

III. NEUMOLOGÍA. VALORACIÓN Y TRATAMIENTO

En el contexto de una asistencia multidisciplinar de los pacientes afectados de ELA, el diagnóstico y tratamiento de la afectación respiratoria debe ser precoz, dado que las complicaciones respiratorias son la causa más frecuente de morbimortalidad.

Estas complicaciones son debidas a la debilidad progresiva de los músculos respiratorios:

- Afectación de los músculos inspiratorios, esencialmente el diafragma, que condiciona una insuficiencia ventilatoria con aparición de disnea y ortopnea.
- La debilidad de los músculos espiratorios que conduce a la disminución de la efectividad de la tos.
- La afectación bulbar que está presente en un 30% de los casos al inicio de la enfermedad y puede favorecer las infecciones respiratorias por aspiración.

Hay que destacar que las alteraciones del intercambio gaseoso suelen aparecer cuando la afectación respiratoria está muy avanzada, por lo que se debe realizar una evaluación respiratoria sistematizada de forma precoz (1,2) que permita la toma de decisiones anticipadas y evite situaciones dramáticas en las que esa toma de decisiones se realiza en el contexto de una situación aguda de fallo respiratorio. Ocasionalmente, la insuficiencia respiratoria aparece en las primeras fases de la enfermedad, lo que es un signo de mal pronóstico.

Por todo ello, la evaluación del paciente por parte de neumología debe realizarse de forma inmediata tras el diagnóstico de ELA.

1. EVALUACIÓN CLÍNICA Y FUNCIONAL RESPIRATORIA

Se debe realizar una valoración inicial y revisiones cada 3-6 meses, según la afectación clínica y funcional del paciente. La valoración inicial consiste en la realización de:

- Anamnesis dirigida (Tabla 1).
- Estudio de la función pulmonar y eficacia de la tos. □ Evaluación de la hipoventilación alveolar nocturna.

Síntomas y signos de afectación respiratoria en la ELA (modificado de Leigh et al, 2003)	
Síntomas	Signos
Disnea al hablar o con el ejercicio	Taquipnea
Ortopnea	Uso músculos respiratorios accesorios
Despertares nocturnos	Movimiento paradójico del abdomen
Somnolencia diurna	Escaso movimiento del tórax
Dificultad para eliminar secreciones	Tos débil
Cefalea matutina	Sudoración
Nicturia	Taquicardia
Depresión	Pérdida peso
Dificultad concentración	Confusión

-Evaluación de la función pulmonar:

- **Espirometría simple** con determinación de la **capacidad vital forzada (FVC) en sedestación y decúbito supino**: Tiene implicaciones pronósticas y es un indicador para el inicio de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI). Se propone iniciar ventilación no invasiva (VNI) en los siguientes casos:
 - Cuando la FVC en sedestación sea menor del 50%
 - Cuando se produce una caída del 20% en decúbito supino. - Si FVC <80%, y existe uno de los síntomas o signos de deterioro respiratorio, particularmente ortopnea.
- **Pico de flujo de la tos (PCF)**: prueba sencilla que nos sirve para evidenciar la eficacia de la tos y proponer el inicio de maniobras de ayuda a la tos, manuales o mecánicas, con el objetivo de prevenir episodios de retención de secreciones e infección respiratoria. **Puntos de corte**:
 - **PCF > 425 L/min**: normal
 - **PCF < 270 L/min**: indicador de tos ineficaz. Comenzar con la tos asistida manual. Si no es eficaz: tos asistida mecánica.
 - **PCF < 160 L/min**: iniciar tos asistida mecánica / Ventilación No Invasiva
- La **presión nasal de sniff**: muy útil en pacientes con afectación bulbar que no puedan realizar otras pruebas funcionales. Valores negativos > 60 cm H₂O excluyen afectación diafragmática.

- Determinación de las **presiones respiratorias máximas (PRM): presión espiratoria máxima (PEM) y presión inspiratoria máxima (PIM)**. Es un test que nos proporciona información sobre la debilidad de la musculatura inspiratoria y espiratoria.

Está sujeto a la colaboración del paciente por lo que se pueden generar falsos positivos. Una $PIM > 100 \text{ cm H}_2\text{O}$: excluye prácticamente la debilidad muscular. $PIM < 60 \text{ cm H}_2\text{O}$ sería indicación para iniciar soporte ventilatorio.

- Valoración del intercambio gaseoso: La **gasometría arterial** es útil para el inicio y seguimiento de la VNI. Normalmente la aparición de hipercapnia es un hallazgo tardío. Valores de **PaCO₂** por encima de 45 mm Hg deberían hacernos iniciar tratamiento con soporte ventilatorio o modificar parámetros de la VNI cuando ya está instaurada. Valores de **bicarbonato** elevado son un marcador de hipoventilación alveolar nocturna, lo que nos podría orientar hacia el inicio de la VNI
 - En la actualidad, la determinación de la Saturación de O₂ por pulsioximetría y la monitorización transcutánea de CO₂ (PtcCO₂) de forma no invasiva evitan en gran número de casos la realización de gasometría arterial.

-Evaluación de la hipoventilación alveolar nocturna:

- La **polisomnografía diagnóstica** es la prueba principal para la detección de trastornos respiratorios durante el sueño, pero en muchos de nuestros pacientes es logísticamente difícil. La inmovilidad y el discomfort limitan la realización hospitalaria de dicha prueba. Una alternativa es la realización de poligrafía domiciliaria.
- La **pulsioximetría y la monitorización transcutánea de CO₂ (PtcCO₂)** son las pruebas más utilizadas para la valoración de la hipoventilación alveolar nocturna. Son más sensibles que la determinación de la FVC o la PIM y tienen implicaciones pronósticas.

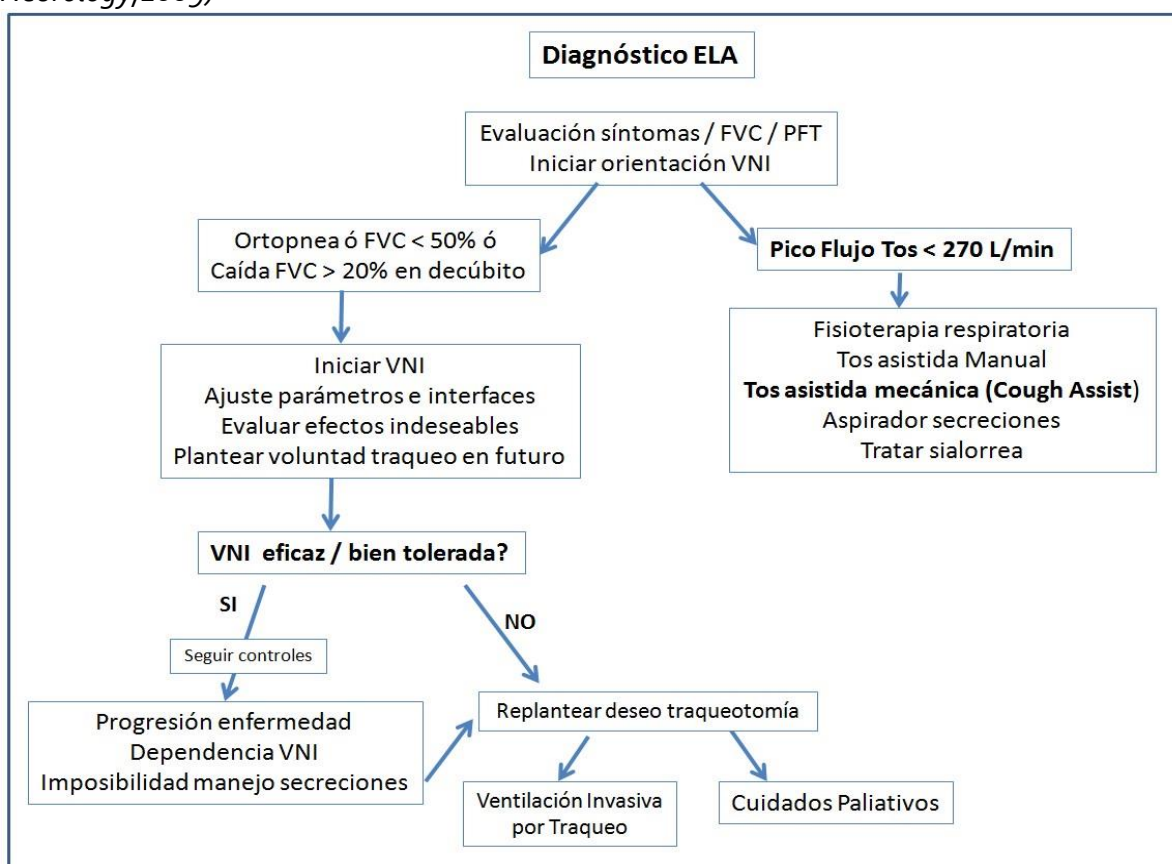
Una SatO₂ menor o igual del 88%, durante al menos cinco minutos (CT₈₈) ó CT₉₀ mayor del 10% o CT₉₃ mayor del 5 % son indicativos de inicio de ventilación no invasiva

En los pacientes con *afectación bulbar grave o debilidad de la musculatura facial* no es posible realizar muchas de las pruebas de función pulmonar. En estos casos, la sintomatología como ortopnea, la valoración de desaturaciones nocturnas significativas

y la determinación de la PCO₂ por gasometría, PtcCO₂ o capnografía serán los parámetros que nos indiquen la necesidad de plantear VNI.

En la figura 1 se representa el algoritmo de cómo debe realizarse la evaluación respiratoria:

Fig.1 Algoritmo de valoración respiratoria (Modificado de American Academy of Neurology, 2009)



FVC: Forced Vital Capacity. PFT: Pico Flujo Tos. VNI : ventilación mecánica no invasiva

2. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA. EFECTIVIDAD DE LA TOS (fig 2)

La tos está compuesta por tres fases, necesarias para la correcta eficacia de ésta: fase de inspiración máxima, cierre de la glotis y un reclutamiento eficaz de los músculos espiratorios. La alteración en alguna de estas fases contribuye a una tos ineficaz que da lugar a un mal manejo de secreciones, disnea e infecciones de repetición. Por ello, es imprescindible actuar sobre el manejo de las secreciones bronquiales de manera precoz, incidiendo así en la evolución y pronóstico de los pacientes.

Inicialmente deben potenciarse los ejercicios de fisioterapia respiratoria con inspirómetro e ir formando a los cuidadores en las maniobras de tos asistida. A medida que la enfermedad avanza se recomienda proporcionar al paciente un aspirador portátil y un humidificador. Suele ser necesaria también la prescripción de aerosoles en domicilio con mucolíticos (Mucofluid) y broncodilatadores (salbutamol, ipratropio).

-Técnicas De Hiperinsuflación Pulmonar:

1. Inspirómetro incentivo de volumen

- Su función es conseguir que el paciente realice inspiraciones largas, lentas y profundas.
- El ejercicio consiste en tomar aire por la boca de forma suave y mantener la bolita arriba todo el tiempo que se pueda.
- Otra opción es darle la vuelta al inspirómetro y en este caso soplar de forma suave y mantenida, intentando del mismo modo dejar la bolita arriba todo el tiempo que se pueda.
- Se realizará siempre que el paciente pueda, evitando la hiperventilación, tiraje, fatiga muscular y/o dolor.

2. Técnica de "air stacking":

- Consiste en la insuflación de aire mediante un resucitador manual tipo Ambu^R. Se intenta realizar 2-3 insuflaciones con cierre de glotis (es decir, intentando mantener el aire entre una insuflación y otra)
- El objetivo de esta técnica es mantener una buena expansión pulmonar y conseguir una tos eficaz.
- El paciente estará sentado. Se puede realizar con una pieza bucal y una pinza nasal. Si no fuera posible se usaría una mascarilla.
- Se recomienda realizar varias sesiones diarias, de 5-6 ciclos en cada sesión, ajustando el número de sesiones a la situación del paciente.
- Se complementa con compresiones abdominales para aumentar la fase expulsiva de la tos
- Es imprescindible la colaboración del paciente.

-Técnicas Manuales de ayuda a la tos

Usaremos esta técnica cuando la musculatura espiratoria pierde la capacidad de expulsar el aire y generar una fuerza suficiente para arrastrar las secreciones. Haremos compresión en tórax, y/o abdomen, o ambos a la vez, siempre dependiendo de la valoración y criterio del fisioterapeuta.

-Tos Mecánica Asistida: La tos mecánica asistida se realiza con un In / Exsufidor mecánico (Cough Assist[®])

- Consiste en aplicar una presión positiva inspiratoria entre 30-40 cmH₂O (insuflación profunda) seguido de una presión negativa de corta duración y que produce una depresión en la vía aérea capaz de generar un flujo espiratorio pasivo importante, hasta 400 l/min, lo que nos crea un pico flujo de tos (exsuflación profunda)
- Se considera su uso en pacientes con una medición de PFT <270 L/min ó durante un episodio infeccioso agudo si está entre 270 y 425 L/min.
- La tos mecánica asistida es más confortable y efectiva en la eliminación de secreciones en pacientes con traqueotomía que la aspiración convencional de secreciones.

Fig. 2 Fisioterapia respiratoria y asistencia a la tos



Inspirometro de Volumen

Air stacking con Ambu

Asistencia manual tos

Cough Assist

3. VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA (VNI)

La evidencia disponible actualmente es consistente y repetidamente muestra que la VNI mejora los síntomas respiratorios, los trastornos del sueño, la función cognitiva y la supervivencia.

Criterios de inicio

No hay unanimidad en las recomendaciones para el inicio de la VNI. En general los criterios de inicio combinan la clínica con las mediciones de la función pulmonar. En las más recientes publicaciones (10) se siguen citando los criterios publicados en 2003 (tabla 2)

- Iniciada de forma precoz puede aligerar el trabajo de la musculatura respiratoria y frenar el deterioro progresivo de la función pulmonar (5). Además, permite la familiarización y

adaptación progresiva a la ventilación y previene el riesgo de insuficiencia respiratoria aguda inesperada. (9)

- La VNI suele ser prescrita inicialmente para tratar los síntomas derivados de la hipoventilación alveolar nocturna. A medida que la debilidad muscular progresa, los pacientes pueden aumentar el uso de la VNI durante el día para el alivio de la disnea (2).

Tabla 2. Criterios propuestos para la VNI [modificados de Leigh et al. 2003]

1. Síntomas relacionados con la debilidad de los músculos respiratorios. Al menos uno de los siguientes: a) Disnea b) Ortopnea c) Alteración del sueño no debida al dolor d) Cefalea matutina e) Dificultad para concentrarse g) Somnolencia diurna excesiva
2. Signos de debilidad de los músculos respiratorios: a) FVC < 50% o caída del 20% en decúbito. b) SNP < 40 cm H ₂ o y/o PIM < 60. c) FVC < 80% asociado a cualquier síntoma.
3. Evidencia de: a) desaturación nocturna significativa en la oximetría nocturna o b) cifras de pCO ₂ matutina > 45 mm Hg

Protocolo de aplicación y adaptación

El protocolo de adaptación a la ventilación no invasiva (VNI) en la ELA es similar al descrito para otras patologías (3) sin embargo es necesario reseñar ciertos aspectos específicos

- La adaptación del paciente a la VNI se debe realizar por parte de personal experimentado. Se puede ingresar al paciente o, siempre que sea posible, adaptarlo de forma ambulatoria. Inicialmente en un entorno hospitalario y posteriormente monitorizando la eficacia de la ventilación mediante registros no invasivos y los datos del software del respirador.
- La ELA es una afectación neuromuscular con pulmón teóricamente sano. En este sentido el objetivo es mantener una ventilación alveolar adecuada con FiO₂ 0.21.
- Dado que la ELA cursa con un deterioro progresivo y el número de horas de uso de VNI irá progresivamente en aumento, los ventiladores que se utilicen deben disponer de batería a fin de aumentar la autonomía del paciente. Cuando el
-

paciente sea dependiente de la ventilación más de 12 horas al día se proporcionará un segundo equipo de ventilación.

- Cuando se utilice un modo ventilatorio por presión la recomendación es utilizar presiones inspiratorias progresivas hasta llegar a 15-20 cm H₂O según tolerancia; la presión espiratoria (EPAP) se utilizará al nivel más bajo posible (4 cm H₂O) y su objetivo será el de evitar la Re inhalación de CO₂ si usamos circuito con fuga.
- En caso de aplicar el modo Volumétrico se recomienda un volumen corriente de 6-8 ml/Kg del peso ideal. En ese caso usaremos circuito activo, es decir, válvula espiratoria. Tanto en un modo como otro se debe de instaurar un "back-up" de frecuencia respiratoria (12-16 rpm) ante la posibilidad de *trigger* inefectivo por la debilidad muscular y la posibilidad de apneas con componente central.


Seguimiento y valoración de la eficacia

- El seguimiento de estos pacientes suele llevarse a cabo en consultas monográficas de VNI y por neumólogos con formación específica en este campo.
- Tras el inicio del soporte ventilatorio nocturno se puede recomendar una primera revisión a las pocas semanas con monitorización de los síntomas, el intercambio de gases (gasometría arterial vs PtcCO₂/ pulsioximetría) y un chequeo de los problemas de adaptación que haya tenido el paciente.
Posteriormente las revisiones suelen hacerse cada 3 meses y, siempre que sea posible, a demanda del paciente
- La evaluación de la eficacia de la ventilación se hace principalmente basándonos en criterios clínicos (mejoría de los síntomas de hipoventilación nocturna que presentaba el paciente), gasométricos (mejoría de la PaCO₂ y de la PaO₂) y, en casos seleccionados, puede ser necesario realizar pruebas que nos permitan monitorizar la ventilación durante la noche. En este último punto los equipos de ventilación más recientes recogen durante su uso determinados parámetros de la ventilación (volumen corriente, fuga estimada, histórico de alarmas, etc) que nos pueden ser útiles tras descargar el registro en un ordenador.
- La **pulsioximetría / PtcCO₂ nocturnas domiciliarias** pueden ser de gran utilidad para evaluar la eficacia de la ventilación sin necesidad de ingreso.
- En el seguimiento del paciente tras iniciar VNI es primordial valorar la existencia de efectos indeseables y corregirlos, lo que mejorará en gran medida la eficacia y tolerancia del enfermo al tratamiento.
-

Elección de respiradores y accesorios

Respiradores:

- En VNI los respiradores usados habitualmente en los enfermos que requieren soporte ventilatorio sólo en horas de sueño nocturno, o que tienen un tiempo libre de respirador superior a 6 horas, son los dispositivos de soporte de presión (BIPAP). Son respiradores portátiles que usan tubuladura única por lo que pueden ocasionar fenómenos de reinhalación fácilmente evitable con niveles de EPAP de al menos 4 cm de H₂O o colocando una válvula espiratoria activa.
- En los pacientes con insuficiencia respiratoria avanzada, alta dependencia del respirador y/o con ventilación mecánica a través de traqueotomía, suelen utilizarse los modos ventilatorios limitados por volumen. En estos casos, utilizamos respiradores que sean capaces de administrar un volumen predeterminado al paciente, que dispongan de alarmas y batería interna y externa.
- Actualmente, los respiradores portátiles, especialmente diseñados para VNI, pueden funcionar en modo presión o volumen y disponen de múltiples modos ventilatorios además de proporcionar curvas respiratorias que nos permiten monitorizar al paciente y, en algunos casos, módulo de mezclador de gases que suministra una FIO₂ exacta al enfermo. (11).
- Estos respiradores incorporan nuevos softwares de monitorización, que nos permiten valorar de manera retrospectiva la ventilación del paciente en el domicilio y detectar asincronías para poder corregirlas y conseguir una mejor ventilación. En la tabla 3 se describen las características de los principales respiradores utilizados.

Principales respiradores utilizados en Ventilación No invasiva y a través de traqueotomía					
					
Modelo	BiPAP ST 30	Vivo 40	Stellar 100/150	Trilogy	Vivo 50
Fabricante	Philips	Breas	Resmed	Philips	Breas
Tipo/Modo	Presión	Presión/ volumen asegurado	Presión/ iVAPS	Presión/ volumen	Presión/ Volumen

Interfases

La elección de la vía de acceso a la vía aérea es de gran importancia para conseguir una buena tolerancia del paciente a la VNI. Seleccionar la interfase (parte del circuito que está en contacto con la cara del paciente) adecuada y que se adapte al enfermo de la forma más confortable posible, evitando las fugas y minimizando los efectos secundarios, es un factor clave para el éxito del tratamiento.

Las interfases más utilizadas son las mascarillas nasal u oronasal y, con menor frecuencia, otras interfases nasales, las piezas bucales y las faciales.

En caso de realizar traqueotomía es importante conocer los distintos tipos de cánulas y accesorios necesarios

Las características principales de las distintas interfases las podemos resumir en la tabla 4.

Tabla 4. Interfases en Ventilación No Invasiva / Cánulas de traqueotomía		
Mascarilla	Ventajas	Inconvenientes
Nasal 	Permite hablar, comer, expectorar. Menor claustrofobia. Menor espacio muerto. Fácil de colocar. De elección en el paciente crónico	<i>Fugas aéreas por la boca.</i> <i>Mayor resistencia al flujo de aire.</i> <i>Presión dorso nariz.</i> Rinorrea y obstrucción nasal.
Oronasal^b 	Control fugas por boca. Más efectiva en el paciente agudo.	<i>Aumenta el espacio muerto.</i> <i>Claustrofobia.</i> <i>Imposibilidad comer ó expectorar.</i> Riesgo de aspiración.
Olivas nasales 	Se evita la presión en dorso nariz.	Poco confortables a largo plazo.
Pipeta bucal 	Útiles para variar el acceso a la vía aérea en pacientes con >16 horas de VNI.	<i>Producen hipersalivación.</i> <i>Fugas por nariz.</i> Deformidades dentales a largo plazo.
Facial 	Se evita la presión en dorso nariz. Asegura ventilación en pacientes con apertura bucal.	<i>Claustrofobia.</i> <i>Imposibilidad comer o expectorar.</i> Riesgo de aspiración.
Traqueotomía 	Asegura la ventilación en Pacientes dependientes. Permite aspirar secreciones.	<i>Aumentan las secreciones y las</i> <i>Infecciones.</i> <i>Pérdida de la voz^c.</i> <i>Alteración estética.</i> Siempre intercalar nariz artificial.

En la tabla 5 se presentan otros accesorios necesarios para la VNI.

Tabla 5. Otros accesorios necesarios para la VNI.

Otros materiales para VNI				
				
Tubuladuras	Filtro	Arnés	Conexión de oxígeno	Humidificador

4. VENTILACIÓN MECÁNICA INVASIVA. TRAQUEOTOMÍA

La Ventilación Mecánica Invasiva, es decir, a través de traqueotomía (VMT), se debe contemplar cuando el tratamiento con VNI no es eficaz debido a la progresión de la enfermedad o cuando el paciente no puede cooperar con la VNI debido a los síntomas bulbares y dificultad para eliminar las secreciones. Antes de pasar a realizar la Traqueotomía (T) se debe intentar prolongar la VNI intercambiando las interfases y manejando también de forma no invasiva las secreciones.

Hay que evitar por todos los medios llegar a la traqueotomía en situaciones de urgencia. Uno de los puntos clave de mantener los medios de VNI son precisamente, preparar al paciente y cuidadores para la decisión de realizarla o no.

Si las medidas terapéuticas generales y los procedimientos de soporte no invasivos fracasan y el enfermo rechaza actuaciones que precisen acceso a la tráquea, el objetivo es evitar su sufrimiento y disminuir en la medida de lo posible el de los familiares, recordando que el tratamiento paliativo requiere también unos conocimientos y habilidades específicos. En estos casos, se intentará que se realice la declaración de Voluntad Vital Anticipada (VVA) o, en su defecto, debe expresarse claramente la decisión en los informes clínicos del paciente.

También es importante informar al paciente y familiares de que la elección de practicar la traqueotomía no es un camino sin retorno y que si llega el momento, puede y debe plantearse la retirada del soporte ventilatorio con el apoyo del equipo sanitario.

Una vez decidida la realización de la Traqueotomía (T) debemos tener en cuenta los siguientes puntos:

- La VMT puede prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida de los enfermos, pero también tiene un impacto significativo emocional y social sobre los pacientes y cuidadores.
- Debe programarse con antelación, preparando con tiempo un ingreso hospitalario, preferiblemente en la Unidad de hospitalización neumológica ya que el paciente habitualmente estará tratándose con VNI y, tras la T, deberemos adaptar los parámetros del respirador a la nueva situación.
- Cuando se plantea la T es importante clarificar a priori algunos conceptos como la idea de que no es sinónimo de ventilación 24 h (en ocasiones, aumenta el tiempo libre de respirador tras la realización de la T, derivado de una mejor ventilación alveolar y manejo de las secreciones)
- La preocupación principal de los enfermos y cuidadores ante la traqueotomía es la pérdida de la capacidad de hablar. Hay que explicarles que, si se deja una cánula fenestrada (Fig. 3), se puede tapar cuando el enfermo está desconectado del respirador lo que le permite conversar. También cuando la VMT se hace permanente, es posible mantener la comunicación utilizando el propio aire del ventilador manteniendo el globo de la cánula poco inflado.
- Puede mantenerse también la alimentación oral si la situación del paciente lo permite.
- En cuanto a la movilidad, los aparatos ligeros (incluidos aspiradores portátiles) y las baterías de larga duración (o la conexión a la batería del motor de la silla de ruedas o de un coche) permiten desplazamientos largos fuera del domicilio.

Fig. 3. Cánulas de traqueotomía



Tipos de cánulas

**Aspiración
secreciones**

Cuidados de la traqueotomía. Los pacientes traqueotomizados, requerirán cuidados especiales de la estoma, higiene de la cánula, manejo de la aspiración de secreciones y cambios periódicos de la cánula.

La enseñanza de estos cuidados debe realizarse antes del alta del enfermo familiarizando a los cuidadores con todo el material y medidas higiénicas necesarias para evitar infecciones, tapones mucosos, etc.

Los cambios de cánula se deben realizar con una periodicidad mensual y, preferiblemente, se realizarán en el propio domicilio del paciente. Cuando la inserción de la cánula no tenga ningún problema, estos cambios los pueden realizar los cuidadores tras el necesario adiestramiento y bajo la supervisión de la enfermera gestora de casos.

Son frecuentes los casos, principalmente en pacientes que requieren 24 horas de ventilación mecánica, en que el cambio de cánula se realiza en el ámbito hospitalario. En estos casos hay que articular un circuito, lo más ágil y efectivo posible, para realizar el traslado del enfermo (en UVI móvil si es necesario) y cambiar la cánula en el área de urgencias u otro lugar dotado de todo el material necesario.

Manejo de las secreciones respiratorias en el paciente traqueotomizado

El control adecuado de las secreciones respiratorias es pieza clave en el manejo del paciente con ventilación mecánica invasiva en domicilio. La combinación de los dispositivos de in-exsufación mecánica junto con la aspiración superficial con sonda permite un manejo óptimo de las secreciones en estos pacientes.

Es importante recordar que para aspirar secreciones se debe realizar con la máxima asepsia, colocando la cánula interna no fenestrada para evitar daño en la mucosa subglótica, no introducir la sonda de aspiración más allá del extremo distal de la cánula para evitar lesionar la mucosa traqueobronquial y que la duración de cada aspiración con la sonda no debe superar los 15 segundos.

Si hay que realizar una aspiración profunda la sonda se introducirá sin aspirar. Se avanza hasta encontrar una resistencia, se retira 1 cm y se va retirando la sonda aspirando con suavidad.

Tras la aspiración de secreciones se aspirará agua destilada con povidona yodada para limpiar el sistema de aspiración.

Actualmente no hay evidencia científica que soporte la instilación de suero fisiológico por la traqueotomía para facilitar la aspiración de secreciones respiratorias.

En todo momento se monitorizará la Saturación de O₂ y la frecuencia cardiaca.

5. ALTA AL DOMICILIO. PACIENTES CON ALTA DEPENDENCIA Cuando consideramos que un paciente se encuentra bien adaptado al respirador y que puede ser dado de alta, debemos poner especial cuidado para conseguir una perfecta coordinación

con Atención Primaria, así como una preparación especial de la familia / cuidadores y de las necesidades específicas que va a requerir en el domicilio. En este aspecto, el papel de la Enfermera gestora de casos (EGC) es de vital importancia, pues será el nexo de unión y la persona que coordinará la relación entre el paciente y familiares, Atención Primaria y los especialistas del Equipo Multidisciplinar del Hospital.

Puntos importantes a valorar:

- Comprobar que todo está de acuerdo con el informe de alta o posterior
- Incrementar el grado de cumplimiento
- Detectar todos aquellos problemas o dudas que se han presentado en el domicilio
- Prevenir y valorar la posible existencia de efectos indeseables
- Comprobar la adaptación al respirador y la eficacia de la ventilación
- Soporte a la familia y al cuidador
- Evaluación del cuidador y del entorno social

Todo paciente en programa de Ventilación Mecánica Domiciliaria (VMD) debe disponer de un informe en el que conste, además del diagnóstico y situación clínica, los siguientes puntos:

- Tipo de respirador y horas aproximadas de tratamiento que requiere.
- Modo ventilatorio y parámetros que se han fijado, así como especificar la posibilidad de que se modifique alguno previa consulta.
- Tipo de interfase que utiliza y consejos para evitar los efectos secundarios.
- Nombre del médico especialista responsable del paciente y un teléfono de consulta.
- Nombre y teléfono de la empresa suministradora.

Es conveniente consensuar un protocolo de mantenimiento a domicilio del material con sustituciones periódicas de mascarillas, tubuladuras y demás material fungible.

Además, la adaptación del paciente a la VMI en el hospital debe de realizarse con los equipos que el paciente va a utilizar en el domicilio y se los lleve personalmente del hospital a su domicilio. De esta manera se evitan los problemas que puedan surgir con el cambio.

Antes de proceder al alta de un paciente con Alta Dependencia debemos tener en cuenta los siguientes puntos:

- Asegurar la estabilidad del paciente
- Paciente y cuidadores muy motivados y preparados.
- Espacio y medios adecuados en el domicilio y disponer del equipo necesario (tabla 6)
- Asegurar el seguimiento médico adecuado
- Asistencia técnica asegurada 24h

Soporte psicológico y social para paciente, cuidadores y familiares

Tabla 6. Lista de Equipos y accesorios en pacientes con Alta Dependencia del Respirador

Respirador
• Principal
• De reserva (backup system)
Interfases
Batería externa
Humidificador
• Humidificador y calentador
• Heat and moisture exchanger (nariz artificial)
Resucitador Manual (Ambu®)
Oxígeno si precisa
Aspirador de secreciones (fijo y portátil)
Cough-Assist®
Solución desinfectante
Accesorios traqueotomía
Válvula fonatoria / sistemas de comunicación
Silla ruedas con bandeja respirador
Cama articulada
Arreglos domicilio / Baño / Ascensor

6. RETIRADA DEL SOPORTE VENTILATORIO

Desde el punto de vista legal y ético, los pacientes con ELA pueden rechazar el tratamiento con soporte respiratorio no invasivo o invasivo, así como negarse a continuar con el mismo.

Durante este proceso de retirada deberíamos proporcionarles confort como primer objetivo, además de aliviar la disnea y la ansiedad.

La medicación utilizada son los opioides y las benzodiazepinas, debiendo comenzar su administración **antes** de la retirada del soporte respiratorio, incrementado la dosis hasta alcanzar una sedación paliativa con control de los síntomas de disnea y ansiedad.

TRATAMIENTO DE LA DISNEA (ver cap. X, Cuidados Paliativos)

- Tratamiento médico de la disnea intermitente:
 - Ataques cortos de disnea: aliviar la ansiedad y dar lorazepam (0,5-2,5 mg) sublingual
 - Fases más largas de disnea (> 30 minuto): morfina
- Tratamiento médico de disnea crónica: inicialmente, con morfina (2,5 mg) oral cuatro a seis veces al día. Para la disnea grave, morfina SC o infusión IV. El principio con 0,5 mg/hora y ajustar dosis.

Puntos Clave

1. En cada visita deben comprobarse los síntomas o signos de insuficiencia respiratoria (incluidos los síntomas de hipoventilación nocturna).
2. La FVC es la prueba más disponible y práctica para la vigilancia de la función respiratoria de forma regular. La caída superior al 20% con el decúbito es un indicador de debilidad del diafragma
3. La fisioterapia respiratoria y ayuda a la tos (manual o mecánica) deben iniciarse precozmente. La determinación del Pico flujo de la Tos (PFT) es de gran utilidad para prevenir situaciones de insuficiencia respiratoria.
4. Al aparecer síntomas o signos de insuficiencia respiratoria deben consensuarse con el paciente y el cuidador todas las opciones de tratamiento como la Ventilación No Invasiva (VNI), cómo manejar las infecciones respiratorias y los fármacos más adecuados para paliar síntomas como la disnea.
5. En el caso de afectación bulbar severa o afectación cognitiva importante, se debe discutir cuidadosamente los pros y contras de iniciar VNI con los cuidadores y, si se considera indicado, ofrecer un tiempo de prueba estrechamente supervisado.
6. El paciente debe ser informado sobre la naturaleza temporal de la ventilación no invasiva e ir planificando la actitud a seguir a medida que vaya aumentando la dependencia de la VNI.
7. Debemos asegurarnos de que el paciente comprende que la ventilación por traqueotomía (VT) puede prolongar la supervivencia durante muchos meses y puede mejorar la calidad de vida del paciente, pero tiene un impacto importante sobre los cuidadores, y sólo puede emprenderse después de una discusión completa de los pros y contras con el paciente y los cuidadores.
8. La traqueotomía de urgencia debe evitarse mediante un planteamiento progresivo de los temas relacionados con el final de la vida, el cuidado paliativo y las instrucciones previas del paciente.

9. El paciente y cuidadores deben disponer de un plan detallado sobre cómo actuar en situaciones de urgencias, disponer del material y dispositivos necesarios (aspirador de secreciones, Cough Assist^R, Ambú^R, etc). Asegurar un servicio técnico 24h y acceso telefónico a la EGC
10. La estrecha colaboración con el equipo de Cuidados Paliativos a medida que la enfermedad avanza evitará situaciones de riesgo o asistencia a urgencias. El apoyo emocional y la posibilidad de plantear medidas paliativas y retirada de la ventilación en el momento adecuado aporta enorme tranquilidad y dignifica el proceso de la muerte.

Bibliografía

1. Farrero E. et al . Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis UIT Home Mechanical Ventilation: The impact of Systematic Respiratory Assessment and Bulbar Involvement. *Chest* 2005;127:2132-2138
2. R.G.Miller MD, et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). *Neurology* 73 October 13, 2009. American Academy of Neurology
3. R.A.Lyall et al. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with non-invasive ventilation. *Neurology* 2001;57:153-156.
4. Berlowitz DJ, Howard ME, Fiore JF Jr, Vander Hoorn S, O'Donoghue FJ, Westlake J et al. Identifying who will benefit from non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease in a clinical cohort. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2015; 87 (3): 280-286.
5. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol.* 2006; 5 (2): 140-147.
6. Lechtzin N. Respiratory effects of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Problems and Solutions . *Respiratory Care* 2006;51(8):871-881.
7. Aleksandar Radunovic, Djillali Annane, Kate Jewitt, Naveed Mustfa. Ventilación mecánica para la esclerosis lateral amiotrófica/enfermedad de la motoneurona (Revision Cochrane traducida). En: Número . Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de , 2009 Issue 4 Art no. . Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
8. Kiernan MC, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2011 Mar 12;377(9769): 942-55.

9. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guideline on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012; 19: 360-375.
10. Efectividad de la ventilación no invasiva para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias. Edita: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. enero 2017
11. Servera E, Sancho J. Appropriate management of respiratory problems is of utmost importance in the treatment of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest.* 2005; 127: 1879-1882.
12. Motor neurone disease: assessment and management. *NICE guideline NG42*, National Clinical Guideline Centre 2016
13. Barrot Cortés E, Zafra Pires MJ. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Manual de procedimientos. Separ 2012 .