacientes más que la VMNI. Robert et al⁴⁸ describieron una supervivencia promedio de 7 años en estas circunstancias. En cambio, se ha observado una disminución del número de hospitalizaciones por complicaciones pulmonares en pacientes con enfermedad de Duchenne en VMNI comparados con los traqueostomizados⁴⁹.

La calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Duchenne en VMNI no es diferente de la de otros pacientes pareados por edad, que tienen otras enfermedades no progresivas que requieren de VMNI⁵⁰, pero no hay estudios publicados que comparen la calidad de vida de estos pacientes antes y después de iniciar VMNI. La mayoría de los enfermos en esta circunstancia describen su calidad de vida como satisfactoria^{50,51}, percepción que en general es subestimada por el personal de salud que trabaja con ellos. Es así como se explica frecuentemente que algunos médicos no planteen la posibilidad de emplear VMNI en pacientes con enfermedad de Duchenne ante el supuesto de que van a tener una calidad de vida insatisfactoria⁵².

En resumen, aun cuando la mayoría de la información acerca de la VMNI en pacientes con enfermedades neuromusculares o de la caja torácica se basa en estudios no controlados, las numerosas comunicaciones que demuestran efectos beneficiosos, así como las bases fisiopatológicas en que se apoya su utilización, aconsejan el empleo de este procedimiento. Sin embargo, deben tomarse en consideración las contraindicaciones existentes; frente a ellas deberá plantearse el uso de ventilación invasiva según el caso particular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mehta S, Hill NS. Noninvasive mechanical ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:540-77.
2. Hill NS, Braman SS. Noninvasive ventilation in neuromuscular disease. En: Cherniack NS, Altosa M, Homma I, editors. *Rehabilitation of the patient with respiratory disease*. Nueva York: McGraw-Hill, 1999; p. 587-604.
3. DiMarco AF, Renston JP. Noninvasive mechanical ventilation. En: Cherniack NS, Altosa M, Homma I, editors. *Rehabilitation of the patient with respiratory disease*. Nueva York: McGraw-Hill, 1999; p. 387-400.
4. Kerby GR, Mayer LS, Pingleton SK. Nocturnal positive pressure ventilation via nasal mask. *Am Rev Respir Dis* 1987;135:738-40.
5. Ellis ER, Bye PTP, Bruderer JW, Sullivan CE. Treatment of respiratory failure during sleep in patients with neuromuscular disease. Positive-pressure ventilation through a nose mask. *Am Rev Respir Dis* 1987;135:148-52.
6. Bach JR, Alba A. Management of chronic alveolar hypoventilation by nasal ventilation. *Chest* 1990;97:52-7.
7. Bach JR, Alba AS, Saporito LR. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator use. *Chest* 1993;103:174-82.
8. Leger P, Bedicam JM, Cornette A, Reybert-Degat O, Langevin B, Polu JM, et al. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Long-term follow up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest* 1994;105:100-5.
9. Masa JF, Celli BR, Riesco JA, Sánchez de Cos J, Disdier C, Sojo A. Noninvasive positive pressure ventilation and not oxygen may prevent overt ventilatory failure in patients with chest wall disease. *Chest* 1997;112:207-13.
10. Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V, Cardaioli C, Vincenti E. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1994;105:445-8.
11. Schonhofer B, Wallstein S, Wiese C, Kohler D. Noninvasive mechanical ventilation improves endurance performance in patients with chronic respiratory failure due to thoracic restriction. *Chest* 2001;119:1371-8.
12. Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. *Clin Chest Med* 1994;15:751-63.
13. Lisboa C, Moreno R, Fava M, Ferretti R, Cruz E. Inspiratory muscle function in patients with severe kyphoscoliosis. *Am Rev Respir Dis* 1985;132:48-52.
14. Goldstein RS. Hypoventilation: neuromuscular and chest wall disorders. *Clin Chest Med* 1992;13:507-21.
15. Turkington PM, Elliot MW. Rationale for the use of non-invasive ventilation in chronic ventilatory failure. *Thorax* 2000;55:417-23.
16. Braun NMT, Arora NS, Rochester DF. Respiratory muscle and pulmonary function in polymyositis and other proximal myopathies. *Thorax* 1983;38:616.
17. Consensus Conference Report. Clinical indications for non-invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD and nocturnal hypoventilation. *Chest* 1999;116:521-34.
18. Lisboa C, Moreno R, Pertuzé J, Cruz E. Entrenamiento muscular inspiratorio en pacientes con cifoscoliosis grave. *Rev Med Chile* 1987;115:505-11.
19. Rochester DF, Braun NMT, Lane S. Diaphragmatic energy expenditure in chronic respiratory failure. *Am J Med* 1977;63:223-32.
20. Goldstein RS, De Rosie JA, Avendaño MA, Dolmadge TE. Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscles. *Chest* 1991;99:408-15.

21. Hill NS, Eveloff SE, Carlisle C, Goff SF. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in patients with restrictive thoracic disease. *Am Rev Respir Dis* 1992;145:365-71.
22. Annane D, Quera-Salva MA, Lofaso F, Vercken JB, Lesieur O, Fromageot C, et al. Mechanisms underlying effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur Respir J* 1999;13:157-62.
23. Masa JF, Sánchez de Cos J, Disdier C, Hernández M, Fuentes F. Nasal intermittent positive pressure ventilation. Analysis of its withdrawal. *Chest* 1995;107:882-8.
24. Baydur A, Layne E, Aral H, Krishnareddy N, Topacio R, Frederick G, et al. Long term noninvasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: 46 years experience and review. *Thorax* 2000;55:4-11.
25. Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2002;20:480-7.
26. Lechtzin N, Weiner CM, Clawson L. A fatal complication of noninvasive ventilation [letter]. *N Engl J Med* 2001;344:533.
27. Lucas P, Rodríguez JM, González P, Santa-Cruz A, Cubillo JM. Estado actual de la ventilación mecánica domiciliar en España: resultados de una encuesta de ámbito nacional. *Arch Bronconeumol* 2000;36:545-550.
28. De Carvalho M, Matias T, Coelho F, Evangelista T, Pinto A, Luis ML. Motor neuron disease presenting with respiratory failure. *J Neurol Sci* 1996;139(Suppl): 117-22.
29. Chen R, Grand'Maison F, Strong MJ, Ramsay DA, Bolton CF. Motor neuron disease presenting as acute respiratory failure: a clinical and pathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:455-8.
30. Similowski T, Attali V, Bensimon G, Salachas F, Mehiri S, Arnulf I, et al. Diaphragmatic dysfunction and dyspnoea in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Respir J* 2000;15:332-7.
31. Mustafa N, Moxham J. Respiratory muscle assessment in motor neurone disease. *Q J Med* 2001;94:497-502.
32. 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.
33. Bourke SC, Shaw PJ, Bullock R, Gibson GJ. Noninvasive ventilation improves the quality of life in motor neuron disease [abstract]. *Am J Resp Crit Care Med* 2001;163:A153.
34. Lyall RA, Donaldson N, Fleming T, Wood C, Newsom-Davis I, Polkey MI, et al. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. *Neurology* 2001;57:153-6.
35. Bourke SC, Shaw PJ, Gibson GJ. Respiratory function vs sleep-disordered breathing as predictors of QOL in ALS. *Neurology* 2001;57:2040-4.
36. Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, Alves MA, Sales Luis ML. Respiratory assistance with a noninvasive ventilator (BiPAP) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *J Neurol Sci* 1995;129(Suppl):19-26.
37. Kleopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999;164:82-8.
38. Aboussouan LS, Khan SU, Meeker DP, Stelmach K, Mitsumoto H. Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Int Med* 1997;127:450-3.
39. Aboussouan LS, Khan SU, Banerjee M, Arroliga AC, Mitsumoto H. Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2001;24:403-9.
40. Silverstein MD, Stocking CB, Antel JP. Amyotrophic lateral sclerosis and life-sustaining therapy: patients' desire for information, participation in decision making, and life-sustaining therapy. *Mayo Clin Proc* 1991;66:903-13.
41. Moss AH, Casey P, Stocking C, Roos RP, Brooks BR, Siegler M. Home ventilation for amyotrophic lateral sclerosis patients: outcomes, costs, and patient, family and physician attitudes. *Neurology* 1993;43:438-43.
42. Bach JR, Niranjana V, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: a noninvasive respiratory management approach. *Chest* 2000;117:1100-5.
43. Birnkrant DJ, Pope JF, Martin JE, Repucci AH, Eiben RM. Treatment of type I spinal muscular atrophy with noninvasive ventilation and gastrostomy feeding. *Pediatr Neurol* 1998;18:407-10.
44. Raggette R, Mellies U, Schwärke C, Voit T, Teschler H. Patterns and predictors of sleep disordered breathing in primary myopathies. *Thorax* 2002;57:724-8.
45. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:166-70.
46. Khan Y, Heckmatt JZ. Obstructive apnoeas in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1994;49:157-61.
47. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, Fielding S. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998;53: 949-52.
48. Robert D, Gerard M, Leger P, Buffat J, Jennequin J, Holzapfel L, et al. Permanent mechanical ventilation at home via a tracheotomy in chronic respiratory insufficiency. *Rev Fr Mal Respir* 1983;11:923-36.
49. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112:1024-8.
50. Bach JR, Campagnolo DI, Hoeman S. Life satisfaction of individuals with Duchenne muscular dystrophy using long-term mechanical ventilatory support. *Am J Phys Med Rehabil* 1991;70:129-35.
51. Raphael JC, Dazord A, Jaillard P, Andronikof-Sanglade A, Benony H, Kovess V, et al. Assessment of quality of life for home ventilated patients with Duchenne muscular dystrophy. *Rev Neurol (Paris)* 2002;158:453-60.
52. Gibson B. Long-term ventilation for patients with Duchenne muscular dystrophy: physicians' beliefs and practices. *Chest* 2001;119:940-6.