

Estrategias terapéuticas para aumentar la eficacia de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares

RODRIGO TORRES-CASTRO^{1,2,a}, GONZALO MONGE^{2,a},
ROBERTO VERA^{1,a}, HOMERO PUPPO^{1,a},
JUAN CÉSPEDES², JORDI VILARÓ^{3,a,b}

¹Escuela de Kinesiología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

²Equipo de Rehabilitación Respiratoria, Clínica Los Coihues.

³Facultad de Ciencias de la Salud Blanquerna, Grupo de Investigación en Fisioterapia (GReFis), Universidad Ramón Llull, Barcelona, España.

^aKinesiólogo.

^bPhD en Ciencias de la Salud y la Vida, UPF Barcelona.

Recibido el 19 de abril de 2013, aceptado el 20 de enero de 2014.

Correspondencia a:
Rodrigo Torres-Castro.
Av. Independencia 1027,
Santiago, Chile.
kigorodrigotorres@gmail.com

Therapeutic strategies to increase the effectiveness of cough

Cough is a natural reflex that protects respiratory airways against infections or mucus retention. Cough maintains an adequate cleaning of the airways and is a mainstay of respiratory therapy. It can be triggered voluntarily by the patient or by a specific cough device. Peak cough flow (PCF) is used to assess the effectiveness of the cough. When this value is below 160 L/min, cough is considered inefficient and becomes a risk factor for respiratory problems. Patients with weak cough, especially those with neuromuscular disease, have in common a low tidal volume and a decreased maximum insufflation capacity. Both factors directly affect the inspiratory phase previous to cough, which is considered vital to obtain the optimum flow for a productive cough. Different therapeutic measures may help to increase cough efficiency among patients with cough weakness. These interventions may be performed using manual techniques or by mechanical devices. The aim of this review is to analyze the different techniques available for cough assistance, set a hierarchy of use and establish a scientific basis for their application in clinical practice.

(Rev Med Chile 2014; 142: 238-245)

Key words: Cough; Forced expiratory flow rates; Neuromuscular Diseases.

La tos es un reflejo natural de protección de la vía aérea que cumple con dos funciones fundamentales: mantener las vías respiratorias libres de elementos extraños y expulsar el exceso de secreciones producidas en condiciones reológicas anormales¹. Si bien la tos se define como un reflejo, puede ser desencadenada de forma voluntaria por el paciente o provocada por un profesional constituyendo una herramienta importante dentro del arsenal terapéutico destinado a mantener un adecuado drenaje de secreciones. Es utilizada en una gran variedad de patologías, principalmente en adultos que colaboren pero, en circunstancias específicas, puede ser desencadenada de forma involuntaria en lactantes, pacientes con daño neurológico o cualquier enfermo no colaborador².

El objetivo de este texto fue analizar los mecanismos fisiológicos de la tos, las herramientas para evaluar su eficacia y clasificar las distintas técnicas manuales e instrumentales que actualmente el terapeuta tiene a su disposición para procurar el mayor beneficio al paciente.

I. La tos

Clásicamente, la literatura describe tres fases en la ejecución de la tos: fase inspiratoria, que consiste en inspirar el mayor volumen de aire posible; fase compresiva, que comprende el cierre de la glotis y la presurización del sistema respiratorio esencialmente por la contracción de la musculatura

abdominal³; por último, la fase expulsiva, donde se produce una expulsión violenta del volumen al mayor flujo posible⁴. Algunos textos refieren la presencia de una cuarta fase, previa a las demás, llamada fase irritativa, fundamentalmente pensando en una tos involuntaria⁵. Esta consiste en la estimulación de receptores tusígenos a nivel de tráquea o bronquios proximales³.

La fase más importante de la tos, y la que determina en gran parte su eficacia, es la fase inspiratoria⁶. Trebbia y cols, en un estudio realizado en 155 pacientes con enfermedad neuromuscular, analizaron la correlación existente entre el pico flujo de tos (PFT) y parámetros de función pulmonar evaluados con espirometría y ventilometría. Estos autores demostraron que los factores que más influyen en la eficacia de la tos son la capacidad vital (CV), la capacidad de insuflación máxima (CIM) y la presión inspiratoria máxima (PIM), relegando a un papel secundario parámetros espiratorios como la presión espiratoria máxima (PEM), entre otros⁶.

II. Procedimiento para la evaluación de la tos

La evaluación de la tos se realiza a través del PFT mediante un flujómetro portátil, dispositivo mecánico utilizado comúnmente para la evaluación del flujo espiratorio máximo (FEM), o un neumotacómetro, dispositivo electrónico utilizado habitualmente en la realización de espirometrías⁷. La interfase utilizada puede ser una mascarilla facial⁸ o una boquilla^{9,10}. Existe controversia en cuál es la mejor interfase para realizar esta evaluación. Trebbia y cols observaron que la fuga de aire fue marcadamente menor cuando se usaba mascarilla en lugar de boquilla⁶. Otros autores, sugieren utilizar boquilla excepto en aquellos que tengan debilidad de la musculatura bucal¹¹ que impida un cierre correcto de los labios sobre la boquilla, lo que implicaría una fuga de aire que puede provocar una caída en el flujo y, por lo tanto, una subestimación de la eficacia de la tos.

La literatura describe que el volumen movilizado en el acto de toser debe ser al menos de $2,3 \pm 0,5$ litros con un flujo comprendido entre 6 y 20 L/s^{4,12}. Por lo tanto, para poder obtener un PFT eficaz, es necesario realizar una inspiración inicial mayor a 85-90% de la CIM y una presión toracoabdominal superior a 100 cmH₂O^{12,13}. Cuando los valores de flujo espiratorio obtenidos son menores a 160 L/

min, se consideran ineficaces para la eliminación de secreciones⁹. En tanto, valores menores a 270 L/min, generan un mayor riesgo en el desarrollo de complicaciones respiratorias, lo cual fue demostrado en pacientes adultos con distrofia muscular de Duchenne (DMD)¹⁴ y refrendado posteriormente por Tzeng en otras patologías neuromusculares¹⁵.

Con el conocimiento actual, podemos establecer un método de evaluación de la eficacia de la tos en cuatro etapas, que permita determinar la necesidad de asistir la tos (Figura 1). En la primera etapa debe realizarse una medición del PFT. En función de los valores obtenidos, en la segunda etapa procederemos a evaluar la CV, la cual determinará, conjuntamente con el PFT, si en la tercera etapa el paciente ingresa al protocolo de tos asistida. En la cuarta etapa, determinaremos qué técnica emplear en función de: integridad de la vía aérea (cierre de glotis), colaboración del paciente y tipo de soporte ventilatorio que utiliza.

III. Debilidad de la tos y patología

Existe un importante número de pacientes que presentan afectación de la tos. Entre éstos, los que padecen enfermedades neuromusculares ocupan un lugar relevante¹⁶. Este tipo de patologías, se caracteriza por una debilidad progresiva que afecta la musculatura esquelética, respiratoria, deglutoria, y en algunos casos cardíaca¹⁷. La ineficacia de la tos y la dificultad de remover secreciones es una característica común a estas enfermedades y es causante de la gran prevalencia de morbimortalidad respiratoria^{14,17}.

Los pacientes con enfermedad neuromuscular movilizan un menor volumen corriente (VC) producto de la debilidad severa de su musculatura respiratoria. La pérdida de contractibilidad muscular conlleva a que exista una disminución de la movilidad de la caja torácica, lo que determina menores rangos de movimiento y alteraciones de las propiedades elásticas del pulmón, afectando finalmente la distensibilidad toracopulmonar¹⁸. Además, la disfunción bulbar dificulta el cierre y apertura rápida de la glotis durante la tos, incluso en presencia de una función normal de la musculatura respiratoria¹⁹.

Por otro lado, en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA)²⁰ y DMD²¹, la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria están disminuidos de

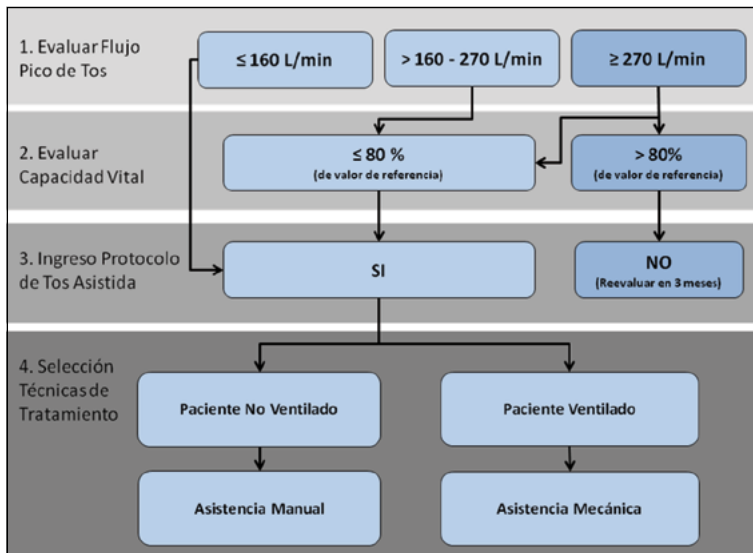


Figura 1. Algoritmo de evaluación de la tos.

forma similar. Esto va en detrimento tanto de la fase inspiratoria como de la fase expulsiva de la tos. En otras afecciones, como la atrofia muscular espinal (AME), la debilidad muscular espiratoria es la predominante²². Por último, otra patología que presenta una gran afectación de la tos, es la lesión medular²³, lo que se refleja en que esta población fallece principalmente por causa respiratoria, siendo la neumonía una de las principales patologías que producen la muerte durante el primer año post lesión²⁴. La musculatura espiratoria se afectará de manera variable si la lesión se encuentra por encima de L3, involucrando principalmente la musculatura abdominal y la musculatura inspiratoria. Las lesiones por encima de T11, afectarán a los intercostales internos; sobre C8 a los escalenos y por encima de C5, al diafragma, motor fundamental de la musculatura inspiratoria²⁵. El nivel de lesión medular tiene relación con la alteración que sufren las variables espirométricas, por ejemplo, la capacidad vital forzada (CVF). Esto fue estudiado por Lin y cols en 2001, estableciendo como punto crítico el nivel T7-T8 ya que lesiones por encima de este nivel disminuirán la CVF en 20% pudiendo llegar incluso, a 50% cuando la lesión es a nivel C2 o C3²⁵. En otro trabajo, Spungen determinó que además de producirse una disminución de 25% del VC, se producía una caída de 75% en el número de suspiros en los lesionados medulares altos versus controles sanos, afectando directamente el fenó-

meno de hiperinsuflación periódica espontánea²⁵. En consecuencia, el nivel de lesión es el factor más importante que determina la morbimortalidad respiratoria.

IV. Asistencia de la tos

En pacientes que presentan alteraciones de la tos, existen variadas alternativas terapéuticas que permiten incrementar la eficacia de cada una de sus fases. La asistencia puede ser realizada mediante técnicas manuales o con la ayuda de dispositivos mecánicos que serán seleccionadas en función de la evaluación específica realizada y considerando la fase sobre la cual actúan. Para facilitar la comprensión del lector, clasificaremos las técnicas de asistencia de la tos agrupándolas en dos categorías (Figura 2).

Asistencia manual de la tos

La eficacia de la tos está directamente relacionada con el volumen inspiratorio previo a la maniobra expulsiva⁶. Para ello, en el caso que el volumen obtenido no sea el adecuado, es necesario introducir una maniobra inspiratoria asistida previa. Desde la perspectiva del terapeuta respiratorio, esta forma parte de la asistencia de la tos, ya que de ella depende directamente su eficacia. En consecuencia, hemos establecido una jerarquización

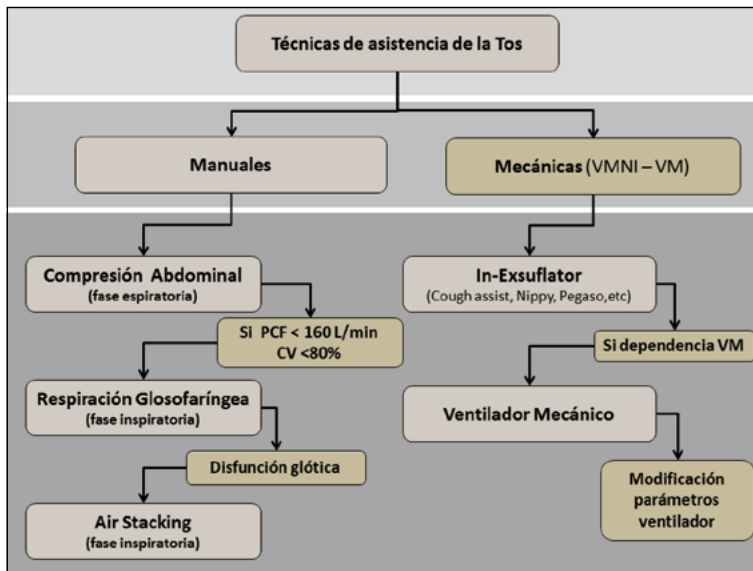


Figura 2. Técnicas de asistencia de la tos.

de las técnicas, basado principalmente en el nivel de dificultad de la realización de las técnicas, de menor a mayor complejidad y por orden de menor a mayor afectación según el grado de disfunción.

a) *Compresión abdominal*: Esta técnica tiene como objetivo favorecer la fase expulsiva de la tos. Consiste en colocar las manos en la parte superior del abdomen y ejercer una presión en sentido posterior y cefálico durante la espiración. Este tipo de asistencia también es conocida como tos cuadripléjica¹⁶ y ha sido descrita también con compresión torácica o compresión toracoabdominal. En una investigación con 28 pacientes con DMD con CVF < a 60% del predicho, la técnica ha demostrado aumentar los valores de PFT por encima de los 160 L/min²⁶, demostrando cambios significativos en esta población. Braun y cols reportaron, en una serie de 13 sujetos con lesión medular entre C4 y C6, que el PFT aumentaba significativamente 13,8% en promedio respecto a la tos no asistida²⁷.

b) *Respiración Glossofaríngea (RGF)*: Descrita en 1951 por Clarence Dail²⁸. Esta técnica actúa sobre la fase inspiratoria de la tos. Consiste en tomar múltiples insuflaciones mediante movimientos de la boca, mejillas, lengua, faringe y laringe para conseguir “tragar aire” enviándolo

hacia los pulmones²⁸. El objetivo es substituir la musculatura inspiratoria débil por la acción de la musculatura orofaríngea. Para que la técnica sea eficaz, se debe contar con indemnidad de la glotis y debe acompañarse de un buen aprendizaje de la maniobra por parte del paciente. Para obtener un volumen final superior al volumen corriente, cada insuflación debe suponer al menos unos 80 mL. Nygren-Bonnier, sometió a 25 sujetos con lesión medular cervical a una serie de 10 ciclos de RGF cuatro veces a la semana durante 8 semanas, mejorando significativamente su CV en 25%²⁹. Posteriormente, estos autores, en un grupo de 11 niños con AME tipo II a quienes aplicaron el mismo protocolo utilizado con los lesionados medulares, demostró efectos positivos de la RGF, incrementando la CV, FEM y la expansión torácica de manera significativa³⁰.

c) *Estancamiento de aire o Air Stacking (AS)*: Esta técnica actúa durante la fase inspiratoria. Consiste en entregar múltiples insuflaciones de aire a través de una bolsa de reanimación manual, buscando alcanzar la CIM^{11,26}. Esta técnica aumenta el volumen inspirado y reemplaza las insuflaciones periódicas (suspiros), contribuyendo además, a mejorar la movilidad torácica y prevenir atelectasias. La CIM es un indicador indirecto de distensibilidad pulmonar. La técnica

clásica está descrita con una bolsa de reanimación manual, una válvula unidireccional, un corrugado entre 20 y 30 cm y en el caso que exista fuga de aire, una pinza nasal³¹. Su mayor eficacia, se ha reportado en pacientes con enfermedades neuromusculares y lesionados medulares^{10,32}. En un estudio con 28 pacientes con DMD con CVF < a 60% del predicho, ventilados mecánicamente de forma no invasiva durante la noche, el PFT basal aumentó significativamente desde 171 ± 67 L/min hasta 225 ± 80 L/min²⁶. Cuando la maniobra era acompañada con compresión torácica durante la fase espiratoria, el PFT alcanzó los 292 ± 86 L/min. En otro estudio con 61 pacientes con DMD, de los cuales 34 usaban soporte ventilatorio, la tos no asistida fue de 138 ± 70 L/min y aumentó significativamente hasta 302 ± 78 L/min en el grupo sometido a AS más asistencia espiratoria manual abdominal³³. Observándose más beneficios en los pacientes que presentaban mayor debilidad de la tos (aquellos que en la evaluación tenían un PFT < 90 L/min). En algunos artículos, se describe que el AS se puede realizar con un ventilador controlado por volumen¹⁰.

Cada una de las técnicas antes mencionadas, aplicadas por separado, contribuyen a mejorar la tos, pero la combinación de éstas hace que la tos sea aun más efectiva^{16,26}. La evidencia nos muestra que al realizar AS combinado con compresión abdominal manual, se logran niveles de PFT que incluso pueden alcanzar valores de normalidad, hecho que podría explicarse por qué el AS favorece la fase inspiratoria y la compresión manual la fase espiratoria²⁶.

Asistencia mecánica de la tos

Actualmente, existe una gran variedad de dispositivos que permiten de forma pasiva o con la colaboración del paciente, mejorar mecánicamente las fases inspiratoria y/o espiratoria de la tos. Cómo no todos los equipos actúan por igual, es necesario conocer sus principios de operación para determinar el uso más apropiado en cada paciente y/o situación.

a) *Insuflador-exsuflador*: Consiste en entregar, mediante un dispositivo mecánico, una insuflación profunda seguida de una exhalación forzada, simulando una tos natural¹². Es generada por un equipo que entrega presión positiva inspiratoria y negativa espiratoria (efecto succión) de al menos

+40 a -40 cmH₂O³⁴. Puede conectarse al paciente a través de una interfase bucal, nasobucal o una traqueostomía. Fue descrita inicialmente por Alvan Barach en 1953 en pacientes con poliomelitis³⁵ y gracias a los buenos resultados obtenidos, se comenzaron a diseñar dispositivos, primero con presión negativa y luego con presión positiva, buscando optimizar la mecánica de la tos. Entre ellos podemos mencionar el *Cough Assist In-exsufflator*[®] (Respironics Corporation. Palo Alto, USA), *Pegaso*[®] (Dima. Bolonia, Italia), y el *Nippy Clearway*[®] (B&D Electromedical. Warwickshire, Inglaterra). Su eficacia ha sido demostrada en numerosas investigaciones^{8,12,19,36,37}. En un estudio realizado en 22 pacientes con enfermedades neuromusculares e historia de exacerbaciones respiratorias recurrentes se constató incrementos significativos de PFT desde 169 ± 90 L/min hasta 235 ± 111 L/min luego de seguir un protocolo de asistencia mecánica de la tos con el *Cough Assist*[®] programado en +40 a -40 cmH₂O⁸. Gonçalvez y cols, en un estudio aleatorizado, compararon dos grupos de pacientes conectados a ventilación mecánica convencional a través de un tubo endotraqueal, en una unidad de cuidados intensivos que cumplieran con criterios para extubación. Un grupo utilizó 3 sesiones con *Cough Assist*[®] desde +40 a -40 cmH₂O, con 8 ciclos por sesión, antes y después de la extubación, y se comparó con un grupo con tratamiento convencional que consistía en oxígeno suplementario, broncodilatadores, antibióticos y ventilación no invasiva. El grupo intervenido tuvo un éxito de 48% en la extubación en comparación con 17% del grupo control y estuvo menor número de días conectado a ventilación mecánica (12d) en comparación del grupo control (18d)³⁷, siendo estos resultados estadísticamente significativos.

Algunos autores han sugerido que el uso de asistencia mecánica de la tos puede disminuir o evitar la necesidad de succión de secreciones en pacientes con enfermedades neuromusculares, ya que el PFT que se obtiene es suficiente para eliminarlas, evitando los efectos deletéreos de la succión repetitiva en la mucosa de la vía aérea¹². Por último estos equipos, por su elevado costo, no están disponibles para todos los profesionales. Sin embargo, es posible su uso entre distintos pacientes, siempre y cuando se respeten los estrictos niveles de limpieza y esterilización de circuitos, similares a los aplicados para los equipos de ventilación mecánica.

b) *Ventilación mecánica como dispositivo de tos:* Consiste en asistir la tos utilizando un ventilador mecánico controlado por volumen o un generador de flujo. Siguiendo los mismos principios fisiológicos ya comentados, se aumenta el volumen inspirado y el flujo espirado para reproducir los mecanismos de la tos natural.

Esta técnica fue evaluada en un estudio de 179 pacientes con enfermedad neuromuscular¹⁶, en los que se comparó los efectos en el PFT sin asistencia de la tos, tos asistida mediante ventilador controlado por volumen y tos asistida con ventilador más compresión abdominal manual. Los resultados mostraron que el grupo no asistido tuvo un PFT promedio de 108 L/min, el grupo con tos asistida con VM obtuvo un PFT de 202 L/min y el PFT de la maniobra combinada fue de 248 L/min, demostrando una mayor eficacia cuando se combinaron las dos técnicas. Además, el uso del ventilador como asistente de la tos junto con compresión manual ha reportado disminuir el número de hospitalizaciones asociadas a infecciones respiratorias altas³⁸. Senent y cols, en una investigación de 28 pacientes con ELA con soporte ventilatorio no invasivo, comparó diferentes técnicas de asistencia de la tos, utilizando tos asistida con ventilador mecánico no invasivo en modalidad binivel con los parámetros que utilizaba habitualmente el paciente, otro grupo con la misma modalidad pero con un IPAP de +30 cmH₂O³⁹. Ambos grupos mostraron mejorar significativamente el PFT, no existiendo diferencias significativas entre aquellos con y sin compromiso bulbar. Al igual que el AS esta técnica permite mantener la distensibilidad torácica y simular los suspiros fisiológicos que en pacientes conectados a ventilación mecánica están disminuidos o abolidos, aumentando el riesgo de atelectasias. Recientemente se ha desarrollado un nuevo ventilador mecánico domiciliario (*VENTIlogic*® LS Weinmann Geräte für Medizin GmbH, Hamburg, Alemania) que dispone de una función de asistencia de la tos incorporada a los modos ventilatorios, denominada LIAM® (*Lung inflation assist manoeuvre*). Esta función consiste en insuflar los pulmones con una presión alta que puede llegar hasta los 50 cmH₂O simulando un suspiro⁴⁰. La ventaja de esta técnica es que el cierre activo de la glotis no es un requisito para su realización. Datos preliminares muestran una mejora en el PFT comparable los dispositivos mecánicos clásicos de asistencia de la tos, con la ventaja que

en algunos casos viene incorporado dentro de las opciones del ventilador mecánico⁴⁰.

V. Conclusión

Los pacientes con enfermedad neuromuscular tienen un aumento de la morbimortalidad por causa respiratoria¹⁵ y una de las causas que contribuye a esta situación es la debilidad de la tos³⁸. La eliminación de las secreciones bronquiales depende directamente de la eficacia de la tos³. Este reflejo, que además constituye una herramienta terapéutica, se puede evaluar de manera objetiva^{7,41} a través del PFT que depende mayoritariamente del volumen de aire ingresado al sistema respiratorio⁶. Esta evaluación, se puede realizar con dispositivos fáciles de usar y de bajo costo⁷.

A partir del valor obtenido en el PFT y en función de la modalidad ventilatoria, se puede aumentar su eficacia con técnicas de asistencia manual^{26,30} y técnicas de asistencia mecánica^{16,19}. El equipo de profesionales encargados del manejo de las secreciones, deberá valorar en cada paciente y situación, cual es la técnica más adecuada para incrementar la eficacia de la tos.

En la evolución natural de las enfermedades neuromusculares se debe considerar la asistencia de la tos, no sólo con un fin terapéutico, sino que es necesario plantear su utilización con fines preventivos^{14,15}, lo que asegurará además de aumentar la sobrevida, mejorar la calidad de vida. Mejorar la efectividad de la tos en pacientes portadores de enfermedades respiratorias con afectación de la musculatura respiratoria es un objetivo primordial que va a impactar en una menor morbimortalidad respiratoria¹⁵ con la consiguiente menor utilización de recursos sanitarios¹⁹.

Referencias

1. Servera E, Sancho J, Zafra M. Tos y enfermedades neuromusculares. Manejo no invasivo de las secreciones respiratorias. Arch Bronconeumol 2003; 39 (9): 418-27.
2. Hess DR. Airway clearance: physiology, pharmacology, techniques, and practice. Respir Care 2007; 1392-6.
3. Chang AB. The physiology of cough. Paediatr Respir Rev 2006; 7 (1): 2-8.
4. Leith DE. The development of cough. Blum BI, Duncan K, editors. Am Rev Respir Dis 1985; 131 (5): S39-S42.

5. Postiaux G. *Fisioterapia respiratoria en el niño*. Madrid, España. Editorial McGraw Hill Interamericana; 1999.
6. Trebbia G, Lacombe M, Fermanian C, Falaize L, Lejaille M, Louis A, et al. Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respir Physiol Neurobiol* 2005; 146 (2-3): 291-300.
7. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak cough flow meter. *Am J Phys Med Rehabil* 2004; 83 (8): 608-12.
8. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003; 21 (3): 502-8.
9. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996; 110 (6): 1566-71.
10. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118 (1): 61-5.
11. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, Turi S, Felisari G. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007; 86 (4): 295-300.
12. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104 (5): 1553-62.
13. Anderson J, Hasney K, Beaumont N. Systematic review of techniques to enhance peak cough flow and maintain vital capacity in neuromuscular disease: the case for mechanical insufflation-exsufflation. *Phys Ther Rev* 2005; 10 (1): 25-33.
14. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112 (4): 1024-8.
15. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of Pulmonary Morbidity for Patients With Neuromuscular Disease. *Chest* 2000; 118 (5): 1390-6.
16. Toussaint M, Boitano LJ, Gathot V, Steens M, Soudon P. Limits of effective cough-augmentation techniques in patients with neuromuscular disease. *Respir Care*. 2009; 54 (3): 359-66.
17. 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; 67 Suppl 1: i1-i40.
18. Estenne M, Heilporn A, Delhez L, Yernault JC, De Troyer A. Chest wall stiffness in patients with chronic respiratory muscle weakness. *Am Rev Respir Dis* 1983; 128 (6): 1002-7.
19. Chatwin M, Simonds AK. The addition of mechanical insufflation/exsufflation shortens airway-clearance sessions in neuromuscular patients with chest infection. *Respir Care* 2009; 54 (11): 1473-9.
20. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001; 124 (Pt 10): 2000-13.
21. Kang SW, Kang YS, Sohn HS, Park JH, Moon JH. Respiratory Muscle Strength and Cough Capacity in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Yonsei Med J* 2006; 47 (2): 184-90.
22. Carter GT, Abresch RT, Fowler WM, Johnson ER, Kilmer DD, McDonald CM. Profiles of neuromuscular diseases. Spinal muscular atrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995; 74 (5 Suppl): S150-S159.
23. Proctor MR. Spinal cord injury. *Anesth Intensive Care* 2002; 30 (13): 401-3.
24. Jackson AB, Groomes TE. Incidence of respiratory complications following spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1994; 75 (3): 270-5.
25. Schilero GJ, Spungen AM, Bauman WA, Radulovic M, Lesser M. Pulmonary function and spinal cord injury. *Respir Physiol Neurobiol* 2009; 166 (3): 129-41.
26. Brito MF, Moreira GA, Pradella-Hallinan M, Tufik S. Air stacking and chest compression increase peak cough flow in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Bras Pneumol* 2009; 35 (10): 973-9.
27. Braun SR, Giovannoni R, O'Connor M. Improving the cough in patients with spinal cord injury. *Am J Phys Med* 1984; 63 (1): 1-10.
28. Dail CW. "Glossopharyngeal breathing" by paralyzed patients; a preliminary report. *Calif Med* 1951; 75 (3): 217-8.
29. Nygren-Bonnier M, Wahman K, Lindholm P, Markström A, Westgren N, Klefbeck B. Glossopharyngeal pistoning for lung insufflation in patients with cervical spinal cord injury. *Spinal cord* 2009; 47 (5): 418-22.
30. Nygren-Bonnier M, Markström A, Lindholm P, Mattsson E, Klefbeck B. Glossopharyngeal pistoning for lung insufflation in children with spinal muscular atrophy type II. *Acta Paediatr* 2009; 98 (8): 1324-8.
31. Boitano LJ. Equipment options for cough augmentation, ventilation, and noninvasive interfaces in neuromuscular respiratory management. *Pediatrics* 2009; 123 Suppl 4: S226-30.
32. Torres-Castro R, Vilaro J, Vera-Urbe R, Monge G, Avilés P, Surangy C. Use of air stacking and abdominal compression for cough assistance in people with complete tetraplegia. *Spinal Cord* (en prensa).
33. Ishikawa Y, Bach JR, Komaroff E, Miura T, Jackson-

- Parekh R. Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87 (9): 726-30.
34. Benz E, Villarroel G, Chatwin M, Arellano D, Prado F. Asistencia mecánica de la tos: Dispositivo de tos asistida, in-exsufflator. *Neumol Pediatr* 2008; 3 (Suppl): 76-82.
 35. Barach A, Beck G. Mechanical production of expiratory flow rates surpassing the capacity of human coughing. *Am J Med Sci* 1953; 226 (3): 241-9.
 36. Sivasothy P, Brown L, Smith IE, Shneerson JM. Effects of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 2001; 56 (6): 438-44.
 37. Gonçalves MR, Honrado T, Winck JC, Paiva JA. Effects of mechanical insufflation-exsufflation in preventing respiratory failure after extubation: a randomized controlled trial. *Crit Care* 2012; 16 (2): R48.
 38. Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord* 2006; 16 (5): 325-8.
 39. Senent C, Golmard JL, Salachas F, Chiner E, Morelot-Panzini C, Meninger V, et al. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2011; 12 (1) 26-32.
 40. Geiseler J, Fresenius J, Karg O. *Secretion in Patients with Neuromuscular Diseases. Key Major Topics, Technology and Clinical Implications. Humidification in the Intensive Care Unit*. 1ª ed. Springer; 2012. p. 227-35.
 41. Bianchi C, Baiardi P. Cough peak flows: standard values for children and adolescents. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87 (6) 461-7.