

Artículo Original

Conocimiento y manejo de cuidados respiratorios especializados en pacientes con enfermedades neuromusculares en unidades de cuidado intensivo: aproximación por encuesta a profesionales de la salud

Knowledge and management in specialized respiratory care of patients with neuromuscular diseases in intensive care units: survey to health professionals

 Funk, Dorianna Elisabeth¹;  Giménez, Gloria Concepción^{1,*};  Prado, Francisco²

* Grupo Iberoamericano de Cuidados Respiratorios en Enfermedades Neuromusculares (GICREN). gicren.cuidadosrespiratorios@gmail.com

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas Departamento de Rehabilitación Cardiorrespiratoria. San Lorenzo, Paraguay.

²Hospital Clínico San Borja Arriarán. Santiago, Chile.

Como referenciar éste artículo | How to reference this article:

Funk DE, Giménez GC, Prado F. Conocimiento y manejo de cuidados respiratorios especializados en pacientes con enfermedades neuromusculares en unidades de cuidado intensivo: aproximación por encuesta a profesionales de la salud. *An. Fac. Cienc. Méd. (Asunción)*, Agosto - 2023; 56(2): 46-55

RESUMEN

Introducción: En las enfermedades neuromusculares la disminución de la capacidad vital se relaciona con disminución de la capacidad tusígena y luego ventilatoria, la combinación de ambas genera complicaciones graves por falla ventilatoria. En los pacientes que son intubados, limita la extubación, sino se realizan cuidados respiratorios especializados. El conocimiento y aplicación de los profesionales que atienden a estos pacientes en cuidados intensivos resulta esencial. **Objetivos:** Reportar el conocimiento y aplicación especializada de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en las Unidades de Cuidados Intensivos. **Materiales y métodos:** Estudio cualitativo, descriptivo de corte transversal, no probabilístico, a criterio. La población accesible fueron profesionales de la Salud de las Unidades de Cuidados Intensivos, y el análisis de las respuestas de una encuesta estructurada, enviada a distintos profesionales a nivel mundial. **Resultados:** Se incluyeron los cuestionarios de 41 profesionales, el 34% de los profesionales reportaron la utilización regular de Asistente Mecánico de la Tos; 22% refirieron la utilización regular de apilamiento de aire; 31% reportaron la utilización regular de Asistencia Ventilatoria No Invasiva, 56.1% de los profesionales afirmaron conocer la diferencia entre Ventilación No Invasiva y Soporte Ventilatorio No Invasivo, 34% de los profesionales refirieron tener formación especializada en el área. **Conclusión:** Pese a existir una alta proporción de profesionales con conocimiento especializado, un grupo importante no los aplica rutinariamente. La justificación es principalmente por la dificultad de adquisición y financiación de los equipos necesarios.

Autor correspondiente: Lic. Dorianna Elisabeth Funk. Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Departamento Cardiorrespiratorio de la Carrera de Kinesiología y Fisioterapia. San Lorenzo, Paraguay. E-mail: doriannafunk@gmail.com

Fecha de recepción el 23 de febrero del 2023; aceptado el 19 de junio del 2023.

Palabras Clave: Enfermedades Neuromusculares, Apilamiento de Aire, Soporte Ventilatorio No Invasivo, Asistencia mecánica de la tos, Unidades de los Cuidados Intensivos, Profesionales de la Salud.

ABSTRACT

Introduction: In neuromuscular diseases, the decrease in vital capacity relates to decreased coughing and then ventilatory capacity, the combination of both generating serious complications due to ventilatory failure. In intubated patients, the extubation process is difficult unless specialized respiratory care is provided. The knowledge and treatment application of the professionals who care for these patients in intensive care is of outmost importance. **Objectives:** Report the knowledge and specialized application of respiratory care in neuromuscular diseases in Intensive Care Units. **Materials and methods:** Qualitative, descriptive, cross-sectional, non-probabilistic study, at criteria. The accessible population were Health professionals from the Intensive Care Units, and the analysis of the responses of a structured survey, sent to different professionals worldwide. **Results:** The questionnaires of 41 professionals were included, 34% of the professionals reported the regular use of the Mechanical Cough Assistant; 22% reported the regular use of air stacking; 31% reported the regular use of Non-Invasive Ventilatory Assistance. 56.1% of the professionals stated that they knew the difference between Non-Invasive Ventilation and Non-Invasive Ventilatory Support, 34% of the professionals reported having specialized training in the area. **Conclusion:** Despite the existence of a high proportion of professionals with specialized knowledge, an important group does not routinely apply them. The justification is mainly due to the difficulty of acquiring and financing the necessary equipment.

Keywords: Neuromuscular Diseases, Air Stacking, Non Invasive Ventilatory Support, Mechanical Cough Support, Intensive Care Units, Health Care Professionals.

Introducción

El término de enfermedades neuromusculares (ENMs) engloba un grupo diverso de patologías que afectan las motoneuronas superiores, las motoneuronas inferiores, nervios periféricos, la unión neuromuscular y los músculos. Aunque incluye una gran variedad de trastornos, la palabra “neuromuscular” es reservada para enfermedades hereditarias o adquiridas que se manifiestan predominantemente con disfunciones motoras por compromiso primario, o secundario por denervación de los músculos. Entre las ENMs del adulto se pueden mencionar, por su frecuencia y severidad, la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), la poliomielitis, la miastenia gravis y las distrofias musculares. Siendo característico el compromiso en grado variable de los músculos respiratorios, inspiratorios, espiratorios y de la deglución⁽¹⁾.

Todas estas condiciones, del punto de vista respiratorio, tienen en común la disminución progresiva de la capacidad vital (CV), con deterioro, que generalmente se inicia, con compromiso de la funcionalidad tusígena, por disminución de la CV bajo el umbral de tos eficiente, medida por el pico flujo tosido (PFT), y luego de la capacidad ventilatoria, para sostener la ventilación eficiente, inicialmente nocturna y luego diurna^(2,6). Las formas progresivas de alteraciones musculares respiratorias producen alteraciones de los gases sanguíneos, hipoxemia e hipercapnia, ambas resultantes de la hipoventilación. De este modo la consecuencia final del compromiso de los músculos inspiratorios es la hipoventilación alveolar con la correspondiente hipercapnia e hipoxemia. Por su parte, el compromiso de los músculos espiratorios,

determina la ineficacia de la tos y retención de secreciones. Por último, el compromiso de los músculos bulbares afecta la deglución, lo que conduce a la aspiración de saliva y alimentos, que, junto a la tos ineficiente, produce infecciones respiratorias repetidas⁽²⁻⁵⁾.

La importancia de los cuidados respiratorios especializados (CRE) en las ENMs para establecer soporte vital, lograr la sobrevivencia con mejor calidad de vida relacionada a la salud, disminución de muertes prematuras evitables, fallo ventilatorio, episodios con requerimiento de intubación y posterior fracaso de la extubación o transición a cuidados respiratorios no invasivos, hace necesario estudiar la existencia del conocimiento/aplicación de los CRE, principalmente en el entorno de las unidades de tratamiento intensivo. El propósito de este artículo es el de conocer el rol del kinesiólogo en UTI de pacientes adultos con patologías neuromusculares según las recomendaciones actuales^(2,4,5).

Materiales y Métodos

Estudio cualitativo, descriptivo de corte transversal, no probabilístico, a criterio (por conveniencia). La población accesible fueron profesionales de la Salud de ambos sexos de las Unidades de Cuidados Intensivos: Kinesiólogos, médicos, enfermeros y terapeutas respiratorios localizados en América del Sur, América Central, América del Norte, España, Australia y otros. Que pudieron acceder a la encuesta en forma digital a través de correo electrónico y mensajes de WhatsApp, durante el periodo de octubre a noviembre del año 2022.

Se desarrollaron dos cuestionarios de 14 preguntas, en idiomas español e inglés, para recaudar las características personales de los respectivos profesionales y el conocimiento de los mismos acerca de los cuidados respiratorios especializados y la frecuencia de aplicación de las técnicas kinésicas como apilamiento de aire, el uso del asistente mecánico de la tos y de la AVNI. Aparte del cuestionario se envió una revisión bibliográfica realizada por

la autora principal, donde se explicaban las diferentes técnicas de CRE y en específico se había diferenciado la asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI) del soporte ventilatorio no invasivo (SVNI). Es importante tener en cuenta que el término de AVNI en el lenguaje médico común ha llegado a ser sinónimo de presión positiva continua en todo el ciclo respiratorio (CPAP) y de la presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias (BI-PAP). Mientras el SVNI se considera cuando el requerimiento de VNI llega a ser progresivamente continuo al llegar a una dependencia total de la asistencia ^(4,7,11,12).

El tamaño de la muestra estuvo constituido por el total de 41 profesionales de la salud: kinesiólogos, médicos, enfermeros y terapeutas respiratorios de América del Sur, América Central, América del Norte, España, Australia y otros, quienes respondieron a la encuesta en forma digital.

Asuntos Éticos

Durante la elaboración del presente trabajo se respetaron los principios de bioética y declaración de Helsinki. La participación del estudio fue libre y voluntaria. Se garantizó a los participantes la confidencialidad de los datos proporcionados aplicando el principio de respeto y privacidad resguardando la identidad de los mismos. Todos los profesionales dieron el consentimiento para el uso de las respuestas para la realización de un artículo científico.

Los cuestionarios fueron desarrollados previa verificación y autorización del Departamento de Rehabilitación Cardiorespiratoria de la Carrera de Kinesiología y Fisioterapia de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de Asunción.

Principios de autonomía: Se respetó la confidencialidad de los datos de cada profesional.

Principio de beneficencia: Este trabajo será de utilidad para la carrera de Kinesiología y Fisioterapia en el área de la Fisioterapia Respiratoria para tener una base de

conocimiento para el tratamiento respiratorio Gold standard de pacientes con ENM en el Hospital de Clínicas.

Principio de justicia: El presente trabajo beneficiará a la comunidad académica global.

Resultados

Se incluyeron los cuestionarios de 41 profesionales de la salud en el ámbito de las Unidades de Cuidados Intensivos: kinesiólogos, médicos, enfermeros y terapeutas respiratorios de América del Sur, América

Central, América del Norte, España, Australia y otros, realizados en el periodo de octubre y noviembre del año 2022 obteniéndose los siguientes resultados:

Región/país en dónde realiza su profesión sanitaria: se observa que hubo una mayor prevalencia de profesionales de la salud de la región del América del Sur (48.8%) correspondientes a 20 profesionales. Entre ellos, 21.9 % (9 profesionales) procedieron del Paraguay. La segunda mayor prevalencia es América Central con 14,6% (6 profesionales). (Figura 1).



Figura 1. Región/país del mundo en dónde realiza su profesión sanitaria.

Cincuenta y seis por ciento (23 profesionales) de los profesionales encuestados correspondieron a kinesiólogos, 29.3% (12 personas) correspondieron a terapeutas respiratorios. (Figura 2).

Trece profesionales e la Salud (31.7%) reportaron tener más de 10 años de experiencia laboral en UTI y 29.3% (12 personas) entre

2 a 5 años de experiencia laboral. (Figura 3) de cuales el 48.7% (20 profesionales) refirió tener desempeño exclusivo en el sector público y 29.2% (12 profesionales) indicaron desempeñarse en escenarios mixtos: públicos y privados.

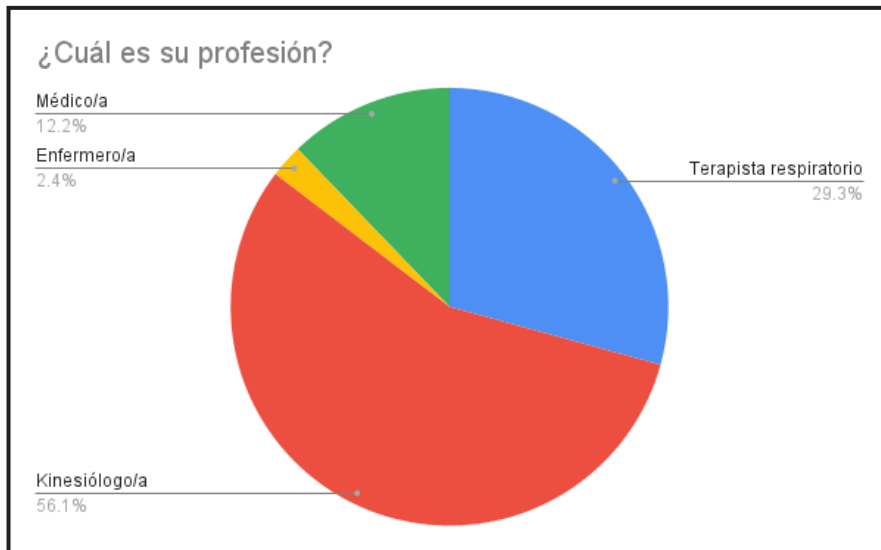


Figura 2. Profesión sanitaria



Figura 3. Prevalencia de experiencia laboral.

En cuanto a los resultados del conocimiento/ desempeño en CRE: la utilización de las técnicas específicas de tos asistida mecánica (TAM) y apilamiento de aire, asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI), el 34% (14 personas) de los profesionales reportaron la utilización regular de TAM (ver Gráfico 4); el 22% (9 personas) de los profesionales reportaron la utilización regular de apilamiento de aire (Figura 5); 31% de los profesionales (13 profesionales) reportaron la utilización regular de AVNI. Veintitrés profesionales

(56.1%) reportaron conocer la diferencia entre VNI y SVN, 14 profesionales (34%) refirieron tener formación en TRE en ENMs y salvo 2 encuestados, el resto se encontraba disponible para recibir información vinculada al tema.

Frecuencia de tratamiento de pacientes con ENM: Con esta pregunta se observó que la mayoría había tratado a pacientes con Enfermedades Neuromusculares en el ambiente de Cuidados Intensivos.

Conocimiento del Asistente Mecánico de la Tos y frecuencia de uso: Con esta pregunta se encontró que el gran porcentaje el 95.1% de los profesionales de la salud cuestionados

tenía conocimiento previo del asistente mecánico de la tos. Aunque la mayoría de los que sí lo conocían lo usaban muy pocas veces o no lo usaban.

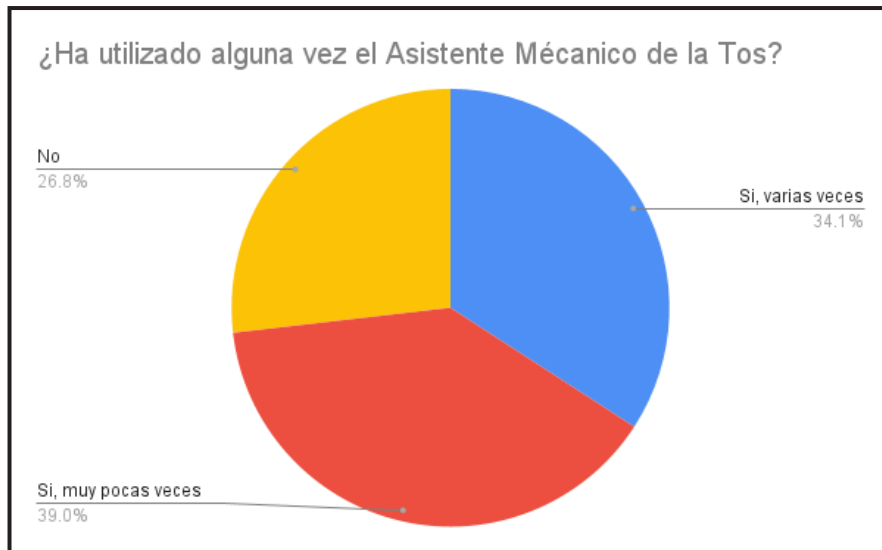


Figura 4. Prevalencia de experiencia laboral.

Conocimiento de la técnica de apilamiento de aire (air-stacking) y frecuencia de utilización: con esta pregunta se observó, similar a la técnica previa, que el grupo mayor (63.4%)

de profesionales de la salud conocían de la técnica de apilamiento de aire. Similarmente, la usaban solo algunas veces o no en absoluto (Figura 5).

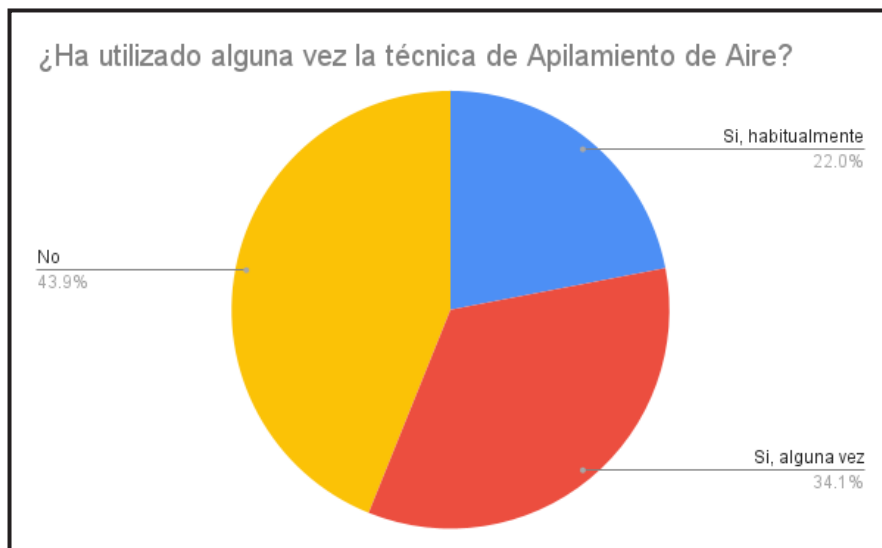


Figura 5. Frecuencia de utilización.

Frecuencia de utilización de AVNI: El gráfico de porcentajes de utilización de la Asistencia Mecánica No Invasiva demuestra una

prevalencia mayor de utilización, en dónde se observa que la mayoría ha utilizado alguna vez y varios habitualmente (Figura 6).

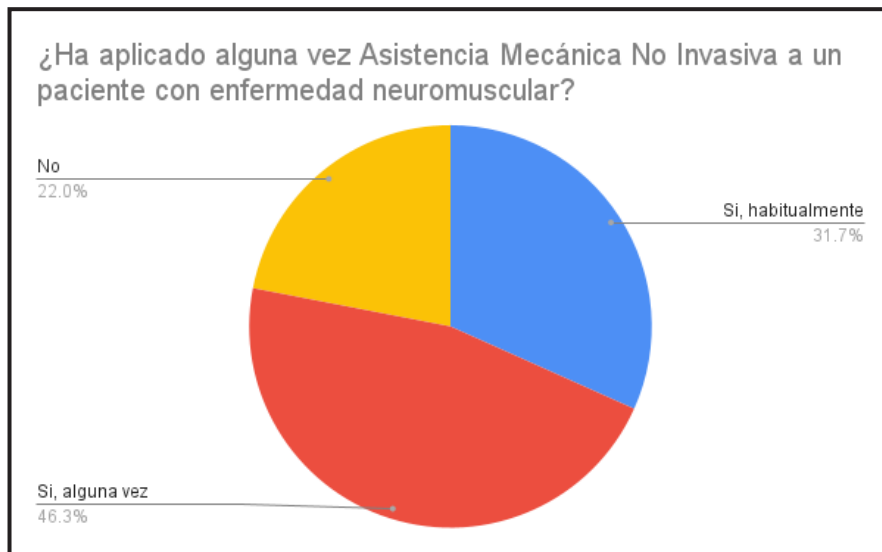


Figura 6. Frecuencia de utilización de AVNI (Asistencia Ventilatoria No Invasiva)

Conocimiento de diferencia entre VNI y SVNI: Según las respuestas de los profesionales de la salud se observó que más del 50% conocieron que la Ventilación No Invasiva y el Soporte Ventilatorio No Invasivo no eran lo mismo.

Formación especializada: Se encontró que solo el 34.1% de los profesionales de la salud había realizado una formación en terapia respiratoria específica para pacientes con Enfermedades Neuromusculares.

Interés de recibir artículos del tema: Aparte de 2 profesionales, todos estaban dispuestos a recibir artículos con el tema de la monografía

Discusión

Este estudio fue realizado con el fin de determinar el conocimiento del personal de salud involucrado en la terapia respiratoria especializada para pacientes con ENM e identificar la frecuencia de utilización de la misma. Los principales hallazgos del grupo valorado, compuesto mayormente de kinesiólogos y terapeutas respiratorios,

fueron la presencia de conocimiento de las diferentes técnicas de terapia respiratoria, pero acompañada por una falta de aplicación regular de ellas en más de 2/3 de los encuestados, pese a que un tercio de ellos reporta formación en CRE en ENMs y la mayoría reporta más de 2 años de experiencia laboral en UTI.

Dado que los pacientes con enfermedades neuromusculares tienen un alto riesgo de padecer complicaciones respiratorias durante el transcurso de su enfermedad, es de vital importancia la evaluación y diagnóstico precoz del déficit tusígeno y ventilatorio, estableciendo un tratamiento óptimo desde el inicio de la enfermedad, como también es fundamental la realización de las técnicas recomendadas dentro de los CRE, como son el apilamiento de aire u otras estrategias pasivas de reclutamiento de volúmenes pulmonares, la asistencia manual y mecánica de la tos y el Soporte Ventilatorio No Invasivo. Todas estas estrategias reportan, al ser estandarizadas regularmente, mejorar la supervivencia, la calidad de sueño y de vida de los pacientes con ENMs, independientemente de la severidad de su estatus funcional^(6,17,20).

Según los profesionales encuestados, una de las razones para la no utilización de las técnicas de SVN y del asistente mecánico de la tos es la dificultad de adquisición y financiación de los equipos necesarios. Respecto al equipamiento, estudios multicéntricos son coincidentes en señalar que el equipamiento para SVN, rutinariamente está disponible en países con economías más robustas como son los centros europeos y norteamericanos, en los cuales están disponibles ventiladores de soporte vital para su uso en domicilio (SVN con modos a de presión y volumen control con baterías internas, válvulas exhalatorias externas que permiten la entrega de PEEP = 0, y estrategias de SVN con piezas bucales, para favorecer también el apilamiento de aire y facilitar la tos). Mientras que esta clase de equipamiento eran costosos para los centros de América Central y América del Sur. Por ende, se optaban por dispositivos generadores de flujo con programación en bi-nivel, por ser más accesibles para uso domiciliario e incluso hospitalario. Lo último no sería una limitante para la entrega de SVN, aun cuando no permitan el apilamiento de aire, utilizando entornos de programación completa que permitan la apropiada ventilación, con presiones inspiratorias (IPAP) entre los 20-25 cmH₂O y el EPAP mínimo posible con diferenciales de presión altos (> 15 cm, High Span).

Otro aspecto, que refiere el artículo, es que los asistentes mecánicos de la tos estándares son en general difíciles de conseguir, lo que llevó a la aparición de dispositivos locales y baratos sin presiones reguladas, o la sola utilización de asistencia manual de la tos con dispositivos de bolsas de reanimación con válvulas unidireccionales para facilitar o permitir, indistintamente el reclutamiento de volúmenes pulmonares activos y pasivos (“set de Ambu bag”). Pero la realidad es que la mayoría de los pacientes de bajos recursos en países de economías en vías de desarrollo o economías intermedias, terminan siendo dependientes de ventilación mecánica continua y prolongada por traqueotomía

(VMTc) y expuestos a la mortalidad precoz debido a las complicaciones que conlleva esa dependencia^(2,4,7,9,13).

Consecuente a la progresión de su enfermedad llegan a desarrollar insuficiencias respiratorias agudas a causa de la falla ventilatoria y mal manejo de secreciones. Al implementarse estrategias convencionales de cuidados respiratorios, estos pacientes pasan a la asistencia mecánica invasiva orotraqueal (tubos endotraqueales) y al fallar las pruebas de respiraciones espontáneas a repetición, serán sometidos a una traqueostomía para VMTC.

Mientras tanto, en otros países más desarrollados del mundo se emplean en forma significativa la VNI nasal, inicialmente de soporte nocturno hasta que progrese a dependencia continua con SVN. En estos pacientes es el asistente mecánico de la tos, el que significativamente logra reducir la tasa de morbilidad y mortalidad de los pacientes con ENMs.^(1,4,13-15,18)

Un factor, no precisado en este trabajo, se relaciona con la realidad del personal sanitario y las deficiencias que pudiesen existir en equipamiento en instituciones de salud fundamentalmente públicas con recursos limitados.

Otro aspecto muy significativo, que pudiese explicar la baja utilización de los CRE en ENMs se vincula no con la ausencia de equipamientos, sino con la falta de estrategias sistemáticas. Realidad que se ha reportado incluso en países e instituciones robustas financieramente.

Aunque los artículos de John Bach y asociados dan una explicación posible del uso disminuido del tratamiento Gold estándar, no justifica el desuso de la técnica de apilamiento de aire (air-stacking) y la sencilla asociación con facilitadores manuales como es la tos asistida con “Ambu Bag”, que no necesita de herramientas fuera de alcance de cualquier Unidad de Cuidados Intensivos y profesionales disponibles para su implementación^(8,10,16,19).

Es así como se podría también hipotizar que el conocimiento, pero desuso de las técnicas respiratorias de CRE por los kinesiólogos y terapeutas respiratorios es por un sesgo en los paradigmas tradicionales de desempeño invasivos como es la terapia ventilatoria invasiva, la aspiración transtraqueal o través de interfaces invasivas y la traqueotomía para establecer VMTc, si no es posible el destete del respirador con los protocolos estándares de extubación.

Las debilidades de este estudio, deben considerar una muestra pequeña del universo de destinatarios de la encuesta. La metodología a través de una encuesta, que podría haber tenido un sesgo sobre información incompleta, como el no haber consultado respecto a estrategias de facilitación de la tos con asistencia manual y protocolos de extubación específicos par extubar/decanular a pacientes con ENM a SVNI nocturno o transicionar a SVNI.

Conclusión

En este grupo de encuestados, pese a existir una alta proporción de profesionales con conocimiento y formación en CRE (Apilamiento de aire, asistencia mecánica de la tos y Soporte Ventilatorio No Invasivo) para el manejo de pacientes con ENMs en UTI, existe un grupo importante que no los aplica rutinariamente, la justificación esgrimida es principalmente por la dificultad de adquisición y financiación de los equipos necesarios. Se requieren mayores estudios, para identificar otros factores contribuyentes, como pueden ser déficit en la formación continua de los profesionales de la salud.

Contribución de los autores:

Los autores han contribuido en la realización de este artículo y son autores intelectuales del mismo.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Financiación: No existen.

Referencias Bibliográficas

1. Giménez G, Prado F, Herrero M, Bach J. Treatment alternatives in patients with neuromuscular pathologies and respiratory diseases. *An la Fac Ciencias Médicas*. 2017 Aug 30;50(2):79–88.
2. Voulgaris A, Antoniadou M, Agrafiotis M, Steiropoulos P. Respiratory Involvement in Patients with Neuromuscular Diseases: A Narrative Review. 2019.
3. Bach J, Bravo Quiroga L. Soporte respiratorio muscular para evitar el fallo respiratorio y la traqueotomía: ventilación no invasiva y técnicas de tos asistida TT - Respiratory muscle aids to prevent respiratory failure and tracheotomy: Noninvasive mechanical ventilation and mech. *Rev am med respir [Internet]*. 2013;13(2):71–83. Available from: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-236X2013000200005
4. Bach JR. Noninvasive respiratory management of patients with neuromuscular disease. Vol. 41, *Annals of Rehabilitation Medicine*. Korean Academy of Rehabilitation Medicine; 2017. p. 519–38.
5. Salinas P, Prado F, Pinchak C, Herrero MV, Concepción Giménez G, García C, et al. ARTÍCULOS ORIGINALES / ORIGINAL ARTICLES RESPIRATORY CARE FOR PATIENTS WITH NEUROMUSCULAR DISEASES [Internet]. Vol. 12. 2017. Available from: <http://www.neumologia-pediatrica.cl>
6. Czaplinski A, Yen AA. Forced vital capacity (FVC) as an indicator of survival and disease progression in an ALS clinic population. *J Neurol Neurosurg Psychiatry [Internet]*. 2006;77:390–2. Available from: www.jnnp.com
7. Gonçalves MR, Bach JR, Ishikawa Y, Saporito L, Winck JC. Continuous noninvasive ventilatory support outcomes for patients with neuromuscular disease: a multicenter data collaboration. *Pulmonology*. 2021 Nov 1;27(6):509–17.
8. Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N, Mellies U, Gonzales-Bermejo J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. *Respir Med*. 2018 Mar 1;136:98–110.
9. Bach JR, Sinqee DM, Saporito RRT LR, Botticello AL. Efficacy of Mechanical Insufflation-Exsufflation in Extubating Unweanable Subjects With Restrictive Pulmonary Disorders. *Respir Care*. 2015;60(4):477–83.

10. Sarmento A, de Andrade AFD, Lima ÍNDF, Aliverti A, de Freitas Fregonezi GA, Resqueti VR. Air stacking: A detailed look into physiological acute effects on cough peak flow and chest wall volumes of healthy subjects. *Respir Care*. 2017 Apr 4;62(4):432–43.
11. Chawla R, Dixit SB, Zirpe KG, Chaudhry D, Khilnani GC, Mehta Y, et al. ISCCM guidelines for the use of non-invasive ventilation in acute respiratory failure in adult ICUS. *Indian J Crit Care Med* [Internet]. 2020;24:61–81. Available from: <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.
12. Bach JR, Kazi AW, Pinto T, Gonçalves MR. Noninvasive ventilatory support in morbid obesity. *Pulmonology*. 2021 Sep 1;27(5):386–93.
13. Shah NM, Murphy PB, Kaltsakas G. The adult multidisciplinary respiratory neuromuscular clinic. *Breathe* [Internet]. 2020 Sep 1 [cited 2022 Nov 23];16(3):1–13. Available from: [/pmc/articles/PMC7792801/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37792801/)
14. Stehling F, Bouikidis A, Schara U, Mellies U. Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders.
15. Giménez GC, Prado F, Bersano C, Kakisu H, Herrero MV, Manresa AL, Pronello D, Salinas P, Morales JC, Gutiérrez M, Guillén S, Aravena S, Morales P, Bach J. 2021.Recomendaciones para el manejo respiratorio de los pacientes con atrofia muscular espinal. *Arch Pediatr Urug* 2021; 92(1): e401.
16. Kaminska M, Browman F, Trojan DA, Genge A, Benedetti A, Petrof BJ. Feasibility of Lung Volume Recruitment in Early Neuromuscular Weakness: A Comparison Between Amyotrophic Lateral Sclerosis, Myotonic Dystrophy, and Postpolio Syndrome. *PM&R*. 2015 Jul 1;7(7):677–84.
17. Pinchak C, Salinas P, Prado F, Herrero M, Giménez G, García C, ... & Bach J. Actualización en el manejo respiratorio de pacientes con enfermedades neuromusculares. *Archivos de Pediatría del Uruguay*.2018. 89(1), 40-51.
18. Prado J, Müller Thies M. Evaluación de la función respiratoria en pacientes con patologías neuromusculares. *An. Fac. Cienc. Méd. (Asunción)* [Internet]. 2021 Apr [cited 2023 Feb 02]; 54(1): 67-76.
19. Huerta A, Valdebenito C, Madrid C, Concepción G, Herrero MV, & Prado F. ABORDAJE RESPIRATORIO DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD NEUROMUSCULAR EN LA UNIDAD DE CUIDADO INTENSIVO PEDIÁTRICA. 2022. *Neumología Pediátrica*, 17(4), 139–144.
20. Morel Y, & Giménez G. Funcionalidad de la tos en pacientes con Enfermedad Neuromuscular atendidos en el Hospital de Clínicas-San Lorenzo. 2019. *Medicina Clínica y Social*, 3(1), 14-18.