

## 6. Asistencia de la tos en enfermedades neuromusculares

**Autores:** Lic. Gastón Morel, Lic. Miguel Escobar

### 6.1. Introducción

En individuos sanos la eliminación de secreciones es efectiva y eficiente basada en tres mecanismos fundamentales: la movilidad ciliar, el flujo cefálico y la tos.

Cuando alguno de estos mecanismos se altera o el volumen de las secreciones sobrepasa las posibilidades de eliminación, predispone a su retención, lo que implica el riesgo de alteración de la relación ventilación/perfusión, reducción de la ventilación alveolar y/o atelectasias. Las secreciones estancadas aumentan el riesgo de infecciones recurrentes del tracto respiratorio (bronquitis purulenta, neumonía, etc.), e insuficiencia respiratoria<sup>1</sup>.

Los músculos respiratorios junto a la musculatura bulbar, participan activamente en el mecanismo de la tos<sup>2</sup>.

La tos puede estar alterada en las enfermedades neuromusculares (ENM), esto puede producir aumento de la morbilidad y mortalidad<sup>3, 4</sup>. Junto al manejo de la hipoventilación, son los dos aspectos respiratorios más importantes en estos pacientes<sup>5</sup>.

La evaluación de la tos debe ser considerada, incluso antes de la necesidad de asistencia ventilatoria<sup>5, 6</sup>.

El mecanismo tusígeno normal requiere de la conservación de la sensibilidad en toda la vía aérea y una activación muscular compleja que consta de las siguientes 4 fases: 1) Inspiración (mayor de 1,5 litros aprox.) 2) Cierre glótico 3) Contracción de los músculos espiratorios, (aumento de la presión intratorácica de unos 200 cmH<sub>2</sub>O aprox.) y 4) La fase expulsiva, mediante la apertura de la glotis y contracción abdominal, generando elevados flujos (entre 400 a 960 l/m)<sup>7</sup>.

### 6.2. Evaluación funcional respiratoria relacionada con la tos

La eficacia de la tos puede ser evaluada con medidas objetivas, siendo útil para la toma de decisión de la mejor técnica de asistencia.

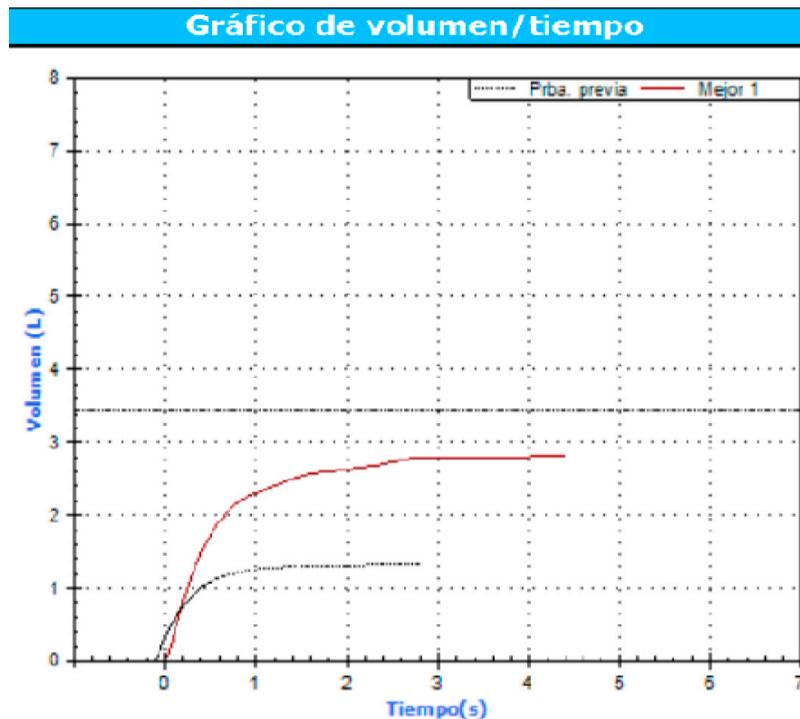
La tos en su conjunto puede evaluarse mediante flujo espiratorio tosido (FET), los valores inferiores a 270-300 l/m han sido señalados como indicadores de necesidad de asistencia manual de la tos durante períodos de infección respiratoria<sup>8-10</sup>, por lo que deben ser evaluados periódicamente<sup>11</sup>.

El componente inspiratorio puede ser evaluado mediante métodos relativamente sencillos como una espirometría a través de la Capacidad Vital (CV), la Capacidad máxima de insuflación (CMI)<sup>12</sup> siendo el máximo volumen de aire que puede ser espirado luego de una inspiración asistida (bolsa de resucitación, ventilador volumétrico) o mediante respiración glossofaríngea (RGF) y depende de la capacidad de retener aire mediante la función glótica y la Capacidad de insuflación pulmonar pasiva (CIPP)<sup>13</sup>, que es el máximo volumen de aire que puede ser espirado luego de una inspiración asistida a partir de instrumentos artificiales (válvula unidireccional u ocluyendo la válvula espiratoria de la bolsa de resucitación) independientemente de la función glótica. (ej. trastorno bulbar o a través de la cánula de traqueostomía).

Se puede utilizar una máscara oronasal (recomendable) o una boquilla con un clip nasal para medir CIPP o CMI, la misma interfaz y circuito deberían ser utilizados para mediciones repetidas, las bolsas

de reanimación y los ventiladores ciclados por volumen deben tener una presión límite para prevenir el riesgo potencial de barotrauma<sup>14</sup>.

El segundo componente (cierre glótico) puede ser valorarlo clínicamente con el sonido durante la tos o bien mediante el gradiente que se genera entre la CV y la CMI<sup>12</sup>. Ver figura 6.2.1.



**Figura 6.2.1.** Curva volumen-tiempo. Se observa gradiente entre Capacidad Vital (línea negra) y Capacidad Máxima Insuflación (línea roja).

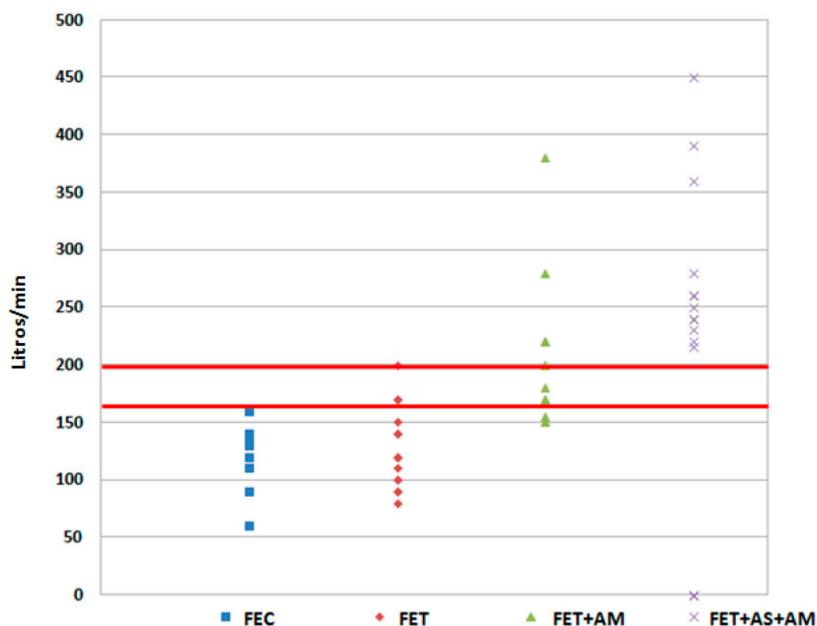
Otro método sencillo puede ser la cuantificación de la diferencia entre el flujo espiratorio pico (FEP) y el flujo espiratorio tosido (FET)<sup>15</sup>.

En tanto que en la fase expulsiva deben evaluarse los músculos espiratorios, esto puede realizarse en forma estática (Pemax) o dinámica a través del FET, ambas pueden tener buena correlación en ausencia de limitación al flujo<sup>15</sup>.

El FET tiene ciertas variantes como el FET no asistido (máximo flujo espiratorio tosido sin asistencia manual), el FET asistido manualmente (máximo flujo espiratorio tosido con asistencia manual) o el FET + asistencia inspiratoria + asistido manualmente (máximo flujo espiratorio tosido luego de asistencia inspiratoria y asistencia manual).

Se recomienda la evaluación en del FET en sus diversas modalidades a fin de disponer de la mejor técnica de asistencia de la tos. En la Fig 6.2 se muestra la evaluación de los FET en pacientes con lesión medular en proceso de decanulación<sup>16</sup>.

El FET debería medirse en cada revisión clínica, un neumotacógrafo proporciona la medida más precisa de FET, especialmente para pacientes con FET < 270 l / min, en caso de no estar disponible se puede utilizar un medidor de flujo espirado pico tipo peak flow meter (los utilizados para pacientes con asma) y de ser posible dispositivos pediátricos, ya que cuentan con rango de medición más bajo, lo que permite mayor exactitud en la medición<sup>14</sup>.



**Figura 6.2.** Valores de Flujos espiratorios (litros /min) durante el proceso de decanulación en pacientes con lesión medular. Se observa el aumento de los valores absolutos con las distintas técnicas de asistencia de la tos.

FEC: Flujo espiratorio clásico, FET: Flujo espiratorio tosido; FET+AM: Flujo espiratorio tosido con asistencia manual; FET+ AS+AM: Flujo espiratorio tosido con *Air Stacking* y asistencia manual

### 6.3. Técnicas de asistencia de la tos

Las técnicas de aclaramiento de la vía aérea proximal, son métodos que apuntan a aumentar los flujos espiratorios asistiendo a la inspiración, a la espiración o a ambas. Son a menudo descritas como técnicas de “asistencia de la tos”.

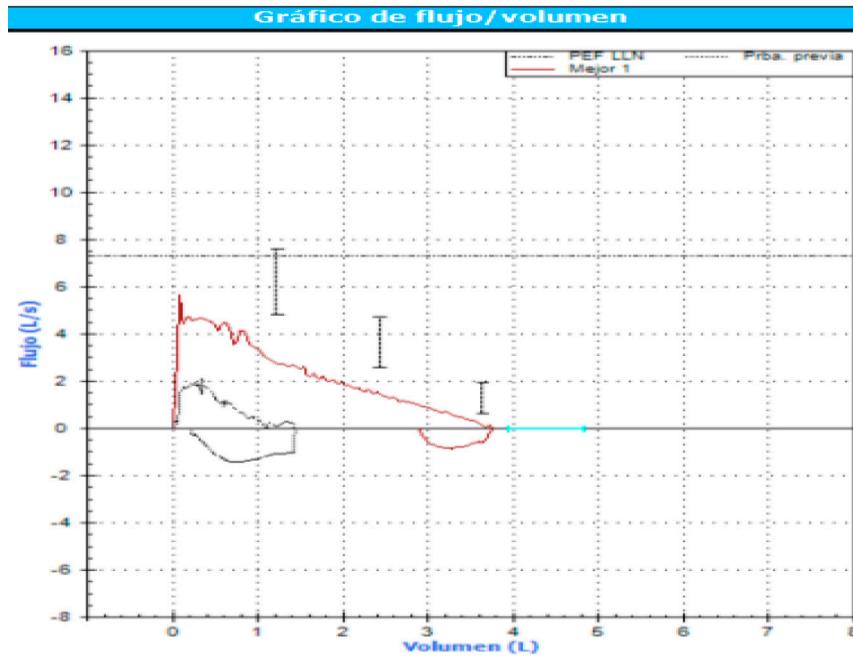
#### 6.3.1 Técnicas de asistencia inspiratoria

Cuando existe debilidad de los músculos inspiratorios estos pueden ser asistidos mediante la utilización de bolsas resucitadoras (tipo Ambú®), mediante boquilla o máscara facial de anestesia, b) ventiladores volumétricos, c) ventiladores presiométricos a elevados niveles de presión (cerca de 40 cmH<sub>2</sub>O) en casos excepcionales donde existe muy buena “distensibilidad” toracopulmonar o bien mediante la técnica de respiración glossofaríngea (RGF) que consiste en aumentar la capacidad inspiratoria “tragando” aire hacia el pulmón usando la boca, lengua, faringe y laringe para compensar la debilidad de los músculos inspiratorios<sup>17</sup>.

La técnica descrita como *Air Stacking* (AS), consiste en la acumulación sucesiva de aire mediante el cierre glótico o valvulado CMI o CIPP respectivamente. Clásicamente esta técnica de asistencia inspiratoria puede ser realizada con la acumulación de múltiples insuflaciones de aire (RGF, Ambú, Ventilador) o mediante la insuflación de un gran volumen de aire en forma única (ej. ventilador mecánico)<sup>14</sup>.

Esta técnica tiene sus limitaciones en aquellos pacientes con “distensibilidad” disminuida o cuando la CMI no supera la CV, esto suele estar asociado a compromiso bulbar severo<sup>13</sup>.

Si bien la función bulbar es irremplazable, la retención del aire para su acumulación puede suplirse mediante un elemento externo como una válvula unidireccional (valvulado) o bien con la oclusión de la rama espiratoria de la bolsa de resucitación. Se ha descrito esta técnica como “lung insufflation capacity” o capacidad de insuflación pulmonar pasiva (CIPP) ya descrita anteriormente<sup>13</sup>. Ver figura 6.3.1



**Figura 6.3.1.** Curva flujo-volumen. Capacidad vital (línea negra). Se observa el aumento del flujo y volumen espiratorio (línea roja) luego de la maniobra de capacidad de insuflación pulmonar pasiva CIPP.

Este grupo de técnicas puede ser utilizado como ejercicios de expansión pulmonar (EPP), con el objetivo de mantener la movilidad articular del tórax, prevenir el colapso alveolar, mantener la distensibilidad toracopulmonar e impedir alteraciones del intercambio gaseoso<sup>18,19</sup>. Se recomienda comenzar a realizarlos cuando la CV sea menor al 80%<sup>11,19</sup>. En grupos seleccionados de pacientes la utilización de EEP ha demostrado disminuir la tendencia en la declinación de la CV, así como mantener elevados FET cuando la CV disminuye<sup>18-22</sup>.

### 6.3.2. Técnicas de asistencia espiratoria

#### 6.3.2.1. Asistencia manual (AM)

Ante la debilidad de los músculos espiratorios éstos pueden ser asistidos en forma manual mediante la compresión abdominal (CA), torácica (CT) o toracoabdominal (CTA) en forma coordinada con el esfuerzo espiratorio<sup>9,12</sup>. Si la CV es mayor de 1-1,5 litros y coexiste con debilidad de los músculos espiratorios, la tos asistida con CA, CT o CTA, permite llegar a obtener FET capaces de eliminar secreciones. Es la técnica de elección cuando solo existe debilidad de los músculos espiratorios<sup>23</sup>.

#### 6.3.2.2. Estimulación eléctrica funcional

La utilización de estimulación eléctrica funcional (EEF) sobre los músculos espiratorios se ha propuesto como alternativa, pero las presiones generadas por estos mecanismos, fueron menores a las realizadas en forma manual<sup>24</sup>.

### 6.3.3. Técnicas de asistencia inspiratoria y espiratoria

#### 6.3.3.1. Air Stacking con asistencia manual

Clásicamente alguna técnica de asistencia inspiratoria (simple o múltiple), seguida de asistencia manual de la tos, dicha combinación es económica, sencilla y muy utilizada en la práctica diaria<sup>14</sup>.

### 6.3.3.2. Asistencia mecánica de la tos inspiratoria y espiratoria (AMT I-E)

La asistencia AMT I-E se define como el ingreso de aire a presión positiva (insuflación) y el rápido egreso (<10 mseg) a elevados niveles de presión negativa generando así, altos flujos espiratorios (exuflación), con el objetivo de generar mayores flujos y volúmenes que los obtenidos en forma voluntaria, simulando el mecanismo de la tos<sup>25</sup>. La interfaz utilizada puede ser una máscara de anestesia, boquilla o vía aérea artificial (tubo orotraqueal – cánula de traqueostomía) donde se puede adicionar un circuito cerrado de aspiración<sup>26-28</sup>. La AMT I-E puede realizarse mediante dispositivos - Cough Assist Mechanical Insufflator-Exsufflator (Philips Respironics Inc, Murraysville, PA); - Comfort Cough Mechanical In-ExSufflator (Seoil Pacific Corp. Seoul, Korea) donde las presiones utilizadas deben ser mayores a 35 cmH<sub>2</sub>O,<sup>11</sup> , los tiempos, presiones y flujo deben ser regulados individualmente y modificados hasta lograr los flujos más efectivos. El agregado de una sensibilidad de disparo (cough trak®, Sync Cough®) al esfuerzo, puede contribuir a la mejor sincronía paciente-equipó. La incorporación de la terapia oscilatoria (TO) no reportó beneficios clínicos en pacientes estables con esclerosis lateral amiotrófica (ELA)<sup>29</sup>.

El principal beneficio de la AMT I-E en comparación con la aspiración nasotraqueal es generar flujos espiratorios en ambos campos pulmonares (la sonda ingresa predominantemente al bronquio fuente derecho)<sup>30</sup>, además de ser menos invasiva. La AMT I-E puede realizarse de forma manual o automática. La pendiente de ascenso de la presión puede ajustarse para mejorar la adaptación y confort del paciente.

La forma manual se realiza mediante un switch o con pedalera, lo que permite liberar las manos para realizar AM en el caso de ser un único operador.

En el caso de operarlo en forma automática se deberán configurar las presiones inspiratoria y espiratoria, los tiempos inspiratorios, espiratorios y la pausa.

Los pacientes que más se benefician con la AMT I-E son aquellos que presentan mayor debilidad de los músculos respiratorios y en los que la función bulbar es insuficiente para realizar el apilamiento de aire. Si bien la dosificación no está determinada, se recomienda realizar varios periodos de asistencia con descansos hasta obtener la remoción de secreciones y/o mejoría de la saturación de oxígeno<sup>31</sup>. Se recomienda culminar con una insuflación con el objetivo de mantener la capacidad residual funcional<sup>32</sup>. Por ejemplo, la secuencia de 5 ciclos (insuflación - exuflación - pausa), seguidos de un breve período de respiración espontánea o reconexión al ventilador (en pacientes dependientes de la ventilación mecánica).

El uso protocolizado de AMT I-E combinada con AM, feedback con oximetría y Ventilación no invasiva (VNI) demostró una disminución de las hospitalizaciones, complicaciones respiratorias y la mortalidad en pacientes con ELA<sup>31</sup>. En pacientes con ELA el FET menor de 177 l/m fue predictor de necesidad de AMT I-E<sup>32</sup>.

Su aplicación puede verse limitada en pacientes que presenten disfunción bulbar muy grave, los que puede presentar inestabilidad de la vía aérea superior provocando el colapso durante la fase espiratoria<sup>33, 34</sup>. En estos casos, una opción podría ser utilizar solo la fase inspiratoria y realizar la asistencia espiratoria en forma manual. En pacientes con ELA y síntomas bulbares se ha descrito la utilización de sensibilidad inspiratoria, flujos inspiratorios bajos, presiones bajas y tiempos de insuflación más prolongados para evitar el colapso de la hipofarínge durante la exuflación<sup>34</sup>. La AMT I-E debería plantearse cuando el FET es menor de 270 l/m y no es posible mantenerlo mediante AS<sup>11, 36, 37</sup>. Se ha descrito que la utilización de AMT I-E puede reducir la frecuencia de neumonías<sup>38</sup>, y acortar los tiempos de atención ante reagudizaciones en pacientes con ENM<sup>39</sup>.

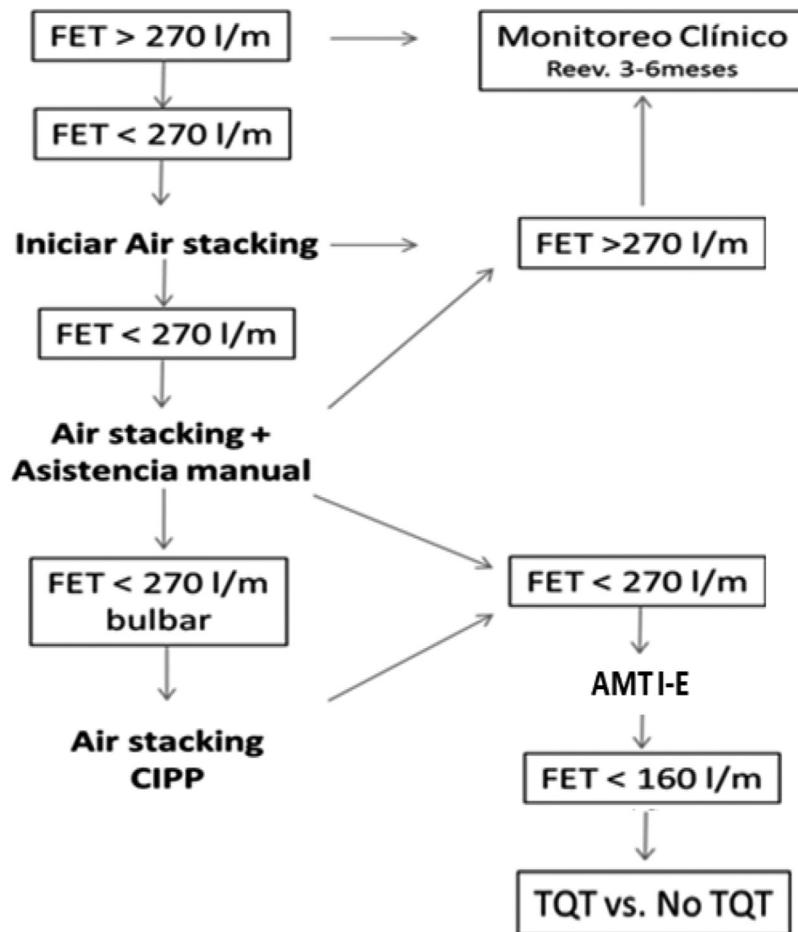
En el ámbito de terapia intensiva el uso de AMT I-E puede ser utilizado junto con VNI, para evitar la reintubación<sup>40</sup>.

En pacientes con traqueostomía el uso de AMT I-E fue más efectivo y confortable en la remoción de secreciones en comparación con la aspiración traqueal en pacientes con ELA<sup>41</sup>.

Algunos eventos adversos descritos en la literatura incluyen neumotórax, náuseas, bradi-taquicardia, distensión abdominal, molestia torácica en niños<sup>42, 43</sup>.

Uno de los objetivos del equipo de salud consiste en entrenar a familiares y cuidadores para lograr resultados similares y reproducibles. Es deseable que el entrenamiento se realice en situación de estabilidad clínica y antes de que comiencen las dificultades para toser<sup>44</sup>.

El Flujograma de la figura 6.3.2 refleja el algoritmo propuesto por esta guía para el manejo de la asistencia de la tos según la evaluación del FET.



**Figura 6.3.2.** Flujograma. La medición del FET orienta sobre la elección de las técnicas de asistencia de la tos. Valores de 270 y 160 l/m pueden tomarse como puntos de corte para la elección de la técnica y conducta terapéutica. FET: Flujo espiratorio tosido; CIPP: Capacidad de insuflación pulmonar pasiva; AMT I-E: Asistencia mecánica de la tos *Insuflación-Exuflación*.

## 6.4. Conclusiones

La evaluación objetiva y funcional de la tos debe ser realizada rutinariamente en pacientes con ENM. Cada componente de la tos puede ser evaluado por separado pero el FET es la evaluación global por excelencia. La diferencia entre la CMI y la CV puede dar información sobre la función glótica, pilar fundamental al momento de implementar VNI y asistencia no invasiva de la tos. De acuerdo a la evaluación se podrá realizar asistencia de la inspiración, espiración o ambas, con el objetivo de aumentar los FET. La AMT I-E parece ser más efectiva en pacientes más débiles, en los que otras técnicas de menor costo no logran aumentar los FET. La elección de las técnicas debe ser individualizada y se recomienda el entrenamiento durante un período de estabilidad clínica, para poder ponerlas en práctica en el momento de infecciones del tracto respiratorio o ante el aumento de secreciones. En palabras del Dr. De Vito “nadie aprende a nadar cuando se está ahogando”. Los familiares y cuidadores son parte fundamental en el abordaje de los pacientes con ENM. Se recomienda tener en claro las directivas anticipadas ante complicaciones que requieran cuidados avanzados y/o críticos ya que las agudizaciones son un mal momento para la toma de este tipo de decisiones.

## Bibliografía

1. Fink JB. Forced expiratory technique, directed cough, and autogenic drainage. *Respir Care*. 2007 Sep;52(9):1210-21; discussion 1221-3.
2. De Vito EL SAA. Evaluación y técnicas para mejorar la capacidad tusígena en pacientes neuromusculares. *Revista Argentina de Medicina Respiratoria*. 2006; 3: 152-3.
3. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest*. 2000 Nov; 118(5): 1390-6.
4. Rahbek J, Steffensen BF, Bushby K, de Groot IJM. 206th ENMC International Workshop: Care for a novel group of patients - adults with Duchenne muscular dystrophy Naarden, The Netherlands, 23-25 May 2014. *Neuromuscul Disord*. 2015 Sep; 25(9): 727-38.
5. 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 Jun; 70(3): 129-35.
6. McKim DA, Road J, Avendano M, Abdool S, Cote F, Duguid N, et al. Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J*. 2011 Jul; 18(4): 197-215.
7. Irwin RS, Boulet LP, Cloutier MM, Fuller R, Gold PM, Hoffstein V, et al. Managing cough as a defense mechanism and as a symptom. A consensus panel report of the American College of Chest Physicians. *Chest*. 1998 Aug; 114(2 Suppl Managing): 133S-181S.
8. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest*. 1993 Nov; 104(5): 1553-62.
9. Bach JR, Goncalves MR, Paez S, Winck JC. Expiratory Flow Maneuvers in Patients with Neuromuscular Diseases [Internet]. Vol. 85, *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*. 2006. p. 105-11. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/01.phm.0000197307.32537.40>
10. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007 Jun 15; 175(12): 1266-71.
11. Bach JR, Gonçalves MR, Hon A, Ishikawa Y, De Vito EL, Prado F, et al. Changing Trends in the Management of End-Stage Neuromuscular Respiratory Muscle Failure [Internet]. Vol. 92, *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*. 2013. p. 267-77. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/phm.0b013e31826edcf1>
12. Kang S-W, Bach JR. Maximum Insufflation Capacity [Internet]. Vol. 118, *Chest*. 2000. p. 61-5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1378/chest.118.1.61>
13. Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Goncalves M, Komaroff E. Lung Insufflation Capacity in Neuromuscular Disease [Internet]. Vol. 87, *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*. 2008. p. 720-5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/phm.0b013e31817fb26f>
14. Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N, Mellies U, González-Bermejo J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. *Respir Med*. 2018 Mar; 136: 98-110.
15. Suárez AA, Pessolano FA, Monteiro SG, Ferreyra G, Capria ME, Mesa L, et al. Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002 Jul; 81(7): 506-11.
16. Escobar MA, Di María M, Urdapilleta ME, Morel Vulliez G, Lebus JM, De Vito EL, et al. Análisis de pacientes lesionados medulares con traqueostomía en rehabilitación motora y respiratoria. In: 38° Congreso Argentina de Medicina Respiratoria. 2010.
17. Dail CW. "Glossopharyngeal breathing" by paralyzed patients; a preliminary report. *Calif Med*. 1951 Sep; 75(3): 217-8.
18. Srouf N, LeBlanc C, King J, McKim DA. Lung volume recruitment in multiple sclerosis. *PLoS One*. 2013 Jan 31; 8(1): e56676.
19. McKim DA, Katz SL, Barrowman N, Ni A, LeBlanc C. Lung volume recruitment slows pulmonary function decline in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2012 Jul; 93(7): 1117-22.
20. Servera E, Sancho J, Zafra MJ. Tos y enfermedades neuromusculares. Manejo no invasivo de las secreciones respiratorias [Internet]. Vol. 39, *Archivos de Bronconeumología*. 2003. p. 418-27. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/s0300-2896\(03\)75418-0](http://dx.doi.org/10.1016/s0300-2896(03)75418-0)
21. Bach JR, Kang S-W. Disorders of Ventilation [Internet]. Vol. 117, *Chest*. 2000. p. 301-3. Available from: <http://dx.doi.org/10.1378/chest.117.2.301>
22. McCool FD, Mayewski RF, Shayne DS, Gibson CJ, Griggs RC, Hyde RW. Intermittent positive pressure breathing in patients with respiratory muscle weakness. Alterations in total respiratory system compliance. *Chest*. 1986 Oct; 90(4): 546-52.
23. Toussaint M, Boitano LJ, Gathot V, Steens M, Soudon P. Limits of effective cough-augmentation techniques in patients with neuromuscular disease. *Respir Care*. 2009 Mar; 54(3): 359-66.
24. Linder SH. Functional electrical stimulation to enhance cough in quadriplegia. *Chest*. 1993 Jan;103(1): 166-9.
25. Homnick DN. Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. *Respir Care*. 2007 Oct; 52(10): 1296-305; discussion 1306-7.
26. Guérin C, Bourdin G, Leray V, Delannoy B, Bayle F, Germain M, et al. Performance of the coughassist insufflation-exsufflation device in the presence of an endotracheal tube or tracheostomy tube: a bench study. *Respir Care*. 2011 Aug;56(8):1108-14.
27. Sancho J, Servera E, Bañuls P, Marín J. Prolonging survival in amyotrophic lateral sclerosis: efficacy of noninvasive ventilation and uncuffed tracheostomy tubes. *Am J Phys Med Rehabil*. 2010 May; 89(5): 407-11.
28. Sancho J, Servera E, Díaz JL, Bañuls P, Marín J. Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1-year survival. *Thorax*. 2011 Nov; 66(11): 948-52.

29. Sancho J, Martínez D, Bures E, Díaz JL, Ponz A, Servera E. Bulbar impairment score and survival of stable amyotrophic lateral sclerosis patients after noninvasive ventilation initiation. *ERJ Open Res* [Internet]. 2018 Apr;4(2). Available from: <http://dx.doi.org/10.1183/23120541.00159-2017>
30. Fishburn MJ, Marino RJ, Ditunno JF Jr. Atelectasis and pneumonia in acute spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil*. 1990 Mar; 71(3): 197-200.
31. Vitacca M, Paneroni M, Trainini D, Bianchi L, Assoni G, Saleri M, et al. At home and on demand mechanical cough assistance program for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil*. 2010 May; 89(5): 401-6.
32. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, et al. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax*. 2012 Jul; 67 Suppl 1: i1-40.
33. Sancho J, Servera E, Bañuls P, Marín J. Effectiveness of assisted and unassisted cough capacity in amyotrophic lateral sclerosis patients [Internet]. Vol. 18, *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2017. p. 498-504. Available from: <http://dx.doi.org/10.1080/21678421.2017.1335324>
34. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*. 2004 Apr; 125(4): 1400-5.
35. Andersen T, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. *Thorax*. 2017 Mar; 72(3): 221-9.
36. Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil*. 2002 Jun; 81(6): 411-5.
37. Bach BQL JR. Soporte respiratorio muscular para evitar el fallo respiratorio y la traqueostomía. *Revista Americana de Medicina Respiratoria*. 2013; 2: 71-83.
38. Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest*. 2004 Apr; 125(4): 1406-12.
39. Chatwin M, Simonds AK. The addition of mechanical insufflation/exsufflation shortens airway-clearance sessions in neuromuscular patients with chest infection. *Respir Care*. 2009 Nov; 54(11): 1473-9.
40. Gonçalves MR, Honrado T, Winck J, Paiva J. Effects of mechanical insufflation-exsufflation in preventing respiratory failure after extubation: a randomized controlled trial [Internet]. Vol. 16, *Critical Care*. 2012. p. R48. Available from: <http://dx.doi.org/10.1186/cc11249>
41. Sancho J, Servera E, Vergara P, Marín J. Mechanical insufflation-exsufflation vs. tracheal suctioning via tracheostomy tubes for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *Am J Phys Med Rehabil*. 2003 Oct;82(10):750-3.
42. Suri P, Burns SP, Bach JR. Pneumothorax associated with mechanical insufflation-exsufflation and related factors. *Am J Phys Med Rehabil*. 2008 Nov; 87(11): 951-5.
43. Bach JR. Update and Perspectives on Noninvasive Respiratory Muscle Aids [Internet]. Vol. 105, *Chest*. 1994. p. 1230-40. Available from: <http://dx.doi.org/10.1378/chest.105.4.1230>
44. Rose L, Adhikari NK, Poon J, Leasa D, McKim DA, CANuVENT Group. Cough Augmentation Techniques in the Critically Ill: A Canadian National Survey. *Respir Care*. 2016 Oct; 61(10): 1360-8.
45. Siewers V, Holmøy T, Frich JC. Experiences with using mechanical in-exsufflation in amyotrophic lateral sclerosis [Internet]. Vol. 15, *European Journal of Physiotherapy*. 2013. p. 201-7. Available from: <http://dx.doi.org/10.3109/21679169.2013.834513>
46. De Vito EL. Traqueostomizar o no traqueostomizar. *Revista Americana de Medicina Respiratoria*. 2006; 1: 1-4.