

INTERNACIONES EN PACIENTES CON VENTILACIÓN DOMICILIARIA CRÓNICA

EDUARDO BORSINI^{1,2}, MAGALÍ BLANCO^{1,2}, GLENDA ERNST¹, ROMINA URSINO¹,
GABRIELA ROBAINA¹, ALEJANDRO SALVADO¹

¹Centro de Medicina Respiratoria, ²Unidad de Sueño y Ventilación, Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina

Resumen La ventilación mecánica domiciliar representa un estándar de cuidados en la insuficiencia de la bomba ventilatoria. El modelo de seguimiento podría modificar la tasa de internaciones. Con la finalidad de estudiar las internaciones en pacientes con ventilación mecánica domiciliar se diseñó un estudio descriptivo, sobre una base de datos de recolección sistemática. Participaron pacientes con ventilación no invasiva o asistencia respiratoria mecánica invasiva incluidos en forma consecutiva en un programa de hospital de día entre julio 2014 y diciembre 2016. Se analizaron internaciones y modalidad de las mismas, un año antes y después del programa. Participaron 94 pacientes; 52 hombres (55%), edad 64.4 ± 15.9 años; índice de masa corporal medio 28.60 ± 8.46 kg/m². El 50% presentaba obesidad. Recibían ventilación mecánica domiciliar 80 participantes (85%); no invasiva en 77 casos e invasiva en tres (4%). En un año de seguimiento fueron readmitidos al hospital 32 pacientes. Existieron diferencias significativas entre la tasa de internación global antes y después del programa (0.68 ± 0.47 vs. 0.42 ± 0.50 internaciones por caso), p 0.044, internaciones en terapia intensiva; 32 vs. 14, p 0.005 y días en UTI (12.9 ± 7.75 vs. 10.57 ± 7.5) p 0.048. La población a la que se ofreció ventilación mecánica domiciliar presentó una elevada tasa de internaciones que se redujo mediante este modelo de seguimiento.

Palabras clave: ventilación no invasiva, admisión del paciente, servicios de atención de salud a domicilio

Abstract *Hospital admissions in patients with chronic home ventilation* Home mechanical ventilation represents a standard of care in the insufficiency of the ventilatory pump. The follow-up model could change the hospitalization rate. In order to study hospitalizations in patients with home mechanical ventilation, a descriptive study was designed on a systematic collection database. Participants were patients with non-invasive ventilation or invasive mechanical ventilation consecutively included in a day hospital program between July 2014 and December 2016. Hospitalizations and their modality one year before and after the program were analyzed. Ninety four patients participated; 52 men (55%), age 64.4 ± 15.9 years; mean body mass index; 28.60 ± 8.46 kg/m²; 50% had obesity. Eighty patients (85%) received home mechanical ventilation; non-invasive in 77 cases and invasive in three (4%). Thirty two patients were re-admitted to the hospital in one year of follow-up. There were significant differences between the global admission rate before and after the program (0.68 ± 0.47 vs. 0.42 ± 0.50 hospitalizations per patient) p 0.044, intensive care unit hospitalizations; 32 vs. 14, p 0.005 and days in ICU (12.9 ± 7.75 vs. 10.57 ± 7.5) p 0.048. The population to whom home mechanical ventilation was offered had a high hospitalization rate that was reduced by this follow-up model.

Key words: non-invasive ventilation, patient admission, home care services

La ventilación mecánica domiciliar (VMD) consiste en el uso intermitente o continuo de un sistema de ventilación administrado a través de una interface: nasal, facial o pieza bucal en la ventilación no invasiva, o traqueostomía para la ventilación invasiva¹. Esta modalidad de tratamiento se aplica en la insuficiencia respiratoria crónica con el objetivo de disminuir la disnea, aliviar el trabajo de los músculos respiratorios y corregir la hipoxemia e hipercapnia y/o acidosis respiratoria, mejorando la ventilación alveolar y el intercambio gaseoso¹⁻³. La VMD a largo plazo representa un estándar de cuidados para

pacientes con insuficiencia crónica de la bomba ventilatoria^{2,3}, ya que mejora la supervivencia de aquellos con enfermedades neuromusculares y de la caja torácica⁴⁻⁸ además de mejorar la calidad de sueño y la calidad de vida en el síndrome de hipoventilación-obesidad^{9,10}. En la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) en fase estable, su papel es aún controvertido, aunque en recientes aportes, parece haber una mejoría de la supervivencia¹¹, disminución de las agudizaciones y de la re-admisión hospitalaria en enfermos con hipercapnia^{12,13} mientras utilizan ventilación no invasiva (VNI). Un objetivo adicional en casos de enfermedades con compromiso respiratorio crónico o progresivo es disminuir los costos en salud derivados de agudizaciones o internaciones⁸⁻¹³.

Algunos estudios han puesto en evidencia las carencias en el control de calidad de los sistemas de ventilación

Recibido: 20-VII-2018

Aceptado: 14-XI-2018

Dirección postal: Dr. Eduardo Borsini, Laboratorio Pulmonar, Hospital Británico, Perdriel 74, 1280 Buenos Aires, Argentina

e-mail: eborsini@hbritanico.com.ar

no invasiva en el domicilio^{14,15} y un trabajo previo publicado por Blanco y col. ha descrito localmente el tipo de población y el proceso de evaluación de casos complejos con VMD en un modelo de hospital de día¹⁶. Sin embargo, no disponemos de información objetiva en nuestro medio en relación a las internaciones en este grupo de enfermos de extrema fragilidad.

Con la finalidad de estudiar las re-internaciones en aquellos con ventilación mecánica domiciliaria, analizamos pacientes consecutivos con VNI o asistencia respiratoria mecánica invasiva (ARMI) incluidos en el programa Unidad de Observación Respiratoria (UDOR) de un hospital de día, entre julio 2014 y diciembre 2016.

El objetivo del presente estudio fue describir la tasa de internaciones y modalidad de las mismas, un año antes y un año después de su ingreso al programa UDOR.

Materiales y métodos

Se trata de un estudio de serie de casos sobre una base de datos de recolección sistemática en un único centro. Se incluyeron pacientes en forma consecutiva, que recibieron terapia con VNI o ARMI, asistidos entre julio de 2014 y diciembre de 2016. Fueron evaluados en un programa de hospital de día cuatro semanas después del egreso hospitalario e incluidos en el análisis. El protocolo fue aprobado por el Comité de Ética y Revisión Institucional del Hospital Británico de Buenos Aires, de acuerdo a los principios éticos de la declaración de Helsinki y sus modificaciones sucesivas.

El programa UDOR se desarrolló en el ámbito hospitalario durante un módulo de 4-6 horas de duración, en el laboratorio de sueño y ventilación dentro del hospital central. Se obtuvo información de la historia clínica confeccionada durante la

permanencia en el programa. Se registraron datos demográficos, antropométricos, antecedentes clínicos, diagnósticos principales, motivo de la indicación de VNI o ARM, y se realizaron las siguientes mediciones fisiológicas: gases en sangre arterial (matinal, en sedestación y vigilia y sin el uso del equipo de ventilación ni O₂ suplementario) y espirometría computarizada con curva flujo- volumen.

El modo y parámetros del ventilador se registraron al ingreso y egreso de la unidad y se descargaron los datos de *software* interno de los ventiladores. La visita incluyó otras actuaciones, a saber: confección de plan de cuidados kinésicos, entrenamiento del paciente y su familia en el uso correcto del ventilador, interconsultas con especialidades afines según la situación clínica y enfermedades progresivas o de estadio avanzado, y anticipación de directivas según voluntad del paciente. El equipo de profesionales intervinientes estuvo compuesto por médicos neumonólogos y kinesiólogos respiratorios. Ocasionalmente y dependiendo de la situación clínica del caso, fue solicitada la consulta específica de especialidades afines (neurología, otorrinolaringología, cuidados paliativos, etc.).

La Tabla 1 enlista las intervenciones realizadas en UDOR (datos descriptos y publicados en ocasión de otro análisis y que resume los procedimientos más frecuentemente realizados)¹⁶.

En marzo de 2018 se recopiló información de internaciones y modalidad de las mismas (sala de internación general, Unidad de Terapia Intensiva –UTI-, Unidad Coronaria –UCO- o Servicio de Urgencias) y mortalidad hospitalaria, mediante una búsqueda sistematizada utilizando el programa informático centralizado de gestión del Hospital Británico (SAP®) tomando como puntos de corte un año calendario antes de la visita a UDOR y un año posterior a la misma.

Los resultados se presentaron como porcentajes en las variables categóricas o media y desvío estándar en las variables numéricas. Para comparar las diferencias entre dos grupos se utilizó el test de Mann Withney o χ^2 para variables cuantitativas y cualitativas respectivamente. Cuando se compararon

TABLA 1.– *Procedimientos realizados en el programa UDOR en un total de 94 pacientes*

Procedimientos	Nº (%)
Estado ácido-base	86 (91.5)
Espirometría	82 (87.2)
Plan alternativo de contingencia	75 (79.8)
Descarga de datos de memoria (build-in software)	74 (78.7)
Discusión de decisiones al fin de la vida o directivas anticipadas con el paciente y familiares	20 (21.3)
Pico flujo clásico y tosido	17 (18)
Entrenamiento en air stacking	17 (18)
Interconsulta otras especialidades	15 (16)
Pautas de plan kinésico	10 (10.6)
Laboratorio analítico	8 (8.5)
DLCO	8 (8.5)
Rx de tórax	7 (7.4)
Presión transdiafragmática (Pdi-Pdi Máx)	5 (5.3)
Entrenamiento con ventilación por pieza bucal	2 (2.1)
Cambio de tubo de traqueostomía	2 (2.1)
Laringoscopia	2 (2.1)

DLCO: capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono.

los resultados de tres o más grupos se utilizó el test no paramétrico de Kruskal Wallis junto con el test de comparaciones múltiples de Dunn. El análisis de los datos se realizó utilizando el software Prism 7 (Graph Pad, La Jolla, CA).

Resultados

Durante 30 meses, se incluyeron en el programa UDOR 94 pacientes; 52 hombres (55%), con una media de edad de 64.4 ± 15.9 (percentilo 25-75%: 50-74) años y un índice de masa corporal de 28.60 ± 8.46 kg/m². Cincuenta y cinco habían sido fumadores (58.5%) y 6 continuaban fumando (6.4%). La Tabla 2 resume las características clínico-demográficas de la población. Los diagnósticos principales se muestran en la Tabla 3 (datos descriptivos y publicados en ocasión de otro análisis)¹⁶.

Ochenta pacientes ya recibían VMD al ingreso en la UDOR (85% del total), 77 VNI y los 3 restantes en forma invasiva mediante traqueostomía.

Finalmente, 14 (14.9%) fueron admitidos para evaluar la indicación de uso a largo plazo de VNI domiciliaria, e iniciaron la fase de adaptación a la terapia ventilatoria en hospital de día.

Los modos de VMD utilizados se detallan en la Figura 1. Tres recibían ventilación volumétrica en modo asistido controlado. Se utilizaron máscaras nasales: 10 de 77 (13%), nasobucales; 62 (80.5%), facial total; 2 (2.6%) y cánula de traqueostomía en los tres restantes (4%). Usaban O₂ suplementario desde fuente estacionaria mediante concentrador de O₂ veintitrés pacientes (24.5%). La media de horas de cumplimiento objetivo (descarga de datos de *built-in software* de los ventiladores) en VNI fue de 8.1 horas (P25-75: 4.3-9.4).

TABLA 2.— Población y comorbilidades más importantes

Número de casos	94
PaCO ₂ basal (mmHg)	43.5 ± 15.6
PaCO ₂ > 45 mmHg (%)	40
Escala de Epworth	10.3 ± 4*
Enfermedad coronaria: n (%)	8 (8.5)
EPOC: n (%)	22 (23.4)
Insuficiencia cardiaca: n (%)	8 (8.5)
Diabetes: n (%)	16 (17.0)
Hipertensión arterial: n (%)	37 (39.4)
Insuficiencia renal crónica: n (%)	5 (5.3)

ESS: escala de somnolencia de Epworth; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica

*Valores expresados como la media y desvío estándar

Luego de la evaluación en UDOR, la media de la presión positiva espiratoria fue de 6.6 cm de H₂O y en la presión positiva inspiratoria de 16.3 cm de H₂O al egreso de la unidad. El análisis de toda la población con ventilación crónica no mostró cambios significativos en los valores medios de los parámetros de ventilación ($p < 0.5$), aunque en pacientes individuales existieron ajustes luego de la evaluación en UDOR (Fig. 2).

La gasometría arterial matinal en vigilia y sedestación con FiO₂ 0.21% en pacientes con VNI mostró (medias y desvío estándar); pH: 7.38 ± 0.04 , PaO₂: 66.2 ± 25.4 mmHg, PaCO₂: 43.5 ± 15.6 mmHg, HCO₃⁻: 25.2 ± 7.8 mmHg. Cuarenta pacientes (42.6%) con VMD basalmente hipercápnicos (PaCO₂ matinal en vigilia y sedestación: > 45 mmHg) mostraron hipercápnia en UDOR.

TABLA 3.— Distribución por grupos diagnósticos en 94 casos analizados

Diagnósticos	% (n)	Modo de ventilación*
SAHOS grave	5.3 (5)	CPAP (4), SERVO (1)
Síndrome de obesidad e hipoventilación	3.2 (3)	ST (3)
Síndrome de superposición (overlap)	10.6 (10)	CPAP (2), ST (8)
Desorden restrictivo por caja torácica	1.1 (1)	AVAPS (1)
Enfermedad de neurona motora	15.9 (15)	ST (13), AVAPS (1)
VCV (1)		
Enfermedad pulmonar obstructiva crónica	23.4 (22)	ST (20) AVAPS (2)
Disfunción diafragmática	9.6 (9)	ST (9)
Otros	29.8 (28)	ST (3), VCV (2)

SAHOS: síndrome de apneas e hipopneas obstructivas del sueño; Overlap: SAHOS + EPOC

CPAP: presión positiva continua en la vías aéreas; AVAPS: ventilación presométrica de dos niveles con volumen promedio asegurado; ST: modo presométrico en dos niveles; (Spontaneous/Timed); Servo: ventilación presométrica servo-asistida; VCV: ventilación controlada por volumen.

*Grupo diagnóstico (No. de casos)

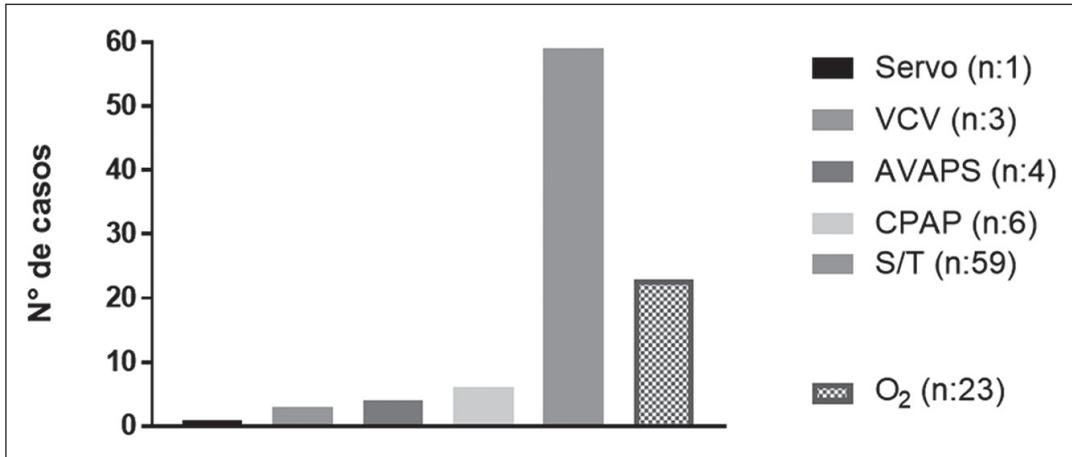


Fig. 1.- Modos ventilatorios utilizados y requerimiento de O₂ suplementario

CPAP: presión positiva continua en la vías aéreas; AVAPS: ventilación presométrica de dos niveles con volumen promedio asegurado; S/T: modo presométrico en dos niveles; (Spontaneous/Timed); Servo: ventilación presométrica servo-asistida; VCV: ventilación controlada por volumen

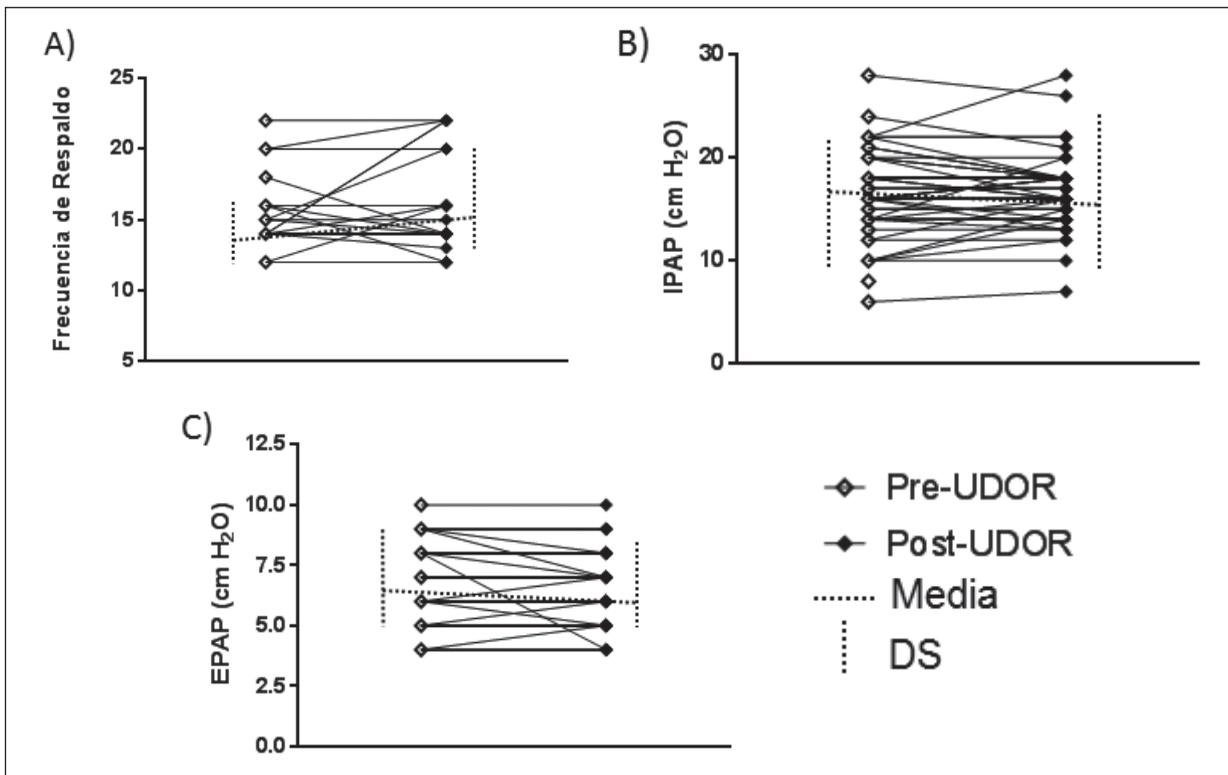


Fig. 2.- Cambios de EPAP - IPAP y frecuencia respiratoria de respaldo en pacientes con ventilación no invasiva al ingreso y egreso del hospital de día

IPAP: presión inspiratoria; EPAP: presión espiratoria; UDOR: Unidad de Observación Respiratoria

Luego de la evaluación en el programa de hospital de día, fueron re-admitidos al hospital de manera no programada 32 pacientes durante un año. La duración

del período de internación y el ámbito de los cuidados hospitalarios antes y después de UDOR se detallan en la Tablas 4 y 5. La causa más frecuente de internación

TABLA 4.- Número y tipo de internaciones en el año previo y posterior a la inclusión al programa

	Año previo	Año posterior	p
N° de internaciones por paciente (toda la población)	0.6 ± 0.4	0.4 ± 0.5	0.044
Días totales de Internación	11.0 ± 9.2	10.8 ± 14.1	0.180
N° de internaciones (pacientes admitidos)	1.34 ± 0.9	0.96 ± 1.4	0.05
N° de internaciones en UTI	32	14	0.005
Días de internación en UTI	12.9 ± 7.7	10.6 ± 7.5	0.048
N° de internaciones en Unidad Coronaria	6	3	0.05
Días de internación en Unidad Coronaria	11.1 ± 11.4	11.5 ± 9.2	0.64
Días de internación en Sala General	10.3 ± 8.6	11.6 ± 13.8	0.62

*Mann-Withney test

TABLA 5.- Número y tipo de internaciones en el año previo y posterior a la inclusión al programa UDOR en los grupos de diagnóstico mayoritario

	EPOC* (n = 22)		ELA* (n = 15)		Otros* (n = 57)		p
	Año previo	Año posterior	Año previo	Año posterior	Año previo	Año posterior	
Internaciones**	86.6 %**	46.6%	44.4%	33.3%	48%	33.3%	0.044**
Muertes	–	2	–	2	–	3	
Mortalidad hospitalaria	–	0%	–	0%	0%	9.3%	

EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; ELA: esclerosis lateral amiotrófica

*Kruskal-Wallis y **Mann-Withney test

fue respiratoria (progresión de la enfermedad, infecciones pulmonares o agudizaciones) en el 78% de los casos. Existieron otras causas clínicas de admisión hospitalaria en el 22%, infecciones intercurrentes (2; 6.25%) cirugía de urgencia (2; 2.1%), realización de endoscopías (2; 2.1%) y requerimiento de transfusiones (1; 1.1%).

Durante el primer año de seguimiento tres fallecieron en el hospital, correspondiendo a un caso de fibrosis quística, uno con enfermedad restrictiva por secuela de tuberculosis y uno con ARMI debido a enfermedad degenerativa del sistema nervioso central (mortalidad intra-hospitalaria de 3.2%). En los grupos con EPOC y esclerosis lateral amiotrófica (ELA), las muertes (4 casos) se registraron en domicilio debido a progresión de la enfermedad, directivas anticipadas u orden de limitación de los esfuerzos terapéuticos (Tabla 5).

Discusión

Este estudio expone la complejidad del tratamiento de pacientes con VMD y la problemática de las re-internaciones. Durante el seguimiento, aquellos con VMD del programa mostraron menos internaciones e internación en área crí-

tica (UTI/UCO) comparativamente con el control histórico de la misma población un año antes.

Nuestra muestra fue heterogénea, demostrando la versatilidad de la ventilación domiciliar para un amplio espectro de afecciones.

Actualmente, están bien establecidas las indicaciones de VMD en enfermedades neuromusculares, defectos de la pared torácica, secuelas de tuberculosis y el síndrome de hipoventilación-obesidad⁶⁻¹⁰. En nuestra serie este tipo de casos representaron el 44% de la muestra.

La VNI ha supuesto un avance en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica de origen restrictivo, mejorando la calidad de vida, el intercambio de gases y la calidad de sueño, y aumentando la supervivencia¹⁷⁻¹⁹. En esta serie, sin embargo, una importante proporción de las muertes correspondieron a este grupo, reflejando posiblemente estadios avanzados de la enfermedad o indicación tardía de la ventilación crónica.

Tal como se describe en otros países y en experiencias locales, los modos presométricos fueron los más frecuentemente usados en VNI y volumétricos para VMD invasiva. La descarga y el análisis de datos objetivos permitieron ajustes significativos en algunos casos^{16,19,20}.

A pesar de recibir VMD el 40% de los pacientes permanecían con algún grado de hipercapnia. Este dato obliga a revisar el procedimiento de la VMD ya que la gasometría representa un objetivo del tratamiento¹¹. Se ha descrito que es posible que en algunas enfermedades (EPOC) uno de los objetivos de la VMD sea mejorar los valores de CO₂ y el pH como subrogante de eficacia de la ventilación¹¹⁻¹³.

Debido a la baja tasa de mortalidad en un año en la población analizada, hemos puesto la mayor atención en el análisis de las internaciones y días en unidad crítica, hallando una reducción de ambos indicadores luego de la evaluación en el hospital de día, independientemente de la enfermedad que motivó la VMD (Tabla 4).

La UDOR presenta una interesante relación costo-beneficio como herramienta de gestión del riesgo clínico y administrativo institucional en cuanto se utilice como modelo de evaluación de pacientes en VMD ambulatorios, comparado con la evaluación programada en una internación en sala general. Su costo directo se aproxima a un módulo de internación de 8 horas (1/3 del costo día en sala general). Es de apreciar que el modelo es beneficioso tanto para el asegurador como para el prestador, ya que los indicadores de producción muestran ahorro comparativo, entre el manejo domiciliario y el intrahospitalario, del orden del 30% al 40% del valor día-hospitalización general y 20% del costo día-cama de UTI según el contrato y la aseguradora.

En enfermedades crónicas, como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, el síndrome de obesidad e hipoventilación y enfermedades neuromusculares con compromiso diafragmático, la exacerbación o el episodio de insuficiencia respiratoria que requiere hospitalización representa > 50% del costo atribuible total²¹⁻²⁴. Hipotetizamos que el establecimiento de pautas de cuidado kinésico, plan de acción ante contingencias y directivas de fin de vida, discutidas a través del programa UDOR, pudieron haber reducido la internación de estos enfermos en unidades cerradas. De todos modos, el diseño retrospectivo del estudio no permite evaluar la eficacia de nuestras intervenciones en las nuevas admisiones hospitalarias.

Además, la comunicación entre el hospital de referencia y el sistema de cuidados domiciliarios podría influir en la calidad de los cuidados o en las decisiones durante una exacerbación o interconurrencia de la enfermedad.

El trabajo *RESCUE* en EPOC hipercápnica con VNI, la tasa de internaciones fue de > 65% al año¹³. En el control histórico nuestra muestra arrojó una tasa de admisión hospitalaria > 80%, que se redujo ulteriormente (a 46%) en pacientes EPOC con VNI. Estos datos son concordantes con los comunicados por Murphy y col., quienes demostraron reducir las internaciones y el tiempo a la primer agudización en pacientes EPOC con hipercapnia crónica mediante el uso de VNI correctamente monitorizada¹³.

La utilidad de tales intervenciones en el tiempo no han sido evaluadas previamente en nuestro país y resulta interesante la disminución de la tasa de internación en

UTI/UCO, disminuyendo también el costo sanitario directo en el año subsiguiente, tal como ha sido descrito en países desarrollados^{12,13, 25}. En el mismo sentido es llamativo observar que los fallecimientos ocurridos durante el seguimiento de pacientes con EPOC y ELA, ocurrieron en su domicilio.

Nuestros hallazgos exponen una reducción de las internaciones en áreas de alta complejidad (UTI/UCO), aunque no en sala de internación general. Este hecho podría explicarse debido a que existieron otras causas clínicas de admisión hospitalaria.

Si bien la causa más frecuente de re-admisión fue la insuficiencia respiratoria agudizada (78%), es posible que una vez terminado el proceso de adaptación y monitoreo de la VNI en enfermedades progresivas o incurables, los médicos tratantes junto con los pacientes y sus familias, consideren la internación en sala general como una opción aceptable de cuidados²⁵.

Señalamos como limitaciones que nuestro estudio se basó en la experiencia de un único centro y la heterogeneidad en las afecciones que motivaron la ventilación crónica, el tipo de sistema de cobertura de salud, así como factores geográficos y sociales, hacen difícil la extrapolación a otras poblaciones y sistemas sanitarios. Además, el análisis de las internaciones se realizó de forma retrospectiva, lo que conlleva los típicos limitantes de este tipo de diseño. Varias condiciones en el tiempo que duró el estudio pueden haber aumentado los requerimientos de ventilación mecánica como en el caso de las enfermedades progresivas y pudo influenciar evoluciones e internaciones, así como la interacción del equipo médico y las decisiones familiares e individuales del paciente en la limitación de los esfuerzos y decisiones al fin de la vida.

Por otro lado, no contemplamos otras actuaciones (medicación, equipamiento accesorio, O₂ suplementario, recursos humanos sanitarios en domicilio, consulta externa espontánea, etc.) y se limitó a un corto período restringido al primer año.

A pesar de tratarse de datos preliminares de un estudio en curso, este registro basado en un programa de gestión hospitalaria centrado en nuestra unidad, expone una aproximación al problema de las admisiones hospitalarias en pacientes ventilados en domicilio, que en nuestro conocimiento representan el primer estudio de este tipo en nuestro país.

En conclusión, la población a la que se ofrece VMD presentó una elevada tasa de internaciones que se redujo mediante este modelo de seguimiento. Son necesarios estudios prospectivos longitudinales para evaluar el alcance de este tipo de intervenciones a largo plazo.

Agradecimientos: Al Dr. Facundo Nogueira por su revisión crítica del manuscrito

Conflictos de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. King AC. Long-term home mechanical ventilation in the United States. *Respir Care* 2012; 57: 921-30.
2. McKim DA, Road J, Avendano M, et al. Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee. Home mechanical ventilation: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011; 18: 197-215.
3. Hannan LM, Dominelli GS, Chen YW, Darlene Reid W, Road J. Systematic review of non-invasive positive pressure ventilation for chronic respiratory failure. *Respir Med* 2014; 108: 229-43.
4. Shneerson JM, Simonds AK Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2002; 20: 480-7.
5. Ferrero E, Antón A, Egea CJ, et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. *Arch Bronconeumol* 2013; 49: 306-11.
6. Howard RS, Wiles CM, Hirsch NP, et al. Respiratory involvement in primary muscle disorders: Assessment and management. *Q J Med* 1993; 86: 175-189.
7. Howard RS, Davidson C. Long term ventilation in neurogenic respiratory failure. *J Neurol Neurosurg Psych* 2003; 74: iii24.
8. Nugent A-M, Smith IE, Shneerson JM. Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy. *Chest* 2002; 121: 459-64.
9. Ojeda Castillejo E, de Lucas Ramos P, López Martin S, et al. Noninvasive mechanical ventilation in patients with obesity hypoventilation syndrome. Long-term outcome and prognostic factors. *Arch Bronconeumol* 2014; 51:61-8.
10. López-Jiménez MJ, Masa JF, Corral J, et al; Grupo cooperativo. Mid- and long-term efficacy of non-Invasive ventilation in obesity hypoventilation syndrome: The Pickwick's Study. *Arch Bronconeumol* 2016; 52: 158-65.
11. Köhnlein T, Windisch W, Köhler D, et al. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med* 2014; 2: 698-705.
12. Struik FM, Sprooten RT, Kerstjens HA, et al. Nocturnal non-invasive ventilation in COPD patients with prolonged hypercapnia after ventilatory support for acute respiratory failure: a randomised, controlled, parallel-group study. *Thorax* 2014; 69: 826-34.
13. Murphy PB, Rehal S, Arbane G, et al. Effect of home noninvasive ventilation with oxygen therapy vs. oxygen therapy alone on hospital readmission or death after an acute COPD exacerbation: A randomized clinical trial. *JAMA* 2017; 317: 2177-86.
14. Farré R, Lloyd-Owen SJ, Ambrosino N, et al. Quality control of equipment in home mechanical ventilation: an European survey. *Eur Respir J* 2005; 26: 86-94.
15. Farré R, Giró E, Casolívé V, Navajas D, Escarrabill J. Quality control of mechanical ventilation at the patient's home. *Intensive Care Med* 2003; 29: 484-6 .
16. Blanco M, Ernst G, Di Tullio F, et al. Monitoreo de la ventilación domiciliar crónica. Experiencia basada en un modelo de hospital de día. *Rev Am Med Resp* 2018; 3: 152-61.
17. Schenk P, Eber E, Funk GC, et al. Non-invasive and invasive out of hospital ventilation in chronic respiratory failure : Consensus report of the working group on ventilation and intensive care medicine of the Austrian Society of Pneumology. *Wien Klin Wochenschr* 2016; 128 Suppl 1: S1-36.
18. Rabinstein AA. Noninvasive ventilation for neuromuscular respiratory failure: when to use and when to avoid. *Curr Opin Crit Care* 2016; 22: 94-9.
19. Díaz-Lobato S, Mayoral-Alises S. Setting up and organizing a noninvasive ventilation unit for hospital and home therapy. *Arch Bronconeumol* 2005; 41: 579-83.
20. Luján M, Sogo A, Monsó E. Software de monitorización de ventilación mecánica domiciliar: ¿medir más o medir mejor? *Arch Bronconeumol* 2012; 48: 170-8.
21. Li F, Sun Z, Li H, Yang T, Shi Z. Factors associated with hospitalisation costs in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Int J Tuberc Lung Dis* 2018; 22: 458-63.
22. Punekar YS, Shukla A, Müllerova H. COPD management costs according to the frequency of COPD exacerbations in UK primary care. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2014; 9: 65-73.
23. Oh J, An JW, Oh SI, et al. Socioeconomic costs of amyotrophic lateral sclerosis according to staging system. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2015; 16: 202-8.
24. Lemyze M, Bury Q, Guiot A, et al. Delayed but successful response to noninvasive ventilation in COPD patients with acute hypercapnic respiratory failure. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2017; 12: 1539-47.
25. Fahim A, Kastelik JA. Palliative care understanding and end-of-life decisions in chronic obstructive pulmonary disease. *Clin Respir J* 2014; 8: 312-20.