

# Guía para el manejo de los **problemas** respiratorios de la

# ELA

**SOCIEDAD VALENCIANA DE NEUMOLOGÍA**

**SOCIEDAD VALENCIANA DE MEDICINA INTENSIVA,  
CRÍTICA Y UNIDADES CORONARIAS**

**SOCIEDAD VALENCIANA DE MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA**

**SOCIEDAD VALENCIANA DE HOSPITALIZACIÓN A DOMICILIO**



Guía para  
el manejo de  
los **problemas**  
**respiratorios** de la

**ELA**

**SOCIEDAD VALENCIANA DE NEUMOLOGÍA**

**SOCIEDAD VALENCIANA DE MEDICINA INTENSIVA,  
CRÍTICA Y UNIDADES CORONARIAS**

**SOCIEDAD VALENCIANA DE MEDICINA FAMILIAR Y COMUNITARIA**

**SOCIEDAD VALENCIANA DE HOSPITALIZACIÓN A DOMICILIO**

## COORDINADOR

### **Jesús Sancho**

Unidad de Cuidados Respiratorios  
Servicio de Neumología  
Hospital Clínico Universitario. Valencia

## PARTICIPANTES

### **Alfredo Candela**

Servicio de Neumología  
Hospital General Universitario. Alicante

### **Elia Gómez**

S de Neumología  
Hospital Universitario. San Juan. Alicante

### **Montserrat León**

Servicio de Neumología  
Hospital Universitario y Politécnico La Fe.  
Valencia

### **Rosalía Doménech**

Unidad de Hospitalización Domiciliaria  
Hospital Universitario y Politécnico La Fe.  
Valencia

### **José Ferreres**

Unidad Cuidados Intensivos  
Hospital Clínico Universitario de Valencia

### **Ana Sarrión**

Medicina Familiar y Comunitaria.  
Centro de Salud Bétera. Valencia

### **M. Josefina Bueso**

Servicio de Neumología  
Hospital General Universitario. Castellón

### **Alberto Belenguer**

Unidad de Cuidados Intensivos  
Hospital General Universitario. Castellón

### **M Jesús Zafra**

Servicio Neumología  
Hospital Clínico Universitario. Valencia

### **M. Carmen Aguar**

Servicio de Neumología  
Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

### **Amparo Lluch**

Servicio de Neumología  
Hospital General Universitario de Valencia

### **Emilio Servera**

Servicio de Neumología  
Hospital Clínico Universitario. Valencia

---

Primera edición: febrero 2019

Diseño y Maquetación: Signo Comunicación Consultores - [www.signocomunicacion.es](http://www.signocomunicacion.es)

Impreso en España

I.S.B.N: 978-84-17524-13-5

---

# ÍNDICE

---

<b>1.- Glosario</b> .....	<b>5</b>
<b>2.- Resumen de las recomendaciones</b> .....	<b>7</b>
<b>3.- Prólogo</b> .....	<b>21</b>
<b>4.- Introducción a la relevancia de las ayudas a los músculos respiratorio en la ELA</b> .....	<b>23</b>
<b>5.- Procedimientos para el manejo de los problemas respiratorios en la esclerosis lateral amiotrófica</b> .....	<b>27</b>
- Valoración de la situación respiratoria de los pacientes con ELA .....	.28
- Ventilación no invasiva. Indicaciones .....	.35
- Ajuste de la ventilación no invasiva .....	.37
- Ventilación no invasiva diurna .....	.41
- Manejo de las secreciones .....	.42
- Técnicas de tos asistida .....	.42
- Manejo de la sialorrea .....	.44
- Gastrostomía y soporte respiratorio .....	.46
- Atención en Urgencias .....	.48
- Manejo de los episodios respiratorios agudos. ....	.50
- Manejo invasivo de los problemas respiratorios .....	.54
- Ventilación mecánica por traqueostomía .....	.56



<b>6.- Relación de los Servicios de Medicina Intensiva de la Comunidad Valenciana con los pacientes con ELA . . . . .</b>	<b>61</b>
– Insuficiencia respiratoria en el contexto de la evolución de su enfermedad . . . . .	61
– Insuficiencia respiratoria en el contexto de agudización por un proceso intercurrente . . . . .	62
<b>7.- Continuidad de cuidados y esclerosis lateral amiotrófica . . . . .</b>	<b>65</b>
– Coordinación con UHD. . . . .	66
– Antes del alta hospitalaria . . . . .	66
– Al llegar al domicilio. . . . .	67
– Seguimiento del paciente a largo plazo . . . . .	68
– Cuidados respiratorios del paciente con ELA en Atención Primaria y UHD. . . . .	7
– Prevención y tratamiento precoz de las infecciones respiratorias. . . . .	75
<b>8.-Cuidados de enfermería y en domicilio . . . . .</b>	<b>77</b>
–Ventilación mecánica. . . . .	77
–Manejo de secreciones. . . . .	79
–Cuidados del estoma de traqueostomía . . . . .	83
–Higiene de las cánulas de traqueostomía . . . . .	83
<b>9.-Trasporte sanitario del paciente con ELA . . . . .</b>	<b>85</b>
<b>10.-Terapias respiratorias . . . . .</b>	<b>89</b>
<b>11.- Figuras . . . . .</b>	<b>93</b>
<b>12.-Bibliografía. . . . .</b>	<b>103</b>

# 1 · GLOSARIO

---

**ALSFRS-R:** Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale-revised

**CICU:** Centro de información y coordinación de urgencias

**ECG:** Electrocardiograma

**ELA:** Esclerosis lateral amiotrófica

**CVF:** Capacidad vital forzada

**CIP:** Capacidad de insuflación pulmonar

**CMI:** Capacidad máxima de insuflación

**FC:** Frecuencia cardiaca

**FEP:** Flujo espiratorio pico

**FR:** Frecuencia respiratoria

**GEP:** Gastrostomía endoscópica percutánea

**MI-E:** Tos asistida mediante in-exsuflación mecánica

**NBS:** Subscore bulbar de la escala de Norris

**ODI:** Índice de desaturaciones >4% por hora

**FPT:** Flujo pico de tos

**PaCO<sub>2</sub>:** Presión de anhídrido carbónico en sangre arterial

**PaO<sub>2</sub>:** Presión de oxígeno en sangre arterial

**PE<sub>max</sub>:** Presión máxima espiratoria



**P<sub>imax</sub>**: Presión máxima inspiratoria

**REM**: Movimientos oculares rápidos

**SAMU**: Servicio de atención médica urgente

**SNIP**: Presión de sniff

**SOD1**: Superoxido dismutasa 1

**SpO<sub>2</sub>**: Saturación de oxígeno

**SVB**: Soporte vital básico

**TA**: Tensión arterial

**Tc<sub>90</sub>**: Porcentaje de SpO<sub>2</sub> menor de 90% durante el sueño

**TES**: Conductores–camilleros/Técnicos en transporte sanitario

**TNA**: Transporte no asistido

**UCRI**: Unidad de cuidados respiratorios intermedios

**UCI**: Unidad de cuidados intensivos

**UHD**: Unidad de hospitalización domiciliaria

**UPP**: Úlceras por presión

**VNI**: Ventilación no invasiva

## 2 · RESUMEN DE LAS RECOMENDACIONES

---

- El especialista en Neumología debe de jugar un papel fundamental en la atención de los pacientes con ELA. (IA)
- Todo paciente con ELA tras su diagnóstico debe de ser remitido a un neumólogo para evaluación y seguimiento periódico. (IA)
- Las funciones del neumólogo comprenden:
  - Evaluación de la repercusión de la enfermedad en las funciones del sistema respiratorio
  - Diagnóstico y tratamiento de las complicaciones respiratorias.
  - Indicación y supervisión de tratamientos mediante ayudas no invasivas e invasivas a los músculos respiratorios
  - Atención en el ingreso hospitalario derivado de problemas respiratorios, incluyendo los ingresos para cuidados paliativos por síntomas respiratorios. Apoyo en ingresos hospitalarios derivados de otros problemas.
  - Informar al paciente, a sus cuidadores si así lo dispone y al Comité multidisciplinar de la evolución, riesgos previsibles y tomas de decisiones sobre las ayudas invasivas y no invasivas a los músculos respiratorios.
  - Contribuir a la toma de decisiones en los cuidados generales de los pacientes.
  - No desatender otras posibles patologías pulmonares que pueda presentar el paciente

## Valoración de la situación respiratoria de los pacientes con ELA

- Se debe de valorar desde un punto de vista respiratorio a los pacientes en el momento del diagnóstico y cada 3 meses. (IA)
- La valoración de la situación respiratoria de los pacientes incluirá:
  - Escalas ALSFRS– R y NBS (IA)
  - Síntomas y signos sugestivos de hipoventilación (IC)
  - CVF, %CVF, CVF supino, PFT, PImax, PEmax +/- SNIP (IC)
  - Gasometría arterial (IB)
  - Radiografía de tórax
- Si el valor de PFT es menor de 4.25 L/s se recomienda remitir al paciente a una unidad/servicio de Neumología con medios para la medición de CMI, CIP y PFT asistido manual y mecánicamente. (IB)
- Se realizará una pulsioximetría/poligrafía respiratoria nocturna en el momento del diagnóstico y cuando aparezcan cualquiera de los siguientes: (IC)
  - Síntomas/signos de hipoventilación
  - Aumento bicarbonato (>24 mmol/L)
  - Hipercapnia (>45 mmHg)
  - CVF<50%
  - Diferencia CVF sedestación/decúbito >25%
  - PImax o SNIP <60 cmH<sub>2</sub>O
- En la pulsioximetría/poligrafía respiratoria nocturna se debe de recoger el porcentaje de tiempo con SpO<sub>2</sub> menor de 90% (Tc90), SpO<sub>2</sub> media,

SpO<sub>2</sub> mínima, índice de desaturaciones mayores del 4% por hora (ODI). (IB)

– Se debe de explicar al paciente en qué consisten las exploraciones que se le realizan y que se espera de los resultados obtenidos

### Ventilación no invasiva

– Comentar el uso posible de la VNI con el paciente (y sus cuidadores si procede) de forma precoz y con la adecuada sensibilidad, comentando los posibles síntomas de deterioro respiratorio e informando de qué se espera de la VNI como tratamiento

– La VNI se iniciará en la ELA cuando se cumplan al menos uno de los siguientes criterios:

- PaCO<sub>2</sub>>45 mmHg (IB)
- Tc90 durante la noche de al menos 5% (IB)
- CVF <50% (IC)
- CVF <80% en presencia de síntomas de hipoventilación (IB)
- P<sub>I</sub>max y/o SNIP <40 cmH<sub>2</sub>O (IC)
- P<sub>I</sub>max y/o SNIP <65 cmH<sub>2</sub>O en presencia de síntomas de hipoventilación (IC)

– En los pacientes con afectación bulbar severa se deberá tener en cuenta que los valores de las pruebas funcionales pueden estar infra estimados (IB)

– Considerar inicio VNI en aquellos pacientes con una evolución rápida (caída de la P<sub>I</sub>max >10 cmH<sub>2</sub>O o caída acelerada de la CVF en 3 meses) (IC)

## Ajuste ventilación no invasiva

- La adaptación a la VNI en los pacientes con ELA se realizará progresivamente durante el día y se finalizará durante el sueño. (IB)
- Se pueden utilizar tanto modos ventilatorios limitados por volumen como por presión, pero si se usan modos ventilatorios limitados por presión la monitorización a lo largo del tiempo deberá ser más estricta para ajustar los parámetros en función de la evolución de la enfermedad (IB)
- Para el ajuste de la VNI en los pacientes con ELA se utilizará la siguiente monitorización: síntomas, tolerancia, pulsioximetría nocturna, análisis del software del ventilador y gasometría. Es recomendable, aunque no imprescindible la utilización de la medida continua del CO<sub>2</sub> transcutáneo (IB)
- En los pacientes con afectación bulbar se deberá llevar a cabo un control óptimo de las alteraciones bulbares (control secreciones vía aérea superior, control sialorrea, optimizar máscara para evitar fugas debido a la debilidad de la musculatura facial, control de la afectividad pseudobulbar) que pudieran interferir con la tolerancia a la VNI (IA)
- Se conseguirá una VNI efectiva que se define por la presencia de todos estos criterios:
  - Ausencia de síntomas de hipoventilación (IB)
  - PaCO<sub>2</sub> < 45 mmHg (IB)
  - Tc90 < 5% (IB)
  - Presencia de fugas >24 L/m en menos del 20% del registro (IB)
  - Presencia de eventos/asincronías en menos del 20% del registro (obligatorio) (IB) o un índice eventos/asincronía (número de eventos respiratorios y asincronías por hora) menor de 5 (recomendable) (IC)

- Uso de la VNI más de 4 horas consecutivas durante la noche (IA)
- Si no se alcanza una VNI efectiva se recomienda realizar un ajuste de la VNI mediante poligrafía/polisomnografía.
- En el seguimiento de los pacientes por parte de Neumología, en aquellos pacientes con VNI domiciliaria aparte de las recomendaciones generales sobre la valoración periódica se deberá incluir el análisis del software del ventilador. Si no se cumplen los criterios de VNI efectiva se procederá al reajuste de los parámetros. (IB)
- Todo paciente con ELA y VNI domiciliaria que ingrese por causa no respiratoria deberá seguir usando la VNI durante el ingreso hospitalario y deberá ser supervisado por un neumólogo experto.

## Ventilación no invasiva diurna

- El aumento de número de horas de uso de la VNI en los pacientes con ELA, uso durante el día, está indicada cuando se cumplan los dos siguientes criterios:
  - Comprobación de una VNI nocturna efectiva según los criterios descritos previamente (IB)
  - Presencia en vigilia de cualquiera de los siguientes: síntomas de hipoventilación, signos de hipoventilación, hipercapnia (IB)
- Se utilizarán para la VNI diurna máscaras más sencillas (nasales, olivas nasales, piezas bucales) que faciliten una mayor integración social
- Seguramente los parámetros ventilatorios que se precisen para una VNI diurna serán diferentes a los empleados durante el descanso nocturno

- El ajuste de los parámetros tendrá por objetivo todo lo siguiente:
  - Resolución de los síntomas y signos de hipoventilación (IB)
  - PaCO<sub>2</sub> <45 mmHg (IB)
  - Mínima presencia de eventos respiratorios y asincronías paciente/ventilador (IB)
- Todo aquel paciente que precise más de 12 horas de VNI al día se le prescribirán 2 equipos de ventilación, con batería, un pulsioxímetro y un resucitador manual tipo ambú

### Manejo secreciones respiratorias

- La valoración de la capacidad tusígena (CIM, CIP, PFT y PFT asistidos manual y mecánicamente) debe de formar parte de la valoración periódica de la situación respiratoria de los pacientes con ELA (IB)
- Los pacientes con unos PCF menores de 4.25 L/s deben de ser adiestrados en las técnicas de tos asistida (IB)
- En los pacientes con un PFT menor de 4.25 L/s, con una capacidad vital mayor de 340 mL, con una CMI o CIP superior a la CVF y con un PFT asistido manualmente mayor de 4.25 L/s se les debe adiestrar en el uso de la tos asistida manualmente (IC)
  - En aquellos pacientes con un PFT asistido manualmente inefectivo (<2.8 L/s) se les debe de adiestrar en la tos asistida mecánicamente mediante MI- E (IB)
- Se ajustarán los parámetros de la MI- E a fin de conseguir unos PFT asistidos mecánicamente efectivos (>2.9 L/s). En aquellos pacientes con

afectación bulbar el ajuste de los parámetros se realizará mediante el apoyo de una nasofibroscopia o mediante el análisis de las curvas flujo– tiempo o flujo– volumen generadas (IB)

– Si las secreciones respiratorias son muy espesas puede asociarse a la MI– E oscilaciones de alta frecuencia (IIB)

– El tratamiento de la sialorrea consiste en la administración de fármacos anticolinérgicos, inyección de toxina botulínica en las glándulas salivares, aspiración convencional con sonda (IB) y radioterapia sobre las glándulas salivares (IIB).

## **Gastrostomía y soporte ventilatorio**

– Todo paciente con ELA en el que esté indicado la realización de una gastrostomía deberá de realizarse previamente una valoración de la situación respiratoria que como mínimo deberá de incluir CVF, pulsioximetría nocturna y gasometría arterial (IB)

– Aquellos pacientes que presenten cualquiera de los siguientes criterios deberán de ser remitidos a un Servicio capacitado para realizar la gastrostomía mediante soporte ventilatorio no invasivo por personal cualificado: (IB)

- CVF menor de 50%
- PaCO<sub>2</sub> mayor de 45 mmHg
- Tc90 durante la noche mayor del 5%
- Portador de VNI en domicilio

- En aquellos pacientes que precisen soporte ventilatorio durante la realización de la gastrostomía se realizará una monitorización continua (SpO<sub>2</sub>, FC, FR, TA, ECG) con control por parte de un médico experto en ventilación no invasiva a fin de modificar los parámetros ventilatorios a lo largo del procedimiento para compensar las fugas y proporcionar una ventilación efectiva (IB)
- Se procederá a un manejo óptimo de las secreciones respiratorias antes, durante y después del procedimiento, recomendándose en estos casos el uso de la tos asistida mediante MI- E y la aspiración convencional con sonda de las secreciones de orofaringe durante la realización de la gastrostomía (IB)

### **Recomendaciones generales para el manejo de los problemas respiratorios en Urgencias:**

- Mantener al paciente en un área monitorizada y vigilancia estrecha y en posición semiincorporada.
- Las exploraciones complementarias básicas a realizar recomendadas son:
  - Gasometría arterial
  - Radiografía de tórax
  - Analítica general sanguínea
- La oxigenoterapia aislada como primera opción terapéutica debe de evitarse. En caso de emplearse ajustar la FiO<sub>2</sub> para conseguir una PaO<sub>2</sub> de 60 mmHg y siempre con control gasométrico a fin de evitar el aumento de la PaCO<sub>2</sub>
- Ante sospecha de origen infeccioso del desencadenante iniciar de forma precoz antibioticoterapia empírica de amplio espectro

– Constituyen síntomas/signos de alarma:

- Insuficiencia respiratoria con/sin acidosis respiratoria
- Alteración del nivel de consciencia (somnia, letargo, coma)
- Cianosis
- Uso de musculatura respiratoria accesoria

– Ante un fracaso respiratorio inminente que requiera necesidad de intubación orotraqueal se tendrá en cuenta la decisión del paciente, expresada en el momento o previamente en las voluntades anticipadas, y si no consta o el paciente no puede expresarla por la gravedad de la situación clínica se consultará al familiar más cercano.

– Aunque la ELA es una enfermedad sin tratamiento curativo, los problemas respiratorios si tienen un control adecuado ya sea mediante abordaje no invasivo o invasivo. En este sentido no se le debe de negar, si el paciente así lo solicita, las medidas invasivas para el mantenimiento de la vida durante un episodio agudo si estuviesen indicadas.

## **Manejo de los episodios respiratorios agudos**

– El paciente durante un episodio agudo será atendido por un neumólogo. En aquellos hospitales donde no exista posibilidad de atención urgente durante el día por parte del Servicio de Neumología y/o no se disponga de neumólogo de guardia, se recomienda que el paciente sea atendido por un médico intensivista. En este último caso y tras la estabilización clínica del paciente, se recomienda que se valore la posibilidad de trasladar al paciente a un Servicio de Neumología más especializado.

– Durante un episodio agudo se procederá a ingreso hospitalario cuando se cumpla cualquiera de los siguientes criterios: (IB)

- Frecuencia respiratoria mayor de 30 rpm
- Uso de musculatura accesoria
- Alteración nivel de consciencia
- PaO<sub>2</sub> menor de 60 mmHg
- Deterioro brusco de sus cifras basales de PaCO<sub>2</sub>
- Si es portador de VNI en domicilio, necesidad de aumentar el número de horas de uso de la VNI
- Necesidad de tos asistida mecánicamente de forma intensiva (más de 4 sesiones a la hora)
- Criterios basados en la afección respiratoria causante de la descompensación (neumonía, atelectasia, derrame pleural, shock séptico, necesidad de antibioterapia intravenosa...)

– Durante un episodio agudo se añadirá oxigenoterapia a la VNI cuando el paciente presente una SpO<sub>2</sub> menor de 92% a pesar de una VNI efectiva (PaCO<sub>2</sub> menor 45 mmHg, buena sincronización paciente/ventilador con ausencia de eventos respiratorios, ausencia de uso de musculatura accesoria)

– Durante un episodio agudo se procederá a una monitorización continua del paciente (SpO<sub>2</sub>, ECG, TA) con controles gasométricos ante cualquier empeoramiento de la situación clínica que obligue a modificar significativamente los parámetros ventilatorios. Si se dispone, se recomienda durante las primeras horas hasta conseguir la estabilidad clínica la monitorización continua del CO<sub>2</sub> transcutáneo (IB)

– Si a pesar de conseguir una VNI efectiva durante la noche el paciente presenta durante el día y en ventilación espontánea disnea, FR mayor de 30

rpm, uso de musculatura accesoria, disminución del nivel de consciencia o PaCO<sub>2</sub> mayor de 45 mmHg se aumentarán el número de horas de uso de la VNI (IB)

– En el contexto de un episodio agudo, durante la VNI diurna se usarán máscaras diferentes a las usadas durante el sueño para evitar úlceras por presión. Se recomienda por el día usar máscaras nasales o piezas bucales. Hay que recordar que durante el día se ajustarán los parámetros ventilatorios en función del patrón ventilatorio y las fugas dependiendo de la máscara usada

– Durante un episodio agudo las secreciones respiratorias se manejarán mediante la tos asistida mecánicamente mediante in- exsufación (IB)

– Se aplicará como mínimo 1 sesión con MI- E compuesta por 6- 8 ciclos cada 8 horas, siempre y además cuando esté presente cualquiera de los siguientes criterios: (IB)

- Caída de la SpO<sub>2</sub>
- Aumento de la presión inspiratoria pico si se utiliza modos ventilatorios controlados por volumen, o disminución del volumen corriente generado en caso de usar modos ventilatorios limitados por presión.
- Aumento de la sensación de disnea
- Ruidos torácicos audibles
- Percepción del paciente de secreciones retenidas

– Puede llegar a ser necesario aplicar sesiones de MI- E cada 5- 10 minutos. Conforme la situación clínica mejore la frecuencia de las sesiones se irá disminuyendo

– En ocasiones ante una MI- E inefectiva puede ser necesario aumentar las presiones de in- exsufación; si las secreciones respiratorias son muy

espesas se puede añadir oscilaciones de alta frecuencia a la in- exsufación (IC)

- Si se precisa realizar una fibrobroncoscopia para la extracción de las secreciones por fracaso de la MI- E se recomienda que se realice con soporte ventilatorio no invasivo (IB)
- Durante un episodio agudo se suministrará un aporte nutricional e hídrico adecuado, así como tratamiento específico del proceso desencadenante y de las complicaciones que surjan (IA)

### **Indicaciones de la realización de una traqueostomía en la ELA**

- Fracaso de la VNI en mantener una ventilación alveolar efectiva (persistencia de síntomas y signos de hipoventilación, hipercapnia) (IA)
- Fracaso de las técnicas de tos asistida en el manejo de secreciones (PCF asistidos menores 2.7 L/s, necesidad de fibrobronoscopias repetidas por acúmulo de secreciones durante las infecciones respiratorias agudas) (IA)
- Rechazo o mala tolerancia a la VNI o a las técnicas de tos asistida (IA)
- Pacientes que precisen más de 18 horas/día de VNI, salvo que se disponga de la infraestructura y el soporte médico adecuado y el paciente prefiera seguir con soporte no invasivo (IC)
- En aquellos pacientes con una afectación bulbar medida con subscore bulbar de la escala de Norris mayor de 12 en los que se plantee realizar una traqueostomía es recomendable que se considere la valoración del paciente por un Servicio más especializado y con experiencia en el manejo no invasivo de los problemas respiratorios (IIB)

## Manejo invasivo de los problemas respiratorios de los pacientes con ELA

- Se recomienda el uso de cánulas de traqueostomía sencillas con cánula interna para el manejo invasivo de los problemas respiratorios de los pacientes con ELA en domicilio (IC)
- Si es necesario la utilización de cánulas con balón, éste no deberá hincharse a más de 25 mmHg (IA)
- En el cuidado de la traqueostomía en domicilio y el manejo de secreciones es necesario un manejo limpio no siendo necesario un entorno estéril (IC)
- El manejo de las secreciones de los pacientes con ventilación mecánica por traqueostomía se realizará mediante in– exsuflación mecánica a través de la cánula seguida de aspiración superficial no siendo recomendable la instilación de suero fisiológico a través de la cánula de traqueostomía (IB)
- Son indicadores de secreciones retenidas los siguientes: (IB)
  - Caída de la  $SpO_2$
  - Sensación de secreciones retenidas
  - Aumento de la presión inspiratoria pico en los modos ventilatorios por volumen o disminución del volumen corriente en los modos por presión



## 3 · PROLOGO

---

El *National Institute for Health and Care Excellence* en la guía *Motorneuron disease assessment and management (NICE Guideline, NG42)* de 2016 (1) establece que el planteamiento de atención al paciente con ELA debería ser “una asistencia integral de los pacientes con ELA, con una integración de servicios en una red de asistencia y la gestión de casos, con el objetivo principal de disminuir la morbilidad y mejorar la calidad de vida”.

El IV Plan de Salud 2016– 2020 de la Comunitat Valenciana elaborado por la Consellería de Sanidad Universal y Salud Pública (2) apuesta por una respuesta multidimensional que implica una reorientación del sistema de salud hacia la cronicidad y hacia los resultados en salud basado en el modelo de mejora continua de la Triple Meta, es decir, la mejor atención de calidad y seguridad, con la mayor eficiencia para obtener los mejores resultados. En este sentido, cabe destacar dos objetivos que establece el Plan de Salud que alumbran el presente documento:

- Potenciar el uso de guías clínicas basadas en la evidencia y las recomendaciones de las guías y protocolos incorporados en la prescripción informatizada.
- Potenciar el trabajo en equipo multidisciplinar y en red, facilitando espacios de comunicación entre profesionales donde compartir y difundir el conocimiento y las buenas prácticas.

Por otro lado la Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España elaborada por el Ministerio de Sanidad en 2007 (3) establece en base al Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, que trata sobre la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el

procedimiento para su actualización, que los pacientes con ELA deben de recibir una atención sanitaria adecuada, integral y continuada a todos los usuarios del Sistema Nacional de Salud, en condiciones de igualdad efectiva, con independencia de su lugar de residencia. Y en relación al manejo de los problemas respiratorios de estos pacientes se refiere a procedimientos con manejo de alta tecnología que deben de realizarse en unidades capacitadas. En 2017 la Guía de Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud elaborada por el Ministerio de Sanidad (4) reafirma esta recomendación previa del 2007 al establecer, en referente a los problemas respiratorios, la importancia de la participación coordinada de unidades hospitalarias con experiencia así como imprescindible en el manejo de la ELA de Servicios/Unidades de neumología con, al menos, un neumólogo, con experiencia y dedicación a pacientes con ELA.

Dada la importancia que tienen en el manejo de los problemas respiratorios de la ELA y siguiendo el espíritu multidisciplinar de Plan de Salud se incluye también a los profesionales de atención primaria y cuidados intensivos.

Las recomendaciones propuestas en el presente documento han sido establecidas mediante el sistema GRADE. (5) Muchas de las recomendaciones realizadas no alcanzan el nivel de evidencia A ya que debido al conocimiento que se tiene y la información aportada por los estudios observacionales hacen éticamente discutible plantear estudios randomizados para valorar determinados procedimientos.

## 4 · INTRODUCCIÓN A LA RELEVANCIA DE LAS AYUDAS A LOS MÚSCULOS RESPIRATORIOS EN LA ELA

---

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), es una enfermedad neurodegenerativa, de evolución fatal, que afecta a las células nerviosas encargadas de controlar los músculos voluntarios generando una debilidad progresiva de los mismos y posterior parálisis. Se puede afectar tanto la primera motoneurona como la segunda condicionando los síntomas acompañantes a la debilidad muscular. (6)

La incidencia de la enfermedad es de 1,5– 3/100000 habitantes/año, (7) y la prevalencia de 5,66/100000 habitantes. (8) Se estima que existen más de 3000 personas con ELA en España. La prevalencia real es desconocida, pero probablemente sea superior a 6/100.000 habitantes. La incidencia es mayor en hombres menores de 65 o 70 años (3:2), pero a partir de los 70 años no existe diferencia entre géneros. El pico máximo de distribución por edad se encuentra entre los 50 a 75 años, aunque puede presentarse en pacientes de 20 años. (8) La mayoría de los casos son esporádicos sin una causa conocida, pero en un 5– 10% de los pacientes la enfermedad es familiar y se transmite en forma autosómica dominante (fundamentalmente secundario a mutaciones de los genes C9orf72, en el 34% de los casos, y en el gen SOD1, en el 14% de los casos). (9)

En función del grupo muscular afecto al inicio de la enfermedad, esta se puede clasificar en espinal (70– 80%), bulbar (20– 30%) o respiratoria (2%). Sin embargo, independientemente del tipo de inicio casi todos los pacientes acabarán desarrollando afectación bulbar a lo largo del curso de la enfermedad. Alrededor del 10– 15% de los pacientes desarrollarán

signos de demencia frontotemporal mientras que un 35% presentarán cambios cognitivos moderados. (10)

Los problemas derivados de la afectación de los músculos respiratorios (inspiratorios, espiratorios y de la vía aérea superior), constituyen la principal causa de morbilidad y condicionan en gran parte el pronóstico de la enfermedad. (11) Esta disfunción de los músculos respiratorios interfiere sobre tres puntos diana: capacidad de mantener una ventilación alveolar efectiva, capacidad de generar un esfuerzo tusígeno efectivo para eliminar las secreciones respiratorias y la capacidad de proteger a la vía aérea inferior durante la deglución. (11,12) En este sentido, en ausencia de actuaciones sobre los problemas respiratorios la supervivencia de los pacientes es entre 3 y 5 años tras el diagnóstico.

Las ayudas a los músculos respiratorios han mostrado su capacidad de aumentar la supervivencia, disminuir los síntomas, evitar las hospitalizaciones y mejorar la calidad de vida de los pacientes con ELA. (13,14) Se entiende por ayudas a los músculos respiratorios a aquellas técnicas que se aplican bien de forma manual o bien mediante dispositivos mecánicos que suponen la aplicación de fuerzas sobre el tórax y/o el abdomen, cambios intermitentes de presión en la vía aérea o incrementos de volumen pulmonar cuya finalidad es la de asistir y en algunos casos sustituir la función de los músculos respiratorios. (15,16) Las ayudas no invasivas (no invaden la vía aérea) a los músculos inspiratorios lo constituyen fundamentalmente la ventilación no invasiva (VNI) y las ayudas a los músculos espiratorios las técnicas de tos asistida, tanto manual como mecánica. Estas técnicas son capaces de proporcionar una mediana de supervivencia desde su instauración de hasta 18 meses en los pacientes con ELA. (17) Cuando las técnicas no invasivas fracasan, debido a la severidad de la afectación bulbar, la alternativa para mantener la vida de estos pacientes es la realización de una traqueostomía que permite una ventilación mecánica adecuada obviando



la vía aérea superior y un acceso directo a las secreciones respiratorias. (13)  
La traqueostomía en los pacientes con ELA presenta una supervivencia durante el primer año del 79%, similar a la del trasplante pulmonar, (18) con una mediana de supervivencia de 21 meses. (19)



## 5 · PROCEDIMIENTOS PARA EL MANEJO DE LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

---

Los problemas respiratorios constituyen la principal causa de morbi-mortalidad de los pacientes con ELA. (12) Un 40% de los pacientes sufre un ingreso hospitalario siendo en más del 80% de estos a través de los Servicios de Urgencias. (20) La principal causa de hospitalización es la insuficiencia respiratoria con un aumento de más del 5% de riesgo de muerte en estos pacientes. (21) Un estudio reciente ha mostrado que más de la mitad de los pacientes con ELA ingresan al menos una vez por insuficiencia respiratoria. Estos ingresos por insuficiencia respiratoria aumentan 3– 5 veces más el riesgo de muerte hospitalaria. (20)

La insuficiencia respiratoria ha sido identificada como la principal causa de muerte en los pacientes con ELA (60– 80%). (21) Por otro lado, más del 50% de los pacientes desarrollan hipoventilación durante el primer año, sobre todo los que presentan una evolución más acelerada. (22)

### Recomendaciones:

---

- El especialista en Neumología debe de jugar un papel fundamental en la atención de los pacientes con ELA. (IA)
- Todo paciente con ELA tras su diagnóstico debe de ser remitido a un neumólogo para evaluación y seguimiento periódico. (IA)



- Las funciones del neumólogo comprenden:
  - Evaluación de la repercusión de la enfermedad en las funciones del sistema respiratorio
  - Diagnóstico y tratamiento de las complicaciones respiratorias.
  - Indicación y supervisión de tratamientos mediante ayudas no invasivas e invasivas a los músculos respiratorios
  - Atención en el ingreso hospitalario derivado de problemas respiratorios, incluyendo los ingresos para cuidados paliativos por síntomas respiratorios. apoyo en ingresos hospitalarios derivados de otros problemas.
  - Informar al paciente, a sus cuidadores si así lo dispone y al Comité multidisciplinar de la evolución, riesgos previsible y tomas de decisiones sobre las ayudas invasivas y no invasivas a los músculos respiratorios.
  - Contribuir a la toma de decisiones en los cuidados generales de los pacientes.
  - No desatender otras posibles patologías pulmonares que pueda presentar el paciente

## **VALORACIÓN DE LA SITUACIÓN RESPIRATORIA DE LOS PACIENTES CON ELA**

Los problemas respiratorios que aparecen en la ELA están producidos por la debilidad de los músculos respiratorios que dan lugar a una hipoventilación alveolar progresiva y a una disminución de la capacidad tusígena o efectividad de la tos para expulsar las secreciones respiratorias.

La insuficiencia ventilatoria secundaria a la debilidad de los músculos inspiratorios suele presentarse en estadios avanzados de la enfermedad, excepto en las formas de inicio respiratorio, y suele estar precedida, en fases más precoces por hipoventilación alveolar nocturna. (22)

La hipoventilación se produce inicialmente durante la fase REM del sueño. En individuos normales durante esta fase se produce una disminución general del tono de la musculatura esquelética, de forma que el diafragma resulta el único responsable del mantenimiento de la ventilación alveolar. En los pacientes con ELA, durante esta fase del sueño, el diafragma, debilitado por la naturaleza del proceso neuromuscular, y sin la asistencia de la musculatura accesoria respiratoria, es incapaz de mantener por sí solo la ventilación, lo que ocasiona caída de la  $SpO_2$  y aumento de la  $PaCO_2$  durante este período de la noche. Durante estos episodios de desaturación la aparición de *arousals* o microdespertares limita la caída de la  $SpO_2$  y el aumento del  $CO_2$  al cambiar la fase de sueño. Este mecanismo, teóricamente protector frente a la hipoventilación, altera la arquitectura del sueño con una reducción del tiempo total de sueño y una disminución en la eficiencia del sueño. (23)

A medida que la enfermedad progresa y la debilidad de la musculatura respiratoria se acentúa, las alteraciones de la ventilación se extienden también a la fase no REM y finalmente la debilidad de la musculatura respiratoria es incapaz de mantener una ventilación adecuada en vigilia. (13)

Paralelamente a este proceso se produce una disminución e incluso pérdida de la capacidad tusígena. (24) En condiciones normales se produce una pequeña cuantía de moco en el árbol bronquial que mediante el aclaramiento mucociliar es transportado hasta las vías aéreas superiores donde inconscientemente lo deglutimos. En determinadas circunstancias, las infecciones respiratorias, aumenta la cuantía y purulencia de las secreciones respiratorias y disminuye la efectividad del aclaramiento



mucociliar, siendo capital la maniobra de la tos para expulsar las secreciones. En la tos intervienen todos los grupos musculares respiratorios (inspiratorios, espiratorios y de la vía aérea superior). En la ELA la debilidad de la musculatura respiratoria que se produce altera todas las fases de la tos disminuyendo la efectividad de la misma.

### Síntomas y signos de hipoventilación alveolar

La disnea y la ortopnea son síntomas, junto al uso de musculatura accesoria, de aparición tardía. Por otro lado, la disnea puede ser difícil de valorar al ser pacientes con movilidad reducida y la ortopnea puede confundirse con episodios de sofocación (*choking*) ocasionados por microaspiraciones de saliva en pacientes con afectación de la motoneurona superior a nivel bulbar. (25)

La alteración de la arquitectura del sueño secundaria a los microdespertares desencadenados por las desaturaciones nocturnas dan lugar a despertares nocturnos, sensación de sueño no reparador, cefalea matutina, somnolencia diurna, dificultades de concentración o memoria o alteraciones cognitivas. (23)

### Pruebas funcionales respiratorias

La debilidad de la musculatura respiratoria se traduce en una reducción de la capacidad vital forzada (CVF) y las presiones inspiratorias y espiratorias máximas (P<sub>I</sub>max, P<sub>E</sub>max). El valor de la CVF y su % respecto al valor teórico en el momento del diagnóstico, así como su caída conforme avanza la enfermedad son unos de los factores pronósticos más importantes en la ELA. (26,27) Sin embargo, debido a la curva sigmoidea que relaciona



presión y volumen en el sistema respiratorio relajado, con *compliance* toracopulmonar normal la caída de la CVF no se produce hasta que la debilidad de los músculos respiratorios es significativa. (28) Por otro lado, el porcentaje de la CVF respecto a su valor teórico se correlaciona pobremente con la presencia de síntomas respiratorios. (29) La CVF medida en decúbito supino en los pacientes con ELA se correlaciona con la fuerza diafragmática y con síntomas relacionados con hipoventilación; en este sentido una diferencia de más del 25% entre la CVF medida en sedestación y la medida en decúbito supino indica debilidad diafragmática. (30) La PImax detecta antes que la CVF la presencia de debilidad diafragmática.; valores inferiores a  $-60$  cmH<sub>2</sub>O se relacionan con alteraciones electromiográficas a nivel diafragmático y predice la presencia de desaturaciones nocturnas. (31) Sin embargo, estas medidas pueden resultar difíciles de realizar cuando existe debilidad de la musculatura orofacial que impedirá sujetar y sellar bien la boquilla debiendo de recurrir en estos casos a la utilización de una máscara oronasal. La presión de sniff (SNIP), como alternativa a la PImax también se correlaciona con alteraciones electromiográficas en el diafragma y presencia de desaturaciones nocturnas. (32)

En los pacientes con afectación bulbar pueden estar alteradas las vías cortico- bulbares generando cierta apraxia que modifique la realización de estos test volitivos tendiendo los resultados obtenidos a infra estimar la fuerza de la musculatura respiratoria. (25)

## Estudio capacidad tusígena

La efectividad de la tos depende de la magnitud de los flujos generados durante la fase expulsiva. (33) Durante esta fase se produce un flujo máximo de aire que se denomina flujo pico de tos (PFT). Valores inferiores a 2.67 L/s indican una tos inefectiva, (34) mientras que valores inferiores a

4.25 L/s medidos en situación clínica estable, aunque supongan unos flujos efectivos implican un elevado riesgo de volverse inefectivos durante una infección respiratoria aguda. (24) El PFT puede medirse con medidores portátiles de FEP utilizados por los pacientes asmáticos, aunque estos dispositivos tienden a sobreestimar los valores en el rango inferior a 270 L/m. (35) Por tanto se recomienda la medición de los PFT mediante un neumotacógrafo a través de una mascarilla oronasal.

La efectividad de las técnicas de tos asistida, tanto manual como mecánica, depende de los PCF generados durante la aplicación de las mismas. (36) Dado que la efectividad de la tos asistida manual aumenta al insuflar los pulmones hasta alcanzar la capacidad máxima de insuflación (CMI) es recomendable medir dicho parámetro. La CMI es el máximo volumen de aire que puede ser mantenido tras repetidas insuflaciones, con la glotis cerrada para después ser expulsado. (16) En aquellos pacientes con afectación bulbar severa con imposibilidad de cerrar la glotis, esta es sustituida por una válvula unidireccional en el resucitador manual utilizado para insuflar el aire en los pulmones; en estos casos se denomina capacidad de insuflación pulmonar (CIP). (37)

## Situación ventilatoria nocturna

La alteración respiratoria durante el sueño característica y predominante de los pacientes con ELA y secundaria a la debilidad de los músculos respiratorios son los episodios de hipoventilación; estos episodios se traducen en caída de la saturación de oxígeno (SaO<sub>2</sub>) y aumento de la PaCO<sub>2</sub>. Las desaturaciones por debajo del 90% durante un minuto consecutivo ha mostrado ser un factor indicativo de hipoventilación más sensible que la CVF o la PImax. (38) Estos aumentos nocturnos transitorios de la PaCO<sub>2</sub> originan un aumento de los niveles de bicarbonato e hipercloremia incluso



con normocapnia diurna. (39) La hipercapnia diurna es un fenómeno tardío en la evolución de la enfermedad. (40) Por otro lado, el gradiente alvéolo-arterial de oxígeno suele ser normal si no existe patología pulmonar previa.

## Valoración funcional neurológica

Los pacientes con una evolución más rápida de la enfermedad presentan más precozmente episodios de hipoventilación nocturna; por otro lado, la rapidez en el deterioro funcional neurológico es un factor pronóstico en los pacientes con ELA. La escala Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFERS- R) de la cual existe una versión validada al español es un método rápido, sencillo y útil para valorar la situación funcional de los pacientes además de tener factor pronóstico. (41) La severidad de la afectación bulbar va a condicionar el éxito tanto de la ventilación no invasiva como de las técnicas de tos asistida. Diferentes escalas se han utilizado para su valoración; entre ellas el subscore bulbar de la escala de Norris (NBS) es el más utilizado en los diferentes estudios sobre los problemas respiratorios en los pacientes con ELA. (42)

## Recomendaciones:

---

- Se debe de valorar desde un punto de vista respiratorio a los pacientes en el momento del diagnóstico y cada 3 meses. (IA)
- La valoración de la situación respiratoria de los pacientes incluirá:
  - Escalas ALSFRS- R y NBS (IA)
  - Síntomas y signos sugestivos de hipoventilación (IC)



- CVF, %CVF, CVF supino, PFT, PImax, PEmax +/- SNIP (IC)
- Gasometría arterial (IB)
- Radiografía de tórax
- Si el valor de PFT es menor de 4.25 L/s se recomienda remitir al paciente a una unidad/servicio de Neumología con medios para la medición de CMI, CIP y PFT asistido manual y mecánicamente. (IB)
- Se realizará una pulsioximetría/poligrafía respiratoria nocturna en el momento del diagnóstico y cuando aparezcan cualquiera de los siguientes: (IC)
  - Síntomas/signos de hipoventilación
  - Aumento bicarbonato (>24 mmmol/L)
  - Hipercapnia (>45 mmHg)
  - CVF<50%
  - Diferencia CVF sedestación/decúbito >25%
  - PImax o SNIP <60 cmH2O
- En la pulsioximetría/poligrafía respiratoria nocturna se debe de recoger el porcentaje de tiempo con SpO2 menor de 90% (Tc90), SpO2 media, SpO2 mínima, índice de desaturaciones mayores del 4% por hora (ODI). (IB)
- Se debe de explicar al paciente en qué consisten las exploraciones que se le realizan y que se espera de los resultados obtenidos



## VENTILACIÓN NO INVASIVA. INDICACIONES

Diferentes parámetros clínicos y funcionales han sido utilizados para establecer la indicación de cuando iniciar la VNI en los pacientes con ELA, aunque todos tiene sus limitaciones y ningún estudio ha establecido adecuadamente el momento de iniciar la VNI. La pulsioximetría nocturna como método para detectar la hipoventilación por debilidad de los músculos respiratorios se correlaciona con la supervivencia de los pacientes con ELA, de forma que en los pacientes con una SpO<sub>2</sub> media menor a 93% mostraron una supervivencia de 7 meses frente a aquellos con una SpO<sub>2</sub> media mayor de 93% que presentaron una supervivencia de 18 meses. (43) La presencia de desaturaciones por debajo del 90% mantenidas durante un minuto consecutivo ha mostrado ser un indicador más sensible que la CVF o la PImax de hipoventilación. (38)

Un valor de la CVF menor al 50% de su valor teórico es un factor pronóstico como predictor de muerte en menos de 6– 9 meses. (44) Sin embargo, este parámetro se correlaciona muy pobremente con los síntomas de hipoventilación en la ELA debido a que su caída no se produce hasta que la pérdida de fuerza de los músculos respiratorios es llamativa. La PImax y la SNIP son mejores predictores de hiper-capnia diurna que la CVF, así como se correlacionan con la presencia de desaturaciones nocturnas y la supervivencia a 6 meses; (32) valores inferiores a – 40 cmH<sub>2</sub>O se asocian con una SpO<sub>2</sub> media inferior a 90% durante la noche. (32)

La VNI precoz ha sido definida con el inicio de la VNI en pacientes con alteraciones fisiopatológicas a nivel respiratorio, pero con mínimos síntomas o en ausencia. (45) Diferentes estudios han valorado la utilidad de la VNI precoz en la ELA, pero la naturaleza retrospectiva de varios de ellos, la falta de un criterio homogéneo entre ellos de inicio de la VNI y



las importantes limitaciones de los mismos impiden recomendarla en el momento actual. (46– 48)

Ante esto una buena aproximación para establecer el inicio de la VNI en la ELA es la indicada por la Guía *Motor neuron disease: assessment and management (NICE Guideline, NG42)* de 2016. (1)

Es recomendable comentar con el paciente, y con los cuidadores si procede, el uso posible de la VNI de forma precoz y con la adecuada sensibilidad. Puede ser: tras el diagnóstico, cuando el paciente solicite la información, durante la monitorización de la función pulmonar o ante la aparición de síntomas. Así mismo, comentar los posibles síntomas de deterioro respiratorio e informar de qué se espera de la VNI como opción: que mejora síntomas asociados al deterioro respiratorio, que puede prolongar la supervivencia, pero que no evita la progresión de la enfermedad, que puede usarse en diferentes períodos. Por otro lado, hay que explicar que el paciente puede llegar a ser dependiente de la VNI y las decisiones de prolongar o suspender este tratamiento, siempre asegurando el confort del paciente.

## Recomendaciones:

---

- Comentar el uso posible de la VNI con el paciente (y sus cuidadores si procede) de forma precoz y con la adecuada sensibilidad, comentando los posibles síntomas de deterioro respiratorio e informando de qué se espera de la VNI como tratamiento
- La VNI se iniciará en la ELA cuando se cumplan al menos uno de los siguientes criterios:
  - PaCO<sub>2</sub>>45 mmHg (IB)



- Tc90 durante la noche de al menos 5% (IB)
- CVF <50% (IC)
- CVF <80% en presencia de síntomas de hipoventilación (IB)
- PImax y/o SNIP <40 cmH2O (IC)
- PImax y/o SNIP <65 cmH2O en presencia de síntomas de hipoventilación (IC)
- En los pacientes con afectación bulbar severa se deberá tener en cuenta que los valores de las pruebas funcionales pueden estar infra estimados (IB)
- Considerar inicio VNI en aquellos pacientes con una evolución rápida (caída de la
- PImax >10 cmH2O o caída acelerada de la CVF en 3 meses) (IC)

## AJUSTE VENTILACIÓN NO INVASIVA

La VNI prolonga la supervivencia de los pacientes con ELA, incluso en aquellos con afectación bulbar severa. (49)

Existen fundamentalmente dos modos ventilatorios utilizados en VNI, los limitados por volumen y los limitados por presión. Ambos modos proporcionan la misma supervivencia a los pacientes con ELA, sin embargo, debido a la influencia que genera la pérdida de fuerza secundaria a la afectación de motoneurona, en la ecuación de movimiento de la mecánica ventilatoria, en los modos por presión habrá que ir modificando los parámetros ventilatorios aumentando la asistencia ventilatoria, con mucha más frecuencia. (50)

La efectividad de la VNI es uno de los factores relacionados con el pronóstico de los pacientes con ELA y VNI. (50) En este sentido aquellos pacientes que presentan desaturaciones nocturnas con VNI presentan menor supervivencia que aquellos que no presentan, y además si estas desaturaciones se corrigen la supervivencia aumenta. (51) La *American Academy of Sleep Medicine* establece que en los pacientes con hipoventilación crónica uno de los objetivos de la VNI es conseguir una SpO<sub>2</sub> mínima durante el sueño mayor de 90%. (52)

La VNI por definición es una ventilación con fugas. Excesivas fugas causan microarousals, alteran la arquitectura del sueño, disminuyen la efectividad de la VNI y pueden generar asincronías paciente- ventilador. (53) Los ventiladores volumétricos en presencia de fugas, debido a la falta de capacidad para compensarlas, pueden ver alterada su efectividad; los ventiladores de doble presión, aunque tienen la capacidad de compensar las fugas, la presencia de excesivas fugas puede alterar su funcionamiento. Generalmente se consideran asumibles unas fugas menores a 24 L/min, de forma que la presencia de unas fugas mayores a 24 L/min en más del 20% del registro es considerada como una VNI inefectiva. (54, 55) Por otro lado, la VNI implica una interacción entre el ventilador y sus reglajes, el drive neural del paciente y en el caso concreto de la ELA, las consecuencias de la afectación bulbar. (56) De esta interacción pueden surgir eventos respiratorios y asincronías paciente/ventilador y que pueden interferir con la tolerancia y el éxito de la VNI. Se define evento respiratorio como aquella modificación, discontinuidad o inestabilidad de la ventilación que tiene consecuencias deletéreas en la SpO<sub>2</sub>, la PaCO<sub>2</sub> y/o el sueño. (56) La presencia de eventos respiratorios en más del 20% del tiempo con VNI durante la noche se correlaciona con una SpO<sub>2</sub> media menor y con mayores valores de PaCO<sub>2</sub> diurna; en este sentido recientemente se ha visto que la presencia durante la VNI en pacientes con ELA de eventos respiratorios que no generan desaturación se asocia con una supervivencia menor. (57)



La VNI en la ELA se inicia durante el sueño que es donde se manifiesta inicialmente la hipoventilación. En este sentido, hay que tener en cuenta que el patrón ventilatorio y el comportamiento de la vía aérea superior es totalmente distinto en vigilia que durante el sueño. Diferentes métodos han sido utilizados para adaptar la VNI a los pacientes con ELA como la tolerancia subjetiva, la PaCO<sub>2</sub>, la pulsioximetría, el análisis del software del ventilador, la poligrafía respiratoria y la polisomnografía; (58) sin embargo, los métodos más básicos son incapaces de detectar aquellos eventos y asincronía de cuya corrección depende la supervivencia de los pacientes con ELA y VNI. (57)

Aquellos pacientes que usan más de 4 horas consecutivas la VNI presentan una mayor supervivencia. (59,60) La no tolerancia a la VNI en la ELA (<4 horas) se ha asociado en diferentes estudios a la severidad de la afectación bulbar, sin embargo, el control de los síntomas derivados de la afectación bulbar (manejo secreciones en vía aérea superior, sialorrea, aspiraciones, choking...) que puedan interferir con la tolerancia a la VNI aumenta considerablemente la tolerancia. (50,59)

## Recomendaciones:

---

- La adaptación a la VNI en los pacientes con ELA se realizará progresivamente durante el día y se finalizará durante el sueño. (IB)
- Se pueden utilizar tanto modos ventilatorios limitados por volumen como por presión, pero si se usan modos ventilatorios limitados por presión la monitorización a lo largo del tiempo deberá ser más estricta para ajustar los parámetros en función de la evolución de la enfermedad (IB)
- Para el ajuste de la VNI en los pacientes con ELA se utilizará la siguiente monitorización: síntomas, tolerancia, pulsioximetría noctur-

na, análisis del software del ventilador y gasometría. Es recomendable, aunque no imprescindible la utilización de la medida continua del CO<sub>2</sub> transcutáneo (IB)

- En los pacientes con afectación bulbar se deberá llevar a cabo un control óptimo de las alteraciones bulbares (control secreciones vía aérea superior, control sialorrea, optimizar máscara para evitar fugas debido a la debilidad de la musculatura facial, control de la afectividad pseudobulbar) que pudieran interferir con la tolerancia a la VNI (IA)
- Se conseguirá una VNI efectiva que se define por la presencia de todos estos criterios:
  - Ausencia de síntomas de hipoventilación (IB)
  - PaCO<sub>2</sub> < 45 mmHg (IB)
  - Tc90 < 5% (IB)
  - Presencia de fugas >24 L/m en menos del 20% del registro (IB)
  - Presencia de eventos/asincronías en menos del 20% del registro (obligatorio) (IB) o un índice eventos/asincronía (número de eventos respiratorios y asincronías por hora) menor de 5 (recomendable) (IC)
  - Uso de la VNI más de 4 horas consecutivas durante la noche (IA)
- Si no se alcanza una VNI efectiva se recomienda realizar un ajuste de la VNI mediante poligrafía/polisomnografía.
- En el seguimiento de los pacientes por parte de Neumología, en aquellos pacientes con VNI domiciliaria aparte de las recomendaciones generales sobre la valoración periódica se deberá incluir el análisis



sis del software del ventilador. Si no se cumplen los criterios de VNI efectiva se procederá al reajuste de los parámetros. (IB)

- Todo paciente con ELA y VNI domiciliaria que ingrese por causa no respiratoria deberá seguir usando la VNI durante el ingreso hospitalario y deberá ser supervisado por un neumólogo experto.

## **VENTILACIÓN NO INVASIVA DIURNA**

La ELA es una enfermedad progresiva de tal forma que la debilidad de los músculos respiratorios irá progresando conforme avance la enfermedad y la hipoventilación que inicialmente aparece durante las horas de sueño se extenderá a la vigilia apareciendo una insuficiencia ventilatoria. En estos casos el uso de VNI durante el día, incluso durante las 24 horas del día, es capaz de mantener la situación ventilatoria y prolongar la supervivencia. (13, 50)

### **Recomendaciones:**

---

- El aumento de número de horas de uso de la VNI en los pacientes con ELA, uso durante el día, está indicada cuando se cumplan los dos siguientes criterios:
  - Comprobación de una VNI nocturna efectiva según los criterios descritos previamente (IB)
  - Presencia en vigilia de cualquiera de los siguientes: síntomas de hipoventilación, signos de hipoventilación, hipercapnia (IB)



- Se utilizarán para la VNI diurna máscaras más sencillas (nasales, olivas nasales, piezas bucales) que faciliten una mayor integración social
- Seguramente los parámetros ventilatorios que se precisen para una VNI diurna serán diferentes a los empleados durante el descanso nocturno
- El ajuste de los parámetros tendrá por objetivo todo lo siguiente:
  - Resolución de los síntomas y signos de hipoventilación (IB)
  - $\text{PaCO}_2 < 45 \text{ mmHg}$  (IB)
  - Mínima presencia de eventos respiratorios y asincronías paciente/ventilador (IB)
- Todo aquel paciente que precise más de 12 horas de VNI al día se le prescribirán 2 equipos de ventilación, con batería, un pulsioxímetro y un resucitador manual tipo ambú

## MANEJO DE LAS SECRECIONES

### Tos asistida

En aquellas situaciones en que la cuantía y purulencia de las secreciones respiratorias supera la capacidad del aclaramiento mucociliar para eliminarlas, la maniobra de la tos es capital para expulsar dichas secreciones. En dicha maniobra intervienen tanto los músculos inspiratorios, los espiratorios y los de la vía aérea superior generando unos flujos de aire máximos o PFT durante la fase expulsiva de la tos de cuya magnitud depende la efectividad de la tos, esto es, la capacidad de expulsar las secreciones mediante un esfuerzo tusígeno. Valores de PCF inferiores a 2.67 L/s indican una tos

inefectiva, (34,36) mientras que valores inferiores a 4.25 L/s medidos en situación clínica estables, aunque aparentemente efectivos, suponen un riesgo de que la tos se vuelva inefectiva durante las infecciones respiratorias agudas. (24) La debilidad de los músculos respiratorios producida por la ELA da lugar a una afectación de todas las fases de la maniobra de la tos dando lugar a una disminución de la efectividad de la misma.

Cuando la tos es inefectiva las técnicas de tos asistida, manual y mecánica, han mostrado su utilidad en los pacientes con ELA en el manejo de las secreciones siendo capaces de generar unos PFT efectivos. (36) La tos asistida manual consiste en la insuflación pasiva de los pulmones hasta alcanzar la CMI o la CIP en los casos de afectación bulbar severa, seguida de una compresión torácica, abdominal o toracoabdominal durante la fase expulsiva de la tos. (61) La efectividad de la tos asistida manual depende de la colaboración del paciente, el grado de afectación de la musculatura respiratoria, la alteración de la *compliance* toracopulmonar y la severidad de la afectación bulbar. (16) Para conseguir unos PCF asistidos manualmente se requiere un valor de CMI o CIP superior a la CVF así como una capacidad vital mínima de 340 mL (sensibilidad 94%, especificidad 88%). (62) Cuando los PCF asistidos manualmente son superiores a 5 L/s, la tos asistida mecánicamente no aporta mayores ventajas. (63) Cuando la tos asistida manualmente no es capaz de generar unos PFT efectivos (>2.8 L/s) la mejor alternativa es la tos asistida mediante in- exsuflación mecánica (MI- E). (16,36)

La MI- E consiste en la insuflación de aire en los pulmones a presión positiva mediante un dispositivo mecánico y a través de una máscara, seguido en un periodo inferior a 0.5 segundos de la aplicación de una presión negativa (exsuflación) por dicho dispositivo. El cambio brusco de presión positiva a presión negativa en tan poco tiempo simula la maniobra de la tos generando unos PCF efectivos (>2.9L/s); si durante la exsuflación se

realiza una compresión torácica, abdominal o toracoabdominal la efectividad de la técnica aumenta. La MI- E no precisa de colaboración por parte del paciente y su efectividad viene limitada por la severidad de la afectación bulbar. Durante la insuflación se puede producir una aducción de las cuerdas vocales, sobre todo en los pacientes con afectación de la motoneurona superior a nivel bulbar y utilizando presiones elevadas, y una aducción de los repliegues aritenopiglóticos en general en todos los pacientes con afectación bulbar. (64) Durante la exsuflación en aquellos pacientes con afectación de la motoneurona inferior a nivel bulbar el colapso de la hipofaringe que se produce puede ser muy acusado. (64,65) Estas dos circunstancias hacen fracasar la MIE; en este sentido se propone el ajuste de los parámetros de la MI- E bien por nasofibroscoopia o mediante el análisis de las curvas (flujo- tiempo o flujo- volumen) generadas para minimizar el efecto de la afectación bulbar y conseguir una técnica efectiva. (61) Durante las infecciones respiratorias, el aumento de las resistencias de la vía aérea y la disminución de la *compliance* que se produce puede obligar a ajustar los parámetros para conseguir una técnica efectiva. (66) La asociación de oscilaciones de alta frecuencia a la MI- E aunque no aumentan los PFT generados puede ser útil para movilizar las secreciones espesas.

## Manejo de la sialorrea

Las alteraciones de la deglución y la debilidad de la musculatura orofaríngea secundaria a la afectación bulbar generan un exceso de saliva en los pacientes con ELA. La sialorrea es causa de aspiraciones, episodios de sofocación o *choking*, repercute en la tolerancia y la efectividad de la VNI y genera malestar e interferencia en la vida social. (1)

Para el tratamiento de la misma se recomienda como primer escalón el empleo de fármacos con acción anticolinérgica, buscando el efecto

secundario de sequedad de mucosas, como la amitriptilina, bromuro de ipratropio, glicopirrolato, hyoscina, escopolamina, atropina en gotas o soluciones con belladona. Otra alternativa es la inyección de toxina botulínica en las glándulas parótidas y sublinguales. La utilización de sistemas de aspiración con sonda constituye un apoyo al tratamiento farmacológico. En los casos refractarios se ha propuesto la aplicación de radioterapia sobre las glándulas salivares, 7- 7.5 Gy bilateralmente y en una sola dosis. (1,67)

### Recomendaciones:

---

- La valoración de la capacidad tusígena (CIM, CIP, PFT y PFT asistidos manual y mecánicamente) debe de formar parte de la valoración periódica de la situación respiratoria de los pacientes con ELA (IB)
- Los pacientes con unos PCF menores de 4.25 L/s deben de ser adiestrados en las técnicas de tos asistida (IB)
- En los pacientes con un PFT menor de 4.25 L/s, con una capacidad vital mayor de 340 mL, con una CMI o CIP superior a la CVF y con un PFT asistido manualmente mayor de 4.25 L/s se les debe adiestrar en el uso de la tos asistida manualmente (IC)
- En aquellos pacientes con un PFT asistido manualmente inefectivo (<2.8 L/s) se les debe de adiestrar en la tos asistida mecánicamente mediante MI- E (IB)
- Se ajustarán los parámetros de la MI- E a fin de conseguir unos PFT asistidos mecánicamente efectivos (>2.9 L/s). En aquellos pacientes con afectación bulbar el ajuste de los parámetros se realizará mediante el apoyo de una nasofibroscofia o mediante el análisis de las cur-

vas flujo– tiempo o flujo– volumen generadas (IB)

- Si las secreciones respiratorias son muy espesas puede asociarse a la MI– E oscilaciones de alta frecuencia (IIB)
- El tratamiento de la sialorrea consiste en la administración de fármacos anticolinérgicos, inyección de toxina botulínica en las glándulas salivares, aspiración convencional con sonda (IB) y radioterapia sobre las glándulas salivares (IIB).

## **GASTROSTOMÍA Y SOPORTE RESPIRATORIO**

Como consecuencia de la afectación bulbar progresiva los pacientes con ELA desarrollan alteración de la ingesta (afectación de la masticación y de la deglución) provocando malnutrición, pérdida de peso y deshidratación, así como riesgo de aspiración durante la ingesta. (25) La afectación de la deglución con sus consecuencias es un factor independiente de mal pronóstico en la ELA. (68) Inicialmente estas alteraciones en la ingesta se manejan mediante modificaciones en la consistencia y textura de los alimentos. Sin embargo, cuando la afectación bulbar progresa estas medidas resultan inefectivas siendo necesaria para una correcta alimentación la colocación de una sonda de gastrostomía. (69) La gastrostomía estabiliza el peso y probablemente prolonga la supervivencia de los pacientes con ELA. La técnica de gastrostomía más utilizada es por vía endoscópica, conocida como gastrostomía endoscópica percutánea (GEP).

Las guías de práctica clínica de las diferentes sociedades científicas recomiendan la realización de la PEG cuando los pacientes presenten una CVF mayor de 50% ya que por debajo de dicho punto de corte existe riesgo de complicaciones respiratorias. (69,70) Estas complicaciones derivan del aumento de secreciones respiratorias durante el procedimiento, la postura

de decúbito supino que compromete la función del diafragma y el efecto sobre el centro respiratorio de la sedación utilizada durante la realización de la técnica. (71– 73) En este sentido la mortalidad durante el procedimiento puede alcanzar hasta un 2% y durante los siguientes 30 días entre 6 y 26%. (74) Sin embargo, un adecuado manejo de las secreciones respiratorias mediante MI– E previo al procedimiento y posteriormente, así como el soporte ventilatorio no invasivo vía nasal durante la realización de la técnica permite realizarla sin complicaciones respiratorias en aquellos pacientes con afectación severa a nivel respiratorio. (75)

En aquellos pacientes con afectación respiratoria severa ( $CVF < 50\%$ ) se ha propuesto como alternativa a la GEP la inserción del tubo de gastrostomía vía radiológica a pesar de las limitaciones de dicha técnica (tubos de menor calibre, limitaciones en la fijación de dichos tubos). (72) Sin embargo, la realización de la gastrostomía vía radiológica no está exenta de potenciales complicaciones respiratorias derivadas de las secreciones respiratorias, fundamentalmente a nivel de la vía aérea superior, la postura de decúbito supino y la distensión gástrica. (72)

## Recomendaciones

---

- Todo paciente con ELA en el que esté indicado la realización de una gastrostomía deberá de realizarse previamente una valoración de la situación respiratoria que como mínimo deberá de incluir  $CVF$ , pulsioximetría nocturna y gasometría arterial (IB)
- Aquellos pacientes que presenten cualquiera de los siguientes criterios deberán de ser remitidos a un Servicio capacitado para realizar la gastrostomía mediante soporte ventilatorio no invasivo por personal cualificado: (IB)



- CVF menor de 50%
  - PaCO<sub>2</sub> mayor de 45 mmHg
  - Tc90 durante la noche mayor del 5%
  - Portador de VNI en domicilio
- En aquellos pacientes que precisen soporte ventilatorio durante la realización de la gastrostomía se realizará una monitorización continua (SpO<sub>2</sub>, FC, FR, TA, ECG) con control por parte de un médico experto en ventilación no invasiva a fin de modificar los parámetros ventilatorios a lo largo del procedimiento para compensar las fugas y proporcionar una ventilación efectiva (IB)
  - Se procederá a un manejo óptimo de las secreciones respiratorias antes, durante y después del procedimiento, recomendándose en estos casos el uso de la tos asistida mediante MI- E y la aspiración convencional con sonda de las secreciones de orofaringe durante la realización de la gastrostomía (IB)

## ATENCIÓN EN URGENCIAS

Los problemas respiratorios constituyen la principal causa de atención en urgencias de los pacientes con ELA. (20) Las causas respiratorias por las que solicitan atención urgente estos pacientes son por presentar problemas respiratorios que han aparecido de forma progresiva en el contexto evolutivo de su enfermedad (alteraciones de la ventilación y/o presencia de una tos inefectiva) o de forma aguda en el contexto de una infección respiratoria, de una atelectasia, de un episodio de aspiración broncopulmonar, de un episodio de laringoespasma o de una enfermedad tromboembólica.



Tal y como expresa la Guía del Ministerio para la atención de los pacientes con ELA, (3) es fundamental que, salvando las excepciones de la gravedad, los problemas agudos respiratorios sean resueltos por un neumólogo con experiencia. En aquellas situaciones en las que no se disponga de neumólogo, desde este documento se recomienda que se contacte con el médico intensivista

### **Recomendaciones generales para el manejo de los problemas respiratorios en Urgencias:**

---

- Mantener al paciente en un área monitorizada y vigilancia estrecha y en posición semiincorporada.
- Las exploraciones complementarias básicas a realizar recomendadas son:
  - Gasometría arterial
  - Radiografía de tórax
  - Analítica general sanguínea
- La oxigenoterapia aislada como primera opción terapéutica debe de evitarse. En caso de emplearse ajustar la FiO<sub>2</sub> para conseguir una PaO<sub>2</sub> de 60 mmHg y siempre con control gasométrico a fin de evitar el aumento de la PaCO<sub>2</sub>
- Ante sospecha de origen infeccioso del desencadenante iniciar de forma precoz antibioticoterapia empírica de amplio espectro
- Constituyen síntomas/signos de alarma:
  - Insuficiencia respiratoria con/sin acidosis respiratoria
  - Alteración del nivel de consciencia (somnia, letargo, coma)



- Cianosis
- Uso de musculatura respiratoria accesoria
- Ante un fracaso respiratorio inminente que requiera necesidad de intubación orotraqueal se tendrá en cuenta la decisión del paciente, expresada en el momento o previamente en las voluntades anticipadas, y si no consta o el paciente no puede expresarla por la gravedad de la situación clínica se consultará al familiar más cercano.
- Aunque la ELA es una enfermedad sin tratamiento curativo, los problemas respiratorios si tienen un control adecuado ya sea mediante abordaje no invasivo o invasivo. En este sentido no se le debe de negar, si el paciente así lo solicita, las medidas invasivas para el mantenimiento de la vida durante un episodio agudo si estuviesen indicadas.

## MANEJO DE LOS EPISODIOS RESPIRATORIOS AGUDOS

El curso natural de la ELA puede verse salpicado por episodios respiratorios agudos, generalmente desencadenados por infecciones respiratorias, durante los cuales se puede producir un empeoramiento brusco e inesperado de la debilidad de los músculos respiratorios. (11,20,76) Junto a la debilidad muscular producida por la infección, el aumento en la cuantía y purulencia de las secreciones y la inflamación bronquial dan lugar a un aumento en la resistencia de la vía aérea y una disminución de la *compliance* pulmonar que se traduce en alteraciones en la ventilación/perfusión con hipoxemia y un desbalance entre la fuerza generada por los músculos respiratorios para mantener la ventilación alveolar y la carga que deben de vencer. (77,78) El resultado es un fracaso respiratorio agudo. La combinación durante estos episodios de la VNI junto a las técnicas de tos asistida,



asociado al tratamiento médico específico del proceso, puede evitar la necesidad de intubación, de realización de técnicas invasivas para la extracción de secreciones y disminución de la mortalidad. (79)

El factor que va a determinar el éxito del manejo no invasivo de los episodios respiratorios agudos en los pacientes con ELA es la severidad de la afectación bulbar de forma que aquellos pacientes con una puntuación inferior a 12 en el subscore bulbar de la escala de Norris presentan más riesgo de fracaso no invasivo. (79)

### **Recomendaciones:**

---

- El paciente durante un episodio agudo será atendido por un neumólogo. En aquellos hospitales donde no exista posibilidad de atención urgente durante el día por parte del Servicio de Neumología y/o no se disponga de neumólogo de guardia, se recomienda que el paciente sea atendido por un médico intensivista. En este último caso y tras la estabilización clínica del paciente, se recomienda que se valore la posibilidad de trasladar al paciente a un Servicio de Neumología más especializado.
- Durante un episodio agudo se procederá a ingreso hospitalario cuando se cumpla cualquiera de los siguientes criterios: (IB)
  - Frecuencia respiratoria mayor de 30 rpm
  - Uso de musculatura accesoria
  - Alteración nivel de consciencia
  - PaO<sub>2</sub> menor de 60 mmHg
  - Deterioro brusco de sus cifras basales de PaCO<sub>2</sub>



- Si es portador de VNI en domicilio, necesidad de aumentar el número de horas de uso de la VNI
- Necesidad de tos asistida mecánicamente de forma intensiva (más de 4 sesiones a la hora)
- Criterios basados en la afección respiratoria causante de la descompensación (neumonía, atelectasia, derrame pleural, shock séptico, necesidad de antibioterapia intravenosa....)
- Durante un episodio agudo se añadirá oxigenoterapia a la VNI cuando el paciente presente una SpO<sub>2</sub> menor de 92% a pesar de una VNI efectiva (PaCO<sub>2</sub> menor 45 mmHg, buena sincronización paciente/ventilador con ausencia de eventos respiratorios, ausencia de uso de musculatura accesoria)
- Durante un episodio agudo se procederá a una monitorización continua del paciente (SpO<sub>2</sub>, ECG, TA) con controles gasométricos ante cualquier empeoramiento de la situación clínica que obligue a modificar significativamente los parámetros ventilatorios. Si se dispone, se recomienda durante las primeras horas hasta conseguir la estabilidad clínica la monitorización continua del CO<sub>2</sub> transcutáneo (IB)
- Si a pesar de conseguir una VNI efectiva durante la noche el paciente presenta durante el día y en ventilación espontánea disnea, FR mayor de 30 rpm, uso de musculatura accesoria, disminución del nivel de consciencia o PaCO<sub>2</sub> mayor de 45 mmHg se aumentarán el número de horas de uso de la VNI (IB)
- En el contexto de un episodio agudo, durante la VNI diurna se usarán máscaras diferentes a las usadas durante el sueño para evitar úlceras por presión. Se recomienda por el día usar máscaras nasales o piezas bucales. Hay que recordar que durante el día se ajustarán los

parámetros ventilatorios en función del patrón ventilatorio y las fugas dependiendo de la máscara usada

- Durante un episodio agudo las secreciones respiratorias se manejarán mediante la tos asistida mecánicamente mediante in- exsufación (IB)
- Se aplicará como mínimo 1 sesión con MI- E compuesta por 6- 8 ciclos cada 8 horas y siempre y además cuando esté presente cualquiera de los siguientes criterios: (IB)
  - Caída de la SpO<sub>2</sub>
  - Aumento de la presión inspiratoria pico si se utiliza modos ventilatorios controlados por volumen, o disminución del volumen corriente generado en caso de usar modos ventilatorios limitados por presión.
  - Aumento de la sensación de disnea
  - Ruidos torácicos audibles
  - Percepción del paciente de secreciones retenidas
- Puede llegar a ser necesario aplicar sesiones de MI- E cada 5- 10 minutos. Conforme la situación clínica mejore la frecuencia de las sesiones se irá disminuyendo
- En ocasiones ante una MI- E inefectiva puede ser necesario aumentar las presiones de in- exsufación; si las secreciones respiratorias son muy espesas se puede añadir oscilaciones de alta frecuencia a la in- exsufación (IC)
- Si se precisa realizar una fibrobroncoscopia para la extracción de las secreciones por fracaso de la MI- E se recomienda que se realice con soporte ventilatorio no invasivo (IB) – Durante un episodio agudo



se suministrará un aporte nutricional e hídrico adecuado, así como tratamiento específico del proceso desencadenante y de las complicaciones que surjan (IA)

## **MANEJO INVASIVO DE LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS**

El manejo no invasivo de los problemas respiratorios de la ELA, VNI y técnicas de tos asistida, ha mostrado aumentar la supervivencia, aliviar los síntomas, mejorar la calidad de vida y evitar las hospitalizaciones en estos pacientes. (13,14,17) Así mismo durante los episodios respiratorios agudos, las ayudas a los músculos respiratorios evitan la necesidad de intubación y posterior traqueostomía. (79) Sin embargo, la efectividad de estos procedimientos está limitada por la gravedad de la afectación bulbar. Cuando la afectación bulbar, medida con el subscore bulbar de la escala de Norris, es inferior a 12 el riesgo de fracaso del manejo no invasivo durante un episodio agudo es muy elevado. (79) Cuando la afectación bulbar es muy severa y el manejo no invasivo fracasa, la realización de una traqueostomía para ventilación mecánica y acceso directo a las secreciones es la alternativa en aquellos pacientes que deseen mantener la vida. (80)

### **Indicaciones de la realización de una traqueostomía en la ELA:**

---

- Fracaso de la VNI en mantener una ventilación alveolar efectiva (persistencia de síntomas y signos de hipoventilación, hipercapnia) (IA)
- Fracaso de las técnicas de tos asistida en el manejo de secreciones

(PCF asistidos menores 2.7 L/s, necesidad de fibrobronoscopias repetidas por acúmulo de secreciones durante las infecciones respiratorias agudas) (IA)

- Rechazo o mala tolerancia a la VNI o a las técnicas de tos asistida (IA)
- Pacientes que precisen más de 18 horas/día de VNI, salvo que se disponga de la infraestructura y el soporte médico adecuado y el paciente prefiera seguir con soporte no invasivo (IC)
- En aquellos pacientes con una afectación bulbar medida con sub-score bulbar de la escala de Norris mayor de 12 en los que se plantea realizar una traqueostomía es recomendable que se considere la valoración del paciente por un Servicio más especializado y con experiencia en el manejo no invasivo de los problemas respiratorios (IIB)

En algunos centros todavía se realizan más de la mitad de traqueotomías tras una intubación urgente en la que el paciente aún no se ha planteado su decisión. (81) Se debe ofrecer la posibilidad, cuando se cumplan las indicaciones, de la realización de una traqueostomía de forma reglada, intentando evitar las situaciones urgentes y tomando las desde la serenidad previa de una situación estable explicando con veracidad a la vez que con delicadeza la historia natural de esta enfermedad. En ocasiones los enfermos no aceptan la situación de dependencia completa y de síndrome tipo cautiverio que van ligadas a las fases de enfermedad más avanzadas y deciden no hacerse la traqueotomía. Se les debe explicar que existen fármacos tales como opiáceos y benzodiacepinas que pueden aliviar la situación de disnea intensa y asfixia que conlleva el fallo respiratorio. (1) También se les debe indicar que en caso de que reciban ventilación mecánica a través de traqueotomía y no se adapten a su nueva situación, tienen derecho a solicitar la desconexión de la ventilación mecánica, no se puede interpretar este hecho como una actitud suicidio asistido sino como una decisión



razonable según el principio de autonomía que asiste a los pacientes a aceptar o no determinados tratamientos. Existen recomendaciones recientes de cómo realizar de la forma más adecuada la desconexión de estos pacientes. (82,83) En la comunidad valenciana existe un elaborado sistema de *Voluntades Anticipadas* que deberían adoptar todos los enfermos con ELA. Es más probable que los pacientes acepten la realización de la traqueotomía si previamente han llevado tratamiento de soporte ventilatorio con VNI. También existen diferencias entre países en el porcentaje de pacientes con ELA a los que se les hace traqueotomía, se cree que es debido a diferencias culturales y organizativas de los respectivos sistemas sanitarios. Así, entre los países desarrollados, Japón tiene un alto porcentaje de enfermos con ELA ventilados invasivamente frente a un número mucho menor en el Reino Unido. (84) Otro problema añadido en la toma de decisiones es el alto grado de depresiones y demencia asociadas a la enfermedad. (85)

## **VENTILACIÓN MECÁNICA POR TRAQUEOSTOMÍA**

La realización de una traqueostomía en un paciente con ELA tiene un doble objetivo, el proporcionar una ventilación alveolar adecuada aplicando el ventilador a través de una cánula de traqueostomía y el tener un acceso directo a las secreciones respiratorias.

Las cánulas de traqueostomía pueden ser con y sin balón y a su vez con y sin fenestra. Tanto en unas como en otras lo recomendable es que dispongan de cánula interna que se pueda extraer fácilmente para limpiar y evitar la necesidad de retirar toda la cánula en caso de obstrucción por un tapón mucoso.

Si las características toracopulmonares y el grado de afectación bulbar lo permiten, la recomendación para la ventilación de larga duración en

domicilio es el uso de cánulas sin balón para evitar lesiones sobre la mucosa traqueal.(86) La ventilación sin balón es una ventilación por definición con fugas teniendo en cuenta que si se utiliza un modo ventilatorio por presión las fugas excesivas pueden interferir con el ciclado y si se utiliza un modo por volumen se deberá de ajustar los parámetros ventilatorios a fin de compensar las fugas.

En aquellos casos en que la ventilación a través de una cánula sin balón resulte inefectiva o las fugas aéreas hacia la vía aérea superior generen gran discomfort en el paciente, las diferentes alternativas que se proponen son: cambio a una cánula de mayor diámetro, ventilación a través de cánula con balón deshinchado o como último recurso ventilación con cánula con balón parcial o totalmente hinchado.(87) Cuando se utiliza cánulas con balón, este no debe de estar hinchado más de 25 mmHg para evitar lesiones sobre la tráquea.

Las cánulas fenestradas están indicadas en aquellos pacientes con ventilación mecánica a tiempo parcial; en estos casos durante los periodos libres de ventilación se colocará la cánula interna fenestrada, se deshinchará el balón si lo lleva, y se colocará un tapón o un filtro a boca de cánula. Las enfermedades neuromusculares son una patología de pared con órgano, el pulmón, teóricamente sano, por lo que se debe conseguir una ventilación adecuada con  $\text{FiO}_2$  de 0.21.

Tras la realización de la traqueostomía, el primer cambio de cánula no se debe de realizar hasta pasados 7- 10 días, tiempo necesario para la maduración del estoma. (88) En los pacientes con ventilación mecánica por traqueostomía en domicilio no existen datos objetivos relativos a la periodicidad del cambio de las cánulas. No obstante, con el objetivo de reducir el riesgo de infección de la vía aérea, disminuir el riesgo de formación de granulomas y disminuir el riesgo de oclusión por secreciones adheridas a la cánula, la experiencia clínica sugiere cambiarlas cada 3 meses aproximadamente.

El control adecuado de las secreciones respiratorias es pieza clave en el manejo del paciente con ventilación mecánica invasiva en domicilio. El manejo convencional constituye la aspiración con sonda a través de la cánula; sin embargo, debido a la disposición anatómica del árbol bronquial y al calibre de las sondas, en el 90– 95% de los casos sólo se accede a las secreciones proximales del árbol bronquial derecho. La combinación de los dispositivos de in– exsuflación mecánica junto con la aspiración superficial con sonda permite un manejo óptimo de las secreciones en estos pacientes. (61)

Las normativas actuales no recomiendan la aspiración de forma rutinaria sino cuando el paciente presente secreciones retenidas. Así mismo las diferentes sociedades científicas no recomiendan la instilación directa de suero fisiológico a través de la cánula de traqueostomía. (89)

Son signos que indican la necesidad de aspiración: caída de la  $SpO_2$ , aumento de la presión inspiratoria pico (cuando se utiliza un modo ventilatorio volumétrico), caída de los volúmenes corrientes generados por el ventilador (cuando se utiliza un modo presiométrico), presencia de ruidos torácicos audibles y sensación de secreciones retenidas. (80)

## Recomendaciones:

---

- Se recomienda el uso de cánulas de traqueostomía sencillas con cánula interna para el manejo invasivo de los problemas respiratorios de los pacientes con ELA en domicilio (IC)
- Si es necesario la utilización de cánulas con balón, éste no deberá hincharse a más de 25 mmHg (IA)
- En el cuidado de la traqueostomía en domicilio y el manejo de secre-



ciones es necesario un manejo limpio no siendo necesario un entorno estéril (IC)

- El manejo de las secreciones de los pacientes con ventilación mecánica por traqueostomía se realizará mediante in- exsufación mecánica a través de la cánula seguida de aspiración superficial no siendo recomendable la instilación de suero fisiológico a través de la cánula de traqueostomía (IB)
- Son indicadores de secreciones retenidas los siguientes: (IB)
  - Caída de la SpO<sub>2</sub>
  - Sensación de secreciones retenidas
  - Aumento de la presión inspiratoria pico en los modos ventilatorios por volumen o disminución del volumen corriente en los modos por presión



## 6 · RELACIÓN DE LOS SERVICIOS DE MEDICINA INTENSIVA DE LA COMUNIDAD VALENCIANA CON LOS PACIENTES CON ELA

---

Los Servicios de Medicina Intensiva constituyen un pilar importante en el manejo de los problemas respiratorios de los pacientes con ELA. Son un apoyo en aquellos centros con Servicios de Neumología más especializados y juegan un papel importante, fundamentalmente cuando no se dispone de neumólogo las 24 horas, en el manejo sobre todo de los episodios agudos. Desde el ámbito de Intensivos, por tanto, se hace prioritario una guía de actuación para la atención de estos pacientes ante episodios de agudización.

En general se pueden establecer dos escenarios:

1. Insuficiencia respiratoria en el contexto de la evolución de su enfermedad
2. Insuficiencia respiratoria en el contexto de agudización por un proceso intercurrente (generalmente desencadenado por una infección respiratoria aguda)

### **INSUFICIENCIA RESPIRATORIA EN EL CONTEXTO DE LA EVOLUCIÓN DE SU ENFERMEDAD**

En este caso el paciente estará en seguimiento por parte del Neumólogo/ Médico responsable quien decidirá, de acuerdo con paciente/familia, las actuaciones a seguir en función de la evolución de la enfermedad. En esta situación los servicios Medicina Intensiva (SMI) no suelen tener una

actitud participativa, a excepción de centros muy concretos que participan en el programa de Ventilación Domiciliaria para este tipo de pacientes o como apoyo para la realización de traqueotomía percutánea programada.

## **INSUFICIENCIA RESPIRATORIA EN EL CONTEXTO DE AGUDIZACIÓN POR UN PROCESO INTERCURRENTE**

En esta situación de fallo respiratorio, los SMI tienen una gran participación por la gravedad con la que estos pacientes pueden llegar a las áreas de Urgencias, y que puede obligar a practicar técnicas invasivas (ejem. Intubación orotraqueal).

En ocasiones los pacientes son desconocedores de la historia natural de la enfermedad y no han manifestado o planteado sus voluntades anticipadas y durante el cuadro agudo no están en condiciones de tomar decisiones acerca de los procesos médicos que pueden prolongarles la vida. Es un derecho de estos pacientes que se les facilite el soporte respiratorio adecuado y médico en general, para que en condiciones de estabilidad clínica sean capaces de decidir acerca de su futuro, que en este caso implica la continuación de su misma existencia.

Siendo un proceso intercurrente (infeccioso, cardiaco, atelectasia...) en un paciente con patología neuromuscular en situación estable se debe actuar de tres modos según la situación:

1. Si el paciente conoce su enfermedad y ha decidido previamente que no se le prolongue el curso de su enfermedad debería ingresar en el Servicio de Neumología o Medicina Interna para recibir oxigenoterapia convencional o cuidados paliativos si así lo requiriera.

2. Si el paciente no ha tomado ninguna decisión clara, debería ingresar en el Servicio/Sección de Neumología o SMI dónde se aplicaría VNI, pudiendo evitarse la necesidad de intubación orotraqueal. Al mismo tiempo, la VNI puede proporcionar el tiempo necesario para la toma de decisión de intubación orotraqueal y traqueotomía. En el caso de que finalmente no aceptará vivir con traqueotomía y se encontrará ya intubado y ventilado, una opción posible es la extubación directa y conexión inmediata a la VNI; esta alternativa, aunque no probada, ya ha sido defendida por algunos autores y es la recomendada para el destete de enfermos de riesgo por las guías actuales de discontinuación de la ventilación mecánica. (90,91) Especial cuidado ha de tenerse con los pacientes con afectación bulbar grave en los cuales la aplicación de VNI y la aplicación de las maniobras de tos asistida suelen resultar ineficaces. (80) Existen escalas que valoran el grado de afectación bulbar como la NBS que ayudan a identificar a este subgrupo de pacientes. (42) En caso de que la decisión del paciente fuese la de no continuación del soporte respiratorio debe ser considerado un potencial donante en asistolia y contactar con el correspondiente coordinador de trasplantes de su zona.
3. Si el paciente ha tomado la decisión de que se le apliquen todo tipo de medidas no invasivas e invasivas, se ubicará al paciente según la disponibilidad de camas y logística de cada centro y en caso necesario será intubado y ventilado y realizada posteriormente la traqueotomía.

En los centros hospitalarios comarcales una vez estabilizado el paciente tras la adaptación de la VNI o la realización de la traqueotomía, se deberá contactar con el Servicio de neumología del propio hospital o con el centro de referencia correspondiente de la Red asistencial de ELA para que se continúe y coordine el tratamiento.



## 7 · CONTINUIDAD DE CUIDADOS Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

---

El IV Plan de Salud 2016– 2020 de la Comunitat Valenciana, elaborado por la Conselleria de Sanidad Universal y Salud Pública, (2) contempla la participación de la Atención Primaria en la asistencia de enfermedades raras y la coordinación con los niveles de Atención Hospitalaria , entre los que se incluyen la Unidades de Hospitalización a Domicilio (UHD), mediante la realización de protocolos y guías de actuación conjuntas.

El papel de Atención Primaria inicialmente en la atención de los pacientes con ELA debe de incluir: (4)

- Diagnóstico de sospecha de la enfermedad
- Derivar de forma ágil al paciente al Servicio de Neurología, que realizará el diagnóstico

La atención a los pacientes con ELA mediante la constitución de un Equipo Multidisciplinar, facilita la continuidad de cuidados mediante la coordinación entre Atención Hospitalaria y Atención Primaria, así como Asociaciones de Pacientes y Servicios Comunitarios. (4) Se ha identificado un aumento en la supervivencia y de la calidad de vida de las personas afectadas, así como menor número de hospitalizaciones y estancias más cortas que los que son atendidos de forma convencional. (92)

En este sentido y, aprovechando la estructura actual de la Sanidad en nuestra Comunidad, las UHD tienen un importante papel al enlazar la atención Hospitalaria con la A. Primaria.

## COORDINACIÓN CON UHD

- Sería aconsejable establecer reuniones periódicas del neumólogo de referencia con la UHD de su centro para comentar los pacientes, tanto hospitalizados, como los que están ya en domicilio y son controlados por UHD para intercambiar información de los mismos.
- La UHD formará parte de equipo multidisciplinar de ELA en aquellos Hospitales que dispongan de ella
- Para tener un mayor control de los pacientes en un momento determinado y evitarle desplazamientos, la UHD puede realizar determinadas exploraciones (gasometrías, pulsioximetrías), al margen de las exploraciones realizadas en el Hospital cuando acuda a sus controles habituales. La UHD facilitará el resultado de las mismas al neumólogo que las haya solicitado y tome las decisiones pertinentes.

## ANTES DEL ALTA HOSPITALARIA:

- En aquellos Hospitales que cuenten con UHD, se deberá contactar con ellos para valorar al paciente antes de su alta y así garantizar la continuidad de los cuidados en el domicilio del paciente y la relación con Atención Primaria
- La UHD realizará la valoración social del paciente en el Hospital tal y como está establecido en sus protocolos de actuación habituales
- Se comentará el caso clínico, los diferentes modelos de aparatos que lleva el paciente y las pautas de utilización de los mismos
- Se establecerán los controles que se deben seguir, tanto en el Hospital como en el domicilio



- Se les informará acerca de si el paciente ha realizado el documento de Voluntades anticipadas y cuáles son sus deseos
- En los pacientes ventilados por traqueostomía, la situación ideal sería una visita al domicilio (Trabajadora social / personal de la UHD) para asegurarse de que se dispone de espacio y medios adecuados en domicilio.

### **AL LLEGAR AL DOMICILIO:**

- Identificar al cuidador principal y a las personas que convivan con el paciente y brindar su apoyo
- Asegurarse de disponer de todo el equipo necesario en el domicilio.
- Comprobar que en el domicilio funcionan correctamente todos los aparatos
- Contactar con la empresa suministradora para solicitar el material que pueda faltar o la reposición del mismo
- Proporcionar el material necesario que no se pueda prescribir de forma habitual por la aplicación informática Abucasis (apósitos, sondas de recambio, cánula de traqueotomía de reserva...)
- Garantizar el soporte psicológico y social para paciente y cuidadores (en aquellas UHD que dispongan de Psicólogo y Trabajador Social) y facilitar la solicitud de ayudas para las necesidades estructurales del domicilio
- Comprobar que el cuidador y las personas que convivan con el paciente saben manejar bien todos los aparatos y proseguir y afianzar las enseñanzas recibidas en el Hospital



- Contactar con A Primaria y comentar l caso, haciéndole participar del seguimiento del mismo

## SEGUIMIENTO DEL PACIENTE A LARGO PLAZO

- La UHD se asegurará de que el paciente tiene un protocolo establecido de visitas con el neumólogo facilitando el acceso al mismo si no es así
- Mantendrá contacto periódico con el paciente según el protocolo que estableció con su Neumólogo o Unidad de ELA cuya periodicidad se establecerá de forma individualizada
- Es recomendable que se haya establecido previamente con el neumólogo un listado con los síntomas y signos a monitorizar en cada control, tanto los derivados de la situación respiratoria como los derivados de la ventilación (SpO<sub>2</sub>, control de secreciones, rinitis, aerofagia, sequedad bucal, erosiones...). Estos resultados se comentarán con el neumólogo en las reuniones habituales
- Mantendrá contacto periódico con Atención Primaria para intercambiar información del caso (la mayor parte de UHD tienen visitas conjuntas establecidas con A Primaria) y ofrecer su ayuda
- Facilitará información y formación necesaria médica y de enfermería (o el acceso a la misma contactando con el neumólogo) acerca del modelo de ventilador, asistentes de tos, montaje de tubuladuras, alarmas, etc. que el paciente tiene en el domicilio
- Facilitará al paciente el material necesario del que no disponga en Atención Primaria

En líneas generales el papel de la UHD y Atención Primaria en la atención de los pacientes con ELA debe de incluir: (4)

- Serán el referente más cercano para el paciente, cuidador y los distintos especialistas que le atienden y forman parte del Equipo Interdisciplinar
- Participar en los planes de cuidados establecidos en las guías y protocolos
- Proporcionar una asistencia integral de todos los problemas de salud del paciente
- Detectar de forma precoz el deterioro de las funciones del sistema respiratorio
- Detectar de forma precoz los cambios en las necesidades del paciente durante la evolución de su enfermedad
- Atender a la persona integrada en su entorno
- Apoyar al cuidador

Desde este documento, se insta a las autoridades a trabajar para identificar al menos un centro sociosanitario/Residencia en cada provincia con dotación para los cuidados respiratorios de pacientes altamente dependientes y que no puedan ser atendidos en su domicilio.

Estas líneas de atención al paciente con ELA descritas implican una serie de conocimientos, habilidades y aptitudes a nivel de Atención Primaria y UHD que engloban los siguientes aspectos:

- Actualización de conocimientos clínicos que aumenten la capacidad de sospecha diagnóstica y favorezca el diagnóstico precoz de la ELA



- Conocimiento de la ruta asistencial, guías clínicas y protocolos asistenciales establecidos para la asistencia integrada de estos pacientes
- Conocer las escalas de deterioro funcional neurológico de referencia (ALSFRSR)
- Realizar el seguimiento de otras patologías crónicas que sufra el paciente
- Detectar y saber valorar la gravedad de los síntomas y signos que indican deterioro de las funciones del sistema respiratorio: disnea, ortopnea, cefalea, somnolencia diurna, dificultad sueño
- Evaluar la gravedad del paciente con aumento de secreciones respiratorias y/o infección respiratoria
- Adquirir conocimientos mínimos que le permitan entender y afrontar al paciente con VNI
- Saber aplicar los criterios de estabilidad clínica a los pacientes con VNI. Distinguir de forma precoz situaciones de riesgo que precisen traslado hospitalario del paciente
- Saber aplicar las técnicas de tos asistida manual y mecánica
- Saber manejar el dispositivo de aspiración de secreciones
- Estar capacitado para resolver problemas básicos de pacientes con traqueostomía
- Estar capacitado para resolver problemas básicos de pacientes con PEG
- Resolver cuadros agudos manejables en domicilio
- Solicitar análisis de muestras biológicas (sangre, orina, secreciones, exudado úlceras,..) y valorar necesidades terapéuticas



- Facilitar la atención domiciliaria por Enfermería de Atención Primaria en el seguimiento de problemas susceptibles de control domiciliario, consejo dietético. Evitar sobrepeso, asegurar hidratación, detectar desnutrición control deposiciones, higiene de la boca, alteraciones de la integridad cutánea, control de los dispositivos mecánicos, cánula de traqueostomía y PEG, atender al cuidador y comprobar habilidades en el manejo del paciente, extracción domiciliaria de muestras biológicas para análisis
- Manejar la terapia farmacológica que recibe el paciente
- Facilitar los documentos para el sistema de transporte sanitario si lo requiere
- Saber comunicar con el paciente, familiares y cuidadores en los aspectos éticos de la enfermedad
- Tener conocimiento de la existencia de Voluntades Anticipadas y/o de las preferencias de la persona afectada sobre el final de la vida
- Atención paliativa y del paciente terminal en domicilio

## **CUIDADOS RESPIRATORIOS DEL PACIENTE CON ELA EN ATENCIÓN PRIMARIA Y UHD**

La prevención de las complicaciones respiratorias se incluirá desde el momento del diagnóstico, en el plan de cuidados individualizado del paciente con ELA. Es importante que la atención de los problemas respiratorios del paciente con ELA sea lo más individualizada y consensuada posible, ya que puede ser necesario tomar decisiones vitales ante estas situaciones. Se pueden distinguir tres situaciones/fases en las que el paciente con ELA se presente en su domicilio: paciente sin ayudas a los músculos respiratorios, paciente portador de ventilación no invasiva y paciente portador de ventilación mecánica por traqueostomía.

## Paciente sin ayudas a los músculos respiratorios:

- Prevención primaria: abstención tabaco, evitar sobrepeso, vacunaciones
- Atención de los procesos que afecten a la vía respiratoria de forma precoz, con especial cuidado y seguimiento
- Adecuar tratamiento antibiótico si precisa, realizando cultivo y antibiograma de muestras de esputo
- Reconocer y dimensionar los signos y síntomas que indican debilidad de la musculatura respiratoria; la presencia de cualquiera de estos signos obliga a contactar con el Servicio de Neumología de referencia:
  - Disnea
  - Ortopnea
  - Cefalea
  - Somnolencia diurna
  - Dificultad sueño
  - Uso de musculatura accesoria
  - SpO<sub>2</sub> < 94%
  - Presencia de una tos con riesgo de volverse inefectiva durante las infecciones respiratorias. Esta situación la marca unos valores de PFT menores de 255 L/m.

Los PCF a nivel extrahospitalario se pueden valorar mediante un medidor de flujo espiratorio pico utilizado por los pacientes asmáticos. En este caso se hará toser energicamente y mediante un solo golpe de tos a través de una mascarilla conectada al medidor de FEP.

## Paciente portador de ventilación no invasivo

- Atención de los procesos que afecten a la vía respiratoria de forma precoz, con especial cuidado y seguimiento. Toma de decisiones consensuada.
- En caso de infección respiratoria, adecuar el tratamiento antibiótico si precisa guiado por antibiograma de muestras de esputo
- Conocer el manejo de las técnicas de tos asistida
- Reconocer y dimensionar los signos y síntomas que indican debilidad de la musculatura respiratoria; la presencia de cualquiera de estos signos obliga a contactar con el Servicio de Neumología de referencia:
  - Disnea
  - Ortopnea
  - Cefalea
  - Somnolencia diurna
  - Dificultad sueño
  - Uso de musculatura accesoria respiratoria
  - Taquipnea
  - SpO<sub>2</sub><94%
  - Disparos alarma del ventilador
  - Necesidad de más horas de uso de VNI
  - Intolerancia a la ventilación
  - Valorar la efectividad de la tos: Incapacidad expulsar secreciones o uso dispositivo de tos asistida > 4 veces/hora

## **Paciente portador de ventilación mecánica por traqueostomía**

- Atención de los procesos que afecten a la vía respiratoria de forma precoz. Toma de decisiones consensuada.
- Conocer el manejo del aspirador de secreciones Conocer los cuidados básicos del estoma y resolución de problemas frecuentes (sangrado periestoma, dificultades de ajuste de la cánula, balón de la cánula pinchado)
- En caso de infección respiratoria, adecuar el tratamiento antibiótico si precisa guiado por antibiograma de muestras de secreciones
- Ante cualquiera de los siguientes signos y síntomas aplicar 8 ciclos con in-exsuflación mecánica seguido de aspiración superficial (No instilar suelo fisiológico por la traqueostomía) que indican inestabilidad respiratoria:
  - Disnea
  - Uso de musculatura accesoria respiratoria
  - SpO<sub>2</sub> < 92%
  - Disparos alarma del ventilador de alta Presión (modo volumen) o volumen corriente bajo (modo presión)
  - Aumento presión inspiratoria pico
  - “Stop” al introducir sonda de aspiración Si a pesar de aplicar estas medidas persiste la situación de inestabilidad clínica contactar con el Servicio de Neumología de referencia.



## **PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO PRECOZ DE LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS**

- Se debe de incluir a los pacientes con ELA en los programas de vacunación anual de la gripe así como en los de vacunación antineumocócica. Valorar la posibilidad de vacunación frente al *Haemophilus influenzae*
- Es primordial la identificación precoz de las infecciones respiratorias, así como el inicio de una antibioticoterapia empírica que cubra los gérmenes más frecuentes de su causa si existe indicación, mucolíticos, antiinflamatorios.



## 8 · CUIDADOS DE ENFERMERÍA Y EN DOMICILIO

---

El papel del personal de enfermería es fundamental en el manejo de los problemas respiratorios de los pacientes con ELA. Participa activamente junto al neumólogo en el manejo de los mismos, adiestra los pacientes y cuidadores y es crucial para la detección de problemas incipientes.

### VENTILACIÓN MECÁNICA

Una vez establecida la indicación de inicio de la VNI, ésta se inicia progresivamente durante las mañanas por el médico responsable, para permitir la adaptación óptima mediante: la máscara/interfase idónea para cada paciente, tipo de ventilador más adecuado y los parámetros individualizados. La finalización de la adaptación se realizará durante el descanso nocturno del paciente.

La enfermería en esta etapa educará al paciente y al cuidador en la correcta colocación de la máscara, valorando que la presión de las cintas de sujeción sea adecuada para así evitar úlceras por presión (UPP) en los puntos de mayor apoyo, y también en la limpieza de la interfase tras cada retirada, para así evitar úlceras por cizallamiento debido a un endurecimiento de la silicona de la máscara producido por los restos de grasa cutánea acumulados en la misma si no se limpia adecuadamente. (93) Dependiendo del modelo y marca de la máscara, los puntos de posible aparición de UPP, son: Puente de la nariz, narinas, pómulos, mentón, frente, mucosa gingival.

Si aparecen los primeros signos de UPP, como enrojecimiento y dolor, se deben de iniciar medidas preventivas tales como la colocación de apósitos de espuma con silicona que solo cubran la zona de apoyo, para aliviar la presión de la máscara. Si a pesar de estas medidas, aparece una pérdida de continuidad de la piel, se seguirá poniendo la protección durante los períodos de ventilación, y durante los periodos de pausa se iniciarán medidas para evitar el avance, que consistirán en el mantenimiento de la humedad de la zona ulcerada mediante fomentos de suero fisiológico. Evitar el uso de cremas hidratantes y antibióticos tópicos. Si persiste o reaparece la UPP tras su resolución el siguiente paso es sustituir la máscara por otro modelo con puntos de apoyo diferentes, si la efectividad de la ventilación no se ve comprometida.

El personal de enfermería también debe enseñar a la familia el sistema de encendido y apagado del ventilador y los cuidados y limpieza del mismo. El cuidador también debe de ser conocedor del sistema de circuito del ventilador, su cuidado y limpieza, y de las condiciones en las que debe estar para ser capaces de detectar posibles desconexiones. o problemas con la tubuladura. Además, ha de ser capaz de realizar el montaje del circuito. Enfermería debe de enseñar al cuidador a interpretar la activación de las diferentes alarmas (alta presión, baja presión, fuga, desconexión, volumen corriente alto, volumen corriente bajo ....)

Uno de los efectos secundarios de la VNI es la sequedad de mucosas; (93) es importante adiestrar al paciente, si aún es autónomo, y al cuidador en la correcta higiene nasobucal a fin de mantener su mucosa correctamente hidratada.

- Nariz: lavados nasales con suero fisiológico. Estos lavados serán mediante la instilación de poco SF mediante jeringa o spray nasal para humectar las secreciones de forma que se puedan desprender ligeramente. El paciente debe estar sentado o en posición de Fowler, con la



cabeza ligeramente inclinada hacia delante para evitar el posible paso a la tráquea del suero fisiológico.

- Boca: lavados con colutorio. Estos lavados serán mediante el uso de un cepillo dental impregnado en colutorio (si es autónomo se puede usar con pasta dental), si es posible emplear cepillo de cerdas con esponja para la limpieza de paladar y lengua. Este tipo de cepillo se puede utilizar en los pacientes con alteración a la deglución o aquellos sin fuerza para enjuagarse la boca, ya que es posible conectarlos a un aspirador. Mantener la boca limpia y húmeda evita lesiones en la mucosa bucal, por lo que es importante realizar estos cuidados 2-3 veces al día.

## MANEJO DE SECRECIONES

Cuando se valore por el neumólogo que el paciente requiere de medidas mecánicas de ayuda para el manejo de secreciones estas se realizarán bien con bolsa de resucitación o bien con MI- E. En ambos casos se podrán realizar las técnicas con el paciente sentado en una silla o encamado, estando lo más incorporado posible.

### 1.- Tos asistida manual

Esta técnica consiste en la aplicación de una compresión torácica, toracoabdominal o abdominal durante la fase expulsiva de la tos. La insuflación previa de los pulmones mediante un resucitador manual o mediante un ventilador en modo volumétrico hasta alcanzar la capacidad máxima de insuflación previamente aumentará la efectividad de la técnica. (61)

Si el paciente tiene fuerza para sujetar la máscara conectada al resucitador manual, la colocará sobre la cara cogiendo nariz y boca. El paciente deberá concentrarse en la técnica para que cuando el cuidador realice la primera embolada de aire, el paciente lo deje entrar sin oponer resistencia. El cuidador le indicara que mantenga la respiración hasta que realice entre 4– 5 insuflaciones rápidas, para poder alcanzar la capacidad máxima de insuflación. A continuación, se retira la máscara y el paciente realiza un esfuerzo tusígeno mientras el cuidador realiza una compresión torácica, toracoabdominal o abdominal.

Esta técnica se repetirá entre 4 – 6 veces seguidas y en caso de persistir secreciones repetir cuantas veces sea necesario, con pausas de 10 – 15 min entre ciclos. Esta técnica se realizará 3 veces al día, aunque el paciente refiera no tener secreciones, y tantas veces se precise si hay un aumento de las secreciones. La aplicación se hará siempre antes de las comidas y en caso de tener que realizarse después de la ingesta se habrá de esperar entre 1h y 1'5 h para evitar regurgitaciones y vómitos.

## **2.– Tos asistida mecánicamente**

La aplicación de la tos asistida mecánicamente, cuando la tos asistida sea inefectiva o durante los episodios respiratorios agudos, sigue las mismas pautas que la tos asistida manual. Se aplicarán sesiones que constarán de 6– 8 ciclos y en caso de persistir secreciones repetir cuantas veces sea necesario, con pausas de 10 – 15 min entre ciclos. (61) Esta técnica se realizará 3 veces al día, aunque el paciente refiera no tener secreciones, y tantas veces se precise si hay un aumento de las secreciones. La aplicación de la técnica deberá respetar los tiempos de la digestión. La realización por parte del cuidador de una compresión torácica, toracoabdominal o abdominal durante la exsuflación aumentará la efectividad de la técnica. (66)

### **3.– Secreciones orofaríngeas**

En aquellos pacientes con afectación bulbar severa es característico el exceso de secreciones orofaríngeas secundarias a la sialorrea que pueden presentar estos pacientes, la alteración de la capacidad de deglución y la disminución de la capacidad tusígena. Junto al tratamiento médico adecuado el manejo de las mismas se podrá realizar mediante aspiración con sonda de las mismas; esta técnica se realizará con sondas de aspiración abiertas de calibre pequeño (10 – 12 Fr). No se profundizará con la sonda más allá de la úvula, para evitar el reflejo nauseoso o episodios de cierre de glotis por estímulo de las cuerdas vocales. Se aspirarán principalmente las zonas laterales de la boca y la base de la lengua, que es donde se acumula la mayor cantidad de secreción salival. Se procurará no dejar la sonda aspirando en el mismo sitio mucho tiempo para evitar lesionar la mucosa bucal.

Junto a la aspiración de las secreciones la aplicación de la tos asistida mecánicamente utilizando tiempos de insuflación y exsuflación más cortos (tiempo insuflación 1 s, tiempo exsuflación 2 s, pausa 0.5 s) permitirá el manejo de las secreciones faríngeas.

### **4.– Manejo de las secreciones en pacientes con traqueostomía**

El manejo de las secreciones traqueobronquiales de los pacientes portadores de traqueostomía se realizará mediante la aplicación de 6– 8 ciclos de in– exsuflación mecánicamente aplicada directamente a la cánula de traqueostomía seguida de la aspiración superficial convencional. (94)

Se utilizarán sondas de aspiración abiertas (a ser posible de 14Fr y de punta roma, que no deben sobrepasar la mitad del grosor de la cánula de traqueostomía), cánulas con camisa interna no fenestrada. Tras la aspiración,

el circuito se limpiará mediante la aspiración de agua. Actualmente no está recomendado la instilación de suero fisiológico a través de la cánula de traqueostomía. (89)

Para realizar la técnica se habrá de preparar el material próximo al paciente. Primero se realizará un adecuado lavado de manos, se colocarán los guantes (técnica limpia pero no estéril), se cogerán las camisas internas de la cánula limpias, se enjuagarán con agua destilada y se colocarán entre gasas limpias. Se colocará una camisa limpia no fenestrada. Se conectará la sonda de aspiración al aspirador (toma de pared de vacío en el ámbito hospitalario o aspirador portátil en el ámbito hospitalario). Se preparará la sonda de aspiración sin sacar del todo de la funda. Preparación del dispositivo de in- exsufación y comprobación de los parámetros pautados; seguidamente se aplicarán 6 – 8 ciclos y se comprobará que la cánula interna no tiene tapón de moco en cuyo caso se puede iniciar la aspiración de secreciones. (94) A continuación, se retira la camisa interna de la cánula y se sustituye por una camisa interna limpia no fenestrada, por donde se introducirá la sonda de aspiración, sin aspirar, una distancia equivalente a un centímetro más de la longitud de la cánula (entre 8 – 10 cm) para evitar lesiones en carina. La aspiración se hará lo más rápidamente posible: se introducirá, se aspirará y se ira retirando la sonda sin aspirar parando a cada centímetro para aspirar las mucosidades de ese punto, hasta que se extraiga la sonda de aspiración por completo. Se repetirá tantas veces lo precise el paciente, controlando la saturación en todo momento. (94) Al finalizar la técnica, se limpiará el circuito de aspiración, aspirando agua limpia, se desconecta la sonda del aspirador, para evitar que las secreciones se queden presentes en el mismo. Finalmente, las cánulas sucias se deben limpiar antes de sumergir de nuevo para su esterilización en el método Milton.

## Cuidados del estoma de la traqueostomía

El estoma de la traqueotomía se ha de limpiar todos los días, levantando la lengüeta de la cánula, se pasará una gasa empapada en suero fisiológico, agua jabonosa o clorhexidina acuosa al 2% para limpiar posibles secreciones que hayan podido salir a través del estoma. Una vez limpio se colocarán 2 gasas alrededor de la cánula, para evitar que la lengüeta de la cánula apoye directamente sobre la piel. No se deberán emplear los apósitos plastificados para evitar la maceración de la piel peri- estoma. La cinta de sujeción de la cánula ha de ser ancha y almohadillada con sujeción de velcro sobre sí misma, evitando las cintas finas de algodón que al mojarse se quedan más rígidas y generan un efecto de cizalla sobre la piel provocando lesiones en el cuello. Las cintas de sujeción se ha de cambiar con una frecuencia no superior a 72h o en caso de suciedad y son reutilizables, limpiándolas con jabón neutro y dejando que sequen completamente antes de volverlas a colocar.

## Higiene de las cánulas de traqueostomía

Para la correcta limpieza de las camisas internas de las cánulas de traqueostomía se emplearán distintos métodos dependiendo del entorno en el que nos encontremos. En caso de estar en el domicilio, las camisas internas de las cánulas se sumergirán en el método Milton, durante 45 minutos mínimo. A continuación, se pueden sacar y secar con gasas estériles y se colocarán en un recipiente limpio y seco que esté cerrado, para poder ser reutilizadas nuevamente. (94) Mientras que para la limpieza en ámbito hospitalario se sumergirán en una solución de desinfectante de instrumental diluido en agua limpia, según instrucciones del fabricante.



## 9 · TRANSPORTE SANITARIO DEL PACIENTE CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

---

### **INTRODUCCIÓN/ JUSTIFICACIÓN/ OBJETIVOS**

Los pacientes con ELA precisan traslados al centro sanitario con el objeto de ser sometidos a pruebas diagnósticas o realizar seguimiento de su patología de base.

Por la evolución de su enfermedad y la necesidad de soporte ventilatorio (no invasivo o invasivo) a partir de un momento de la historia natural de su enfermedad, el traslado se hace imposible realizarlo en vehículos particulares, requiriendo apoyo de las unidades de transporte sanitarias.

### **JUSTIFICACIÓN**

Los pacientes dependientes (y en especial los pacientes con patología neuromuscular) requieren un traslado personalizado dadas las características de patología que sufren, fundamentalmente las relacionadas con la falta de movilidad y la de necesidad de soporte ventilatorio. De ello se deriva la necesidad de establecer una vía de traslado de estos pacientes desde su domicilio hasta nuestro centro sanitario, dentro de un marco de actuación coordinado entre atención primaria, empresas concesionarias de transporte sanitario (CSA) o Sistema de Emergencias Sanitarias (SES) y el propio centro hospitalario.



El Departamento de Salud de Castellón ha desarrollado una red de transporte que se adecua a estas necesidades y que se conoce con el nombre de código ELA y código DAVIDA. Desde este documento se propone que dicha red de transporte se haga extensiva al resto de departamentos de la Comunidad Valenciana.

## TIPOS DE TRANSPORTE

Dicha red consta con tres tipos diferentes de transporte sanitario:

- Transporte no asistido (TNA): prestación dependiente de la empresa concesionaria de transporte sanitario. Consiste en una unidad móvil no medicalizada e individual. Entre sus dotaciones incluye toma para oxigenoterapia, toma de corriente eléctrica (22V) y rampa para acceso al interior.
- El personal que dispone son dos Conductorescamilleros/Técnicos en transporte sanitario (TES).
- Soporte vital básico (SVB): prestación dependiente del Servicio de Emergencias Sanitarias. Sus recursos materiales y humanos son 2 TES, desfibrilador semiautomático, aspirador secreciones y todo el material necesario para realizar Soporte Vital Básico.
- Servicio de atención médica urgente (SAMU): prestación dependiente del Servicio de Emergencias Sanitarias. Las unidades de SAMU disponen de todo el personal humano (médico, enfermera y conductor/camillero) y material para aplicar las técnicas de soporte vital avanzado.



## TIPOS DE CÓDIGOS

- **ELA- GRANDEPENDIENTE:** Este tipo de transporte se realizará mediante TNA y estará indicado para altas hospitalarias, traslados a Consultas Externas, revisiones hospitalarias o realización de pruebas diagnósticas. Será un transporte individual, con toma de corriente eléctrica, toma de oxígeno y dos técnicos/camilleros.  
Su activación se realizará haciendo constar la necesidad de transporte de PACIENTE ELA- GRAN DEPENDIENTE por contacto telefónico con la empresa concesionaria del transporte, tanto desde el domicilio por Unidad Hospitalización Domiciliaria (UHD), Médico de Atención Primaria, como desde el hospital para realizar la devolución del paciente.
- **ELA- TRAQUEO:** Este tipo de transporte estará indicado para pacientes con ELA y ventilación mecánica por traqueostomía continua para altas hospitalarias, traslados a Consultas Externas, revisiones hospitalarias o realización de pruebas diagnósticas. Ante el aumento de las secreciones respiratorias que presentan estos pacientes se realizará mediante transporte de SVB. Serán activados por contacto telefónico con el Centro de Información y Coordinación de Urgencias (CICU) indicando la necesidad de un transporte ELA- TRAQUEO.
- **CÓDIGO ELA:** Se realizará mediante SVB o SAMU y estará indicado para el traslado al centro sanitario del paciente con ELA que presenta empeoramiento clínico agudo, no relacionado con la evolución natural de su patología de base, y que requiere una atención urgente por parte de los equipos asistenciales. Serán activados por contacto telefónico con el CICU indicando la necesidad de un Código ELA. El Médico Coordinador del CICU se pondrá en contacto con el Médico responsable que va a recibir al paciente indicándole la activación del Código ELA



- **CÓDIGO DAVIDA:** Traslado al centro sanitario, bien desde domicilio bien desde otro centro sanitario, de aquel paciente con situación terminal por evolución natural de su enfermedad y en el cual se ha consensuado por parte de paciente– familia y equipo asistencial (hospitalario, atención primaria u hospitalización domiciliaria) su traslado con la idea de establecer unas medidas de limitación de terapia de soporte vital y planteamiento de valoración de donación órganos. En esta última indicación, los equipos del SAMU deberán aplicar todas las medidas de soporte vital (intubación con ventilación mecánica, fármacos vasoactivos, etc.) como si se tratara de un paciente en el que no se han decidido medidas de limitación. Serán activados por contacto telefónico con el CICU indicando la necesidad de un Código DAVIDA. El Médico Coordinador del CICU se pondrá en contacto con el Médico responsable que va a recibir al paciente indicándole la activación del Código DAVIDA.

## 10 · TERAPIAS RESPIRATORIAS

---

Los avances en el manejo de las ayudas a los músculos respiratorios han logrado mejorar de forma llamativa la supervivencia de los pacientes con ELA. (13,14,17) El hecho de poder mantener artificialmente la vida a estos pacientes gracias al soporte respiratorio acerca conceptualmente los procedimientos de su manejo a la alta tecnología.(3) Al tratarse de un proceso de rápida evolución las necesidades se multiplican con el paso del tiempo, así como la complejidad de los cuidados respiratorios y los dispositivos necesarios para proporcionarlos de forma adecuada.

En líneas generales los dispositivos utilizados para proporcionar los cuidados respiratorios a los pacientes con ELA deben de cumplir los requisitos establecidos en el Real Decreto 1591/2009 del 16 de octubre, la normativa internacional de seguridad para aparatos eléctricos de uso médico (IEC- 601- 1) así como la directiva 93/42/CEE del Consejo de Comunidades Europeas.

Las recomendaciones de la Sociedad Española de Neumología (SEPAR) establecen que la indicación de cualquier modalidad de ventilación en domicilio la efectuaran únicamente los especialistas en Neumología. (95,96) El neumólogo especificará todos los parámetros necesarios para la correcta aplicación del tratamiento utilizando el impreso normalizado específico.

Debido a la naturaleza progresiva de la ELA, la repercusión de los problemas respiratorios en su evolución natural y la complejidad en el manejo de los mismos en determinadas situaciones, junto a las recomendaciones y normativas generales sobre terapias respiratorias en domicilio, conviene enfatizar determinados aspectos:

- En la medida de lo posible el neumólogo podrá elegir la marca y modelo de los diferentes dispositivos que prescriba para el manejo de los problemas respiratorios en domicilio de los pacientes con ELA ya que, aunque entre las diferentes marcas el principio fundamental de funcionamiento es el mismo, la respuesta real puede ser distinta, en ocasiones considerablemente. (9799)
- Máscaras: las máscaras constituyen un elemento de vital importancia en la VNI; permite una mejor interacción del soporte ventilatorio con el paciente. A la hora de facilitar una máscara se tendrá en cuenta los siguientes requisitos: que se adapte mejor a la morfología del paciente generando las mínimas fugas posibles, tenga el menor espacio muerto, un tamaño reducido, sea confortable y sencillas de colocar. Los arneses de sujeción (y las máscaras cuando sea necesario) se deberán de sustituir periódicamente debido a que el material con que están hechos tiene tendencia a deteriorarse con el uso.
- Ventiladores: se recomienda el uso de ventiladores con batería y que además permitan el almacenamiento de la información de su interacción con el paciente para poder ser después analizada. En aquellos pacientes que precisen más de 12 horas de soporte ventilatorio se les prescribirán dos equipos de ventilación. Para facilitar la autonomía, así como la interacción social, en los pacientes con necesidad de ventilación para uso diurno, ya sea no invasiva o por traqueostomía, se les deberá de proveer una batería adicional para aumentar el número de horas de autonomía del equipo, así como material necesario para adaptar la terapia ventilatoria a la silla de ruedas (bolsa/maleta de transporte, brazo articulado para el circuito...)
- Pulsioxímetro: todo paciente que precisa la ventilación más de 12 horas al día se le deberá de proporcionar un pulsioxímetro
- Reanimador manual: todo paciente que precisa la ventilación más de

12 horas al día se le deberá de proporcionar un reanimador manual por si fallan los equipos de ventilación

- Dispositivos de tos asistida: se recomienda que los dispositivos de tos asistida que se prescriban a pacientes con ELA dispongan de batería
- Aspirador de secreciones: se recomiendo que cuando se prescriba un aspirador de secreciones, este presente batería a fin facilitar la autonomía del paciente
- Material fungible: la empresa proveedora deberá suministrar material fungible (circuitos, filtros, sondas de aspiración) en cuantía suficiente para que el paciente en una situación comprometida no se vea desabastecido. Se recomiendan al menos 1 filtro por dispositivo y día y 6 sondas de aspiración por día; se recomienda suministrar 2 circuitos por dispositivo.

Este documento se hace eco y hace suyas las recomendaciones de la SEPAR respecto a las especificaciones técnicas y revisiones a realizar, (96,96) haciendo especial hincapié en los siguientes aspectos:

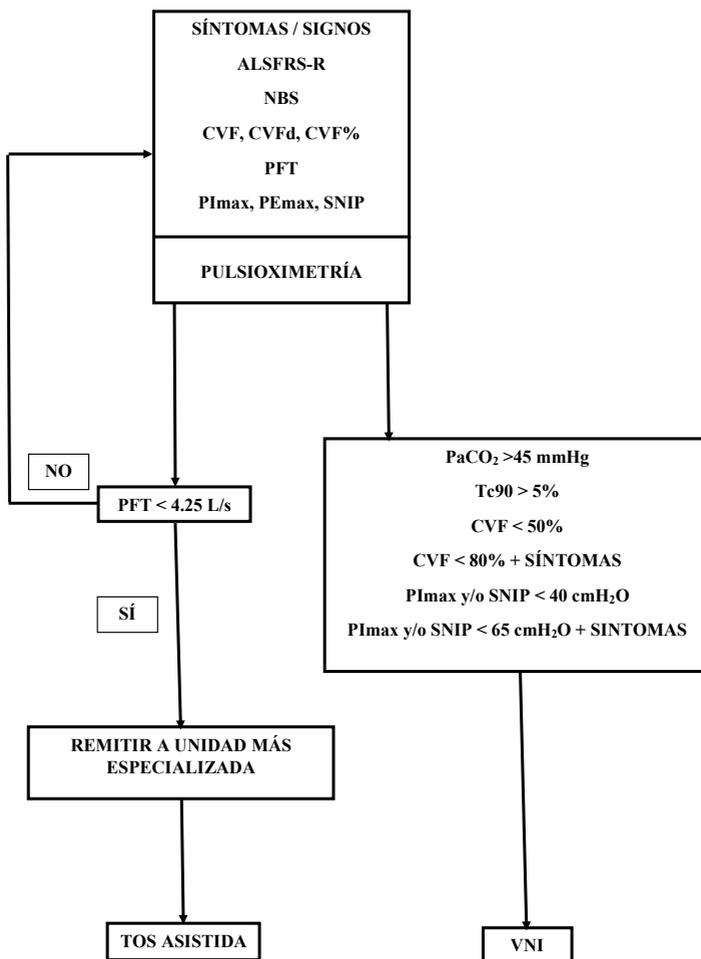
- Debe existir un contacto estrecho y fluido entre la empresa suministradora de terapias respiratorias a domicilio y el neumólogo responsable del paciente con el fin de que cualquier incidencia detectada por el personal de dicha empresa sea comunicada lo antes posible al facultativo.
- La empresa atenderá la solicitud de prescripción antes de las 24 horas siguientes o dentro de las 6 horas siguientes en caso de urgencia, tanto en domicilio como en el hospital.
- En los casos que así lo solicite el médico prescriptor se proporcionará

el equipo y se comenzará el adiestramiento en el mismo centro hospitalario antes del traslado del paciente a su domicilio.

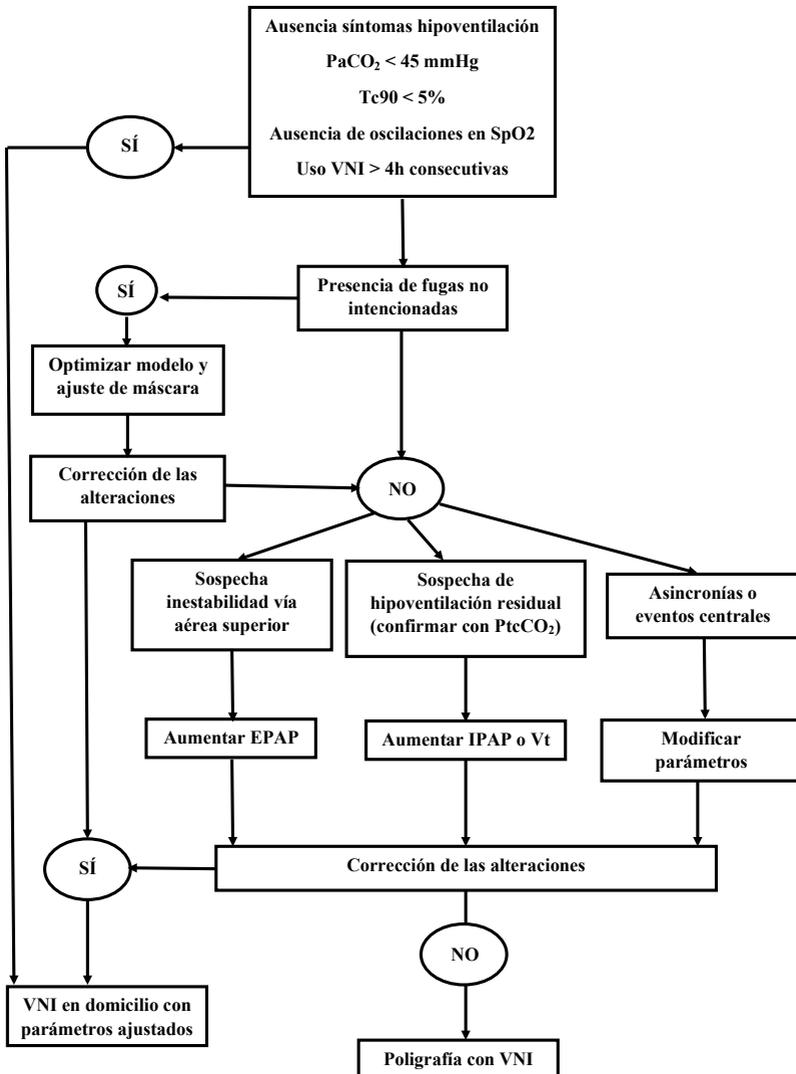
- El personal de la empresa deberá realizar educación sanitaria tanto al paciente como familiares/cuidadores en relación al tratamiento que va a suministrar.
- El personal de la empresa realizará visitas de seguimiento: a las 24 horas, al mes y posteriormente trimestrales. En el caso de pacientes dependientes de la ventilación (necesidad de >12 horas de uso) los controles se realizarán a las 24 horas, en la 1ª, 2ª y 3ª semana y posteriormente de forma mensual, y siempre que sea requerida por el paciente o sus familiares.
- Se tendrá que suministrar al paciente un teléfono de contacto de urgencia en caso de fallo o malfuncionamiento del equipo.

# 11 · FIGURAS

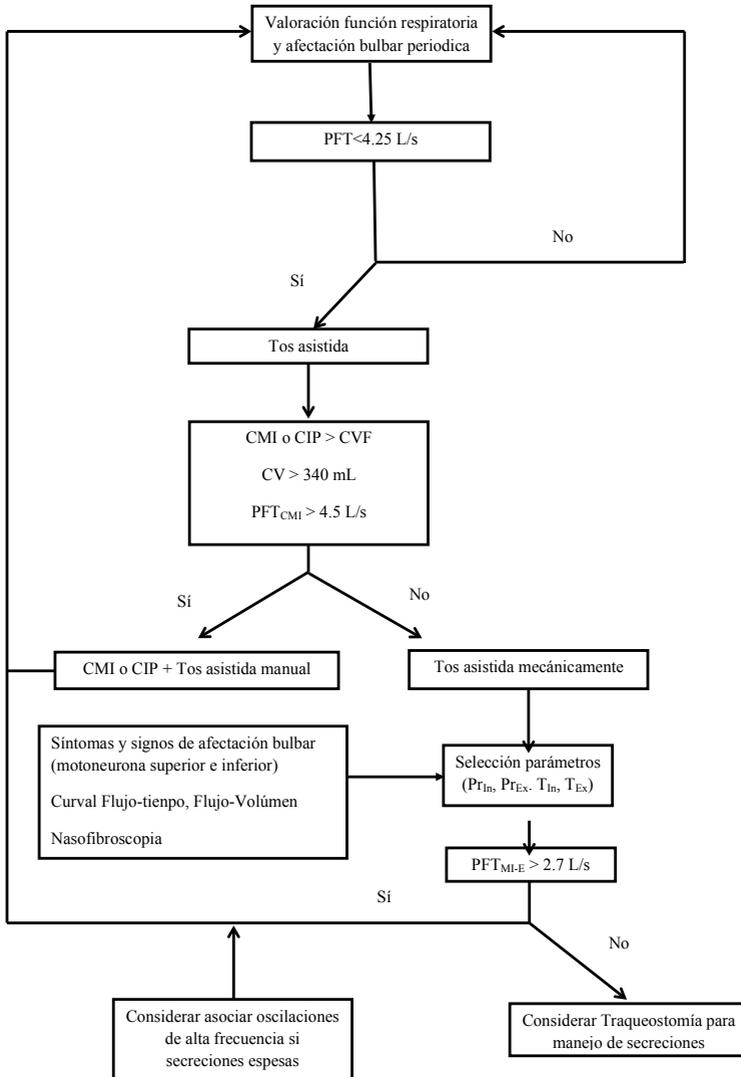
**Figura 1:**  
**Valoración de la situación respiratoria de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica**



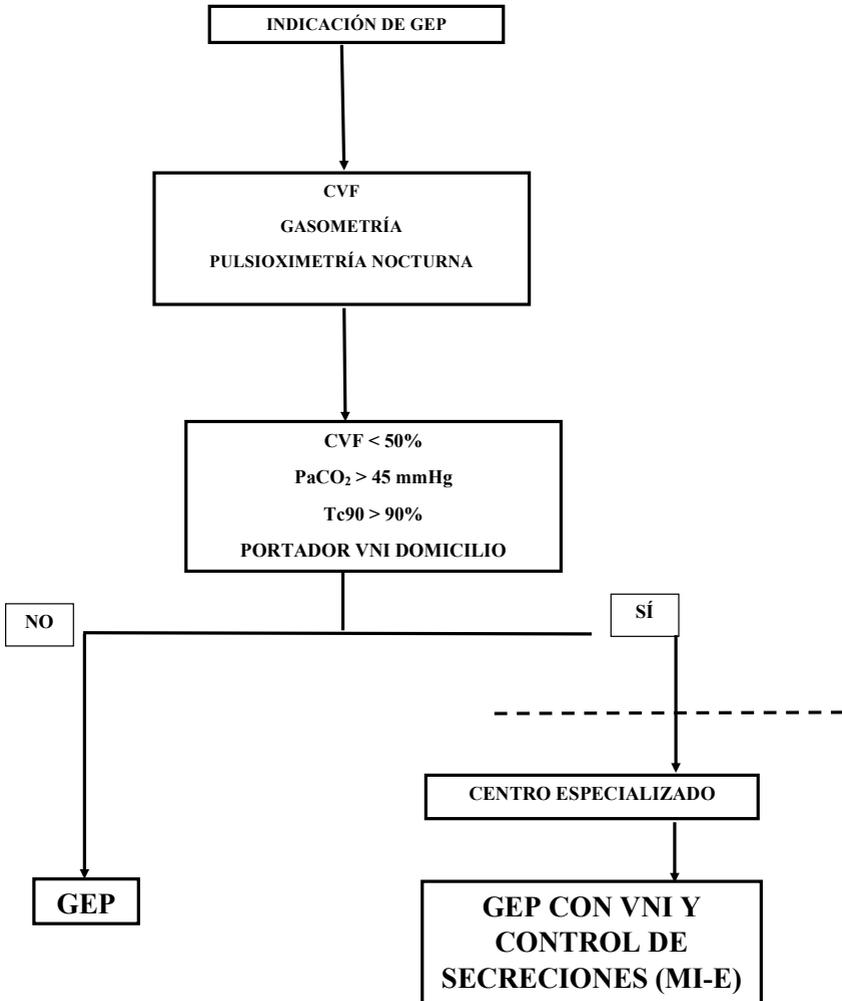
**Figura 2:**  
**Ajuste de la ventilación no invasiva en la esclerosis lateral amiotrófica**  
 (Modificado de la referencia 58)



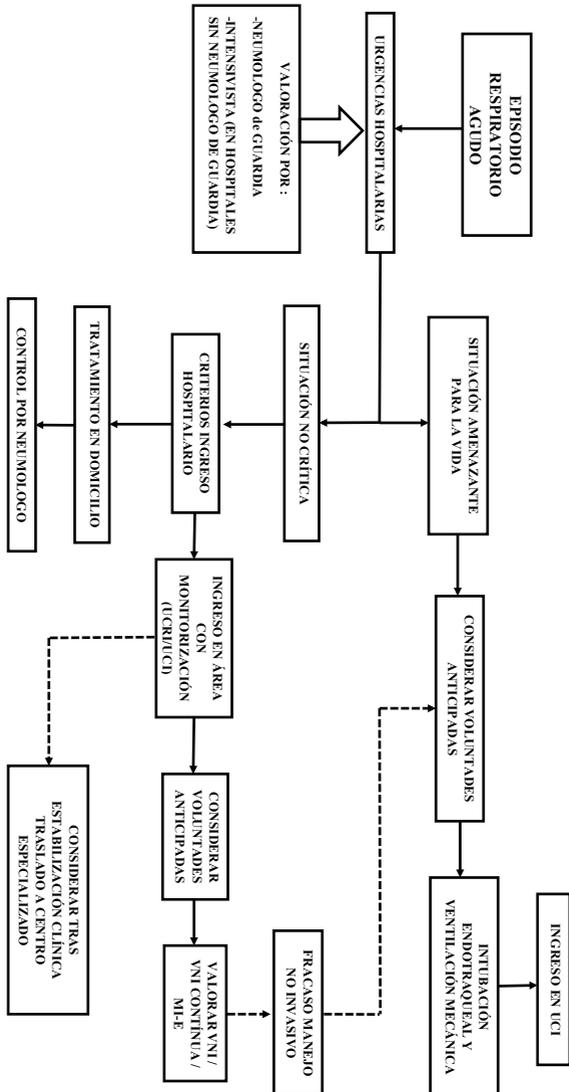
**Figura 3:**  
**Valoración y manejo de las secreciones respiratorias en la esclerosis lateral amiotrófica**



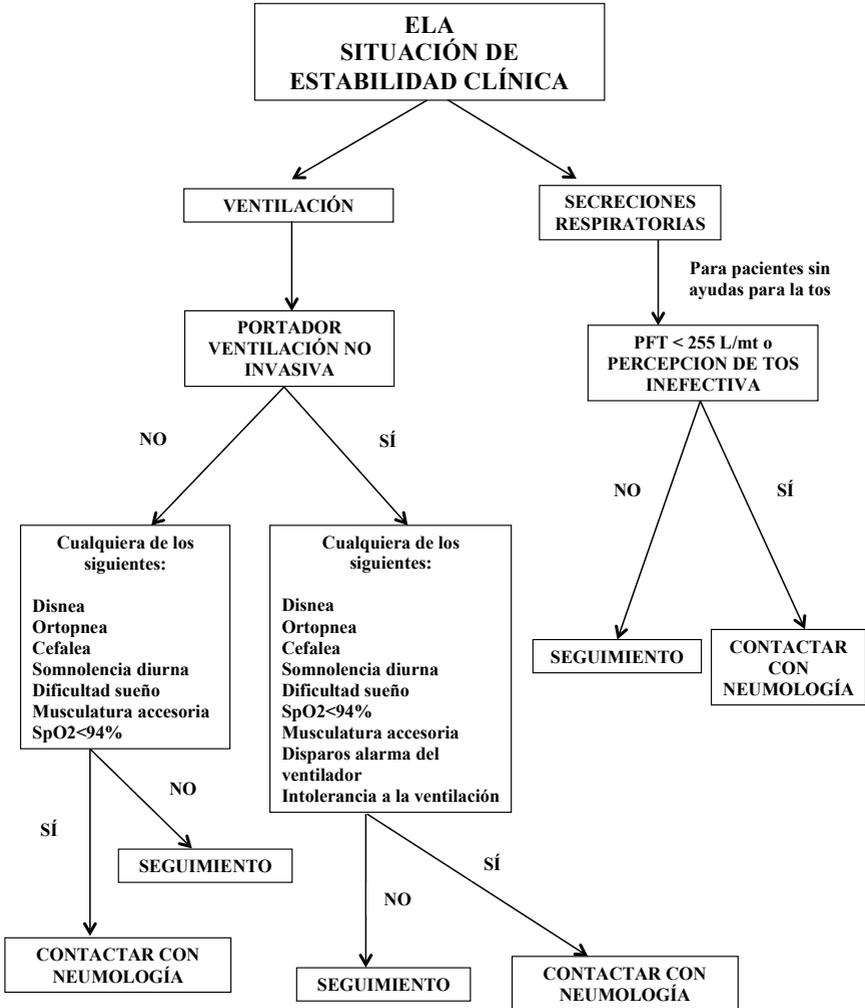
**Figura 4:**  
**Soporte respiratorio durante la realización de gastrostomía**  
**en la esclerosis lateral amiotrófica**



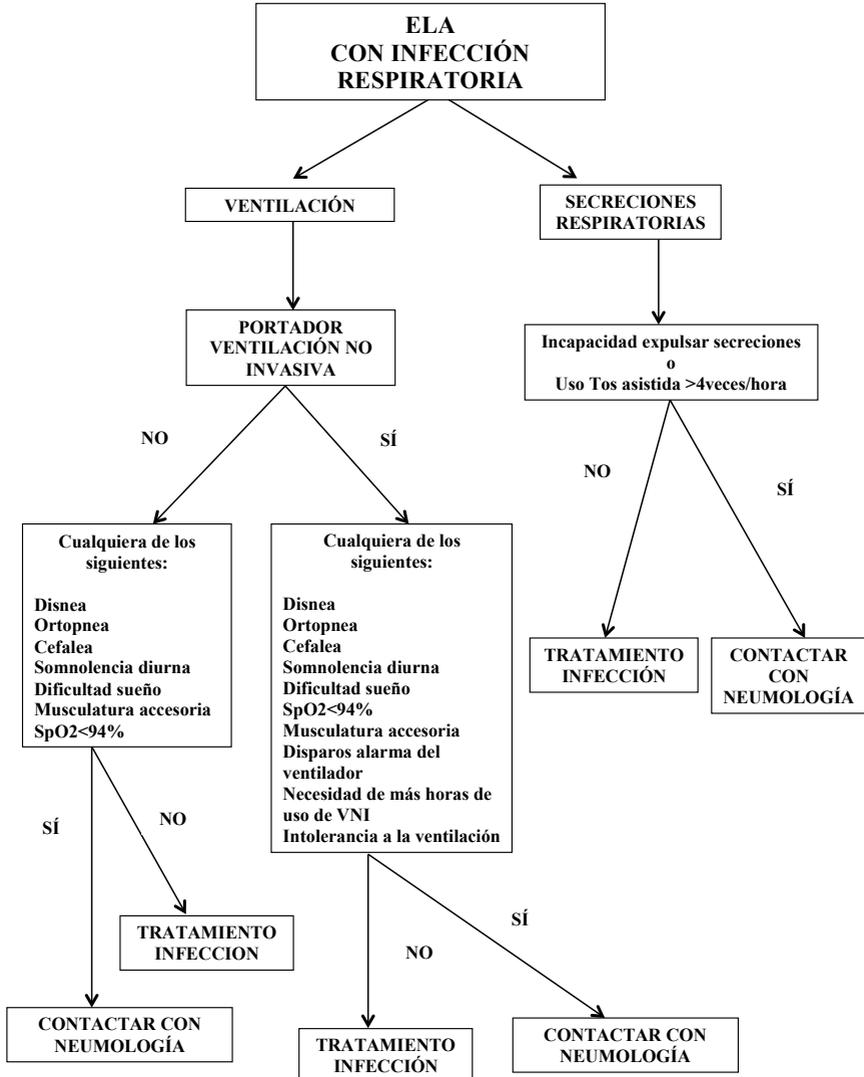
**Figura 5:**  
**Manejo de los episodios agudos respiratorios**  
**en la esclerosis lateral amiotrófica**



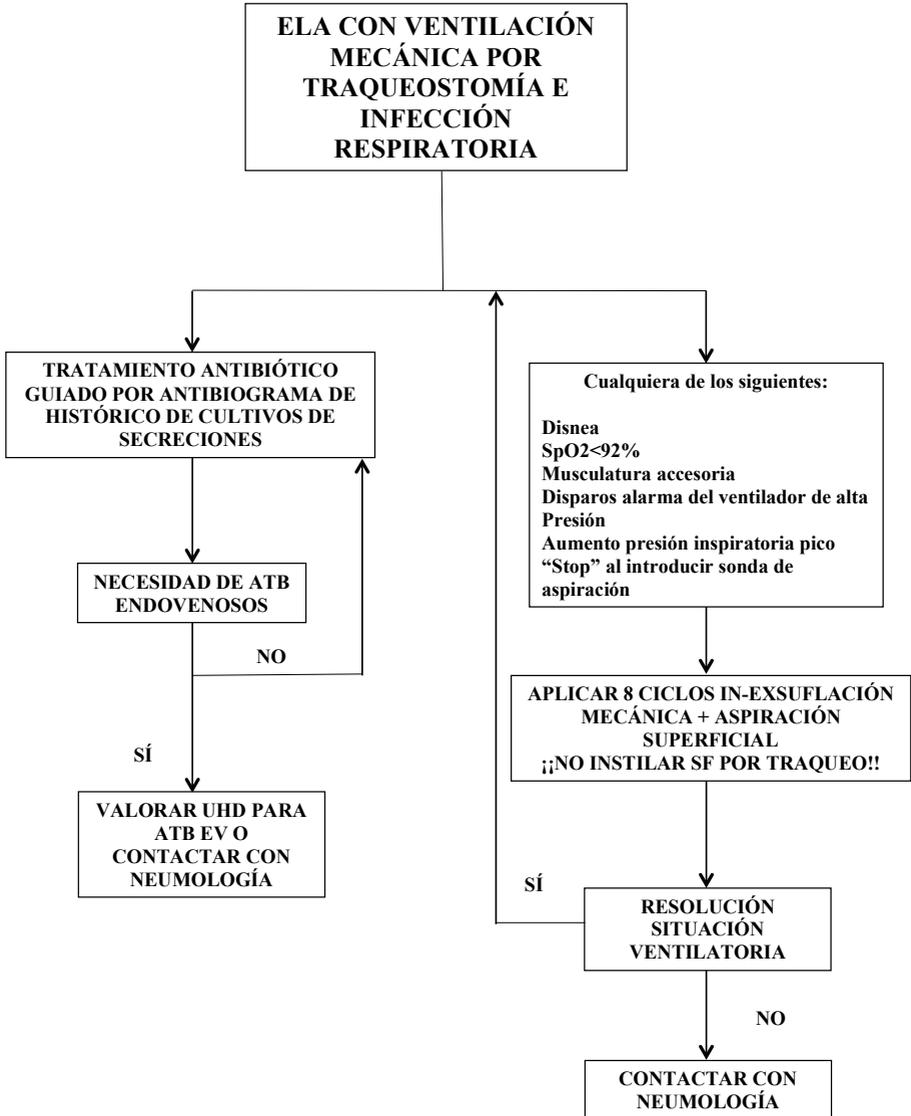
**Figura 6:**  
**Manejo en Atención Primaria y UHD del paciente con esclerosis lateral amiotrófica y situación clínica estable**



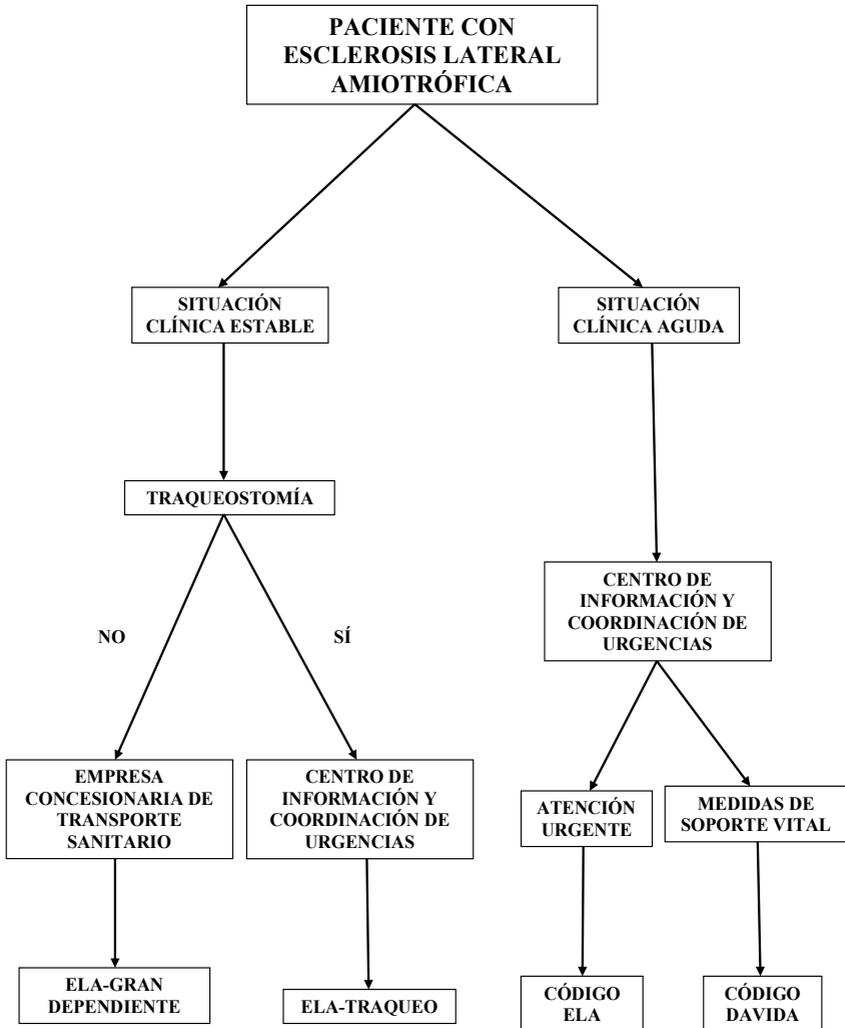
**Figura 7:**  
**Manejo de las infecciones respiratorias de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en Atención Primaria y UHD**



**Figura 8:**  
**Manejo en Atención Primaria y UHD de los pacientes esclerosis lateral amiotrófica con traqueostomía e infección respiratoria**



**Figura 9:**  
**Transporte sanitario de los pacientes**  
**con esclerosis lateral amiotrófica**





## 12 · BIBLIOGRAFÍA

---

- 1.– National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Motor neuron disease: assessment and management. NICE Guideline NG42. February 2016.
- 2.– IV Plan de Salud 2016– 2020 Comunitat Valenciana. Generalitat Valenciana.
- 3.– Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España. Sanidad 2009.Ministerio de Sanidad y política Social.
- 4.– Abordaje de la Esclerosis lateral amiotrófica (Estrategia en enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud). 2017 Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.
- 5.– Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE, Kunz R, Falck– Ytter Y, Alonso–Coello P, et al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations. *BMJ* 2008;336:924– 6.
- 6.– Strong M, Rosenfeld J. Amyotrophyc lateral sclerosis: a review of current concepts. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2003;4:136– 43.
- 7.– Marin B, Boumediene F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta– analysis. In *J Epidemiol* 2017;46:5774
- 8.– Chio A, Logroscino G, Traynor BJ, Collins J, Simenone JC, Goldstein LA, et al. Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta– analysis. *Neuroepidemiology* 2013;41:118– 30.

- 9.– Zou ZY, Zhou ZR, Che CH, Liu CY, He RL, Huang HP. Genetic epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta– analysis. *J neurol Neurosurg Psychiatry* 2017;88:540– 9.
- 10.– Burke T, Pinto– Grau M, Lonergan K, Bede P, O´Sullivan M, Heverin M, et al. A cross– sectional population based investigation into behavioral change in amyotrophic lateral sclerosis: subphenotypes, staging, cognitive predictors and survival. *Ann Clin Transl Neurol* 2017;4:305– 17.
- 11.– Lechtzin N, Wiener CM, Clawson L, Chaudhry V, Diette GB. Hospitalization in amyotrophic lateral sclerosis: causes, costs and outcomes. *Neurology* 2001;56:743– 7.
- 12.– Gil J, Funalot B, Verschueren A, Danel– Brunaud V, Camu W, Vandenberghe N, et al. Causes of death among French patients with amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *Eur J Neurol* 2008;15:1245– 51
- 13.– Bach JR, Bianchi C, Auifero E. Oximetry and indications for tracheostomy for amyotrophic alateral sclerosis. *Chest* 2004;126:1502– 7.
- 14.– Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullok 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;5:140– 7.
- 15.– Bach JR. Update and perspectives on noninvasive respiratory muscle aids. Part 1: The inspiratory aids. *Chest* 1994;105:1230– 40
- 16.– Bach JR. Update and perspectives on noninvasive respiratory muscle aids. Part 1: The expiratory aids. *Chest* 1994;105:1538– 44.

- 17.– Sancho J, Martínez D, Burés E, Díaz JL, Ponz A, servera E. Bulbar impairment score and survival of stable amyotrophic lateral sclerosis patients after noninvasive ventilation initiation, *ERJ Open Res* 2018;4:00159– 2017.
- 18.– Sancho J, Servera E, Díaz JL, Bañuls P, Marín J. Home tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1– year survival. *Thorax* 2011;66:948– 52.
- 19.– Vianello A, Arcaro G, Palmieri A, Ermani M, Braccioni F, Gallan F, et al. Survival and quality of life after tracheostomy for acute respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Crit Care* 2011;26:e7– 14.
- 20.– Pisa FE, Logroscino G, Giacomelli battiston P. Barbone F. Hospitalization due to respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis and their impact n survival: a population– based cohort study. *BCM Pulmonary Medicine* 2016;16:136.
- 21.– Haverkamp LJ, Appel V, Appel SH. Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population. Validation of a scoring system and a model for survival prediction. *Brain*. 1995; 118:707– 719.
- 22.– Lo Coco D, Marchese S, Corrao S, Pesco MC, La Bella V, Piccoli F et al. Development of chronic hypoventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Med* 2006;100:1028– 36.
- 23.– Arnulf I, Similowski T, Salachas F, Garma L, Mehiri S, Attali V, et al. Sleep disorders and diaphragmatic function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:849– 56.
- 24.– Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;175:1266– 71.

- 25.– Hadjikoutis S, Wiles CM. Respiratory complications related to bulbar dysfunction in motor neuron disease. *ActaNeurol Scand* 2001;103:207– 13.
- 26.– Czaplinski A, Yen AA, Appel SH. Amyotrophic lateral sclerosis: early predictors of prolonged survival. *J Neurol* 2006;253:1428– 36.
- 27.– Magnus T, Beck M, Giess R, Puls I, Naumann M, Toyka KV. Disease progression in amyotrophic lateral sclerosis: predictors of survival. *Muscle Nerve* 2002;25:709– 14.
- 28.– De Troyer A, Borenstein S, Cordier R. Analysis of lung volumen restriction in patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 1980;35:603– 10.
- 29.– Similowski T, Attali V, Bensimon G, Salachas F, Mehiri S, Arnulf I, et al. Diaphragmatic dysfunction and dyspnoea in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Respir J* 2000;15:332– 7.
- 30.– Letchzin N, Wiener CM, Shade DM, Clawson L, Diette GB. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002;121:436– 42.
- 31.– Gay PC, Westbrook PR, Daube JR, Litchy WJ, Windebank AJ, Iverson R. Effects of alterations in pulmonary function and sleep variables on survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1991;66:686– 94.
- 32.– Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of sniff nasal inspiratory forcé to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am j Respir Crit Care Med.* 2005;171:269– 74.

- 33.– King M, Brock G, Lundell C. Clearance of mucus by simulated cough. *J Appl Physiol* 1985;58:1776– 82.
- 34.– Bach JR, Saporito LR. Criterio for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilator failure: a different approach to weaning. *Chest* 1996;110:1566– 71
- 35.– Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flow meter. *Am J Phys Med Rehabil* 204;83:608– 12.
- 36.– Sancho J, Servera E, Bañuls P, Marin J. Effectiveness of assisted and unassisted cough capacity in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Amyotroph Lat Scle Frontotemporal Degener* 2017;18:498– 504.
- 37.– Bach JR, Mahajan K, Lipa B, Saporito L, Gonçalves M, Komaroff E. Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2008;87:720– 5.
- 38.– Jackson CE, Rosenfeld J, Moore DH, Bryan WW, Barohn RJ, Wrench M, et al: A preliminary evaluation of a prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients. *J Neurol Sci* 2001;191:75– 8.
- 39.– Hadjikitoutis S, Wiles CM. Venous serum chloride and bicarbonate measurements in the evaluation of respiratory function in motor neuron disease. *QJM* 2001;94:491– 5.
- 40.– Leonardis L, Dolenc Groselj L, Vidmar G. Factors related to respiratory influencing survival and respiratory function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol* 2012;19:18– 24.
- 41.– Cedarbaum JM, Stambler N, Nalta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, Nakanishi A. The ALSFRSR: A revised ALS function rating sca-

- le that incorporates assessment of respiratory function. DNF ALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci* 1999;169:13– 21.
- 42.– Lacomblez L, Bouche P, Bensimon G, Meininger V. A double– blind, placebo– controlled trial of high doses of gangliosides in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1989;39(12):1635–7.
- 43.– Velasko R, Salachas F, Munerati E, Le Forrestier N, Pradat PF, Lacomblez L, et al. Nocturnal oximetry in patients with amyotrophic lateral sclerosis: role in predicting survival. *Rev Neurol* 2002;158:575– 8.
- 44.– Stambler N, Charatan M, Cedarbaum JM. Prognostic indicators of survival in ALS. ALS CNTF Treatment Study Group. *Neurology* 1998;50:75– 8.
- 45.– Bourke SC, Steer J. Practical respiratory management in amyotrophic lateral sclerosis: evidence, controversies and recent advances. *Neurodegener Dis manag* 2016;6:448.
- 46.– Lechtzin N, Scott Y, Busse AM, Clawson LL, Kimball R, Wiener CM. Early use of non– invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. *Amyotroph Lat Scle* 2007;8:185– 88.
- 47.– Carratu P, Spicuzza L, Cassano A, Maniscalco M, Gadaleta F, Lacedonia D, et al. Early treatment with noninvasive ventilation positive pressure ventilation prolongs survival in amyotrophic lateral sclerosis with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet J Rare Dis* 2009;4:10
- 48.– Jacobs TL, Brown DL, Baek J, Migda EM, Funckes T, Gruis K. Trial of early noninvasive ventilation for ALS. A pilot placebo– controlled study. *Neurology* 2016;87:1878– 83.

- 49.– Sancho J, Martinez D, Bures E, Diaz JL, Ponz A, Servera E. Bulbar impairment score and survival of stable amyotrophic lateral sclerosis patients after noninvasive ventilation initiation. *ERJ Open Res* 2018;4.
- 50.– Sancho J, Servera E, Morelot– Panzini C, Salachas F, Similowski T, Gonzalez– Bermejo J. Noninvasive ventilation effectiveness and the effect of ventilator mode on survival on ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2014;15:55– 61.
- 51.– Gonzalez– Bermejo J, Monrelot– Panzini C, Arnol N, Meininger V, Kraoua F, Salachas F, et al. Prognostic value of efficiently correcting nocturnal desaturations after one month of noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective monocentre observational cohort study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2013;14:373– 9.
- 52.– Berry RB, Chediak A, Brown LK, Finder J, Gozal D, Iber C, et al. Best clinical practices for the sleep center adjustment of noninvasive positive pressure ventilation (NPPV) in stable chronic alveolar hypoventilation syndromes. *J Clin Sleep Med* 2010;6:491– 509.
- 53.– Teschler H, Stampa R, Ragette R, Nonietzko N, Berthon– Jones M. Effect of mouth leak on effectiveness of nasal bilevel ventilator assistance and sleep architecture. *Eur Respir J* 1999;14:1251– 7.
- 54.– Rabec C, Georges M, Kabeya NK, Naudouin N, Massin F, Reybet– Dagat O et al. Evaluating noninvasive ventilation using a monitoring system coupled to a ventilator: a bench– to– bedside study. *Eur Respir J* 2009;34:902– 13.
- 55.– Vagner A, Rabec C, Georges M, Monnet C, Kabeya N, Metchedjin A, et al. Analyse polygraphique (PG) des événements anormaux

- (EA) survenant sous ventilation non- invasive (VNI). Epidémiologie et conséquences. *Rev Mal Respir* 2013;30:A34.
- 56.– Gonzalez– Bermejo J, Perrin C, Janssens JP, Pepin J, Mroue G, Leger P, et al. Proposal for a systematic analysis of poligraphy or polysomnography for identifying and scoring abnormal events occurring during non- invasive ventilation. *Thorax* 2012;67:546– 52.
- 57.– Georges M, Attali V, Golmard JL, Morelot– Panzini C, Crevier– Buchman L, Collet JM, et al. Reduced survival in patients with ALS with upper airway obstructive events on non- invasive ventilation. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2016;87:1045– 50.
- 58.– Janssens JP, Borel JC, Pepin JL. Nocturnal monitoring of home non- invasive ventilation: the contribution of simple tools such as pulse oximetry, capnography, built- in ventilator software and automatic markers of sleep fragmentation. *Thorax* 2011;66:438– 45
- 59.– Martinez D, Sancho J, Servera E, Marin J. Tolerance of volume control noninvasive ventilation in subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Care* 2015;60:1765– 71.
- 60.– Kleopa KA, Sherman M, Romano GJ, Heiman– Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999;164:82– 8.
- 61.– Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N, Mellies U, Gonzalez– Bermejo J, et al. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. *Respir Med* 2018;136:98– 110.
- 62.– Toussaint M, Boitano LJ, Gathot V, Steens M, Soudon P. Limits of effective cough– augmentation techniques in patients with neuromuscular disease. *Respir Care* 2009;54:359– 66.

- 63.– Lacombe M, Del Amo Castrillo L, Bore A, Chapeau D, Horvat E, Vaugier I, et al. Comparison of three cough– augmentation techniques in neuromuscular patients: mechanical insufflation combined with manually assisted cough, insufflation– exsufflation alone and insufflation– exsufflation combined with manually assisted cough. *Respiration* 2014;88:215– 22.
- 64.– Andersen T, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fonden O, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. *Thorax* 2017;72:221– 9.
- 65.– Sancho J, Servera E, díaz J, Marin J. Efficacy of mechanical insufflation– exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004;125:1400– 5.
- 66.– Sancho J, Servera E, Marin J, Vergara P, Belda FJ, Bach JR. Effect of lung mechanics on mechanically assisted flows and volumes. *Am J Phys Med Rehabil* 2004;83:698– 703.
- 67.– Miller RG, Jackson CE, England JD, ForsheW D, Johnson W, Kalra S, et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management and cognitive/behavioral impairment (an evidence– based review). *Neurology* 2009;73:1227– 33.
- 68.– Desport JC, Preux PM, Truong TC, Vallat JM, Sautereau D, Couratier P. Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology* 1999;53:1059– 63.
- 69.– Miller RG, Jackson CE, Kasarkis EJ, England JD, ForsheW D, Johnson W, et al. Practice parameter update: the care of patients with

- amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional and respiratory therapies (an evidence– based– review). *Neurology* 2009;73:1218– 26.
- 70.– Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. WFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis– revised report of an EFNS task force. *E J Neurol* 2012;19:360– 75.
- 71.– Mazzini L, Corra T, Zaccalla M, Mola G, Del Piano M, Galante M. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1995;242:695– 8.
- 72.– Thornton FJ, Fotheringham T, Alexander M, Ardiman O, McGrath FP, Lee MJ. Amyotrophic lateral sclerosis: enteral nutrition provision– endoscopic or radiologic gastrostomy? *Radiology* 2002;224:713– 7.
- 73.– Chio A, Finocchiaro E, Meineri P, Bottacchi E, Schiffer D. Safety and factors related to survival after percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS. *Neurology* 1999;53:1123– 5.
- 74.– Eisen GM, Baron TH, Dominitz JA, Faigel DO, Goldstein JL, Johanson JF, et al. Role of endoscopy in enteral feeding. *Gastrointest Endosc* 2002;55:794– 7.
- 75.– Sancho J, Servera E, Chiner E, Bañuls P, Gomez– Merino E, Sancho– Chust JN. Noninvasive respiratory muscle aids during PEG placement in ALS patients with severe ventilator impairment. *J Neurol Sci* 2010;297:55– 9.
- 76.– Cabreara Serrano M, Rabinstein AA. Causes and outcomes of acute neuromuscular respiratory failure. *Arch Neurol* 2010;67:1089– 94.

- 77.– Poponick JM, Jacobs I, Supinski G, DiMarco AF. Effect of upper respiratory tract infection in patients with neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;156:659– 64.
- 78.– Servera E, Sancho J, Zafra MJ, Catala A, Vergara P, Marin J. Alternatives to endotracheal intubation for patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2005;84:851– 7.
- 79.– Servera E, Sancho J, Bañuls P, Marin J. Bulbar impairment score predicts noninvasive volume cycle ventilation failure during an acute lower respiratory tract infection in ALS. *J Neurol Sci* 2015;358:87– 91.
- 80.– Sancho J, Servera E, Diaz JL, Bañuls P, Marin J. Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1– year survival. *Thorax* 2011;66:948– 52.
- 81.– Ceriana P, Surbone S, Segagni D, Schreiber A, Carlucci A. Decision– making for tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a retrospective study. *Amyotrophic Lateral Scler and Frontotemporal Degener* 2017;0:492–7.
- 82.– Withdrawal of Assisted Ventilation at the Request of a Patient with Motor Neurone Disease. *Association for Palliative Medicine UKIreland* 2018;:1–67.
- 83.– Faull C, Oliver D. Withdrawal of ventilation at the request of a patient with motor neurone disease: guidance for professionals: Table 1. *BMJ Support Palliat Care* 2016;6:144–6.
- 84.– Hayasi H, Oppenheimer EA. ALS patients on TPPV. *Neurology* 2003;61:135–7.

- 85.– Heritier– Barras AC, Adler D, Iancu Ferfoglea R, Ricou B, Gasche Y, Leuchter I, et al. Is tracheostomy still an option in amyotrophic lateral sclerosis? Reflections of a multidisciplinary work group. *Swiss Med Wkly* 2013;;1–9.
- 86.– Make BJ, Hill NS, Goldberg AI, Bach JR, Criner GJ, Dunne PE, et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998;113 suppl:289s– 344s.
- 87.– Sancho J, Servera E, Bañuls P, Marin J. Prolonging survival in amyotrophic lateral sclerosis: efficacy of noninvasive ventilation and uncuffed tracheostomy tubes. *Am J Phys Med Rehabil* 2010;89:407–11.
- 88.– White AC, Kher S, O’Connor HH. When to change a tracheostomy tube. *Respir Care* 2010;55:1069– 75
- 89.– American Association Respiratory Care (AARC) Clinical Practice Guidelines. Endotracheal suctioning of mechanically ventilated patients with artificial airways 2010. *Respir Care* 2010;55:75864
- 90.– Bach JR, Gonçalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of Patients With Neuromuscular Weakness. *Chest* 2010;137:1033–9.
- 91.– Ouellette DR, Patel S, Girard TD, Morris PE, Schmidt GA, Truweit JD, et al. Liberation From Mechanical Ventilation in Critically Ill Adults: An Official American College of Chest Physicians/American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Chest* 2017;151:166–80.

- 92.– Chio A, Bottachi E, Buffa C, Mutani R, Mora G. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:948–50.
- 93.– Brill AK. Choosing the interface. En: *ERS Practical Handbook Noninvasive Ventilation*. Simonds AK, ed. ERS 2015. 26– 34.
- 94.– Sancho J, Zafra MJ. Procedimiento en las ENM de rápida progresión. En: *Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Manual SEPAR de procedimientos*. Zafra MJ, Barrot E, eds. *Respira* 2012. 36– 62.
- 95.– Egea C, Chiner E, Díaz S, Gonzalez– Mangado N, Capelastegi A, de Lucas P, et al. Ventilación mecánica en domicilio. *Arch Bronconeumol* 2015;2:178– 201.
- 96.– Ancochea J, Alfageme I. Terapias respiratorias. *Arch Bronconeumol* 2009;45(spl2):1– 28
- 97.– Carreaux G, Lyazidi A, Cordoba– Izquierdo A, Vignaux L, Jolliet P, Thille AW, et al. Patient– ventilator asynchrony during noninvasive ventilation: bench and clinical study. *Chest* 2012;142:367– 76
- 98.– Uneo Y, Nakanishi N, Oto J, Imanaka H, Nishimura M. A bench study of the effects of leak on ventilator performance during noninvasive ventilation. *Respir Care* 2011;56:1758– 64.
- 99.– Frigerino P, Longhini F, Sommariva M, Stagni EG, Curto F, Redaelli T, et al. Bench comparative assessment of mechanically assisted cough devices. *Respir Care* 2015;60:975– 82.



Con el Reconocimiento de:

