



Editorial **Respira**

CONVIVIR CON LA ELA

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

CONVIVIR CON LA ELA

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

ISBN: 978-84-947771-9-6

Copyright 2018. SEPAR

Edición, maquetación y diseño: AlaOeste Communication Management

Editado y coordinado por Editorial Respira.
RESPIRA. FUNDACIÓN ESPAÑOLA DEL PULMÓN - SEPAR
Provença, 108, Bajos 2^a
08029 Barcelona - ESPAÑA

Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias, grabaciones o cualquier sistema de recuperación de almacenaje de información, sin el permiso escrito del titular del copyright.

CONVIVIR CON LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Coordinadores

Eusebi Chiner Vives

Servicio de Neumología
Hospital Universitari Sant Joan d'Alacant
Director de SeparPacientes

Carme Hernández Carcereny

Dispositivo Transversal Hospitalización a Domicilio
Dirección Médica y Enfermera
Hospital Clinic de Barcelona
Directora de SeparPacientes

Capítulo 1. Conociendo la ELA

Elia Gómez Merino

Servicio de Neumología
Hospital Universitario San Juan de Alicante

ÍNDICE

| | |
|---|----|
| 1.1. Qué es la ELA | 7 |
| 1.2. Qué provoca la ELA | 10 |
| 1.3. Qué síntomas produce | 10 |
| 1.4. Cómo se diagnostica | 13 |
| Conclusiones | 15 |
| ¿Dónde se puede encontrar más información?..... | 16 |

Capítulo 2. Convivir con la ELA

Emilia Barrot Cortés

Servicio Neumología

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

ÍNDICE

| | |
|---|----|
| 2.1. Asumir el diagnóstico | 17 |
| 2.2. Ponerse en buenas manos | 20 |
| 2.3. Superando las barreras | 24 |
| 2.4. Alimentarse y nutrirse. No es lo mismo | 25 |
| 2.5. Retos del cuidador | 29 |
| 2.6. Pensar en el futuro | 31 |
| Conclusiones | 33 |
| ¿Dónde se puede encontrar más información? | 34 |

Capítulo 3. Cómo se producen y cómo podemos diagnosticar las complicaciones respiratorias

Eva Farrero

Servicio de Neumología

Hospital Universitario de Bellvitge,

L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

ÍNDICE

| | |
|---|----|
| 3.1. ¿Por qué se producen? ¿Cuáles son las consecuencias? | 35 |
| 3.2. ¿Qué síntomas puedo tener? | 39 |
| 3.3. ¿Cómo se pueden diagnosticar? | 40 |
| 3.4. ¿Existe alguna medida preventiva? | 46 |
| Conclusiones | 47 |
| ¿Dónde se puede encontrar más información? | 48 |

Capítulo 4. Cómo podemos tratar las complicaciones respiratorias

Emilio Servera

Servicio Neumología

Hospital Clínico Universitario, Valencia

ÍNDICE

| | |
|--|----|
| 4.1. Ayudar a los músculos respiratorios | 49 |
| 4.2. Cuando y cómo empezar el tratamiento con estos aparatos | 52 |
| 4.3. La tos, un proceso clave | 58 |
| 4.4. Cuando y cómo iniciar la asistencia a la tos | 60 |
| 4.5. La traqueotomía. Una decisión importante | 62 |
| ¿Dónde se puede encontrar más información? | 68 |

| Prólogo

Hoy se materializa un proyecto necesario y esperado, el libro “Convivir con la Esclerosis lateral amiotrófica”, que con tanto rigor y cariño han desarrollado sus autores. Esta iniciativa fue fruto del convenio firmado entre SEPAR y la Fundación Luzón, un proyecto clave para dar a conocer a los ciudadanos esta enfermedad, pero sobre todo para servir de apoyo, no sólo de información, sino de conocimientos, a aquellos pacientes que sufren de esta enfermedad y a sus familiares y cuidadores. A lo largo de sus capítulos se exponen de manera clara y directa aspectos generales de la enfermedad, su desarrollo, sus complicaciones, y cómo afrontarlas. Las complicaciones respiratorias son el punto clave de su evolución, en relación con la afectación de la musculatura respiratoria y de la musculatura de la deglución. Estar preparados para su tratamiento, ponerlo en marcha y tomar decisiones compartidas en el entorno familiar, debe ser nuestro objetivo. Los cuidadores y familiares de los pacientes precisan conocimiento y ayuda. ¿Quién cuida al cuidador? Estas son preguntas sin una respuesta clara, que suscita precisamente el debate de la necesaria ayuda que deberían recibir, desde todos los aspectos: cuidados sanitarios, psicológicos y cuidado social.

Desde SeparPacientes nos sentimos orgullosos de que este libro vea la luz. Felicitamos a sus autores. El resultado es difícilmente superable. Pero este libro está dedicado a todos aquellos pacientes anónimos que al inicio de sus síntomas, muchas veces poco reconocidos, con retraso por ello en el diagnóstico, reciben la noticia de su enfermedad con angustia, desazón e incertidumbre por su futuro. Y a aquellos que conviven con los pacientes, ya que serán a partir de ese momento personas valientes, abnegadas, entregadas y deberán superar también muchos momentos de debilidad. Para todos ellos, muchas gracias.

Eusebi Chiner y Carme Hernández
Directores de SeparPacientes

Capítulo 1

Conociendo la ELA

1.1 ¿Qué es la ELA?

Si su médico le ha diagnosticado una ELA y desconoce su significado, ha de saber que las siglas de esta palabra significan *Esclerosis lateral amiotrófica*. Probablemente venga notando algunos problemas con la movilidad de las manos o las piernas, o problemas para hablar o deglutir desde hace varios meses, y haya acudido inicialmente a su médico de cabecera refiriéndole los mismos. En ocasiones el diagnóstico puede demorarse varios meses, y esto es debido a que es una enfermedad de difícil diagnóstico y cuyos síntomas, al inicio, podrían ser debidos a otras enfermedades, que es necesario descartar antes de dar un diagnóstico definitivo.

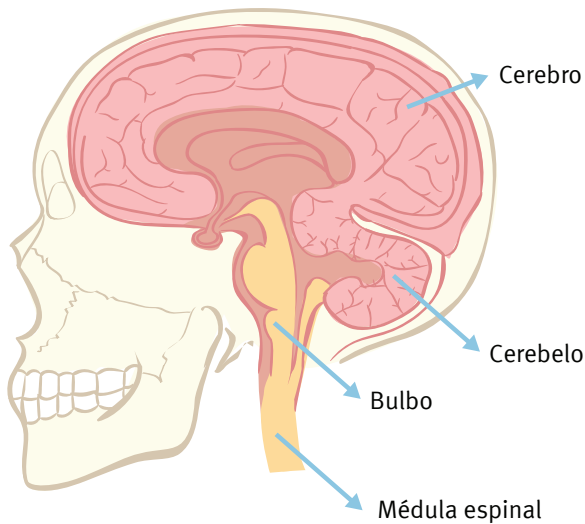


Figura 1. SNC: cerebro, cerebelo, bulbo raquídeo o troncoencefalo y médula espinal.

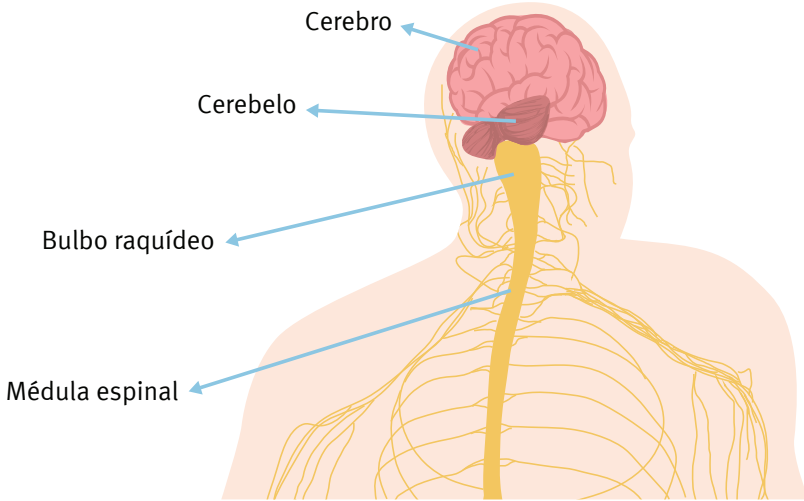


Figura 2. SNC: cerebro, cerebelo, bulbo raquídeo o troncoencéfalo y médula espinal.

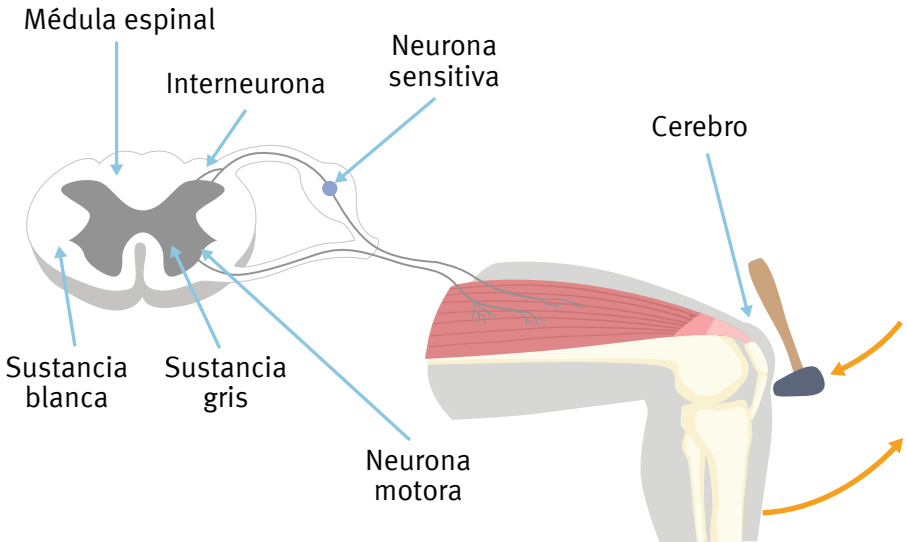


Figura 3. Médula espinal, neuronas motoras y sensitivas e inervación muscular.

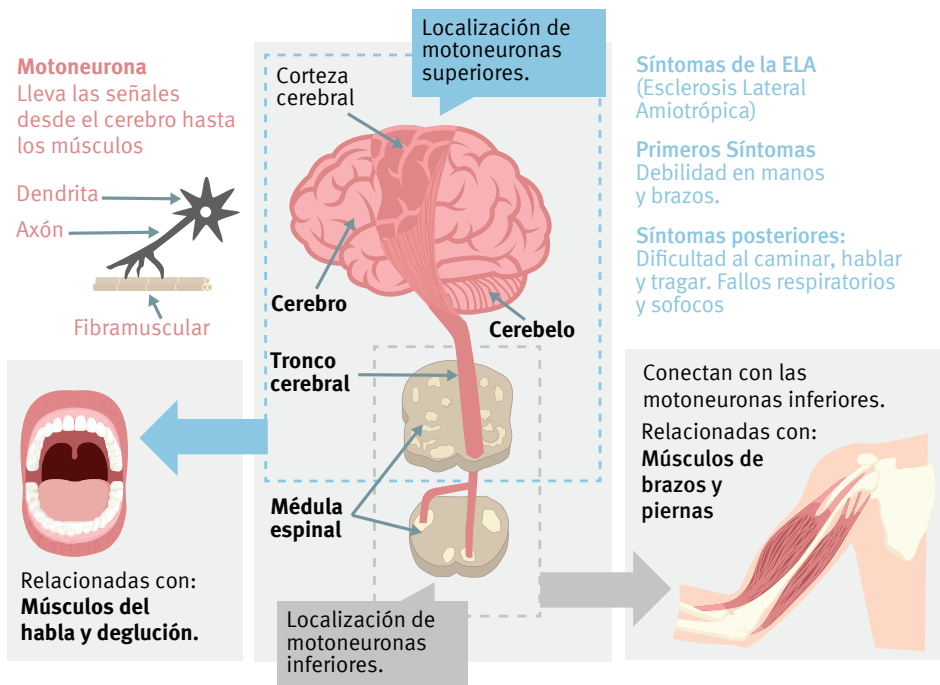


Figura 4. SNC: médula espinal, nervios periféricos y formas de afectación en la ELA.

La ELA es una enfermedad del sistema nervioso central que se caracteriza por la degeneración progresiva de las *neuronas motoras* en la corteza cerebral, tronco-encéfalo o bulbo raquídeo y médula espinal (Figuras 1-3). Dado que las neuronas sensitivas no se afectan, usted no tendrá ninguna alteración de la sensibilidad, ni de la vista, olfato, gusto, oído o tacto. Hasta en un 35-50% de los casos puede existir algún tipo de alteración cognitiva, que puede ser más severa en un 10% de los mismos (demencia frontotemporal). Por lo general usted no notará ninguna alteración en su memoria ni reciente ni a largo plazo, ni en su razonamiento.

Desde el punto de vista de alteración motora, según la predominancia de la afectación neuronal, la ELA se clasifica al inicio en *periférica* o *espinal* (70-80%), *bulbar* (20-30%) o *respiratoria* (2%) (Figura 4). A lo largo de la enfermedad la tendencia es a la afectación de todos estos grupos musculares en menor o mayor medida, coexistiendo las alteraciones de la movilidad, del habla y la deglución y las respiratorias. Existen otras formas de presentación mucho menos frecuentes.

La evolución progresiva de la enfermedad desde el inicio es una característica de la ELA y forma parte de los criterios para su diagnóstico. La ELA puede afectar a adultos de cualquier edad, pero incide principalmente entre los 50 y 70 años. 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 sexos.

La incidencia de la enfermedad es de 1-2 nuevos casos por 100.000 habitantes y año, y la prevalencia de 3.5 casos por cada 100.000 habitantes. Es una enfermedad de aparición fundamentalmente esporádica, pero hay una forma familiar que supone el 5-10% de todos los casos.

1.2 ¿Qué provoca la ELA?

Sólo en un 5-10% de los casos se ha demostrado una asociación familiar, con causa *genética*, identificándose los genes SOD1, TARDBP, FUS y C9orf72. A medida que el número de genes implicados en la ELA aumenta, mejora el conocimiento de la fisiopatología (origen) de la enfermedad, gracias a que se identifican proteínas mutadas que intervienen en procesos biológicos muy diversos, como son la función mitocondrial, el procesamiento del ARN, el tránsito nuclear o la agregación de proteínas.

El consejo genético es complicado, dado que hay diversos factores que hacen que sea difícil interpretar las variantes genéticas encontradas en pacientes con ELA y sus familiares. Además, todos los genes asociados a la ELA tienen un riesgo de manifestación que es mayor a medida que avanza la edad. A veces el tiempo necesario para que se manifieste la enfermedad es mayor que la vida del paciente, de modo que no puede asegurarse que un familiar de una persona afectada vaya también a padecerla. Además, ser portador de una mutación no determina inevitablemente que se vaya a padecer ELA. Existen evidencias que apoyan que el desarrollo de la enfermedad requiere la asociación de diferentes factores, tanto genéticos como ambientales.

La forma de presentación más frecuente es la esporádica, es decir, en una persona sin antecedentes familiares de haber padecido la enfermedad.

1.3 ¿Qué síntomas produce?

Su característica clínica principal es la *debilidad muscular* que avanza hacia la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. La presentación de la enfermedad es muy variable; en unos pacientes puede aparecer como debilidad muscular de brazos o piernas, alteraciones en el habla o la deglución o, con menor frecuencia, en los músculos respiratorios. Si la afectación principal es la de

los brazos o piernas denominamos a la enfermedad como *de inicio periférico* o *espinal*. Si la afectación principal es la de los músculos de la garganta, produciendo problemas en el habla y/o la deglución, la denominamos *de inicio bulbar*. La rara forma de inicio con la afectación de los músculos respiratorios (*inicio respiratorio*) produciría ahogo en mayor o menor medida, que suele ser más evidente cuando el paciente se tumba en la cama o en el sofá, impidiendo que pueda permanecer tumbado, necesitando elevar la cabecera de la cama con varias almohadas (*ortopnea*).

Asimismo, la progresión de la enfermedad también es muy variable. Aunque el diagnóstico sea el mismo para los diferentes pacientes, la enfermedad no evoluciona igual en todos ellos, por lo que su evolución no se puede pronosticar al principio de la enfermedad, y ni siquiera a lo largo de la misma. Por lo tanto, si usted ha sido diagnosticado de ELA, dadas las connotaciones de la enfermedad y lo poco frecuente que es en la población general, puede serle de gran ayuda hablar con otras personas ya diagnosticadas, cosa que le será fácil si contacta con las asociaciones de pacientes de ELA (ADELA, Fundación Luzón). Ellos pueden guiarle y aconsejarle, además de ofrecerle apoyo psicológico, fisioterapia, etc. No obstante, no caiga en el error de “compararse” con otros pacientes, ya que, como hemos comentado, los síntomas, el nivel y el grado de afectación muscular y la progresión de la enfermedad pueden ser extremadamente variables entre los diferentes pacientes.

Su enfermedad pasará por diferentes fases, con diferentes necesidades, aunque, como hemos indicado, en cada paciente el tiempo que pasará en cada fase y la duración de las mismas será diferente. Podemos distinguir las siguientes fases:

1. Fase inicial o de diagnóstico (valoración de los síntomas y preocupaciones del paciente)

Frecuentemente, los primeros síntomas en la *forma periférica* son la debilidad de manos o pies (mano torpe, pie caído...), que puede ser de diferente intensidad según el lado del cuerpo. Pueden asociarse calambres y pequeños movimientos musculares involuntarios, llamados *fasciculaciones*.

Cuando la afectación predominante es la *bulbar*, los síntomas iniciales suelen ser problemas al tragar líquidos y/o problemas para articular las palabras.

Desde el inicio de los síntomas hasta que el paciente es diagnosticado suelen pasar unos 10-18 meses, ya que puede ser derivado a otros especialistas diferentes del neurólogo (traumatólogo, otorrinolaringólogo...).

En esta fase usted suele encontrarse en una situación de incertidumbre con respecto al diagnóstico. En el siguiente apartado (“Convivir con la ELA”) nos centraremos más en cómo *asumir el diagnóstico*.

Una vez diagnosticado será informado de su derecho a recibir una segunda opinión, se le ofrecerá ayuda y será remitido, siempre guiado por la enfermera gestora de casos, a otros especialistas (unidad multidisciplinar de ELA), que completarán su evaluación de forma integral (neumología, nutrición, rehabilitación, psicología, farmacia, trabajo social). Cuando sea preciso, será evaluado también por un otorrinolaringólogo y un digestivo.

Tras la confirmación diagnóstica, su neurólogo le prescribirá *riluzol*, que es el único fármaco que ha demostrado enlentecer la progresión de la enfermedad, aunque no curarla, ya que hasta el momento no se dispone de tratamientos curativos. Asimismo, cualquier síntoma que note ha de comunicárselo a su neurólogo, ya que también pueden paliarse posibles síntomas como calambres, rigidez muscular, dolor, estreñimiento, hipersalivación y alteraciones en el estado de ánimo.

El neumólogo juega un papel fundamental, ya que son los problemas derivados de la afectación de los músculos respiratorios (inspiratorios, espiratorios y de la vía aérea superior) los que constituyen la principal causa de morbimortalidad y condicionan en gran parte el pronóstico de la enfermedad. Todos los pacientes han de ser remitidos al neumólogo tras el diagnóstico de la enfermedad, aunque no presenten ningún síntoma respiratorio.

La alteración de los músculos respiratorios afecta a: a) la capacidad de mantener un intercambio gaseoso efectivo; b) la capacidad de generar una tos efectiva para eliminar las secreciones respiratorias; y c) la capacidad de proteger la vía aérea inferior durante la deglución. Así, si el enfermo no acude a un neumólogo especializado en el diagnóstico y tratamiento de las complicaciones respiratorias de la enfermedad, la supervivencia de los pacientes es de entre 3 y 5 años tras el diagnóstico. Se ha demostrado que las ayudas a los músculos respiratorios aumentan la supervivencia, disminuyen los síntomas, evitan las hospitalizaciones y mejoran la calidad de vida de los pacientes con ELA. Todas estas técnicas serán explicadas más a fondo en los *apartados 3 y 4*.

2. Fase intermedia o de deterioro motor

En esta fase la debilidad muscular progresa y pueden aparecer o empeorar los síntomas de alteración de la musculatura orofaríngea, hasta el punto de que pueden afectar a una correcta nutrición e hidratación o de que incluso se produzcan atragantamientos. Inicialmente la valoración por un servicio de nutrición proporcionará recursos para poder corregir hasta cierto punto dichos problemas, y si la alteración progresa los profesionales le hablarán a usted y a sus familiares sobre la realización de una gastrostomía percutánea (PEG). Estos procedimientos serán tratados de forma más extensa en el apartado siguiente (*apartado 2*).

Probablemente precise de más ayuda, dado que aparecen más limitaciones en sus actividades rutinarias y más dependencia de sus cuidadores. El médico rehabilitador le indicará los recursos disponibles para facilitar su movilidad y evitar posturas incómodas debido a la debilidad o rigidez de los músculos.

En esta fase es cuando puede aparecer la afectación de los músculos respiratorios y los músculos que intervienen en el proceso de la tos. También pueden aparecer o agravarse otros síntomas, tales como trastornos del estado de ánimo, deterioro cognitivo, estreñimiento, dolor...

3. Fase avanzada

En esta fase el paciente suele permanecer en su domicilio, la mayor parte del tiempo en la cama debido a la progresión de la enfermedad, con más horas de uso de las ayudas de los músculos respiratorios y en ocasiones con dificultades para la comunicación con sus cuidadores y médicos. Existen dispositivos que mejoran la comunicación en esta fase de la enfermedad si esta se ve alterada. Se comentarán en el *apartado 2*.

En esta fase se ha de reforzar la actuación en el domicilio de los profesionales de atención primaria y de hospitalización a domicilio. Los esfuerzos han de dirigirse a mantener la continuidad de las ayudas al paciente y sus cuidadores y evitar en lo posible el sufrimiento de los mismos y de todo el núcleo familiar.

1.4. ¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico de la ELA se basa, como en cualquier otra enfermedad, en una historia clínica exhaustiva recogida por el neurólogo, en la exploración física y en las exploraciones complementarias solicitadas, con especial importancia de los estudios neurofisiológicos (electromiograma). Han de excluirse otras enfermedades, y la evolución clínica de la misma es un dato más que apoya el diagnóstico. No existe una prueba específica que confirme el diagnóstico de ELA. Como ya se ha comentado, usted está en su derecho de pedir una segunda opinión a otra unidad de neurología diferente a la suya de referencia.

En cuanto su médico de cabecera sospeche la enfermedad, se debe garantizar la valoración por un neurólogo en un plazo mínimo y el acceso a una unidad multidisciplinar de ELA. La exploración neurológica debería incluir una evaluación neuropsicológica a todos los pacientes. La unidad multidisciplinar tendría que comprender, entre otros, a los siguientes profesionales: neurólogo, neumólogo, rehabilitador, nutricionista, fisioterapeuta, psicólogo, asistente social y farmacólogo, todos ellos

coordinados por una enfermera gestora de casos. También, cuando sean requeridos, digestólogos y otorrinolaringólogos. Y sin olvidar que el paciente tiene su médico de cabecera, que ha de conocer de primera mano la situación del enfermo una vez derivado al hospital. En los casos en que precise soporte domiciliario, la participación de las unidades de hospitalización a domicilio, así como el apoyo de los profesionales de las empresas de terapias respiratorias domiciliarias, resultan fundamentales.

Conclusiones

1. La ELA (*esclerosis lateral amiotrófica*) es una enfermedad del sistema nervioso central que se caracteriza por la degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral, el troncoencéfalo y la médula espinal. Ni la sensibilidad ni los órganos de los sentidos se ven afectados, como tampoco suelen estarlo las funciones cognitivas, aunque con la progresión de la enfermedad puedan alterarse. Su principal característica es la *debilidad progresiva de los músculos*.
2. El diagnóstico de ELA se basa en la historia clínica, la exploración física, las pruebas complementarias (analíticas, electromiografía) y la exclusión de otras enfermedades neurológicas, ya que no existe una prueba específica que confirme el diagnóstico de ELA.
3. No existe una causa conocida de la enfermedad, y solo en un 5-10% de los casos existen previamente familiares afectos.
4. Tanto la presentación de la enfermedad como sus manifestaciones y progresión son variables entre un paciente y otro.
5. Dependiendo de los grupos musculares afectados al inicio, la enfermedad se denomina de *inicio periférico* (cuando se ven afectados principalmente los músculos de las extremidades) o *de inicio bulbar u orofaríngeo* (cuando resultan afectados los músculos de la garganta).
6. En la progresión de la enfermedad se ven afectados los músculos respiratorios, haciendo necesario el uso de dispositivos externos al paciente (ventiladores) para ayudarle a respirar, además de otros dispositivos para ayudarle a eliminar las secreciones respiratorias.
7. Tras el diagnóstico, todos los pacientes han de ser evaluados y tratados por un equipo multidisciplinar que incluya los siguientes profesionales: neurólogo, neumólogo, rehabilitador, nutricionista, fisioterapeuta, psicólogo, asistente social y farmacólogo clínico, todos ellos coordinados por la enfermera gestora de casos. Cuando sean requeridos, también digestólogos y otorrinolaringólogos.

¿Dónde se puede encontrar más información?

- » En las páginas web de organismos oficiales de sanidad (Ministerio de Sanidad, consejerías autonómicas, páginas propias de algunos servicios hospitalarios).
- » En las asociaciones de pacientes o fundaciones (ADELA y Fundación Luzón).

Bibliografía

1. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Sanidad 2007. Ministerio de Sanidad y Consumo. Disponible en: <https://www.msbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
2. Documento de Consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Revisión Guía Asistencial 2012. Actualización 2017. Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/publicaciones/>

Capítulo 2

Convivir con la ELA

Tras un periodo generalmente prolongado de incertidumbre, llega el momento en que las pruebas realizadas y la opinión del neurólogo concluyen que el diagnóstico más probable es esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Aceptar el diagnóstico no es fácil ni sencillo, no solo para la persona diagnosticada de ELA, sino tampoco para sus familiares más cercanos.

Se abre en ese momento un nuevo período en el que hay que asumir un diagnóstico sombrío y para el que la medicina no nos puede ofrecer una posibilidad de curación. Es crucial en este momento que tengamos presentes algunos puntos de gran importancia:

- La ELA puede *no tener cura pero sí tiene tratamiento*.
- Desde hace años los profesionales sanitarios se han organizado para atender de forma específica y personalizada a quienes sufren esta enfermedad.
- Hay numerosos colectivos (asociaciones de pacientes, fundaciones) que trabajan para aportar una ayuda inestimable a los pacientes y familiares.

Es por tanto imprescindible adquirir la conciencia de que *no estáis solos*. Es el momento de abrirse al exterior, buscar ayuda y huir de la desesperación y el aislamiento, que solo conducen a un mayor sufrimiento.

2.1. Asumir el diagnóstico

Inicialmente, es frecuente que haya una respuesta de negación, de no aceptar el diagnóstico. Es una estrategia adaptativa de negación emocional, que la persona desarrolla para amortiguar el impacto emocional. La ELA afecta y modifica la vida del paciente, pero también, y de forma muy significativa, la de la pareja y la familia. No todas las familias responden igual ante la situación de crisis que genera una enfermedad grave e incurable en uno de sus miembros. Factores como la situación económica, las relaciones afectivas y los recursos internos y externos de los que se disponga (capacidad de cuidado, disponibilidad de red social de apoyo) condicionan la actitud de la familia para afrontar la enfermedad.

Una vez confirmado el diagnóstico, la familia atraviesa un periodo altamente estresante. Sentimientos de impotencia, culpa, injusticia, tristeza, ansiedad y miedo son frecuentemente experimentados por sus distintos integrantes. Al irrumpir la ELA en sus vidas tienen que plantearse algunos cambios; muchas veces estos tienen que esperar un periodo de adaptación y aceptación por parte del paciente, pero en otras ocasiones los problemas se precipitan, obligándoles a efectuarlos.

La mayoría de las familias, una vez que conocen el diagnóstico y el proceso de la enfermedad en uno de sus miembros, van asimilando paulatinamente la realidad y adoptan una actitud más pragmática, buscando información y opciones terapéuticas. La situación familiar se estabiliza y los miembros asumen nuevos roles, tanto en el propio hogar como en cuanto a la distribución de las tareas de cuidado al paciente. Un buen afrontamiento puede incluso fortalecer los lazos afectivos.

Hay ciertas pautas que nos pueden facilitar el proceso de adaptación al diagnóstico, sin olvidar que cada persona y cada familia son diferentes:

- Cada persona necesita un tiempo para aceptar una noticia que supone un gran impacto en su vida.
- Es fundamental que nos demos el tiempo necesario para aceptarla.
- Hay que aprender a relativizar el tiempo y a vivir aprovechando los momentos del día a día.
- Se ha de intentar evitar que la ELA se convierta en la protagonista de nuestra vida y la controle.
- Hay que potenciar y cuidar la comunicación emocional. Es mejor comunicarse que aislarse.

Estrés y aislamiento, un círculo pernicioso

Una reacción frecuente y comprensible ante el diagnóstico es sumar a la lógica tristeza y depresión reactiva la tendencia a ocultar la situación a los demás por múltiples razones: miedo a dar pena, querer evitar la carga a los seres queridos, etc. Ello conduce a que el/la paciente y su cuidador/a principal, generalmente la pareja/cónyuge, se encierren tras un muro de silencio y miedo.

Es imprescindible, aunque sea difícil, romper ese cerco y decidir a qué personas, entre familiares, amigos y allegados, les vamos a explicar la situación, haciéndoles partícipes del problema y abriendo posibilidades de colaboración y ayuda.

Entorno familiar y socioeconómico (Figura 5)

La principal consecuencia de la pérdida del control de los movimientos voluntarios es la progresiva dependencia, que ocasiona en el paciente sentimientos de



Figura 5. Es importante evitar el aislamiento físico y emocional.

inutilidad, frustración o miedo a ser una carga. Todo ello le crea ansiedad, siendo frecuente que reaccione de forma egocéntrica y que esté más atento de lo habitual a su cuerpo y a los síntomas que van apareciendo. La vivencia que tenga cada paciente de la enfermedad vendrá determinada por su historia de vida, sus creencias y valores, su educación y, en definitiva, los recursos que desarrolle para enfrentarse a las modificaciones que le comporta esta nueva situación. El planteamiento de metas a corto plazo, la resolución de pequeños conflictos (personales o familiares), etc., pueden servir de motor para el cuidado diario y para el enfrentamiento con la enfermedad.

El cuidador principal puede adoptar un rol importante dentro de la dinámica familiar. Es frecuente que tenga que reducir su jornada laboral o incluso abandonar su puesto de trabajo.

Algunas familias se plantean un cambio de domicilio debido a los problemas de movilidad que la enfermedad causa; en otras ocasiones, se opta por hacer obras en el propio hogar. Se busca información y asesoramiento para la adquisición de ayudas técnicas que permitan facilitar la movilidad, la independencia y la comunicación del paciente.

La educación y el soporte activo a la familia en aspectos de información y comunicación son herramientas esenciales para el autocuidado. Es muy importante prevenir la *claudicación familiar*, entendida como la incapacidad de la familia para ofrecer una respuesta adecuada a las múltiples demandas y necesidades del paciente. Las causas pueden ser diversas: no aceptación de la enfermedad, inadaptación a la presentación de nuevos síntomas o mal control de los mismos, agotamiento del cuidador o aparición de otras situaciones producidas como consecuencia de la enfermedad, como separación afectiva, pérdida del puesto de trabajo, aislamiento, etc.

Además del fuerte impacto emocional, otro aspecto que va a influir en la nueva dinámica familiar son los recursos económicos, ya que, aunque en España el sistema sanitario público da una cobertura casi completa de los gastos que ocasiona la enfermedad, es habitual que se generen otros costes extraordinarios debidos a la readaptación del hogar, la adquisición de mobiliario, la baja laboral del paciente o incluso la de otros miembros de la familia, que tendrán que responsabilizarse de su cuidado y que sobrecargarán la economía familiar.

Es por tanto necesario dar respuesta a los problemas y situaciones específicas que estos pacientes presentan y que, por sus características, requieren intervenciones especializadas y personalizadas. En todos estos aspectos los trabajadores sociales pueden ofrecer a los pacientes con ELA y a sus familiares ayuda e información sobre las diferentes opciones a las que pueden tener derecho.

Por tanto, en esta fase de la enfermedad es de gran ayuda recabar la atención especializada de un psicólogo y un profesional de trabajo social, que nos ayuden a afrontar la enfermedad y sus repercusiones económicas y estructurales.

2.2. Ponerse en buenas manos

Recuerde que usted no tiene que enfrentarse a la ELA a solas. Junto con sus seres queridos y cuidadores, que forman el eje de su equipo personal, su equipo de atención sociosanitaria estará a su lado en cada paso del camino.

Hasta llegar al diagnóstico, usted y su familia han pasado probablemente por multitud de consultas, especialistas y pruebas. Una vez confirmado el diagnóstico es el momento de concretar quiénes serán sus referentes en el aspecto sanitario, psicológico y social.

Al tratarse de una enfermedad que afecta a diversas funciones del organismo (movimiento, deglución o capacidad para tragar, respiración, etc.) será necesaria la ayuda de múltiples especialistas a medida que la enfermedad vaya evolucionando.

El neurólogo que lo ha diagnosticado será, muy probablemente, especialista en enfermedades neuromusculares como la ELA. Este profesional debe ser el primero en informarle de cuál va a ser el proceso y la forma más cómoda y eficaz para su tratamiento.

Varios factores van a contribuir a tomar estas decisiones: el lugar de residencia, la cercanía a un hospital, la facilidad para desplazarse, etc.

Es importante que su neurólogo lo derive a un centro donde la atención a los pacientes con ELA funcione como un equipo multidisciplinar.

Como dijimos anteriormente, desde hace años los profesionales sanitarios se han organizado en los llamados equipos multidisciplinarios o unidades multidisciplinarias, para atender de forma específica y personalizada a los que sufren esta enfermedad.

Estructura y funcionamiento de las unidades multidisciplinarias

El objetivo global de estas unidades es garantizar a los pacientes una asistencia con el nivel de especialización que requieran en cada momento, de acuerdo con la evolución de su enfermedad.

Los afectos de ELA deben sentirse cuidados y para ello es imprescindible que tengan una persona en el equipo médico. Debe ser el mismo equipo, compuesto por personas concretas con conocimientos específicos sobre estas enfermedades, el que se encargue de la atención y de dar solución a los problemas que van surgiendo día a día.

El equipo multidisciplinar facilita la continuidad de cuidados mediante la coordinación entre atención hospitalaria y atención primaria, así como con asociaciones de pacientes y servicios comunitarios. Su funcionamiento se basa en protocolos asistenciales unificados y coordinados.

Para proveer atención especializada integral, las unidades que atienden a personas afectadas por ELA deben contar con especialistas de neurología, neumología, nutrición y rehabilitación y con asistente social, terapeuta ocupacional y fisioterapeuta respiratorio, así como con asistencia psicológica.

La coordinación de estos equipos corre a cargo de la *enfermera gestora de casos* (EGC), figura imprescindible, ya que es el interlocutor directo entre el afectado y los especialistas que le atienden. De la EGC depende:

- Programar visitas a la clínica cada 2-3 meses, y con más frecuencia si es necesario. Esto suele suceder en el primer semestre después del diagnóstico y en las etapas tardías de la enfermedad. Los pacientes con progresión lenta de la enfermedad pueden revisarse cada 6 meses.
- Que, entre las visitas, el equipo de apoyo del paciente mantenga un contacto regular con este y con sus familiares (por teléfono, carta o correo electrónico).
- Que haya canales eficaces de comunicación y coordinación entre el equipo del hospital, el equipo de atención primaria, el equipo de atención paliativa y los servicios comunitarios, pues es algo esencial (Figura 6).

El esquema de las tareas de los componentes del equipo multidisciplinar que se encarga de la atención integral de la ELA es el siguiente:



Figura 6. El equipo multidisciplinar atiende al paciente coordinado por la enfermera gestora de casos, interlocutor principal para el paciente y cuidadores.

a. Neurología: es responsable del DIAGNÓSTICO de la enfermedad y, por tanto, la especialidad que indica la entrada del paciente en el circuito de la atención multidisciplinar. Tras el diagnóstico, es el especialista encargado de INFORMAR al paciente sobre la enfermedad que padece: naturaleza, evolución y pronóstico.

Se investigará la posibilidad de que se trate de una ELA FAMILIAR, en cuyo caso deberá realizarse el estudio genético.

El neurólogo se encarga de indicar el TRATAMIENTO farmacológico que sea más eficaz en cada momento, tanto para enlentecer en lo posible la progresión de la enfermedad como para mejorar los diferentes síntomas que vayan apareciendo. Es el responsable de mantener informado al paciente sobre los ensayos clínicos en marcha y la posibilidad de participar en ellos.

b. Neumología: tiene a su cargo la identificación y el control de la INSUFICIENCIA RESPIRATORIA (ver capítulo 3); la prevención de las complicaciones y la formación a paciente y cuidadores en el manejo de las secreciones bronquiales; y la información, el tratamiento y la ayuda en la toma de decisiones para las medidas de soporte ventilatorio no invasivo e invasivo (a través de traqueotomía).

c. Nutrición: se encarga del seguimiento de la función deglutoria (capacidad para tragar) y del control nutricional. Indica la gastrostomía cuando sea necesaria.

d. Rehabilitación/Fisioterapia: se ocupa de rentabilizar las funciones motoras que se preservan en cada momento, de la prevención de retracciones y del control postural. Debe adaptarse continuamente a la situación del paciente.

Sería deseable contar con la participación de otros especialistas, específicamente formados en el tratamiento de estos enfermos y que cubran las áreas de:

- *Logopedia:* se encarga de rentabilizar la capacidad para hablar y tragar que mantenga el paciente en cada momento.
- *Psicología:* su función es prestar apoyo tanto al paciente como al entorno familiar y a los cuidadores, especialmente cuando comienza la dependencia del paciente.
- *Trabajadores sociales:* facilitan información y agilizan los trámites relacionados con ayudas sociales, apoyo de cuidadores, incapacidad, etc.

2.3. Superando las barreras

A medida que la enfermedad avanza se agravan todos sus síntomas, provocando en el paciente más limitaciones en sus actividades rutinarias y más dependencia respecto a una tercera persona.

Debido a que hay tantas opciones y a que el curso de la ELA es un tanto impredecible, es aconsejable prever las necesidades futuras mientras todavía pueda hacerse con tranquilidad. El uso durante parte del tiempo de ciertos dispositivos al inicio de la enfermedad puede facilitar la transición y ahorrar cantidades importantes de esfuerzo y energía.

Pérdida de movilidad y destreza: con la ayuda del rehabilitador y fisioterapeutas/terapeutas ocupacionales se pueden compensar las dificultades que van surgiendo en el cuidado personal del paciente, domésticas y ocupacionales.

Estos profesionales pueden sugerir dispositivos asistenciales que le permitan mantener en lo posible su independencia y movilidad (ganchos para botones, utensilios con mangos más gruesos, cojines para elevar y asientos de inodoro elevados, etc.) (Figura 7).



Figura 7. Dispositivos de ayuda a la movilidad y cuidado del paciente.

Otras ayudas o dispositivos ortopédicos incluyen soportes para las muñecas para mejorar las funciones de la mano, soportes del cuello, etc.

Los dispositivos ergonómicos, como apoyabrazos, reposapiés o el ratón de manos libres o de alta sensibilidad, pueden permitir a personas con debilidad severa continuar trabajando, sentirse productivos y mejorar su calidad de vida.

Barreras arquitectónicas: las modificaciones en casa y en el trabajo incluyen rampas, puertas más anchas, asientos elevados, duchas de fácil entrada, pasamanos y todo aquello que haga el entorno más seguro para evitar caídas.

Dificultad para la comunicación: en la ELA de inicio bulbar la dificultad para hablar y tragar puede aparecer en fases tempranas, dificultando la comunicación verbal y favoreciendo el aislamiento del paciente.

- Para aquellos pacientes que mantienen la articulación de la palabra pero presentan disminución de la fuerza de la voz, se pueden utilizar pequeños altavoces o aumentar el aire exhalado mediante maniobras de insuflación (insuflaciones con resucitador manual o con el propio aire del respirador en caso de usarlo).
- Cuando se ha perdido la capacidad de articulación y el habla es ininteligible se puede recurrir a:
 - Comunicación mediante escritura o un ordenador.
 - Paneles de comunicación (Figura 8).
 - Comunicadores alfabéticos con síntesis de voz.
 - Sistemas de comunicación activados mediante pulsadores o movimientos oculares, como por ejemplo el dispositivo Iriscom.
 - Es importante que el paciente tenga a su alcance avisadores acústicos, sobre todo durante las horas de descanso nocturno. Una buena opción lo constituyen los dispositivos domésticos utilizados para vigilar a los bebés.

2.4. Alimentarse y nutrirse. No es lo mismo

La ELA con afectación bulbar genera trastornos, tanto de la masticación como de la deglución, que tienen como consecuencia pérdida de peso, deshidratación, riesgo de aspiración (que el alimento pase a la vía respiratoria) y episodios de atragantamiento y sofocación. Es importante reconocer esos síntomas y pedir consejo al nutricionista.

Hay diversas iniciativas por parte de las asociaciones de pacientes o el proyecto “*Con Gusto*”, de la *Fundación Luzón*, que ayudan a mejorar la alimentación mejorando las texturas y nutrientes y diversificando recetas para evitar que el paciente de ELA viva el momento de la comida con miedo o tedio.

PANEL DE COMUNICACIÓN

Para cuidarle nos importa saber qué necesita y cómo se siente

| A | B | C | D | E | F | G | H | I | J | K | L | M | N | Ñ | O | P | Q | R | S | T | U | V | W | X | Y | Z |
|---------------|-----------------------------|------------------|--------------------|-------------|---|--------------------|----------|---------------------|---|----|-------------|---|----------|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 0 | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | ENFERMERO/A | | MÉDICO/A | | | | | | | | | | | | | |
| SÍ | NO | | | A VECES | | | ¿CUÁNDO? | ¿QUÉ HORA ES? | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| PIJAMA | ZAPATILLAS | QUIERO PEINARME | ¿QUÉ HA PASADO? | DÍA | | ME ENCUENTRO MEJOR | | ESTOY EMOCIONADO/A | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| CAMISÓN | PAÑUELOS DE PAPEL/CELULOSA | QUIERO ASEARME | ¿DÓNDE ESTOY? | ENCENDER | | ESTOY TRISTE | | ME ENCUENTRO SOLO/A | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| BATA | CAMBIO DE SÁBANAS | QUIERO AFEITARME | MI FAMILIA | ENCENDER | | ESTOY ABURRIDO/A | | ESTOY ENFADADO/A | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| ROPA INTERIOR | CAMBIO DE PAÑAL O COMPRESAS | IR AL BAÑO | ATENCIÓN RELIGIOSA | QUIERO LEER | | ESTOY PREOCUPADO/A | | TENGO MIEDO | | | | | | | | | | | | | | | | | | |

JUNTA DE ANDALUCÍA
COMISIÓN DE SALUD
INTEGRACIÓN SOCIAL

PANEL DE COMUNICACIÓN

Para cuidarle nos importa saber qué necesita y cómo se siente

| A | B | C | D | E | F | G | H | I | J | K | L | M | N | Ñ | O | P | Q | R | S | T | U | V | W | X | Y | Z |
|-------------------|---------------------|------------------|-------------------|-------------|---|---------|----------|---------------|---|------------------|-------------|--------------------|----------|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 0 | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | ENFERMERO/A | | MÉDICO/A | | | | | | | | | | | | | |
| SÍ | NO | | | A VECES | | | ¿CUÁNDO? | ¿QUÉ HORA ES? | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| QUIERO BEBER | QUIERO ANDAR | SILENCIO | NO PUEDO TRAGAR | DOLOR | | FRONTAL | | ESPALDA | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| QUIERO COMER | QUIERO SENTARME | QUIERO DORMIR | NO PUEDO RESPIRAR | PICOR | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| QUIERO ORINAR | QUIERO INCORPORARME | NO PUEDO DORMIR | ME MAREO | TENGO FRÍO | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| QUIERO HACER CACA | CAMBIAR DE POSICIÓN | QUIERO ACOSTARME | QUIERO VOMITAR | TENGO CALOR | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | QUIERO MIS GAFAS | | QUIERO MI AUDIFONO | | | | | | | | | | | | | | |

JUNTA DE ANDALUCÍA
COMISIÓN DE SALUD
INTEGRACIÓN SOCIAL

Figura 8. Los paneles de comunicación facilitan la relación paciente-cuidador.

Recomendaciones para la ingesta oral de los pacientes con alteración de la deglución

- Posición sentada con la espalda erguida. En los pacientes con debilidad de la musculatura cervical se puede utilizar un collarín cervical para mantener sujeta la cabeza. En los pacientes encamados, mantener la cabecera de la cama incorporada 45°.
- Evitar cualquier tipo de distracción.
- Evitar la hiperextensión de la cabeza, ya que facilita la apertura de la vía aérea y, por tanto, aumenta el riesgo de aspiración.
- Realizar aspiración con sonda de las secreciones y la saliva de la boca.
- Introducir pequeñas cantidades de alimento en la boca, masticar despacio y no introducir más alimento hasta no haber deglutido el anterior.
- Evitar alimentos que se fragmenten en pequeños trozos durante la masticación (por ejemplo, los frutos secos), para evitar fenómenos de aspiración.
- Evitar alimentos empalagosos, como el pan de molde, y sustancias que al combinarse con la saliva generen una pasta espesa (p. ej., el chocolate).
- No mezclar alimentos con diferentes texturas (p. ej., la naranja), ya que una consistencia homogénea favorece la deglución.
- La medicación puede mezclarse con gelatina y deglutirse en un único trago.
- Utilizar espesantes para los líquidos.
- Algunos zumos comercializados denominados néctares se degluten mejor que el agua al tener una consistencia más espesa.
- Para evitar la fatiga durante la ingesta y la disnea asociada a la distensión abdominal posterior, la recomendación es disminuir la cuantía de las ingestas y aumentar su frecuencia a lo largo del día.

Realización de la gastrostomía

Cuando se detectan signos de desnutrición, como pérdida de peso, o el tiempo necesario para una alimentación adecuada se alarga excesivamente, puede proponerse de forma precoz la realización de una gastrostomía percutánea (GP). Consiste en la colocación de una sonda en el abdomen que va directamente al estómago. Permite la administración de una alimentación completa (nutrición enteral) *sin que ello suponga el abandono total de la ingesta por vía oral.*

Alimentación a través de una sonda de gastrostomía (Figura 9)

1. Posición del paciente sentado o incorporado al menos 45° si está encamado.
2. Antes de iniciar la alimentación conviene introducir 50 ml de agua con una jeringa para comprobar que la sonda es permeable. En caso de hallar resistencia, intentar el mismo procedimiento con agua templada; la sonda puede estar obstruida por la medicación o por restos de alimentación.
3. Al inicio de la alimentación, aspirar el contenido gástrico con una jeringa de 50 ml. Si no hay resto de alimentos, iniciar la alimentación. Si hay contenido gástrico, esperar una hora antes de iniciar la alimentación.
4. Introducir la alimentación, bien mediante una jeringa o un sistema de perfusión, bien con un sistema de gravedad o bien con una bomba de perfusión para nutrición enteral.
5. Al finalizar la alimentación, introducir 50 ml de agua para dejar la sonda limpia y permeable.
6. Mantener la posición sentada o incorporada 45° dos horas durante el periodo postprandial, para favorecer el vaciamiento gástrico.
7. Vigilar el número de deposiciones y su cantidad y consistencia.



Figura 9. La alimentación a través de la gastrostomía asegura la nutrición sin que ello suponga el abandono total de la ingesta oral.

Sialorrea

El exceso de salivación (debido al déficit de cierre de los labios, a un pobre control postural de la cabeza y a la pérdida de la capacidad de deglución, así como al cierre defectuoso del velo faríngeo y a alteraciones del sistema vegetativo) es un síntoma enormemente molesto y que causa aislamiento social. Puede provocar además úlceras bucales.

Es importante consultar con su equipo multidisciplinar, que le puede prescribir fármacos que alivien los síntomas, realizar otras intervenciones (como infiltrar las glándulas salivares) o proporcionar un aspirador de secreciones portátil.

2.5. Retos del cuidador (Figura 10)

Son numerosos y variados los retos que se les presentan, pero básicamente destacamos los tres principales:

- Satisfacer las necesidades físicas y emocionales del paciente.
- Mantener el funcionamiento familiar con la máxima normalidad posible.
- Ayudar a manejar las preguntas sin respuesta.

El cuidador debe cuidarse a sí mismo para mantener su propia salud y bienestar y por el bien de la persona a la que cuida. El cuidador puede necesitar ayuda cuando presenta síntomas tales como:

- Aumento de irritabilidad.
- Pérdida de energía, fatiga.
- Aislamiento.
- Ansiedad.
- Cambios de humor, dar importancia a detalles pequeños.
- Dificultad para superar el sentimiento de depresión o los nervios.
- Tratar a personas de la familia de forma menos considerada.
- Sentimientos de culpa recurrentes.

Los cuidadores necesitan sentirse comprendidos y ayudados. Para cuidarse a sí mismo, el cuidador debe pedir ayuda y buscar apoyo en los profesionales, familiares y amigos, ya que si no, puede aparecer el *síndrome de agotamiento*, que consiste en un profundo desgaste emocional y físico que experimenta la persona que convive y cuida a un enfermo con ELA. Se considera producido por el estrés continuado de tipo crónico (no el de tipo agudo de una situación puntual), al batallar diariamente contra la enfermedad con tareas monótonas y repetitivas.



Figura 10. Es necesario *cuidar al cuidador* y evitar el *síndrome de agotamiento*.

Incluye desarrollar actitudes y sentimientos negativos hacia los enfermos a los que se cuida, desmotivación, depresión/angustia, trastornos psicósomáticos, fatiga y agotamiento no ligado al esfuerzo, irritabilidad, despersonalización y deshumanización, comportamientos estereotipados con ineficiencia para resolver los problemas reales y agobio continuado con el sentimiento de estar desbordado por la situación.

Pedir ayuda no es un signo de debilidad, es una excelente forma de cuidar.

Si el cuidador se siente enfadado tiene que...

- Pensar que los comportamientos irritantes o molestos de su familiar son consecuencia de la enfermedad.
- Aunque la conducta del afectado sea ofensiva, no interpretar que su objetivo sea la ofensa.
- Comentar esos enfados y lo que siente: expresar sentimientos, frustraciones, temores, resentimientos, con el fin de no ponerse al límite, evitando así la pérdida de control, sin tener que “explotar”.
- Expresar sus sentimientos, frustraciones y temores.

Cómo cuidar mejor:

- Ser realista pero positivo con el familiar.
- Que el afectado haga todo lo que pueda por sí mismo.
- Procurar que la persona afectada tenga el mayor número de responsabilidades posibles, dentro de sus posibilidades.
- Hacerles participar.
- Ser paciente y mantener la calma.
- Simplificar las tareas.
- Fomentar la autoestima.
- Cuidarse a sí mismo.

Tenemos que entender que el afectado puede dar muestras de ira ante la sensación de que se está invadiendo su espacio personal, como consecuencia de tener un estado de ánimo deprimido, ante sentimientos de soledad o por necesidad de atención.

2.6. Pensar en el futuro

El ser humano, cuando se enfrenta a una enfermedad grave, adquiere conciencia de ser vulnerable, de ver la muerte como una posibilidad real.

Ante esta dolorosa vivencia cada persona reacciona de forma diversa: negación, desesperación, depresión... A lo largo de los meses se van sucediendo distintos estados de ánimo, mientras los mecanismos de adaptación van permitiendo afrontar la situación con cierta serenidad.

No hay plazos ni normas, sino que cada uno debe encontrar, con la ayuda de familiares y profesionales, el camino para poder tomar las decisiones más adecuadas.

Estas decisiones afectan indefectiblemente a varios ámbitos:

- Cuestiones económico-administrativas: cómo afrontar los gastos y la merma de ingresos, cómo tramitar las ayudas (incapacidad, ley de dependencia, etc.). Los profesionales de trabajo social les informarán y ayudarán con los trámites. También las asociaciones de pacientes pueden ser de gran ayuda.
- Voluntades vitales anticipadas (VVA): el concepto de *voluntad vital anticipada* se entiende con frecuencia, erróneamente, como *decidir sobre cómo quiero morir*. Por el contrario, se trata de reflexionar sobre *cómo queremos vivir* el tiempo que nos va a dar la enfermedad, cuya duración nadie puede predecir. Lo más importante es evitar que se tomen decisiones en situaciones críticas. Muchas veces, la incertidumbre que se genera al evitar afrontar temas como la traqueotomía

produce más sufrimiento que plantearlo con serenidad y calma con la ayuda de los seres queridos y los profesionales del equipo multidisciplinar.

- o Un factor de gran importancia es que, antes de tomar estas decisiones, debemos asegurarnos de que se están tratando adecuadamente síntomas como el dolor y la depresión.
- En las fases más avanzadas de la enfermedad, cuando salir de casa es complicado y, sin embargo, las necesidades sanitarias son importantes, es el momento de ponerse en manos de los equipos de atención domiciliaria o de cuidados paliativos. El equipo de la unidad multidisciplinar que le ha atendido hasta entonces le pondrá en contacto con ellos para que pueda seguir siendo cuidado en su entorno familiar.

Conclusiones

1. Es de gran ayuda recabar la atención especializada de un psicólogo y un profesional de trabajo social que nos ayuden a afrontar la enfermedad y sus repercusiones económicas y estructurales.
2. Es importante que su neurólogo lo derive a un centro donde la atención a los pacientes con ELA funcione como un equipo multidisciplinar.
3. Alimentarse y nutrirse no es lo mismo. Cuando hay dificultades para tragar, *la realización de la gastrostomía percutánea facilita una correcta nutrición y el paciente puede seguir comiendo según la situación en que se encuentre.*
4. Para evitar el *síndrome de agotamiento*, el cuidador debe pedir ayuda y buscar apoyo en los profesionales, familiares y amigos.
5. El registro de las VVA favorece la reflexión serena acerca de cómo deseamos ser tratados tras recibir toda la información objetiva por parte de los profesionales.

¿Dónde se puede encontrar más información?

Páginas web

- » ELA Andalucía: <http://www.elaandalucia.es/WP/>
- » ADELA: <https://adelaweb.org>
- » Fundación Luzón: <https://ffluzon.org/>

Bibliografía

1. Documento de Consenso para la Atención a los pacientes de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Consejería de Salud. Junta de Andalucía 2017. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/GUIA-ASISTENCIAL-ELA-revisi%C3%B3n-2017.pdf>
2. Manual para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Documento para pacientes y fisioterapeutas. ELA Andalucía 2013. Disponible en: http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Manual_ELA_Nov2013.pdf
3. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Ministerio de Sanidad 2009. Disponible en: <https://www.mscbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
4. Al lado con la PERSONA afectada por Esclerosis Lateral Amiotrófica. Consejería de Salud y Bienestar Social. Junta de Andalucía 2012. Disponible en: https://www.repositoriosalud.es/bitstream/10668/879/1/Al_lado_ELA_2012.pdf
5. Vida cotidiana con ELA (ALS). ALS Division, MDA Association, 2010. Disponible en: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Vida-Cotidiana-con-ELA.pdf>
6. Zafra MJ, Barrot E (coords.). Manual Separ de Procedimientos, n.º 25. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Editorial Respira. Barcelona, 2012. Disponible en: <https://www.dropbox.com/s/dd37usvlbjmx8f/Manual%2025.pdf?dl=0>

Capítulo 3

Cómo se producen y cómo podemos diagnosticar las complicaciones respiratorias

3.1. ¿Por qué se producen? ¿Cuáles son las consecuencias?

Es importante conocer estas complicaciones y valorarlas correctamente, ya que son una de las principales causas de mortalidad. Con un tratamiento y un manejo adecuados podemos mejorar tanto la supervivencia como la calidad de vida de los pacientes.

Las complicaciones respiratorias aparecen cuando en la evolución de la enfermedad se ven afectadas las motoneuronas que ordenan el movimiento de los músculos respiratorios.

El objetivo de la función respiratoria es obtener todo el oxígeno que nuestro organismo necesita y eliminar el anhídrido carbónico que es tóxico. La musculatura respiratoria es imprescindible para poder desarrollar una respiración normal, ya que es la que permite la llegada de aire a nuestros pulmones o inhalación. Una vez que el aire llega al pulmón se produce el intercambio de gases: se capta el oxígeno (O_2), que se transporta a la sangre, y se elimina el anhídrido carbónico (CO_2) al expulsar el aire (exhalación).

La inhalación o entrada de aire al pulmón se produce por la contracción de la musculatura respiratoria inspiratoria, formada por el diafragma y los músculos intercostales. El diafragma es el músculo principal, tiene forma de cúpula y separa la cavidad torácica de la abdominal; al contraerse, desciende. Los músculos intercostales son los que ocupan el espacio comprendido entre dos costillas vecinas; al contraerse, aumenta el espacio entre las costillas. Así, la contracción de ambos músculos ensancha el tórax, creando una presión negativa que hace que el aire con alto contenido en oxígeno entre y llene nuestros pulmones (Figura 11).

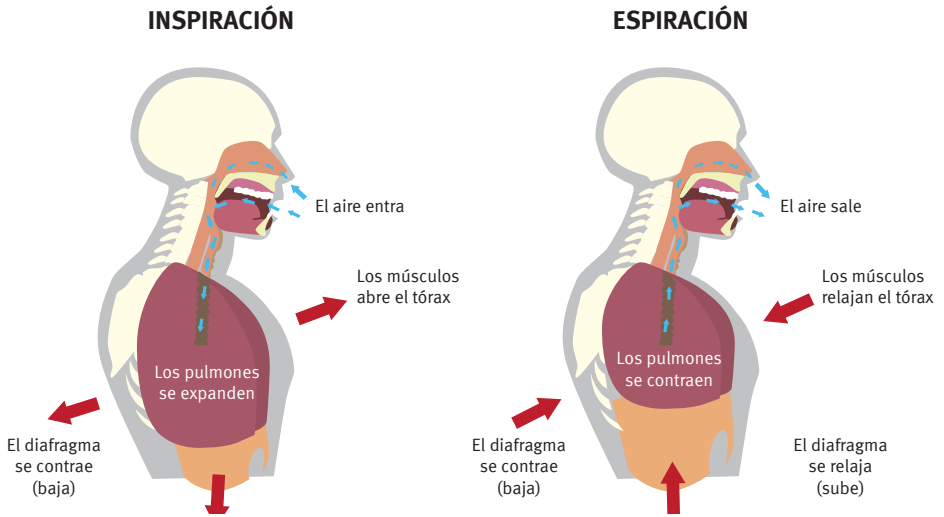


Figura 11. Desarrollo de la ventilación.

Una vez que nuestros pulmones se han hinchado totalmente, los músculos inspiratorios se relajan y el aire, ahora con alto contenido en anhídrido carbónico, se expulsa del pulmón.

Otra función muy importante del sistema respiratorio es la tos, que nos permite expulsar las secreciones (mucosidad) que se acumulan en nuestros pulmones o cualquier cuerpo extraño que llegue a ellos. Tres grupos musculares son necesarios para tener una tos normal:

- Los músculos respiratorios inspiratorios, que nos permiten hacer una inhalación profunda y llenar al máximo nuestros pulmones.
- Los músculos orofaríngeos de la glotis, que al contraerse evitan la salida del aire, el cual se almacena, así, en nuestro pulmón.
- Los músculos espiratorios, que al contraerse con fuerza, conjuntamente con los músculos orofaríngeos, permiten la salida rápida de la gran cantidad de aire que se había almacenado en nuestro pulmón y de esta manera expulsar la mucosidad o cuerpos extraños (Figura 12).

¿Qué ocurre cuando se ven afectadas las motoneuronas que ordenan el movimiento de estos tres grupos musculares?

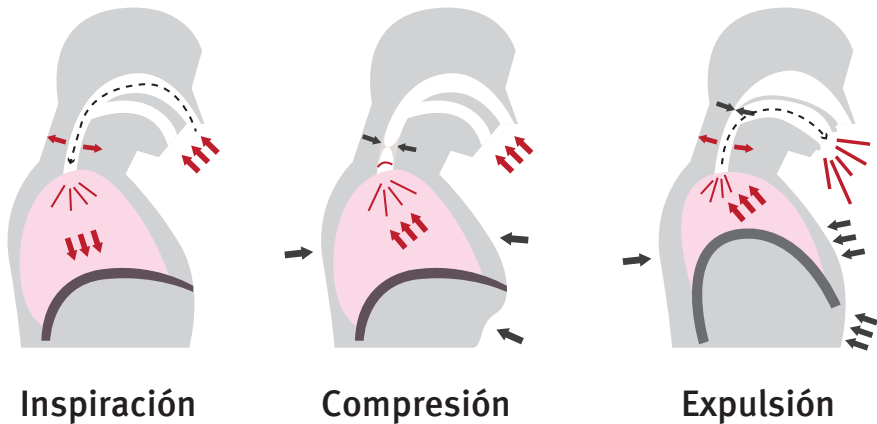


Figura 12. Desarrollo de la tos

1. Inspiración: contracción de la musculatura inspiratoria realizando una inspiración profunda.
2. Compresión: cierre de la glotis almacenando todo el aire a presión.
3. Expulsión: contracción de la musculatura espiratoria y apertura brusca de la glotis creando un flujo rápido que permite la expulsión de las secreciones.

Debilidad de la musculatura respiratoria inspiratoria

A medida que esta musculatura se debilita, la capacidad de expandir nuestro tórax disminuye y con ello la cantidad de aire que llega a nuestros pulmones; es decir, disminuye nuestra ventilación, produciéndose hipoventilación. La primera consecuencia de esta hipoventilación es que no podemos eliminar todo el CO_2 , que acabará reteniéndose en nuestro organismo. A medida que va disminuyendo la cantidad de aire que llega al pulmón disminuirá también la cantidad de oxígeno que llega a nuestro organismo.

La hipoventilación se produce inicialmente siempre durante el sueño. Esto es así porque en este período se produce de manera fisiológica (normal) una relajación de todos los músculos, incluidos los respiratorios. Así, todo el mundo normalmente hipoventila durante el sueño. Por tanto, la afectación débil de la musculatura respiratoria puede manifestarse inicialmente solo durante la noche, cuando los músculos están más relajados, aunque durante el día se pueda mantener una ventilación normal. A medida que la debilidad aumenta se manifestará tanto durante la noche como durante el día.

Otra consecuencia de la hipoventilación es que al llegar menos aire al pulmón este no se expande completamente y pueden producirse pequeñas retracciones o colapsos de alguna zona del pulmón a la que no ha llegado suficiente aire, lo que se conoce como *atelectasias*.

La debilidad de la musculatura respiratoria inspiratoria sumada a la debilidad de la musculatura respiratoria espiratoria produce una tos débil o ineficaz. Al llegar poca cantidad de aire al pulmón y no contraerse con fuerza la musculatura espiratoria, no podemos generar un flujo de aire suficiente, ni con la velocidad necesaria, para poder expulsar la mucosidad o los cuerpos extraños que hayan entrado en nuestro pulmón.

No hay que olvidar que los músculos orofaríngeos también son necesarios para tener una tos normal. Así, aunque los músculos inspiratorios y espiratorios no estén debilitados, podemos tener una tos alterada si los músculos orofaríngeos de la glotis están debilitados, ya que no se podrá almacenar toda la cantidad de aire necesaria en nuestro pulmón.

Los músculos orofaríngeos también son imprescindibles para defender o aislar el sistema respiratorio del digestivo. Estos músculos son los responsables de que cuando deglutimos (cuando pasan los alimentos de la boca al esófago) la vía respiratoria quede completamente cerrada, evitando así que los alimentos entren en ella (Figura 13).

Cuando estos músculos están debilitados y no se contraen correctamente o no se coordinan adecuadamente se producen atragantamientos, es decir, pueden pasar pequeñas cantidades de alimento a la vía respiratoria mientras comemos (broncoaspiración). En ocasiones los atragantamientos pueden producirse también con la saliva. Los atragantamientos, o broncoaspiración, son una de las causas más frecuentes de infección respiratoria en los pacientes con ELA.

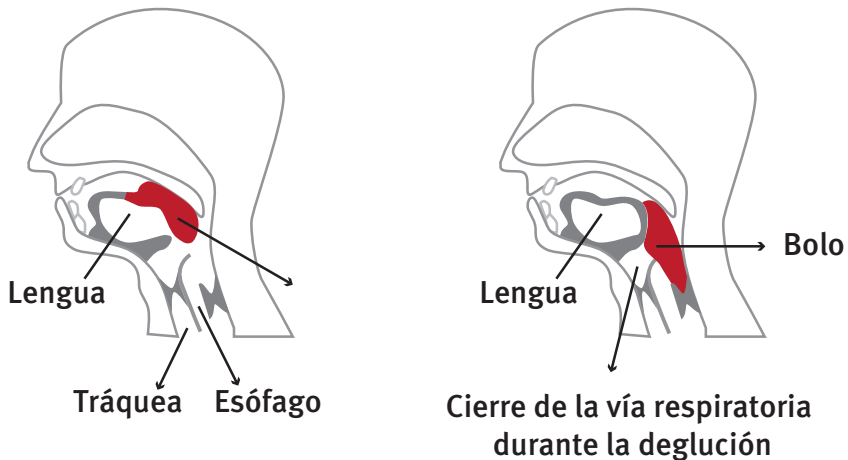


Figura 13. Mecanismo por el que se cierra la glotis durante la deglución para evitar que pase el bolo alimentario a las vías respiratorias.

3.2. ¿Qué síntomas puedo tener?

Los síntomas secundarios a la debilidad de la musculatura respiratoria están muy bien identificados y son característicos, el problema es que con frecuencia pasan desapercibidos en el contexto general de la enfermedad. No nos damos cuenta de que los padecemos porque se confunden o se mezclan con otros síntomas.

Por este motivo, y para poder identificar de forma precoz la existencia de complicaciones respiratorias, es muy importante realizar una valoración respiratoria de los pacientes con ELA aunque no refieran ningún síntoma.

Definiremos los síntomas de cada una de las alteraciones descritas en el apartado anterior.

Hipoventilación

tado, la debilidad de la musculatura inspiratoria con hipoventilación se manifiesta inicialmente siempre durante el sueño. Así, los primeros síntomas serán nocturnos. Podemos notar dificultad para conciliar el sueño (insomnio), despertares frecuentes, sueño intranquilo o sensación de no haber dormido bien. También podemos notar dolor de cabeza (cefalea) al despertarnos, que es debido al acúmulo de CO_2 por la hipoventilación durante la noche; a medida que nos vamos despertando y empezamos a ventilar mejor, esta cefalea irá desapareciendo. Por último, podemos tener más sueño durante el día (somnia diurna) por no haber dormido o descansado bien durante la noche.

Muchos de estos síntomas nocturnos pueden presentarse por otros motivos relacionados con la enfermedad (calambres, necesidad de cambios posturales nocturnos, ansiedad, dolor, etc.), por lo que con frecuencia no se relacionan con las complicaciones respiratorias.

El síntoma principal de la hipoventilación diurna es el ahogo (disnea) o sensación de falta de aire al hacer esfuerzos. Al llegar menos aire a nuestro pulmón no somos capaces de aumentar la respiración para hacer esfuerzos. Este síntoma también pasa desapercibido con frecuencia si los pacientes tienen una movilidad reducida, ya que al no hacer esfuerzos no lo perciben. Otras veces puede confundirse con la fatiga o el cansancio propio de la enfermedad o la debilidad muscular. En ocasiones podemos percibir la debilidad de la musculatura inspiratoria como la sensación de no poder llenar bien el pulmón o la incapacidad de hacer una inspiración profunda. A medida que los músculos inspiratorios se van debilitando, cambia el patrón respiratorio a una respiración más rápida y superficial, es decir, se respira un mayor número de veces, pero con menos cantidad de aire en cada respiración. Otra consecuencia es que, al pasar menos cantidad de aire a través de las cuerdas vocales, la voz será más débil o floja. Este síntoma es distinto de los trastornos del

habla; los pacientes pueden hablar y vocalizar correctamente, solo que la voz es más floja (bajo tono de voz), con incapacidad para gritar.

Finalmente, un síntoma muy característico que indica debilidad del diafragma es la disnea al adoptar la posición de decúbito supino (acostado boca arriba), que se conoce como *ortopnea* o *intolerancia al decúbito*. Se produce porque en esa posición los órganos abdominales empujan al diafragma debilitado hacia arriba, disminuyendo todavía más la capacidad de ventilar. Es importante estar atento a este síntoma y consultar con nuestro equipo médico si se produce.

La tos débil o ineficaz es otro síntoma que se produce como consecuencia de la debilidad de la musculatura inspiratoria y espiratoria.

En la Tabla 1 se muestra un resumen de los síntomas respiratorios nocturnos y diurnos.

| SÍNTOMAS NOCTURNOS | SÍNTOMAS DIURNOS |
|------------------------|-------------------------------------|
| Insomnio | Disnea de esfuerzo |
| Sueño intranquilo | Ortopnea |
| Despertares frecuentes | Incapacidad de inspiración profunda |
| Cefalea matutina | Bajo tono de voz |
| Somnolencia diurna | Tos ineficaz o débil |

Finalmente, los síntomas secundarios a la afectación de la musculatura orofaríngea (musculatura bulbar) pueden confundirse con frecuencia con síntomas respiratorios, ya que con los pequeños atragantamientos los pacientes tienen sensación de ahogo o asfixia. Algunas veces pueden notar sensación de mucosidad en la garganta, provocada por la retención de saliva o de restos alimentarios secundaria a una mala deglución. Es importante intentar diferenciar estos síntomas secundarios de la afectación bulbar de los síntomas respiratorios, ya que el tratamiento y las medidas que debemos adoptar son diferentes.

3.3. ¿Cómo se pueden diagnosticar?

Como ya se ha comentado, es importante intentar diagnosticar de forma precoz la existencia de debilidad de la musculatura respiratoria, ya que así podremos tratarla adecuadamente y prevenir complicaciones. Por tanto, se aconseja realizar una valoración respiratoria desde el inicio de la enfermedad y repetirla en cada una de las visitas consecutivas, aunque el paciente no refiera ningún síntoma respiratorio.

Idealmente, el seguimiento se realizará en unidades multidisciplinares formadas por los diferentes especialistas (neurólogos, neumólogos, dietistas, fisioterapeutas, etc.) implicados en el cuidado de los pacientes.

El diagnóstico de la afectación de musculatura respiratoria se basa en cuatro aspectos clave:

1. El interrogatorio clínico y la exploración física
2. Las pruebas respiratorias de función pulmonar
3. Las exploraciones nocturnas durante el sueño
4. El análisis de una muestra de sangre arterial (gasometría arterial)

1. El interrogatorio clínico y la exploración física

Durante la visita se debe interrogar sobre la presencia de los síntomas que se han comentado en el apartado anterior, con especial atención a síntomas característicos como la ortopnea.

En la exploración física se valorará el patrón respiratorio, el tono de la voz y el uso de musculatura accesoria. En ocasiones, cuando los músculos inspiratorios están muy debilitados, se usan otros músculos, como los supraclaviculares o los del cuello, para intentar aumentar la ventilación. Así, al explorar al paciente se puede observar que con cada respiración se contraen estos músculos accesorios. Otro aspecto importante de la exploración es la auscultación respiratoria; se le pide al paciente que respire hondo y se puede valorar con el fonendoscopio si la ventilación es correcta o está disminuida.

2. Las pruebas respiratorias de función pulmonar

Las pruebas funcionales respiratorias son unas exploraciones no invasivas e indoloras con las que se intenta valorar o medir la fuerza de los músculos respiratorios y la eficacia de la tos.

Existen varios tipos de exploraciones, pero las que se realizan con más frecuencia en la valoración de los pacientes con ELA son cuatro:

a. Espirometría

Esta prueba mide la cantidad de aire que se moviliza en cada respiración. Para realizarla se necesita conocer la edad, peso y talla del paciente, porque los resultados de la prueba se comparan con los valores de normalidad en estos parámetros.

La prueba se realiza con el paciente sentado y se le pide que respire a través de un tubo desechable que está conectado a un aparato (espirómetro) que realiza la medición. Para la medición se le pide al paciente que tome todo el aire que pueda y después lo expulse a través del tubo. La prueba no finaliza hasta que el paciente

haya expulsado completamente todo el aire, y se le puede pedir que lo expulse fuerte y rápido (espirometría forzada) o de manera lenta (espirometría lenta o *slow*). Generalmente se colocan unas pinzas en la nariz para ocluirla y evitar que se escape aire por esa vía.

La espirometría puede realizarse también en la posición de decúbito supino (tumbado hacia arriba). Si los valores que se miden en la posición de decúbito son muy inferiores a los que se miden en la posición sentada significa que el diafragma está debilitado. La espirometría en decúbito es una exploración importante, aunque no siempre puede realizarse en los pacientes con ELA por la dificultad de acostar a los pacientes con movilidad limitada.

Los pacientes con afectación bulbar o con debilidad de la musculatura facial pueden tener dificultades para realizar correctamente la espirometría, al no poder sujetar adecuadamente el tubo o no poder coordinar bien la expulsión del aire.

b. Medición de las presiones inspiratorias y espiratorias máximas (PIM, PEM)

PIM: en esta exploración se le pedirá al paciente que intente tomar aire respirando hondo en un tubo desechable contra una resistencia. Con ello se intenta medir la fuerza de la musculatura respiratoria inspiratoria.

PEM: en esta exploración se le pedirá al paciente que, tras una inspiración profunda, intente soplar fuerte expulsando el aire a través de un tubo desechable contra una resistencia. Con ello se intenta medir la fuerza de la musculatura respiratoria espiratoria.

c. Presión nasal de esnifado (PNS)

Para realizar esta exploración se coloca un pequeño tubo en una de las fosas nasales del paciente, ocluyendo la otra fosa, y se le pide que realice una inspiración nasal profunda. Con esta exploración se intenta medir la fuerza de la musculatura inspiratoria, principalmente del diafragma, ya que al “esnifar” o inhalar profundamente a través de la nariz se realiza la contracción de este músculo.

La prueba que se realiza con mayor frecuencia en la valoración respiratoria de los pacientes con ELA es la espirometría, ya que es la más sencilla de realizar y la que está más disponible en todos los centros de salud.

En la Figura 14 se muestra una representación gráfica de estas pruebas.

d. Valoración de la fuerza de la tos

Esta exploración se realiza para valorar si el paciente tiene una tos con fuerza suficiente para eliminar las secreciones. Se intenta medir el flujo de aire que el paciente



ESPIROMETRÍA FORZADA



PRESIÓN INSPIRATORIA



PRESIÓN NASAL

Figura 14. Pruebas funcionales respiratorias.

realiza durante la tos usando el *peak-flow*, o medidor de flujo, que nos sirve para medir la velocidad del flujo de aire en litros por minuto (L/min). Para la exploración se coloca el medidor de flujo conectado a una máscara nasobucal (que cubre la nariz y la boca del paciente). Para valorar la capacidad tusígena, se adapta la máscara al paciente y le pedimos que tosa tan fuerte como pueda después de aspirar hondamente.

En todas las exploraciones funcionales respiratorias se realizarán tres maniobras y se escogerá la mejor de las tres.

3. Las exploraciones nocturnas durante el sueño

La valoración de la función respiratoria nocturna es esencial, ya que, como se ha indicado, los primeros trastornos se manifiestan durante el sueño.

La prueba que se usa con más frecuencia es la pulsioximetría nocturna, con la que se pueden medir de manera no invasiva los niveles de oxígeno durante el sueño. La prueba es sencilla e indolora y puede realizarse en el domicilio del paciente. Se lleva a cabo con un aparato (pulsioxímetro) que tiene un fotodetector en forma de pinza que se colocará en el dedo del paciente mientras duerme (Figura 15).

Con la pulsioximetría se mide la saturación (SpO_2) de oxígeno en la sangre y la frecuencia cardíaca del paciente. Si se producen alteraciones importantes de la ventilación durante la noche pueden detectarse descensos en la SpO_2 .

Aunque es la prueba más utilizada, por sus múltiples ventajas, también hay que considerar que tiene algunos inconvenientes:

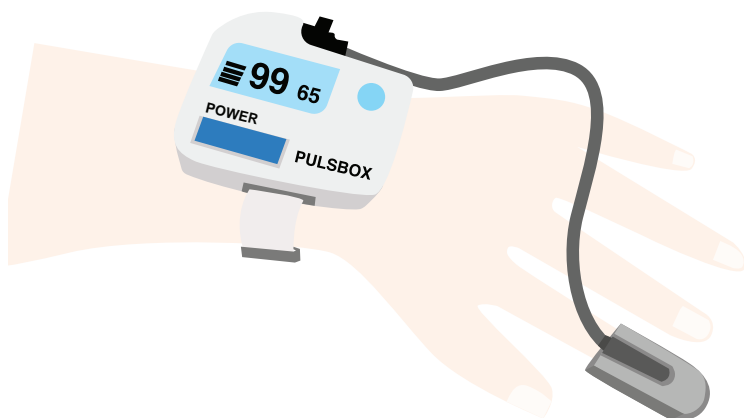


Figura 15. Pulsioxímetro.

- No se mide el nivel de CO_2 , que es lo que se altera inicialmente en la hipoventilación.
- Se mide la SpO_2 , que es una medición indirecta del nivel exacto de oxígeno (O_2) en la sangre. Aunque para la mayoría de los valores existe una muy buena correlación entre la SpO_2 y el O_2 , en algunos valores intermedios no es así.
- Algunas circunstancias pueden alterar los resultados de la prueba y hacer difícil su interpretación, como la anemia, las alteraciones del ritmo cardíaco, las alteraciones de la perfusión vascular en los dedos (vasoconstricción, frío) o el movimiento.

A pesar de estos detalles, su sencillez y comodidad hacen que sea la prueba más utilizada en las visitas de control. Si se presentan dudas o se requiere un estudio nocturno más completo pueden realizarse otras exploraciones:

- Capnografía nocturna: es una prueba que permite la determinación no invasiva del nivel de CO_2 en sangre. Se realiza con un aparato (capnógrafo) que dispone de un fotosensor al que se le añaden unas gotas de un líquido con electrolitos y se fija a la piel del paciente, de manera indolora. El sistema calienta ligeramente la piel, provocando una hiperemia que facilita la medición del nivel de CO_2 en sangre. La medición puede realizarse de forma continua durante toda la noche y así se puede valorar de manera fiable la existencia de hipoventilación nocturna.

El inconveniente de esta exploración es que es más compleja que la pulsioximetría, por lo que no se realiza en el domicilio y habitualmente requiere ingreso hospitalario. Así, no se usa como exploración en las visitas de seguimiento, sino cuando existe una alteración o sospecha clínica que requiere confirmación.

- Poligrafía respiratoria o polisomnografía nocturna: son exploraciones que nos permiten valorar de manera global la respiración durante el sueño. La poligrafía respiratoria, que es más sencilla, puede realizarse en el domicilio del paciente, pero la prueba más completa (polisomnografía) requiere ingreso y realización en el hospital. En esta exploración se colocan unos sensores cerebrales, unas bandas a nivel del tórax y el abdomen, un sensor de flujo a nivel de la nariz y la boca y los sensores de pulsioximetría y capnografía. De este modo, con los sensores cerebrales se puede valorar si el paciente está dormido y en qué fase del sueño se encuentra; con las bandas se valoran los movimientos del abdomen y del tórax, valorando durante cada respiración; con los sensores de flujo se valora la cantidad de aire movilizada en cada respiración, y con la pulsioximetría y la capnografía se valoran los niveles de O_2 y CO_2 en sangre durante toda la noche. De este modo, se puede valorar de forma precisa la existencia de trastornos respiratorios durante el sueño: no solo la hipoventilación sino también otros trastornos, como las apneas obstructivas.

Es una exploración muy específica y que aporta mucha información, pero también hay que considerar que es compleja, de elevado coste, con baja disponibilidad y que requiere ingreso, por lo que no se realiza de rutina en las visitas de control.

4. Análisis de una muestra de sangre arterial (gasometría arterial)

Es una prueba invasiva, ya que se realiza obteniendo una muestra de sangre arterial mediante la punción de una arteria. En esta muestra se analizan de forma directa y con exactitud los niveles de O_2 y CO_2 disueltos en la sangre. No es una medición indirecta como la pulsioximetría o la capnografía, sino que nos permite valorar con exactitud los niveles de O_2 y CO_2 . Sin embargo, tiene el inconveniente de que aporta una medición de un momento puntual y no nos permite monitorizar un período de tiempo, como las pruebas no invasivas. Así, las pruebas no invasivas se usan generalmente para valorar la situación durante la noche, mientras que la gasometría se usa para valorar la situación diurna o durante un momento concreto.

La punción se realiza habitualmente en la arteria radial a nivel de la muñeca, previa colocación de anestesia local para evitar el dolor de la punción.

Existen otras exploraciones complementarias que pueden tener alguna utilidad en la valoración respiratoria de los pacientes con ELA en situaciones concretas, por lo que no se usan de rutina. Entre estas exploraciones destacan:

- La radiografía de tórax. Nos permite valorar la existencia de atelectasias o de infección respiratoria. Es una exploración sencilla, de bajo coste y que puede realizarse en cualquier centro sanitario, pero tiene el inconveniente de causar radiación.

- La ecografía de diafragma. Es una exploración no invasiva y que no causa radiación, que nos permite valorar la función y la movilidad de la musculatura respiratoria y el diafragma. Es una técnica que se ha empezado a utilizar recientemente, por lo que no se dispone de mucha experiencia y solo se realiza en centros muy especializados. Su principal indicación está en los pacientes con afectación bulbar que no pueden realizar correctamente las pruebas de función pulmonar.
- La electromiografía de diafragma. Consiste en la punción directa del diafragma mediante un electrodo que mide la actividad eléctrica del músculo y permite valorar su funcionalidad. Tiene el inconveniente de ser invasiva y algo dolorosa, solo se realiza en centros muy especializados y deben llevarla a cabo neurofisiólogos altamente cualificados. Así pues, solo se indica en casos muy concretos.

3.4. ¿Existe alguna medida preventiva?

No disponemos de ninguna medida que nos permita mejorar la función de los músculos respiratorios más allá del tratamiento médico que se indica para la enfermedad, pero sí que podemos aplicar una serie de medidas para favorecer la función de los músculos respiratorios y prevenir situaciones que pueden empeorar la función respiratoria:

- Evitar el tabaco.
- Vacunación contra la gripe en el período invernal.
- Vacunación frente al neumococo como prevención de neumonías graves.
- Fisioterapia respiratoria dirigida a mantener la función de los músculos respiratorios y la tos eficaz, evitando la retención de secreciones.
- Medidas preventivas de la broncoaspiración que se produce cuando pequeñas cantidades de alimentos o saliva entran en las vías respiratorias. Como se ha comentado, la broncoaspiración puede producirse con facilidad en los pacientes con afectación bulbar que presentan debilidad de la musculatura orofaríngea.

La broncoaspiración es la causa más frecuente de infección respiratoria en los pacientes con ELA y a su vez estas infecciones son la causa más frecuente de complicaciones agudas, que pueden empeorar de forma brusca y grave la situación respiratoria de los pacientes. Estas medidas son muy importantes para la prevención de complicaciones respiratorias y se basan en dos aspectos:

- Evitar el acúmulo de saliva (sialorrea) mediante tratamiento farmacológico o la aplicación de toxina botulínica en las glándulas salivales.
- Medidas dietéticas para facilitar la deglución, como la dieta con modificación de texturas (pastosa) y la ingesta de líquidos con espesantes. En casos de alteración severa de la deglución puede ser necesaria la ingesta a través de sonda gástrica.

Conclusiones

Las complicaciones respiratorias se producen durante la evolución de la enfermedad cuando se ven afectadas las motoneuronas responsables del movimiento de los músculos respiratorios inspiratorios y espiratorios. Es importante valorar precozmente la posible afectación de estos músculos, ya que las complicaciones respiratorias son una de las principales causas de muerte en la ELA. Por ello es aconsejable realizar un seguimiento y una valoración respiratoria por los especialistas en neumología desde el inicio de la enfermedad para tratarlas de forma temprana y adecuada. La exploración funcional respiratoria (espirometría) es la más usada para valorar la fuerza de los músculos respiratorios.

Es importante considerar asimismo la afectación de la musculatura bulbar, ya que también influye en el desarrollo de complicaciones respiratorias, tanto por la probabilidad de generar infecciones respiratorias como porque es una de las causas de la tos poco efectiva.

¿Dónde se puede encontrar más información?

- » Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa, F, Utrabo, I, et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. Arch Bronconeumol. 2013;49:306-13.
- » Sanjuán-López P, Valiño-López P, Ricoy-Gabaldón J, Vereza-Hernando H. Esclerosis lateral amiotrófica: impacto del seguimiento neumológico y ventilación mecánica en la supervivencia. Experiencia en 114 casos. Arch Bronconeumol. 2014;50:509-13.
- » Motor neurone disease: assessment and management. Guía NICE 2016. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42>
- » Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forsheew D, Johnston W, et al.; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2009;73:1218-26.

Capítulo 4

Cómo podemos tratar las complicaciones respiratorias

4.1. Ayudar a los músculos respiratorios

Para generar la energía necesaria para vivir, los humanos consumimos oxígeno y producimos anhídrido carbónico. Cuando inspiramos, el oxígeno pasa del aire a los pulmones, y cuando espiramos, sale al aire el anhídrido carbónico generado. Este primer paso de la respiración depende de que los músculos respiratorios, fundamentalmente el diafragma, muevan de forma adecuada las paredes del tórax.

A lo largo de la evolución de la enfermedad, la ELA daña los nervios que activan a los músculos respiratorios y causa alteraciones en la capacidad de respirar y de toser, pero no es una enfermedad que lesione los pulmones. El momento de inicio de esta afectación no es predecible a partir de la situación de otros músculos del cuerpo, pero hay datos que permiten a un neumólogo con experiencia detectar cuándo deben iniciarse las ayudas a los músculos respiratorios y cuáles son las adecuadas. Ni antes de lo necesario (nadie debería tener en casa aparatos inútiles) ni demasiado tarde.

Por fortuna, la investigación clínica ha proporcionado indicadores que permiten ajustar los procedimientos (en tiempo y en complejidad) a las necesidades reales de las personas con ELA, de modo que la atención a los afectados por parte de un equipo competente (atención que debería iniciarse en forma de toma de contacto desde los primeros momentos) permite prevenir y manejar los problemas respiratorios, hasta el punto de que se hayan vuelto falsas (por ser inferiores a las reales) las cifras de tiempo de expectativa de vida que se manejaban para esta enfermedad hace algunos años (y que algún despistado todavía utiliza).

¿Eso quiere decir que con esas ayudas los afectados de ELA no van a ahogarse aunque les fallen los músculos de respirar?

Eso quiere decir que cuando los músculos respiratorios no funcionan pueden sustituirse por aparatos que hacen su trabajo, aparatos que en España proporciona la Seguridad Social. Por lo tanto, con el tratamiento adecuado, una persona con ELA no se ahogará por el hecho de que le fallen los músculos de respirar. Pero eso no quiere decir que no pueda tener los mismos problemas con la respiración que pueden afectar a alguien con los músculos respiratorios normales. La ELA daña solo a los músculos, no a los pulmones (que son los que respiran cuando los músculos les hacen trabajar), pero una persona con ELA puede tener enfermedades pulmonares agudas o crónicas que alteren la respiración, y en ese caso necesitará tratamientos añadidos para no ahogarse, igual que los necesita cualquier persona sin ELA en una situación similar.

La diferencia entre una persona con ELA y una sin ELA ante una situación de posible enfermedad de los pulmones es que alguien con ELA debe acudir sin demora a un centro médico competente si le aparecen dudas sobre el buen funcionamiento de su respiración.

¿Qué son las ayudas a los músculos respiratorios?

La medicina dio un paso adelante cuando un médico americano, John Bach, introdujo a finales del siglo pasado el concepto de *ayudas a los músculos respiratorios* como alternativa a la fisioterapia convencional en enfermedades en las que, sin remedio, los músculos iban a sufrir una pérdida progresiva de fuerza. Hasta que él planteó esta nueva forma de ver las cosas, pensar en actuaciones sobre los músculos respiratorios era pensar en fisioterapia, rehabilitación o entrenamiento, y estos procedimientos, que pueden ser útiles en algunas enfermedades pulmonares, no son efectivos en la ELA. En esta enfermedad, ni sirve la fisioterapia para cambiar la forma de respirar (el organismo elige la más conveniente de forma automática) ni pueden entrenarse los músculos respiratorios, pues por definición entrenar supone sobreesfuerzo, y forzar aún más a los músculos respiratorios es peligroso en la ELA. Por lo tanto, aunque parezca una afirmación radical, no tiene sentido que los afectados pierdan su tiempo (y en ocasiones también su dinero) recibiendo sesiones de fisioterapia respiratoria convencional. Ninguna investigación ha probado que sean útiles.

Las ayudas suponen actuar sobre los músculos respiratorios enfermos con aparatos que les liberan de una parte (o de la totalidad) del trabajo que deben hacer (y que no pueden) para respirar o para toser. Estas ayudas deben lograr que la caja torácica de un afectado, incapaz por sí misma de moverse correctamente para introducir aire en los pulmones o para expulsar mucosidad con la tos, se hinche y se deshinche de modo que el oxígeno y el anhídrido carbónico de la sangre sean normales y los bronquios permanezcan limpios de secreciones.

¿Estos aparatos para las ayudas son los que se utilizan para recibir oxígeno en casa

No, para nada. El oxígeno añadido al aire que se respira lo utilizan personas que están enfermas del pulmón, y este no es el caso de las personas con ELA que están en su domicilio. Los aparatos de ventilación son dispositivos que, o bien complementan el trabajo de los músculos respiratorios para conseguir una respiración adecuada, o bien sustituyen por completo a los músculos respiratorios mandando la cantidad de aire necesario sin que ellos tengan que trabajar.

Inhalar oxígeno puede ser muy peligroso para los enfermos con ELA, pues los mecanismos que regulan la respiración pueden “desorientarse” ante el aumento (artificial) de oxígeno de la sangre que, en un primer momento, produce la oxigenoterapia, y dejar de dar órdenes de respirar a los músculos del tórax. El resultado puede ser que en unas horas aumente el carbónico de la sangre hasta límites muy peligrosos para la vida mientras el oxígeno cae de forma alarmante. Para administrar oxígeno a una persona con ELA hay que asegurarse de que, a la vez, un aparato sustituya el trabajo de los músculos respiratorios.

Si los aparatos para las ayudas a los músculos respiratorios no dan oxígeno, ¿qué es lo que hacen?

Las ayudas pueden ir dirigidas a *conseguir una respiración adecuada* o a *poder expulsar las secreciones*.

Si hablamos de conseguir una respiración adecuada, nos referimos a unos aparatos que, gracias a una turbina, pueden generar una corriente de aire que envían al enfermo a través de los accesorios. Los aparatos actuales tienen un tamaño aproximado de una caja de zapatos, pesan poco y se enchufan a la corriente o funcionan varias horas con batería.

El equipo médico regula los aparatos para que envíen a cada enfermo el aire que necesita. Esto quiere decir que deben ajustar la cantidad de aire por respiración, el tiempo de entrada de aire a los pulmones y el número de veces que el aire llega al enfermo, de forma que este se sienta cómodo y que, además, se mantengan unas cifras de oxígeno y anhídrido carbónico en la sangre próximas a las normales.

Más adelante describiremos cómo facilitar la expulsión de las secreciones respiratorias.

4.2. Cuándo y cómo empezar el tratamiento con estos aparatos

¿Cómo puede saber un enfermo (o sus familiares) cuándo son necesarios estos aparatos para ayudar a respirar?

Es una cuestión que se resuelve a medias con el equipo médico, que toma decisiones a partir de la información clínica que les proporciona el enfermo (o sus familiares) al contestar a preguntas clave y a partir de datos objetivos que se obtienen en la visita médica, fundamentalmente la cantidad de oxígeno y anhídrido carbónico en la sangre y la forma de respirar.

Para que el proceso de toma de decisiones sea seguro, es imprescindible que la relación entre enfermos, familiares y equipo médico sea estrecha y basada en la confianza y que exista accesibilidad a consultas (presenciales o no) más allá de las visitas programadas. La necesidad de las ayudas “puede verse venir” siguiendo la evolución de algunos enfermos estables, pero puede aparecer de forma súbita cuando uno de estos enfermos tiene un problema respiratorio agudo e impredecible, como puede ser una neumonía.

Si el enfermo se ve obligado a dormir sentado por sentir ahogo si se tumba, si tiene dolor de cabeza durante el día o somnolencia a media mañana, hay muchas posibilidades de que estas ayudas para respirar sean necesarias, al menos durante la noche.

Hay dos razones para empezar a utilizar el aparato de ventilación durante el tiempo de sueño. *La primera* es que todos respiramos menos cuando dormimos, y los afectados de ELA, todavía menos. La consecuencia es que las alteraciones de la respiración de estas personas empiezan mientras duermen. Si aseguramos que, gracias a la ayuda del ventilador, las horas de sueño no se acompañan de una respiración anormal, evitamos que en el futuro aparezcan problemas de salud potencialmente graves e impedimos que, en el día a día, aparezcan los ahogos nocturnos o la somnolencia diurna. Además de conseguir minuto a minuto una respiración adecuada, el aparato permite que los músculos descansen y acumulen fuerzas para utilizarlas al despertar.

Si a pesar de que el afectado no nota molestias el oxígeno de la sangre está disminuido por la noche y el anhídrido carbónico alto por el día, es conveniente que médico y enfermo discutan los pros y los contras de empezar ya la ventilación.

La segunda razón para iniciar las ayudas por la noche es que mientras el enfermo duerme no se da cuenta (o casi no se da) de que lleva un aparato que puede interferir más en sus actividades cuando está despierto. Para lograr que esté cómodo y que la ventilación sea efectiva, el equipo médico debe supervisar los ajustes del ventilador en tiempo real durante la noche mediante monitorización.

A medida que los músculos van perdiendo fuerza puede ser necesario ampliar las horas de ventilación más allá de la noche. El equipo médico, en las revisiones programadas o cuando el afectado consulta por no encontrarse bien, evalúa también de forma sistemática aspectos relacionados con la conveniencia de aumentar las horas de ayuda.

Si los familiares (o el propio enfermo) observan que para tomar aire se contraen los músculos del cuello deben ponerlo en conocimiento del equipo médico, pues esto puede anunciar la necesidad de ampliar las horas de ventilación o de realizar ajustes en el ventilador.

Es evidente que existen razones a favor de iniciar la ventilación por la noche, pero también hay inconvenientes: la noche activa todos los miedos posibles en el enfermo y en los cuidadores

Completamente de acuerdo. Por eso el proceso de ajuste es complejo y puede durar días. Los períodos de acostumbamiento/aprendizaje empiezan durante el día y los pasos se dan con mucho cuidado y con alguien del equipo junto al enfermo, inspirando confianza y actuando sobre los problemas que puedan aparecer. A pie de cama se vigila cómo van las cosas y en ocasiones participa un psicólogo competente en la adecuación. Únicamente cuando el enfermo está adaptado durante el día y se han acercado los parámetros del ventilador a las necesidades que le marca su cerebro para respirar (¿le llega poco aire, el necesario o demasiado?, ¿es adecuado el tiempo que hemos marcado para que le entre el aire y para que salga?, etc.) iniciamos la adaptación nocturna, bajo la vigilancia del equipo de guardia. Hasta que un afectado no está en condiciones de llevar el ventilador sin vigilancia, no se inicia la ventilación en domicilio. Esta forma de proceder –que puede parecer lenta– asegura una buena tolerancia al cambio radical que los pacientes deben asumir en su forma de respirar.

Si el ventilador hace el trabajo de los músculos respiratorios, ¿no se corre el peligro de que, al no trabajar, estos pierdan fuerza más deprisa o los afectados se acostumbren a esa comodidad?

En absoluto. Cualquier músculo que trabaja al límite de sus posibilidades necesita descansar. Y esto es lo que les pasa a los músculos respiratorios de algunos enfermos con ELA, que para contraerse necesitan hacer una fuerza casi igual a su fuerza máxima. Quienes tenemos normal la caja torácica, cuando estamos en reposo apenas hacemos un esfuerzo mínimo para respirar... y por eso respiramos toda la vida sin tener que parar a descansar. Pero cuando corremos al máximo o subimos muchos pisos, las cosas van de otra manera y necesitamos interrumpir la carrera para tomar aire y reponernos.

En algunos afectados por ELA, la alteración de los músculos para respirar es importante, y el ventilador (siempre que esté bien ajustado) les facilita las horas necesarias de descanso.

El equipo neumológico tiene herramientas para saber cuál es el estado de los músculos en cada momento de la evolución y para dar las indicaciones adecuadas a este respecto: en general, cuanto más dificultad respiratoria, mayor tiempo de ayudas con los aparatos adecuados.

Los ventiladores proporcionan el aire necesario, pero ¿cómo se consigue que este aire llegue a los pulmones del enfermo?

De dos formas. De la manera que llamamos “ventilación no invasiva” o mediante la conexión por una cánula de traqueotomía.

Cuando hablamos de ventilación no invasiva, nos referimos al sistema en el que la pieza que conecta el tubo del ventilador y los pulmones no “invade” la tráquea. Este procedimiento suele llevarse a cabo por medio de una máscara que cubre la nariz y la boca, o solo la nariz, durante la noche (Figura 16), y una mascarilla nasal o una boquilla (con cierto parecido a la de las pipas de fumar, pero más grande) durante el día en los casos en que el enfermo recibe ventilación también mientras



Figura 16. Conexión no invasiva nasal utilizada durante el sueño en los casos en los que no aparecen fugas por la boca.



Figura 17. Conexión no invasiva en forma de pipa utilizada durante la vigilia en personas con ventilación no invasiva continua.

está despierto (Figura 17). En ocasiones (pocas) no es sencillo encontrar, desde el primer momento, una máscara que se adapte bien a la anatomía facial de quien va a llevarla, y esta circunstancia obliga a buscar (casi siempre con éxito) entre los diversos modelos disponibles en el mercado. Hay que ser muy cuidadosos para evitar que la presión de la máscara sobre la piel produzca ulceraciones.

Cuando se mantiene la capacidad de deglutir, los parámetros del ventilador están bien ajustados y la mascarilla o la pipa son las adecuadas no hay inconveniente para que se pueda simultanear la ventilación con la alimentación, siempre que se ponga una gran atención en coordinar masticación, deglución y respiración.

La disponibilidad de ventilación no invasiva con aparatos portátiles e interfases confortables (que hay que elegir con todo el cuidado necesario y que permiten completar 24 horas al día de ventilación) marcó un antes y un después en el manejo de los problemas respiratorios de los enfermos con ELA, pues además de prolongar la vida mejora con claridad la forma en que esta transcurre (Figuras 18 y 19). Pero indefectiblemente, tras un periodo de tiempo, que pueden ser años, este tipo de ventilación mecánica se vuelve inefectiva, pues la afectación de la musculatura bulbar (*recuerdo: es la inervada por nervios que salen del tronco cerebral y que rigen los movimientos de los ojos, de los músculos de la expresión facial, del habla y de la deglución*) puede provocar una respuesta anormal al paso del aire por las vías aéreas superiores que llega a impedir que este llegue a los



Figuras 18 y 19. Afectada con ventilación continua fotografiada en el aeropuerto y durante un vuelo. Ambos tipos de pieza bucal le permiten llevar gafas.

pulmones. Esta “barrera” es la causa de que la ventilación no invasiva deje de ser efectiva. Cuando este momento llega, si el enfermo quiere seguir manteniendo la vida gracias a la ventilación artificial es imprescindible salvar el obstáculo que frena el paso del aire cambiando las máscaras por una cánula de traqueotomía, que dirige el aire directamente a la tráquea, “saltándose” la vía aérea superior.

Por lo tanto, el fallo de la ventilación no invasiva no llega cuando los músculos respiratorios están ya muy débiles, sino por los efectos negativos de la afectación bulbar sobre el paso del aire. Enfermos incapaces de mover lo más mínimo la caja torácica, pero sin grave afectación bulbar, pueden vivir durante años gracias a la ventilación no invasiva si esta se ajusta de forma correcta y se alternan las diferentes interfases de contacto para no dañar la cara y mantener el confort.

Por fortuna, a pesar de su pequeño tamaño, los aparatos de ventilación en domicilio tienen un rendimiento excelente, con resultados impensables hace unos pocos años. Pero hay que tener presente que esa aparente sencillez está regida por mecanismos complejos cuyo funcionamiento hay que respetar. Por lo tanto, cuando se incorpora uno de estos aparatos al tratamiento de un enfermo, sus cuidadores deben saber exactamente qué deben manipular y qué no deben tocar, cuáles son las tareas básicas de mantenimiento y cuál es el significado de las alarmas. Una recomendación desde la experiencia: las alarmas pueden no escucharse desde habitaciones diferentes a la del paciente, por lo que es importante incluir un sistema de micrófono y amplificador de sonidos, como puede ser el que se utiliza para vigilar a los bebés. Y una obligación: tener siempre disponible un ambu junto al ventilador por si aparece una avería que lo inutiliza. Ningún cuidador debe dejar el hospital sin saber manejar un ambu que asegure la posibilidad de oxigenar al paciente si el ventilador es incapaz. Cuando el afectado depende de la ventilación continua es imprescindible disponer de un ventilador de reserva.

Igualmente es importante mantener las piezas de conexión (máscaras, boquillas, arneses) limpias y en buen estado de conservación. Antes de dar el alta hospitalaria tras el inicio de la ventilación, una enfermera –u otra persona experta– tiene que comprobar que los cuidadores tienen los conocimientos y habilidades necesarios para asumir la responsabilidad de los cuidados y facilitarles un teléfono o una dirección electrónica que les permita consultar las dudas que pueden aparecer en el día a día.

4.3. La tos, un proceso clave

Más arriba se ha escrito que las ayudas a los músculos respiratorios van dirigidas a conseguir una respiración adecuada y a facilitar la tos efectiva. ¿Cómo se consigue una tos efectiva?

Antes de hablar de aparatos conviene aclarar dos puntos. El primero es que durante un periodo de tiempo después del diagnóstico, que varía mucho de un enfermo a otro, las personas con ELA tienen fuerza para expulsar las secreciones bronquiales y se dan perfecta cuenta de que pueden hacerlo. En estos casos, no son necesarias las ayudas.

El segundo es que como los bronquios tienen un sistema propio de limpieza sin tos, solo es necesario toser cuando las secreciones son muy abundantes o espesas, circunstancias que aparecen durante una enfermedad respiratoria como puede ser una bronquitis o una neumonía, pero no cuando no hay un problema bronquial o pulmonar agudo. Esto quiere decir que, al igual que ocurre con las personas sanas, los enfermos de ELA pueden pasar muchos meses sin necesidad de expectorar. Y en estos periodos, tampoco son necesarias las ayudas.

Un golpe de tos es la consecuencia de hinchar casi completamente los pulmones (aquí intervienen los músculos inspiratorios), cerrar la parte superior de las vías respiratorias (mediante la musculatura bulbar), iniciar un aumento de la presión interior del tórax contra ese cierre y, rápidamente, contraer al máximo y con explosividad los músculos respiratorios a la vez que se abre la vía aérea superior para que salga una gran cantidad de aire en muy poco tiempo y arrastre los mocos fuera del árbol bronquial.

Por lo tanto, para que una persona con ELA pueda toser bien, necesita fuerza en los músculos de la caja torácica y capacidad para cerrar la vía aérea superior entre la inspiración de aire y su expulsión con las secreciones.

Para valorar de forma objetiva la capacidad de toser, hacemos que el enfermo tosa en un medidor y los resultados nos permiten conocer, con aceptable exactitud, si en ese momento es capaz de expulsar la mucosidad de manera efectiva y, lo que es más importante, si lo será en caso de que tenga una infección respiratoria aguda, que es una situación en la que disminuyen las fuerzas de todo el cuerpo.

Con los datos obtenidos podemos identificar tres posibles situaciones:

- En la primera, el enfermo no corre riesgos de retener las secreciones si tiene un catarro u otro problema respiratorio. Por lo tanto, no necesita ayudas para toser.
- En la segunda, el enfermo puede toser con efectividad en el momento de valorarlo, pero los resultados de la exploración (o su experiencia propia) nos indican

que, en caso de problema respiratorio agudo, no será capaz de expectorar y se acumularán los mocos en su árbol bronquial, con el consiguiente riesgo. En estos casos se hace necesario enseñar a los cuidadores a manejar los aparatos que permiten mejorar la capacidad tusígena, para que puedan utilizarlos en los momentos en que sean necesarios.

- Y la tercera es aquella en la que el enfermo es incapaz de toser en cualquier ocasión. Estos pacientes deben tener un asistente de tos en casa disponible para utilizar según las indicaciones del equipo médico.

¿En qué consisten estos equipos de ayuda para la tos y cómo funcionan?

Los asistentes mecánicos para la tos han evolucionado en los últimos años y los nuevos aparatos pesan poco y disponen de batería, por lo que pueden utilizarse también fuera de los domicilios, con la consiguiente mejora en la posibilidad de desplazamientos para los enfermos. Se utilizan de forma “no invasiva” mediante una máscara colocada al final del tubo de conexión, sobre la nariz y la boca del enfermo o con un dispositivo de ajuste a la cánula de de traqueotomía (Figura 20).

También con el tamaño aproximado de una caja de zapatos, disponen en su interior de una turbina que genera altos flujos con direcciones cambiantes: en un primer tiempo (que sustituye a la inspiración forzada que precede al golpe de tos espontáneo) introduce aire a presión positiva en el árbol bronquial, generalmente a 40 cmH₂O



Figura 20. Asistente de tos con filtro antimicrobiano y máscara para uso no invasivo (Philips E70).

durante dos segundos, y, en un segundo tiempo (que sustituye a la fase expulsiva de la tos), se invierte la dirección del flujo generado, que pasa a aspirar el aire pulmonar tras cambiar con gran rapidez la presión positiva en negativa (-40 cmH₂O) durante unos tres segundos. La sesión siempre empieza y acaba durante el tiempo de insuflación de aire. La efectividad de este aparato puede aumentarse en el uso “no invasivo”, acompañando el momento de extracción con maniobras coordinadas de presión con las manos abiertas sobre la parte inferolateral de ambos hemitórax y/o sobre la parte superior de ambos costados abdominales, cuidando de no dañar al enfermo con movimientos dolorosos o desequilibrantes ni de estirar la sonda gástrica (PEG) en los enfermos portadores. Nunca deben cambiarse las presiones ni los tiempos indicados para el asistente sin consultar con el equipo médico.

Los asistentes de tos son especialmente útiles en los enfermos con traqueotomía, pues evitan las aspiraciones profundas con las sondas y de este modo protegen a la mucosa traqueal y arrastran las secreciones acumuladas en el árbol bronquial izquierdo, al que solo se puede acceder con sondas especiales.

Aunque con la entrega del aparato se dan las instrucciones pertinentes, vale la pena insistir aquí en la importancia de mantener una limpieza estricta del aparato y accesorios y de renovar a tiempo los filtros antimicrobianos.

4.4. Cuándo y cómo iniciar la asistencia a la tos

¿Cuándo está indicado utilizar el asistente de tos y cuándo no?

Aunque parezca obvio, hay que subrayar que si un enfermo tiene una buena reserva de tos no hay ninguna razón para que utilice un asistente.

En el caso de que este sea necesario, la periodicidad de las sesiones dependerá de las necesidades propias de cada enfermo, que pueden variar según su momento de evolución. En principio, se programa una frecuencia de referencia (en muchas ocasiones tres veces al día) y sobre ella se ajusta la periodicidad según las necesidades. Además de las maniobras pautadas de forma estándar, en los episodios catarrales puede ser necesario repetir las cada hora o incluso en más ocasiones, es decir, siempre que el enfermo tenga sensación de secreciones retenidas, se escuchen ruidos producidos por los mocos o respire con dificultad.

Para evitar que con su fuerza de aspiración provoque regurgitaciones del contenido del estómago, no es conveniente utilizar el asistente de tos después de una comida. Con una excepción relevante: junto a las maniobras convencionales para estos casos, pueden ser una herramienta muy útil para resolver situaciones comprometidas causadas por un atragantamiento. Vale la pena tenerlo en cuenta...

Aunque el aparato no extraiga secreciones visibles, conviene seguir las indicaciones del equipo médico, pues aparte de atraer hacia la parte central del árbol bronquial las secreciones más distales, la insuflación produce un efecto de distensión toracopulmonar que podría contrarrestar la tendencia a la rigidez asociada a la falta de inhalaciones profundas secundaria a la debilidad muscular.

En enfermos sin traqueotomía, cuando la afectación bulbar es importante, el asistente de tos deja de ser efectivo, también –al igual que ocurría con la ventilación no invasiva– como consecuencia de una respuesta muscular anormal que provoca el colapso de la vía aérea superior durante la fase de extracción. Esta incapacidad para manejar con seguridad las secreciones convierte el manejo no invasivo en una forma arriesgada de tratamiento y obliga a revisar la situación y a tomar decisiones de futuro con los afectados y su familia.

En enfermos antiguos fumadores que tienen una enfermedad bronquial crónica añadida a la ELA el asistente de tos puede no ser efectivo, y cuando hay antecedentes de neumotórax o zonas del pulmón dañadas el equipo médico sopesará riesgos y beneficios. Fuera de estas situaciones, si se emplea respetando las indicaciones el asistente de tos es un aparato seguro.

De los aparatos disponibles en el mercado, los de la marca Philips son los que están mejor estudiados y los más apreciados tanto por las personas afectadas como por sus cuidadores.

¿Se trata igual el catarro de una persona con ELA que el de una que no la tiene?

En una buena práctica clínica, cuando se toman las primeras decisiones respecto al tratamiento de una infección, se tiene en cuenta el tipo de germen que puede causarla, pero también las condiciones previas de salud de quien empieza a padecerla. Y el tratamiento debe adecuarse a ambas circunstancias. Una persona con ELA es una persona frágil, por lo que es necesaria una actitud resolutiva frente a los riesgos potenciales, la misma que se adopta con cualquier otro paciente físicamente débil. En el caso de las infecciones respiratorias hay que tener muy presente que causan un aumento del trabajo necesario para respirar, a la vez que debilitan aún más los músculos respiratorios. Por eso es importante tanto prevenir las mediante las vacunaciones regladas (gripe y neumococo), y evitando en determinadas épocas espacios cerrados y llenos de gente, como tratar con rapidez los procesos agudos.

Las personas con ELA y su entorno deben tener presente que lo que aparenta ser un catarro banal puede convertirse en un problema grave y que los antitérmicos (paracetamol, ibuprofeno...) pueden enmascarar la importancia del proceso. Basta con que un paciente perciba una mínima dificultad para respirar (los familiares pueden descubrirla si ven que mueve los músculos del cuello para tomar aire o

escuchan ruidos de secreciones) o sienta que se está estancando la mucosidad en el pecho para buscar inmediatamente ayuda médica.

Las infecciones respiratorias marcan el inicio de la ventilación no invasiva en algunos afectados capaces de mantener una respiración adecuada en momentos de estabilidad, pero que no pueden asumir el sobreesfuerzo provocado por esta situación. Por ello es capital que durante estos episodios tengan acceso a una tutela terapéutica estrecha por parte de neumólogos expertos o intensivistas (estos últimos generalmente en hospitales comarcales).

4.5. La traqueotomía. Una decisión importante

¿Por qué es necesario que hablemos ahora de la ventilación por traqueotomía?

Porque a lo largo del tratamiento de los problemas respiratorios el equipo médico puede proponer este procedimiento como uno de los disponibles (o tal vez como necesario), y entonces los pacientes y sus allegados deberán tomar decisiones. Y la experiencia nos muestra que este es un momento complejo.

Para hablar de la traqueotomía es necesario tener en cuenta dos tipos de aspectos: los técnicos médicos y los asociados a la toma de decisiones.

Empecemos por los aspectos técnicos

Algunas personas con ELA pasan años con ventilación no invasiva y asistente de tos, incluso cuando sus músculos respiratorios han perdido completamente la fuerza para respirar y para toser. Esto no es un obstáculo para seguir sustituyendo esos músculos las 24 horas del día si se utilizan los aparatos y las máscaras adecuadas. Pero cuando la afectación bulbar es muy importante, los músculos que se encuentran en la zona de la garganta empiezan a reaccionar de forma descontrolada tanto al paso del aire que entra a los pulmones con la ventilación como al que sale con el asistente de tos, de modo que se convierten en una barrera que impide que corra el aire en una u otra dirección. Y esta imposibilidad de que el aire transite a través de las vías respiratorias superiores hacia y desde los bronquios hace inservibles las herramientas para el manejo no invasivo. Todos los equipos médicos comprometidos con el manejo de los problemas respiratorios de las personas con ELA están de acuerdo en esto, y algunos de ellos están desarrollando líneas de investigación muy potentes para solucionar este problema tan importante. Pero mientras no se solucione, también hay unanimidad respecto al hecho de que la alternativa efectiva a las actuaciones que han dejado de ser efectivas es la sustitución de la vía de entrada del aire, pasando de las máscaras conectadas a la nariz o a la boca (situadas por encima de la garganta, que ahora no deja pasar el

aire) a una cánula que se introduce en la tráquea (por debajo de la garganta) y por la que el aire pasa sin dificultad desde los aparatos a los pulmones y a la inversa.

La cánula pueden colocarla los médicos intensivistas o los otorrinolaringólogos, dependiendo de cómo esté organizado el proceso en cada hospital. En los hospitales con más experiencia el procedimiento lo realizan los intensivistas en la UCI bajo sedación profunda; cuando el enfermo se encuentra estable, si el hospital dispone de una unidad de cuidados respiratorios o similar, se traslada a la planta de neumología, a veces solo unas pocas horas después del procedimiento.

Revisemos ahora los aspectos relacionados con la toma de decisiones

Cuando el seguimiento médico es adecuado, la necesidad de sustituir la máscara por la cánula de traqueotomía, en los enfermos que eligen seguir viviendo de esta forma, no representa una decisión en absoluto repentina. Una vigilancia adecuada permite conocer con suficiente antelación que se va acercando el momento en el que se impone sustituir la forma de conectar los aparatos al enfermo, de manera que pacientes y familiares tienen tiempo de obtener la información que necesiten para tomar las decisiones con serenidad. Pero, a pesar de la mejor actitud del equipo médico y de los afectados y de una revisión cuidadosa y pormenorizada de los beneficios y de los problemas que van a acompañar a la traqueotomía, las decisiones relacionadas con este paso son muy difíciles de tomar. A partir de unas reflexiones de la psicóloga clínica Pilar Arranz, estos son algunos de los “porqués” que hacen entender los motivos de la indecisión:

- Porque los valores que están en juego son muy importantes: el futuro y la vida, la calidad de vida, las personas queridas, etc.
- Porque los sentimientos, especialmente el miedo, pueden mediatizar la toma de decisiones.
- Porque no se tiene la costumbre ni el entrenamiento para tomar decisiones que afecten a la salud con tanta importancia.
- Porque es todavía más difícil discernir sobre estas cuestiones cuando quien las explica no es especialista en la materia. Y si además este profesional se siente inseguro y busca proteger su seguridad legal, el resultado es todavía más incierto.

Si los tres primeros puntos son muy difíciles de resolver sin dificultad, el cuarto no debería presentarse nunca. El equipo que informa antes de asumir la responsabilidad de procedimientos técnicos debe estar constituido por auténticos expertos no solo en habilidades médicas, sino también de comunicación.

Para actuar de forma adecuada, todos en el equipo médico deben comprender y tener presente que:

- Los afectados que así lo quieran deben, en cualquier momento, recibir información clara sobre su futuro.
- Tienen derecho a elegir sus opciones y a que nosotros no se las imponamos.
- Tienen derecho a la equidad, a que se les proporcione el mejor de los tratamientos posibles, y si quieren soporte vital debemos servirnos de la alta tecnología, de la misma forma que esta está presente en muchas otras actuaciones llevadas a cabo en enfermedades más conocidas socialmente.
- Y al final, pero no menos importante, que para la buena práctica en este escenario es imprescindible una actitud activa para evitar sufrimientos, impregnada de sensibilidad y empatía.

Es capital que la decisión sobre la traqueotomía se tome con libertad y desde el conocimiento de lo que este paso va a suponer. Por desgracia, demasiados equipos médicos no afrontan todavía esta situación de forma correcta y no es raro encontrar (en todo el mundo) personas a las que se les ha planteado la traqueotomía como algo no conveniente y otras a las que se les ha practicado sin una decisión previamente meditada.

¿Qué cambia en el día a día de los afectados y de su familia con la traqueotomía?

Muchas cosas. Es una carga enorme de trabajo y de responsabilidad. Pero cuando la decisión se ha tomado sin presiones de ningún tipo y el soporte técnico es de calidad, aun reconociendo la importancia de los cambios que el paso de ventilación no invasiva a traqueotomía han supuesto para el grupo familiar, la mayor parte de los enfermos y familiares encuestados en EE.UU. y en Europa (incluida España) contestan que volverían a solicitarla. Y resulta llamativo que, en general, la situación emocional no empeora si los afectados tienen la sensación de disponer de un buen soporte médico y social.

Una vez que el paciente pasa a la planta de neumología desde la UCI o el quirófano, a la vez que se dan los pasos para estabilizar la situación clínica se inicia la formación de los cuidadores (Figura 21).

A la semana, aproximadamente, se cambia la cánula provisional por la definitiva, cuyo modelo dependerá de la situación del enfermo. Para quienes pueden pasar periodos sin estar conectados al ventilador se utilizan unas cánulas (las “fenestradas”) que permiten que el esfuerzo de respirar en los momentos de desconexión sea mínimo, circunstancia que disminuye el cansancio y facilita alargar los momentos “libres de ventilación”. También hay cánulas con y sin balón hinchable y otras con un sistema que permite aspirar la saliva que cae y queda frenada por el balón, que es una especie de “donut” que contacta la cánula con la pared traqueal cuando se quieren evitar o regular las fugas de aire alrededor de la cánula. Si se permiten fugas, los enfermos que mantienen la capacidad de ar-



Figura 21. Afectada con traqueotomía reciente antes de ser dada de alta de la unidad de cuidados respiratorios.

ticular las palabras pueden hablar a pesar de la cánula de traqueotomía. Si se lleva cuidado en no mantener el balón muy hinchado y no se degluten grandes cantidades de alimento cada vez, tampoco la cánula impide comer a quienes eran capaces de hacerlo antes de la traqueotomía. Antes del alta, los cuidadores deben saber cambiar (y limpiar) las cánulas internas, montar y desmontar el sistema de tubos y conexiones y conocer las normas que permiten disminuir los riesgos de que la cánula o la sonda de aspiración dañen la mucosa traqueal.

La cánula es como una L invertida con el lado largo dentro de la luz traqueal. Si se estira la parte externa del lado corto en cualquier dirección, el extremo del lado largo se balanceará y tocará la pared interna de la tráquea, con riesgo de producir heridas, al igual que pueden producirlas las sondas de aspiración utilizadas sin cuidado. También un balón excesivamente hinchado puede provocar daños traqueales mayores, alguno de ellos sin solución (ni siquiera quirúrgica) efectiva. Para controlar la presión o el volumen del balón se utiliza un manómetro específico que mide la presión de llenado o se introduce el volumen de aire adecuado midiéndolo con una jeringa.

Algunos afectados y sus cuidadores manifiestan su miedo a que en casa pueda formarse un tapón de moco en las vías aéreas y no tengan un médico experto al lado, uno de los que han solucionado este problema cuando ha aparecido en el

hospital. Pero el equipo médico no da el alta hasta que no tiene la seguridad de que han desaparecido las circunstancias en las que puede producirse uno de estos peligrosos tapones. Para conservar la seguridad (y la tranquilidad asociada) hay que mantener un cuidado exquisito en el manejo de las secreciones, sobre la base de aspirarlas a tiempo con el asistente de tos, mantener una hidratación adecuada aportando al enfermo los líquidos necesarios (ojo, no es necesario “inundarlos”) y colocando en el circuito los filtros (“narices”) que frenan la pérdida de humedad o, en ocasiones, los humidificadores/calentadores. Como ya se ha comentado más arriba, sobre la base de una frecuencia establecida el asistente de tos debe emplearse si hay sensación (o ruidos) de secreciones en el tórax, si aumentan los picos de la presión que se genera cuando el ventilador introduce el aire en los pulmones o si cae la saturación. Es conveniente recordar que las sondas no deben sobrepasar prácticamente la cánula después de utilizar el asistente de tos, y que solo con este pueden aproximarse las secreciones del árbol bronquial izquierdo.

Algunos maestrillos tienen malos librillos y recomiendan dejar caer suero fisiológico por la cánula a los bronquios. Las buenas guías de práctica clínica lo prohíben y llaman la atención sobre los riesgos de hacerlo.

Generalmente, la traqueotomía no supone cambiar el ventilador que se llevaba previamente. Dado que se trata de aparatos portátiles y que los asistentes de tos también lo son, no hay ninguna razón para que una vez que el enfermo ya esté estabilizado en casa no pueda salir del domicilio o, incluso, viajar (siempre con un ambu a mano y con el asistente de tos y el ventilador de reserva en sus fundas) (Figura 22). Es relativamente sencillo montar una plataforma en el respaldo de la silla de ruedas para llevar allí el ventilador. Por supuesto, la ventilación por traqueotomía no impide baños o duchas cuando se dispone de instalaciones adecuadas.

Los enfermos con traqueotomía tienen más episodios de infecciones respiratorias que los que no la llevan, y algunos tratamientos tienen que ser administrados por vía venosa. Hay que contactar con el equipo médico cuando cambia el aspecto de las secreciones, aumenta mucho su producción, saltan las alarmas de alta presión, aparece fiebre o cae la cifra de saturación. Las infecciones respiratorias pueden obligar a hospitalizaciones (que se resuelven antes si existe un equipo que pueda administrar los fármacos en el domicilio), pero si el tratamiento es rápido y adecuado no deben poner en peligro la vida de los enfermos. Por el contrario, si se deja pasar el tiempo sin actuaciones médicas, sí que aparecen riesgos fatales.

Los traslados entre el domicilio y el hospital no siempre están bien organizados. Hasta que se establezcan unas normas nacionales que los regulen, es responsabilidad de los equipos médicos y de los gestores locales evitar esperas insoportables o vehículos no apropiados.



Figura 22. Afectada con ventilación continua por traqueotomía de paseo con su familia.

Muchos afectados dicen que volverían a hacerse la traqueotomía, pero ¿no hay ninguno que se arrepienta? ¿Qué pasa entonces?

Sí, claro, algunos deciden en algún momento que no quieren seguir viviendo artificialmente en las condiciones a las que la enfermedad les ha llevado.

Cuando eso ocurre, el primer paso debe ser comprobar que no hay errores en los parámetros del ventilador ni del asistente de tos. Si todo está bien, el psicólogo y el psiquiatra expertos valoran con el paciente las razones que le han hecho tomar esa decisión e intentan averiguar si es que hay algún problema nuevo que le atenaza o bien si es que lo que antes le agradaba ha dejado de hacerlo. A partir de ahí se comparten posibles alternativas y, si las hay, se ponen en marcha por el tiempo acordado. Si no las hay y el paciente está en condiciones de tomar decisiones por sí mismo, se inicia un proceso de retirada de la ventilación mecánica durante el cual el enfermo no tendrá, en ningún momento, sufrimiento físico y en el que se cuidará, igualmente, de su bienestar emocional.

Por lo leído, parece que un equipo neumológico entrenado es capital para que los afectados y sus cuidadores mantengan el mejor nivel de bienestar posible...

En efecto. A partir de un momento de la evolución de la enfermedad este equipo tiene, a día de hoy, responsabilidades fundamentales en el tratamiento multidisciplinar de la ELA, y todos los enfermos y familiares deberían saberlo como primer paso para poder acceder a él. Nuestra esperanza es que, dentro de un tiempo, que deseamos que sea corto, el descubrimiento de fármacos efectivos para tratar la enfermedad haga nuestro trabajo completamente innecesario.

¿Dónde se puede encontrar más información?

- » <http://adela-cv.org>
- » <https://fluzon.org>
- » <http://neumoclinicvalencia.com>
- » <http://www.universidadpacientes.org>
- » <http://alsworldwide.org>
- » <http://cnrchome.net/patients.html>
- » <https://www.patientsknowbest.com>

Agradecimientos

A Nieves y Pedro, de ADELA CV, por su gran ayuda.

CONVIVIR CON LA ELA

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA



Editorial **Respira**

www.separ.es