

## TRAYECTORIA VITAL DE PACIENTES CON SOPORTE VENTILATORIO CRÓNICO DOMICILIARIO

JOSEFINA PASCUA<sup>1,2</sup>, MAGALI BLANCO<sup>1,2</sup>, GLENDA ERNST<sup>1,3</sup>,  
ALEJANDRO SALVADO<sup>1</sup>, EDUARDO BORSINI<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Centro de Medicina Respiratoria, <sup>2</sup>Unidad de Sueño y Ventilación, <sup>3</sup>Departamento de Docencia e Investigación, Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina

**Resumen** **Introducción:** La ventilación mecánica domiciliar en insuficiencia respiratoria crónica, mejora calidad de vida y disminuye hospitalizaciones. Para conocer características clínicas, consumo de recursos y supervivencia, propusimos un análisis de la trayectoria vital durante seis años. **Métodos:** Estudio descriptivo y retrospectivo. Se obtuvo información de la historia clínica del programa de hospital de día. Se confeccionaron curvas de supervivencia tipo Kaplan Meier. Incluimos 100 pacientes, 57% hombres, edad  $65 \pm 13$  años e índice de masa corporal de  $29.1 \pm 8.6$  kg/m<sup>2</sup>. Treinta tenían enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), 23 esclerosis lateral amiotrófica, 18 síndrome obesidad hipoventilación, otras enfermedades neuromusculares (ENM) en 16 casos, disfunción diafragmática en 10 y restricción por caja torácica en 3 pacientes. Noventa y ocho recibieron ventilación no invasiva y en dos casos invasiva mediante traqueostomía. El 80% utilizó modo *spontaneous-timed* (S/T); 14.6%, *spontaneous* (S); 4% *average volume-assured pressure support ventilation* ("AVAPS") y 1.3% presión control. El cumplimiento en no invasiva fue:  $7.8 \pm 2.6$  horas/día. **Resultados:** Luego del inicio de la ventilación domiciliar se redujeron las hospitalizaciones (0.2, DS: 0.38 vs. 0.5 DS: 0.5,  $p < 0.001$ ) y los días de internación por episodio (5.14, DS: 17.7 "vs." 10.45 DS: 16.69,  $p < 0.001$ ). La supervivencia media fue de dos años con mejor pronóstico vital en EPOC (3 años de media) vs. enfermedad neuromuscular ( $< 2$  años)  $p < 0.05$ . **Conclusiones:** los pacientes con ventilación mecánica domiciliar mostraron reducción de los días de hospitalización luego de comenzado el soporte ventilatorio. Se observó mejor supervivencia en EPOC en relación a enfermedad neuromuscular.

**Palabras clave:** insuficiencia respiratoria, ventilación no invasiva, mortalidad

**Abstract** **Life care of a cohort of patients with home chronic ventilatory support**

**Introduction:** Home mechanical ventilation in chronic respiratory failure improves quality of life and decreases hospitalizations. In order to know clinical characteristics, resource consumption and survival, we proposed an analysis of the vital trajectory during six years. **Methods:** Descriptive and retrospective study. Information was obtained from the clinical history of the day hospital program. Kaplan Meier type survival curves were made. We included 100 patients, 57% men, age  $65 \pm 13$  years and body mass index of  $29.1 \pm 8.6$  kg/m<sup>2</sup>. Thirty had chronic obstructive pulmonary disease (COPD), 23 had amyotrophic lateral sclerosis, 18 obesity hypoventilation syndrome, other neuromuscular diseases in 16 cases, diaphragmatic dysfunction in 10, and chest wall restriction in 3 patients. Ninety-eight received non-invasive ventilation and two invasive cases through tracheostomy. 80% used *spontaneous-timed* mode (S/T); 14.6%, *spontaneous* (S); 4% *average volume-assured pressure support ventilation* (AVAPS) and 1.3% control pressure. Non-invasive compliance was:  $7.8 \pm 2.6$  hours/day. **Results:** After the start of home ventilation, hospitalizations were reduced (0.2, SD: 0.38 vs. 0.5 SD: 0.5,  $p < 0.001$ ) and days of hospitalization per episode (5.14, SD: 17.7 vs. 10.45 SD: 16.69,  $p < 0.001$ ). Median survival was two years with a better vital prognosis in COPD (3 years on average) vs. neuromuscular disease ( $< 2$  years)  $p < 0.05$ . **Conclusions:** patients with home mechanical ventilation showed a reduction in the days of hospitalization after starting ventilation. Better survival was observed in COPD in relation to neuromuscular disease.

**Key words:** respiratory failure, non-invasive ventilation, mortality

### PUNTOS CLAVE

- Para conocer las características clínicas, consumo de recursos y supervivencia de pacientes con soporte ventilatorio, propusimos un análisis de la trayectoria vital durante seis años de seguimiento en un modelo de hospital de día.
- Los pacientes con ventilación mecánica domiciliaria presentaron reducción en el número y duración de las hospitalizaciones. El cumplimiento del tratamiento ventilatorio fue adecuado y se relacionó con estabilidad gasométrica. Se observó mejor supervivencia en EPOC (3 años) en relación a ENM (< 2 años).

La ventilación mecánica domiciliaria (VMD) consiste en el uso de un sistema de ventilación administrado a través de una interfase; nasal, oronasal, facial, almohadilla, pieza bucal o una cánula de traqueotomía (TQT). 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 gaseoso<sup>1, 2</sup>.

La VMD de soporte vital en pacientes que padecen insuficiencia respiratoria crónica, mejora la calidad de vida logrando integración al núcleo familiar, optimizando los recursos y disminuyendo los costos de hospitalización al transferir este tratamiento al entorno del domicilio<sup>3</sup>.

La VMD es un ejemplo de cuidados progresivos a largo plazo. La mayor supervivencia alcanzada por los pacientes con enfermedades respiratorias y el cambio de actitud hacia el enfermo crónico en los servicios de organización modernos, han permitido el desarrollo de programas de VMD<sup>4, 5</sup>.

A partir de los pacientes incluidos en un programa de VMD en nuestra unidad y con la finalidad de monitorear el cumplimiento y optimizar su eficacia, propusimos un hospital de día conducido por médicos neumonólogos y kinesiólogos respiratorios<sup>6</sup>.

Para conocer las características clínicas, consumo de recursos de salud y supervivencia en esta cohorte, propusimos un análisis de la trayectoria vital y preferencias acerca del soporte ventilatorio durante seis años de seguimiento.

## Materiales y métodos

Diseño: Estudio descriptivo y retrospectivo, sobre una base de datos de recolección sistemática en un único centro universitario. El protocolo fue aprobado por el Comité de Ética y Revisión Institucional (Hospital Británico de Buenos Aires) de acuerdo a los principios éticos de la declaración de Helsinki y sus modificaciones sucesivas (protocolo: CRI# 1052, marzo de 2020).

Población: Pacientes con ventilación domiciliaria invasiva o no invasiva evaluados en la unidad de observación respiratoria

(UDOR) e incluidos en forma consecutiva en un programa de hospital de día entre julio 2014 y julio 2020.

El programa UDOR se desarrolló en el ámbito hospitalario durante un módulo asistencial de 4-6 horas de duración. Los pacientes fueron referidos desde la consulta externa o al alta de una hospitalización. El protocolo vigente contempla visitas cada 3-6 meses.

Se obtuvo información de la historia clínica confeccionada durante la permanencia en el programa (historia clínica electrónica única, SAP™). Se registraron datos demográficos, antropométricos, antecedentes clínicos, indicación de ventilación no invasiva (VNI), traqueotomía o asistencia respiratoria mecánica invasiva (ARM).

Se tomaron muestras de gases en sangre arterial (matinal, en sedestación y sin el uso de dispositivos de ventilación u O<sub>2</sub> suplementario).

La fecha de inicio de la VNI, así como el modo y parámetros del ventilador se registraron al ingreso a la unidad y se descargaron los datos de *software* interno de los ventiladores.

En marzo de 2021 se recopiló información de hospitalizaciones, modalidad de las mismas y mortalidad hospitalaria, mediante una búsqueda sistematizada utilizando el programa informático centralizado de gestión hospitalaria tomando como puntos de corte un año calendario previo a la visita inicial y el tiempo transcurrido en meses hasta marzo de 2020.

Finalmente, los pacientes o sus familias fueron contactados telefónicamente a fin de verificar su situación clínica; vivo o fallecido.

### Análisis estadístico

Se utilizó un histograma de frecuencia y la prueba de Kolmogorov-Smirnov para evaluar si las variables del estudio tenían una distribución normal. Se usó estadística descriptiva para el estudio de la población y las variables de abandono o cumplimiento. Las variables cuantitativas se tabularon como media y desviación estándar y las cualitativas como valor absoluto y porcentaje. Las variables con distribución normal se expresan como medias y desvío estándar, y las variables sin distribución normal como medias y percentiles (25-75%).

Para comparar diferencias se utilizó el test de Fisher, Mann Withney o  $\chi^2$ . Finalmente se confeccionaron curvas de supervivencia según la ley multiplicativa de probabilidades tipo Kaplan Meier.

Para el análisis estadístico se utilizó el paquete comercial GraphPad Prism-8.02™ *software*.

El protocolo fue aprobado por el Comité de Ética independiente del Hospital Británico de Buenos Aires.

## Resultados

Durante 72 meses, incluimos 100 pacientes con VMD. Sus principales características se muestran en la Tabla 1. El 57% fueron hombres, edad  $65 \pm 13$  años y con un índice de masa corporal (IMC) de  $29.1 \pm 8.6$  kg/m<sup>2</sup>.

Clasificamos la muestra en 6 grupos; 30 de ellos tuvieron diagnóstico de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), 23 esclerosis lateral amiotrófica (ELA), 18 con síndrome obesidad hipoventilación (SOH), ENM en 16 casos, disfunción diafragmática de causa no neuromuscular (trauma, cirugía, idiopática) en 10 y restricción por caja torácica en 3 pacientes.

Durante el periodo del estudio, 98 pacientes recibieron VNI y dos casos ventilación mecánica invasiva mediante traqueotomía. Setenta y siete utilizaron máscara oronasal, 15 nasal, 5 almohadilla y 1 caso facial total. Dos pacien-

Fig. 1.– Puesta en marcha del soporte ventilatorio en relación a las visitas al programa de hospital de día

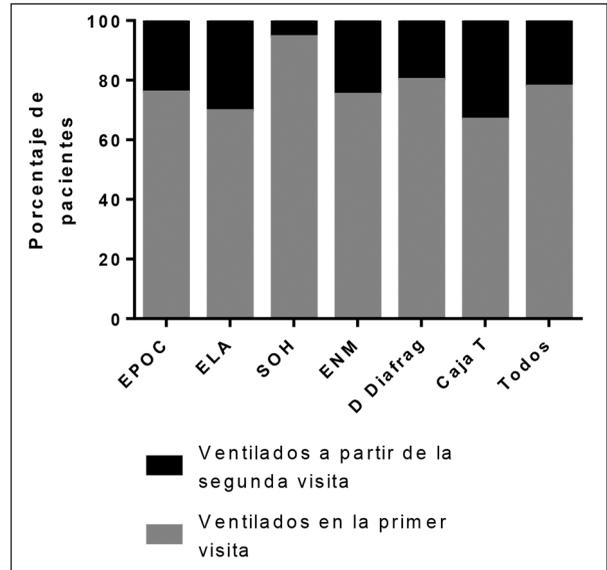


TABLA 1.– Características socio-demográficas de los pacientes con ventilación mecánica domiciliaria (N:100)

Datos demográficos:	
Edad	65 ± 13
Hombre / Mujer	57 / 43
IMC	29.1 ± 8.6
Enfermedad fundamental causante del inicio de la VNI (%):	
EPOC	30
ELA	23
SOH	18
Otras ENM	16
Disfunción diafragmática	10
Restricción por caja torácica	3
Tipo de ventilación:	
VMI	2
VNI	98
Interfase	
Nasal	15
Almohadilla	5
Oronasal	77
Total Face	1

EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; ELA: esclerosis lateral amiotrófica; SOH: síndrome obesidad e hipoventilación; ENM: enfermedades neuromusculares distintas a ELA; D Diafrag: disfunción diafragmática; Caja T: restricción por caja torácica

TABLA 2.– Características del soporte ventilatorio no invasivo

Tipo de equipamiento (N = 66)	
Nivel I	37 (56.1 %)
Nivel II	19 (28.8%)
Nivel III con soporte vital	10 (15.2%)
Modos ventilatorios (N=75)	
Modo S/T	60 (80%)
Modo barométrico espontaneo	11 (14.7%)
Modo barométrico con volumen asegurado	3 (4%)
Modo presión control	1 (1.3%)
Parametrización básica	
IPAP (cm de H <sub>2</sub> O)	16 (12-20)
EPAP (cm de H <sub>2</sub> O)	6.8 (5-7)
Frecuencia Respiratoria (RPM)	14.4 (12-18)
Datos de monitoreo	
Uso medio del soporte (adherencia en horas/día)	7.8 ± 2.6
Volumen corriente medio (ml)	550 ± 110.0

IMC: Índice de masa corporal; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; ELA: esclerosis lateral amiotrófica; SOH: síndrome de obesidad e hipoventilación; ENM: Enfermedades neuromusculares distintas a ELA; VMI: ventilación mecánica invasiva; VNI: ventilación mecánica no invasiva

tes contaban con la opción de pieza bucal para soporte diurno. En las sucesivas visitas, 3 casos progresaron el soporte, de VNI a ventilación mecánica invasiva mediante traqueotomía.

La mayor proporción inició VMD en la primera visita a UDOR (77), siendo en 23 casos el inicio de la VMD diferido en visitas sucesivas (Fig. 1).

El 80% utilizó VNI en modo S/T (*spontaneous/timed*), 14.67% modo S (*spontaneous*), 4% AVAPS (presométrico con volumen promedio asegurado) y 1.33% presión control. La presión positiva espiratoria (EPAP) media fue de 6.84 cm de H<sub>2</sub>O y presión positiva inspiratoria (IPAP) de 16 cm de H<sub>2</sub>O. El cumplimiento de la VNI fue de 7.8 ± 2.6 horas/día. La parametrización básica se exhibe en la Tabla 2.

S/T: modo ventilatorio barométrico espontaneo con frecuencia de respaldo (*Spontaneous/Timed*); IPAP: presión inspiratoria; EPAP: presión espiratoria; RPM: respiraciones mandatorias por minuto.; ml: mililitros; L/min: litros por minuto

La evolución de la PaCO<sub>2</sub> en pacientes con soporte ventilatorio a través de las sucesivas visitas se muestra en la Figura 2 con estabilidad gasométrica durante la ventilación a mediano plazo.

Los hallazgos de este estudio mostraron que luego del inicio de la VMD, se redujeron significativamente las hospitalizaciones por paciente (0.2, DS: 0.38 "vs". 0.5 DS: 0.5, p < 0.001) y la duración de las mismas, establecido

como días de internación por episodio (5.14, DS: 17.7 "vs". 10.45 DS: 16.69,  $p < 0.001$ ) (Fig. 3).

El seguimiento a largo plazo se realizó en 81 pacientes, 30 de los cuales fallecieron a lo largo del estudio. La media de supervivencia con VNI fue de dos años (Fig. 4) con mejor pronóstico vital en EPOC en comparación a aquellos con ENM ( $p < 0.05$ ). Cabe aclarar que las curvas de ambos gráficos no muestran datos censurados puesto que no se incluyeron pacientes con pérdida de seguimiento.

Fig. 2.- Evolución de la PaCO<sub>2</sub> en pacientes con soporte ventilatorio a través de las visitas (V)

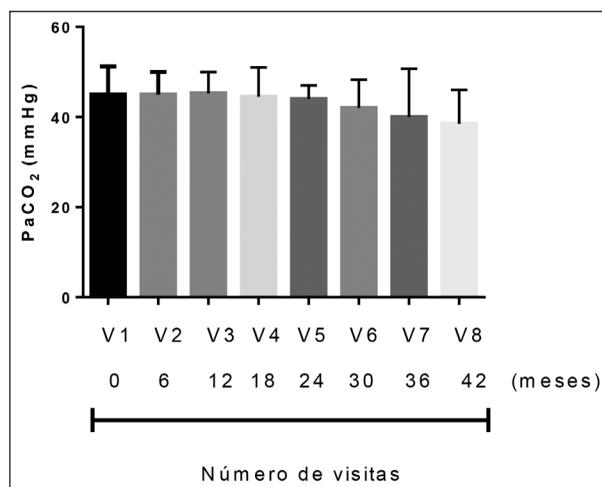
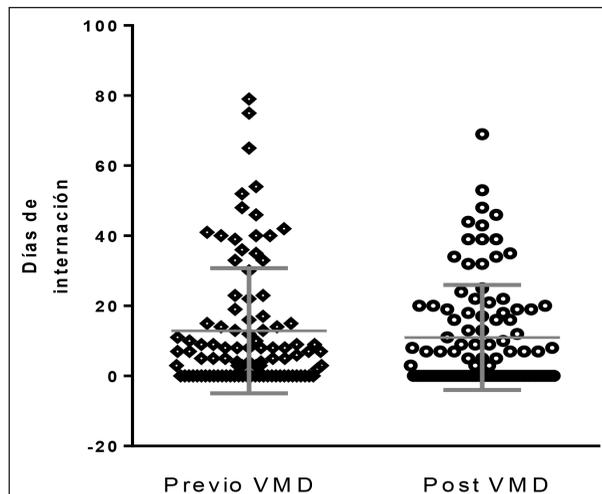
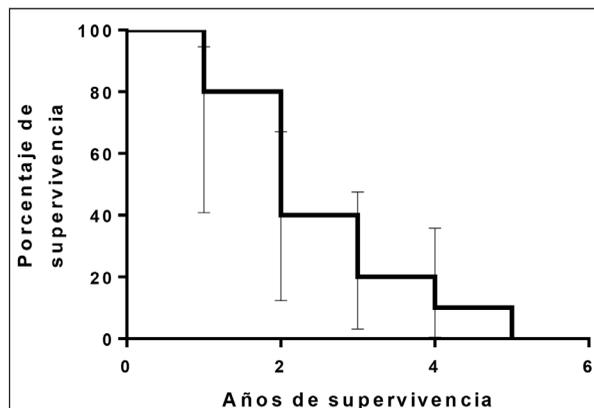


Fig. 3.- Hospitalizaciones antes y después del inicio de la VMD



VMD: ventilación mecánica domiciliaria

Fig. 4.- Supervivencia en pacientes con VNI (n: 81), se observa el intervalo de confianza del 95% en líneas finas



### Discusión

Este estudio expone la trayectoria vital de pacientes con falla ventilatoria y VMD en un programa de seguimiento, así como su impacto en los días de hospitalización.

El soporte ventilatorio en situación aguda reduce la necesidad de intubación endotraqueal y acorta la estancia hospitalaria<sup>7</sup>. No obstante, se ha publicado menos información respecto al seguimiento, hospitalización y supervivencia de pacientes con IRC y soporte ventilatorio.

La IRC secundaria a ENM o restricción por caja torácica son indicaciones clásicas de VMD que ha demostrado mejorar la calidad de vida y aumentar la supervivencia. En general, los trabajos que han investigado la implementación de VMD carecen de grupo control, ya que no sería ético dejar de ofrecer este tratamiento ante la evidencia bibliográfica de mejora en múltiples dominios de calidad de vida y supervivencia<sup>4, 6, 8, 11, 12-14</sup>.

Una observación interesante fue que la puesta en marcha del soporte ventilatorio se realizó mayoritariamente en la primera visita al hospital de día, revelando una población con importante impacto funcional. Sin embargo, la existencia de un programa organizado pudo facilitar la selección de pacientes desde consultorios externos.

La etiología de las indicaciones de VMD ha cambiado progresivamente. Actualmente, la EPOC y el SOH representan las principales indicaciones de VMD, constituyendo casi el 70%. En menor medida, los siguen las enfermedades restrictivas y las ENM<sup>9</sup>. Algunos de los aspectos que han aumentado la prevalencia de la VMD son el envejecimiento de la población y el aumento de las enfermedades crónicas, como la EPOC o la obesidad<sup>9</sup>.

El estudio Eurovent<sup>9</sup> puso de manifiesto una amplia variación en la prevalencia de causas de VMD entre países con notables diferencias en la proporción relativa

de enfermedad obstructiva y restrictiva<sup>9</sup>, también observado en el estudio del Programa Nacional de Ventilación de Chile<sup>10</sup>, donde EPOC y SOH fueron los diagnósticos más frecuentes. En nuestra muestra, encontramos una alta proporción de EPOC (30%) y de ELA (23%), superando a aquellos con SOH (18%), posiblemente debido al sesgo de derivación inherente a que nuestro centro es de derivación para ENM.

El papel de la VMD en la EPOC continúa siendo controvertido<sup>9,11</sup>, aunque actualmente se sugiere su utilización en la EPOC en fase estable con hipercapnia persistente<sup>11,12</sup>. Nuestros datos sugieren que en EPOC con VMD, existió un cambio en la cantidad y la duración de las internaciones con una tasa de supervivencia significativamente mayor, aun cuando la supervivencia media fue de 3 años, sensiblemente menor que en la experiencia del grupo chileno<sup>10</sup>.

Si bien en las últimas décadas se ha producido un cambio en la historia natural de las ENM, las complicaciones respiratorias continúan representando la principal causa de muerte<sup>13</sup>. La aplicación cada vez más generalizada de VMD, así como el enfoque clínico con evaluación precoz de la función respiratoria y manejo por equipos multidisciplinares, han permitido una considerable mejoría en la calidad y en la expectativa de vida<sup>13</sup>. En nuestro estudio, la menor supervivencia se apreció en este grupo, notablemente influida por la proporción de ENM rápidamente progresivas, con una supervivencia similar a otra serie latinoamericana<sup>10</sup>. Schwarz y col., en 2020, analizaron el tiempo desde la inclusión en un programa de VMD a la muerte, en 1210 pacientes en Inglaterra<sup>14</sup> y describieron que aquellos con ELA tenían menor supervivencia media (7 meses). Un grupo sueco, describió que la peor supervivencia en VMD se observó en ELA (20% a los 2 años y de 5% a 5 años)<sup>15</sup>.

En nuestra experiencia, los pacientes aceptaron bien la VMD incluso hasta el punto que algunos la utilizaban con régimen nocturno y diurno extendido, junto a tratamientos concurrentes para alivio de la disnea y la mayoría falleció en el domicilio en compañía de familiares debido a progresión de la enfermedad. Un dato de especial interés, es la observación de una baja tasa de conversión de VNI a ARM en pacientes con VMD (3 pacientes ELA). En nuestra experiencia, pocos casos eligieron TQT, aun tratándose de enfermedades con gran impacto funcional. Nosotros no utilizamos cuestionarios de calidad de vida o cuestionarios específicamente diseñados para IRC o ENM, aunque siempre analizamos las opciones y preferencias del paciente junto a su familia.

La determinación de la PaCO<sub>2</sub> es importante en la evaluación de una adecuada ventilación alveolar y sigue siendo una medición útil para valorar la eficacia del soporte ventilatorio<sup>16,17</sup>. El modelo de hospital de día permite la monitorización periódica del estado ácido base arterial y el consecuente ajuste ventilatorio y adecuación de parámetros. Aquellos sujetos con cambios anuales

más pequeños en la PaCO<sub>2</sub> a lo largo de VMD tienen tasas de cumplimiento de la VMD más altas. Además, se conoce bien que el estado clínico y la gasometría se estabilizan notablemente después de la introducción de la VMD a largo plazo<sup>17</sup>. La PaCO<sub>2</sub> es el factor pronóstico más importante en pacientes que reciben VMD durante > 2 años<sup>16,17</sup>.

Algunos estudios han puesto de manifiesto las carencias en el control de calidad en VMD, fundamentalmente cuando no hay equipos multidisciplinares<sup>18</sup>. En este contexto, los programas de seguimientos acercan al paciente con el equipo de tratamiento disminuyendo las barreras de acceso y facilitando la resolución de intolerancias o complicaciones<sup>19</sup>.

Nuestro estudio adolece de múltiples limitaciones. Primero, esta experiencia se circunscribe a un único centro privado con gran fragmentación (diversas obras sociales y sistemas de medicina prepaga, etc.), que hace difícil la extrapolación a otras organizaciones. Segundo, el análisis de consumo de recursos se realizó de forma retrospectiva con las típicas limitantes de este tipo de diseño. Tercero, varias condiciones en el tiempo de recolección de los datos pudieron influenciar la tasa de admisión hospitalaria. Cuarto, algunos pacientes no fueron evaluados en hospital de día en etapas tempranas, por lo que nuestro universo se limita a la población derivada para evaluación respiratoria. Finalmente, no analizamos otras actuaciones (desempeño de intermediarios, política de las aseguradoras de salud, equipamiento accesorio, calidad del recurso humano en domicilio, manejo de urgencias, etc.). A pesar de estas limitaciones, no hemos hallado comunicaciones en nuestro país sobre preferencias y desenlaces a mediano plazo con VMD, y nuestros resultados acercan una aproximación al problema del consumo de recursos, admisiones hospitalarias, preferencias y trayectoria vital de pacientes con soporte ventilatorio en domicilio en nuestro país.

En resumen, los pacientes con soporte ventilatorio recibieron mayoritariamente ventilación no invasiva con preferencia en modos presométricos con buena aceptación y adherencia a mediano plazo, y los días de hospitalización se redujeron en el seguimiento. El cumplimiento del tratamiento ventilatorio fue adecuado y se relacionó con estabilidad gasométrica. Se observó una mejor supervivencia en EPOC en relación a ENM.

**Conflictos de interés:** Ninguno para declarar

## Bibliografía

1. King AC. Long-term home mechanical ventilation in the United States. *Respir Care* 2012; 57: 921-30.
2. 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.

3. Prado F, Salinas P, Astudillo P, Mancilla P, Méndez M. Ventilación mecánica invasiva domiciliaria (VMI): una propuesta para un nuevo programa. *Neumol Pediatr* 2007; 2: 49-60.
4. Díaz Lobato S, Mayora Alises S. Reflexiones para la organización y desarrollo de una unidad de ventilación mecánica no invasiva y domiciliaria. *Arch Bronconeumol* 2005; 41: 579-83.
5. Fernández Álvarez R, Rubinos Cuadrado G, Cabrera Lacalzada C, Galindo Morales R, Gullón Blanco JA, González Martín C. Ventilación mecánica domiciliaria: dependencia y carga de cuidados en el domicilio. *Arch Bronconeumol* 2009; 45: 383-6.
6. Blanco M, Ernst G, Di Tullio F, et al. Monitoreo de la ventilación domiciliaria crónica: experiencia basada en un modelo de hospital de día. *Rev Am Med Resp* 2018; 3: 151-61.
7. Chiner E, Llombart M, Martínez García MA, et al. Ventilación mecánica no invasiva en la Comunidad Valenciana: de la teoría a la práctica. *Arch Bronconeumol* 2009; 45: 188-22.
8. Plant PK, Owen JL, Elliott MW. One-year period prevalence study of respiratory acidosis in acute exacerbations of COPD: implications for the provision of non-invasive ventilation and oxygen administration. *Thorax* 2000; 55: 550-4.
9. Lloyd Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J* 2005; 25: 1025-31.
10. Maquilón C, Antolini M, Valdés N, et al. Results of the home mechanical ventilation national program among adults in Chile between 2008 and 2017. *BMC Pulm Med* 2021; 21: 394. doi: 10.1186/s12890-021-01764-4.
11. Struik FM, Lacasse Y, Goldstein R, Kerstjens HM, Wijkstra PJ. Nocturnal non-invasive positive pressure ventilation for stable chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 6: CD002878. doi: 10.1002/14651858.CD002878.pub2.
12. Toledo A, Montiel G, Franceschini C, et al. Guías ventilación mecánica domiciliaria VMD. *Rev Am Med Resp* 2021; 1: 1-10.
13. Ambrosino N, Carpena N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J* 2009; 34: 444-51.
14. Schwarz EI, Mackie M, Weston N, et al. Time-to-death in chronic respiratory failure on home mechanical ventilation: a cohort study. *Respir Med* 2020; 162: 105877. doi: 10.1016/j.rmed.2020.105877.
15. Laub M, Midgren B. Survival of patients on home mechanical ventilation: a nationwide prospective study. *Respir Med* 2007; 101: 1074-8.
16. Pallero M, Puy C, Güell R, et al. Ambulatory adaptation to noninvasive ventilation in restrictive pulmonary disease: a randomized trial with cost assessment. *Respir Med* 2014; 108: 1014-22.
17. Tsuboi T, Oga T, Sumi K, Machida K, Ohi M, Chin K. The Importance of controlling PaCO<sub>2</sub> throughout long-term noninvasive ventilation. *Respir Care* 2014; 59: 1671-8.
18. Farre R, Navajas D, Prats E, et al. Performance of mechanical ventilators at the patient's home: a multicentre quality control study. *Thorax* 2006; 61: 400-4.
19. Borsini E, Blanco M, Ernst G, Ursino R, Robaina G, Salvado A. Internaciones en pacientes con ventilación domiciliaria crónica. *Medicina (B Aires)* 2018; 78: 403-9.