

## Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

E. Farrero, E. Prats y J. Escarrabill

UFISS-Respiratòria. Servei de Pneumologia. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

### Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de etiología desconocida, que se caracteriza por la pérdida progresiva de neuronas motoras del córtex cerebral, tronco del encéfalo y médula espinal<sup>1</sup>. Se afectan tanto las neuronas motoras inferiores, lo que conduce a debilidad, atrofia y fasciculaciones de toda la musculatura voluntaria, como las superiores, lo que provoca espasticidad e hiperreflexia<sup>2</sup>. Es la más frecuente de las enfermedades de neuronas motoras, con una incidencia anual aproximada de 2-3/100.000 habitantes, que aumenta con la edad, raramente aparece antes de los 40 años y es más elevada en varones<sup>3</sup>.

La supervivencia oscila entre 3 y 5 años, aunque un 10% de los pacientes pueden vivir hasta 10 años<sup>4</sup>, y la muerte se relaciona en la mayoría de los casos con insuficiencia respiratoria. Aunque se han descrito algunos casos en los que la insuficiencia respiratoria aguda por afeción diafragmática es la primera manifestación de la ELA<sup>5</sup>, lo más frecuente es que la afeción de la musculatura respiratoria aparezca en fases avanzadas de la enfermedad, por lo que los síntomas respiratorios, como la disnea de esfuerzo, intolerancia al decúbito, hipersomnolencia o cefalea matutina, pueden pasar inadvertidos en el paciente con importante discapacidad. Por otro lado, datos objetivos como las alteraciones gasométricas aparecen de forma muy tardía en la evolución respiratoria y, por tanto, tienen escasa relevancia en el manejo de estos pacientes<sup>6</sup>. En los últimos años existen evidencias crecientes de que la ventilación no invasiva (VNI) mejora tanto la supervivencia<sup>7,8</sup> como la calidad de vida de estos pacientes<sup>9</sup>, por lo que supone uno de los pilares básicos del tratamiento, ya que no se dispone de terapéutica eficaz hasta la fecha. Así, el estudio de la función de la musculatura respiratoria y la detección temprana de las alteraciones ventilatorias es fundamentales en el seguimiento clínico de estos pacientes ante

las importantes implicaciones terapéuticas que ello tiene.

Las complicaciones respiratorias en la ELA son secundarias a la afeción de tres grupos musculares: la musculatura bulbar, la musculatura espiratoria y la musculatura inspiratoria (tabla I). En el presente artículo se revisan estas complicaciones, los métodos de exploración de la fuerza muscular respiratoria y aspectos prácticos en el abordaje clínico de los pacientes con estas complicaciones.

### Musculatura bulbar

Aproximadamente en un 30% de los pacientes con ELA la enfermedad comienza con afeción de la musculatura bulbar, hecho que constituye un factor de mal pronóstico<sup>10</sup>. La disfagia y la disartria son los síntomas principales en estos casos, aunque también se acompañan de trastornos respiratorios, como la obstrucción de la vía aérea superior, las alteraciones de la tos y las complicaciones secundarias a trastornos de la deglución.

La obstrucción de la vía aérea superior puede presentarse como consecuencia de alteraciones del control y de la fuerza de la musculatura faríngea y laríngea. Sin embargo, los estudios polisomnográficos realizados, incluso en las fases iniciales de la enfermedad, no demuestran un aumento significativo de acontecimientos obstructivos en los casos de afeción bulbar, y tampoco en la gravedad o frecuencia de trastornos del sueño<sup>11,12</sup>. Por otra parte, los trastornos respiratorios del sueño parece que se relacionan principalmente con la afeción diafragmática<sup>13</sup> y, por tanto, la posible obstrucción de la vía aérea superior no parece tener relevancia clínica.

La tos se inicia con una inspiración profunda seguida del cierre de la glotis y contracción de la musculatura espiratoria para generar un pico de flujo espiratorio de 6 a 16 l/s, suficiente para la expulsión de secreciones bronquiales<sup>14</sup>. Así, en la génesis de una tos efectiva están implicados los tres grupos musculares: inspiratorio, espiratorio y bulbar. En el caso de la afeción de la musculatura bulbar, la eficacia de la tos se encuentra alterada por la ausencia de cierre efectivo de la glotis y por la inestabilidad de la vía aérea superior durante la tos. El método más sensible para detectar la afeción de esta musculatura quizá sea la morfología de la curva flujo/volumen<sup>15</sup>, con una curva inspiratoria aplanada o

Correspondencia: Dra. E. Farrero.  
UFISS-Respiratòria. Servei de Pneumologia. Hospital Universitari de Bellvitge.  
Feixa Llarga, s/n. 08907 L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.  
Correo electrónico: ufissr@csb.sc.es

Recibido: 7-1-2003; aceptado para su publicación: 14-1-2003.

TABLA I  
Complicaciones respiratorias en la esclerosis lateral amiotrófica

Musculatura bulbar	Musculatura espiratoria	Musculatura inspiratoria
Obstrucción VAS Tos ineficaz Trastornos de deglución Aspiración Malnutrición	Tos ineficaz	Hipoventilación alveolar Tos ineficaz

VAS: vía aérea superior.

con oscilaciones<sup>16</sup>. Existen otros métodos (como la valoración de la eficacia de la tos) que se discutirán más adelante, ya que, como se ha comentado, se hallan implicados también otros grupos musculares. No existen posibilidades terapéuticas, excepto la traqueostomía en caso de tos ineficaz por alteración de la musculatura bulbar<sup>17</sup>.

Los trastornos de la deglución secundarios a la afección bulbar pueden provocar alteraciones respiratorias graves que contribuirán de manera significativa al fracaso ventilatorio, como son la disfunción de la musculatura inspiratoria secundaria a malnutrición en caso de disfagia grave<sup>18</sup> y la aspiración e infección respiratoria, que en ocasiones pueden precipitar un episodio de insuficiencia respiratoria aguda y muerte o necesidad de traqueostomía<sup>19</sup>. La afección bulbar también se acompaña de cambios en el patrón respiratorio durante la deglución, con prolongación del período de apnea fisiológico e inspiración tras la deglución en lugar de la espiración habitual. Sin embargo, este patrón respiratorio *per se* no se ha relacionado con una mayor incidencia de infecciones respiratorias ni de episodios de tos o atragantamientos durante la ingestión<sup>20</sup>.

Finalmente no hay que olvidar que la afección de la musculatura bulbar condiciona la adaptación y eficacia de la ventilación no invasiva, excepto en fases iniciales de la misma<sup>21</sup>. Por todo ello la evaluación de la musculatura bulbar es un elemento esencial en la valoración respiratoria de estos pacientes. La valoración clínica es imprescindible, ya sea a partir de las manifestaciones que refiere el paciente o mediante pruebas de ingestión progresiva de agua. La prueba diagnóstica más útil para objetivar los trastornos de la deglución es la videofluoroscopia<sup>22</sup>, que permitirá detectar alteraciones tempranamente, aun en ausencia de clínica, y poder planificar tanto el tratamiento como las técnicas de rehabilitación para minimizar el riesgo de aspiración, y la gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) para asegurar una correcta nutrición<sup>23</sup>.

### Musculatura espiratoria

Como ya se ha comentado, esta musculatura contribuye al desarrollo de una tos eficaz<sup>14</sup> y su alteración puede conducir a retención de secreciones e infecciones respiratorias. Existen pocos métodos para evaluar la fuerza de estos músculos; entre ellos quizá el más utilizado, por tratarse de un método no invasivo y accesible,

es la determinación de presiones espiratorias máximas (PEM). Sin embargo, se trata de un método que depende de la técnica y motivación del paciente, y sus resultados son poco reproducibles, con un coeficiente de variación del 25%<sup>24</sup>. Los métodos invasivos, como la presión gástrica durante la tos, presentan el inconveniente de la ausencia de valores de referencia, además de la dificultad de aplicación en el manejo clínico de una enfermedad tan discapacitante como la ELA. Recientemente se ha señalado la utilidad de la presión de "silbido" (medida de la presión espiratoria al soplar de una manera brusca a través de una boquilla con orificio de salida estrecho –como un silbato–) como método no invasivo de mayor utilidad que la PEM<sup>25</sup>. Sin embargo, desde el punto de vista clínico la evaluación de la fuerza de la musculatura espiratoria tiene poca relevancia, ya que ésta raramente se presenta de forma aislada, sino que aparece asociada a la debilidad de la musculatura inspiratoria, causa fundamental del fracaso ventilatorio<sup>26</sup>. Por el contrario, una exploración que sí tiene impacto en el abordaje clínico del paciente es la valoración de la eficacia de la tos mediante el pico de flujo de la tos (PFT), que puede medirse durante la tos mediante un medidor de pico de flujo espiratorio conectado a una máscara facial. Esta maniobra es muy sencilla y tiene gran relevancia clínica ya que de ella pueden derivarse opciones terapéuticas con las que prevenir episodios de retención de secreciones e infección pulmonar<sup>27</sup>.

### Musculatura inspiratoria

La afección de esta musculatura, principalmente de los músculos intercostales y el diafragma, es la causa fundamental de la disminución progresiva del volumen corriente, hipoventilación alveolar e insuficiencia respiratoria que, sin tratamiento, conduce a la muerte en estos pacientes<sup>4</sup>. La detección temprana de la debilidad de esta musculatura debería ser uno de los objetivos fundamentales en el manejo de esta afección para evitar las situaciones de insuficiencia respiratoria aguda inesperada que conducirá a la muerte o a la necesidad de intubación, con posterior traqueostomía y ventilación continua<sup>28</sup>. Tal como se ha comentado previamente, los síntomas respiratorios pueden pasar inadvertidos en el contexto general de la enfermedad, aunque no hay que olvidarlos en el interrogatorio, ya que algunos, fundamentalmente la ortopnea, pueden ser un dato indicativo del inicio de VNI por sí solo<sup>29</sup>. Por el contrario, las alteraciones gaseométricas generalmente aparecen en fases muy avanzadas del fracaso ventilatorio y tienen escaso valor en la detección temprana de la hipoventilación. Este hecho es importante dado que tanto la mejoría de la supervivencia como de la calidad de vida con VNI es mayor si ésta se indica en fases iniciales del fracaso ventilatorio<sup>30</sup>.

En la evaluación de la fuerza de la musculatura inspiratoria, una de las exploraciones más utilizadas es la espirometría simple con determinación de la capacidad vital forzada (FVC). Se trata de una exploración no invasiva, sencilla, repetible y de fácil disponibilidad. Sin embargo, la espirometría tiene el inconveniente de ser una exploración voluntaria, dependiente de la colabora-

ción y del esfuerzo del paciente, por lo que los resultados podrían infravalorarse con un esfuerzo submáximo en el contexto de debilidad muscular generalizada. Además, la espirometría puede ser difícil de realizar e interpretar en pacientes con afeción bulbar o de la musculatura facial<sup>31</sup>. A pesar de los inconvenientes, su determinación tiene implicaciones pronósticas y se usa como indicador del inicio de VNI. La mayoría de las normativas recomiendan plantear la VNI cuando la FVC es inferior al 50% del valor teórico<sup>32</sup>. Datos recientes cuestionan este parámetro, ya que puede existir hipoventilación significativa con este valor de FVC<sup>33</sup>, y se plantea la determinación de la FVC en decúbito supino (FVCd) como parámetro con elevadas sensibilidad y especificidad para la afeción diafragmática cuando los valores de la FVC en decúbito son inferiores al 75% del valor teórico<sup>34</sup>. Otros autores proponen valorar la diferencia de FVC en posición erecta respecto a la posición supina (FVCe-d), ya que observan valores significativamente más elevados (superiores al 20%) en los pacientes con síntomas respiratorios<sup>35</sup>.

Otras exploraciones no invasivas y sencillas son la determinación de la presión inspiratoria máxima y la presión nasal de inhalación o *sniff*. La primera presenta los mismos inconvenientes que la PEM, con escasa correlación con la presencia de fracaso ventilatorio<sup>35</sup>. La presión nasal de *sniff* sí tiene valor, ya que valores negativos superiores a 60 cmH<sub>2</sub>O parecen excluir la presencia de debilidad muscular inspiratoria significativa<sup>36</sup>, con una sensibilidad incluso mayor que la FVC<sup>34</sup>, y por consiguiente puede ser muy útil tanto en el diagnóstico como en el seguimiento de los pacientes.

Las exploraciones más sensibles en la valoración de la debilidad diafragmática son la presión esofágica (Poe) y la presión transdiafragmática (Pdi) durante la maniobra de *sniff*, de manera que valores de Poe < 80 cmH<sub>2</sub>O y de Pdi < 100 cmH<sub>2</sub>O descartan que exista afeción significativa del diafragma o la musculatura inspiratoria<sup>32</sup>, aunque presentan el inconveniente de ser métodos invasivos.

Otras exploraciones posibles en la valoración de la afeción diafragmática son los estudios electrofisiológicos aunque, además de ser métodos invasivos, presentan varios inconvenientes. En el caso del electromiograma (EMG) de superficie en pared torácica con la estimulación magnética del nervio frénico en la fosa supraclavicular<sup>37</sup>, el problema fundamental radica en la contaminación de la señal en la pared torácica<sup>38</sup>, lo que podría obviarse, aunque aumentando la complejidad, con la determinación de la presión gástrica tras la estimulación frénica<sup>39</sup>. Puede realizarse EMG con punción directa del diafragma, técnica descrita en 1987<sup>40</sup> que dejó de utilizarse por su potencial agresividad, si bien un estudio reciente indica que se trata de una exploración sencilla, con escasos efectos secundarios, que puede detectar afeción ventilatoria subclínica y tener un papel decisivo en la identificación del momento oportuno de inicio temprano de la VNI<sup>41</sup>.

Los estudios del sueño también tienen un papel importante en la detección temprana del fracaso ventilatorio, puesto que la función muscular es más vulnerable

durante el sueño, particularmente en la fase REM. Así la afeción muscular incipiente puede manifestarse durante el sueño en ausencia de alteraciones diurnas<sup>42</sup>, como en el caso de la debilidad del diafragma, que se asocia a una disminución e incluso ausencia de fase REM, con disminución de la supervivencia en estos pacientes, por lo que podría ser un indicador del inicio de VNI<sup>43</sup>. Ahora bien, la polisomnografía convencional tiene el inconveniente de la disponibilidad y su complejidad para que sea aplicable en el manejo y seguimiento de estos pacientes. Otras exploraciones más sencillas, como la pulsioximetría nocturna domiciliaria, si bien tienen fácil aplicabilidad, también poseen escasa sensibilidad, de manera que episodios significativos de hipoventilación podrían pasar inadvertidos<sup>44</sup>; por ello, cuando se valora la saturación como único parámetro, se propone utilizar criterios estrictos, como la SaO<sub>2</sub> media inferior al 93%<sup>45</sup> o SaO<sub>2</sub> < 90% durante al menos 1 min<sup>31</sup> para considerarlo indicativo de hipoventilación.

Por último, recientemente se ha propuesto el uso de datos de laboratorio, como la elevación del bicarbonato y el descenso de cloro, en la monitorización de la función respiratoria<sup>46</sup>, con la ventaja de la accesibilidad y repetibilidad, pero no en el diagnóstico temprano, porque estos parámetros indican una compensación metabólica de la acidosis respiratoria crónica.

En la tabla II se presenta un resumen de todas las exploraciones comentadas para valorar la función de los diferentes grupos musculares implicados en las complicaciones respiratorias en la ELA.

### Aspectos prácticos en el manejo de las complicaciones respiratorias en la esclerosis lateral amiotrófica

A pesar de las evidencias que ponen de manifiesto una mejoría de la supervivencia y, especialmente, de la calidad de vida con un abordaje multidisciplinario ade-

TABLA II  
Métodos de valoración de la función de la musculatura respiratoria

Musculatura bulbar	Musculatura espiratoria	Musculatura inspiratoria
Curva flujo /volumen	PEM	Métodos no invasivos FVC en sedestación, decúbito y diferencia PEM Presión nasal de <i>sniff</i>
Videofluoroscopia	Presión de silbido	Métodos invasivos Poe, Pdi durante <i>sniff</i> EMG diafragmática Estimulación frénica + EMG de superficie Estimulación frénica + Pgas
	PFT	Estudios del sueño Polisomnografía convencional Pulsioximetría nocturna

PEM: presión espiratoria máxima; PFT: pico de flujo de tos; FVC: capacidad vital forzada; Poe: presión esofágica; Pdi: presión transdiafragmática; EMG: electromiograma; Pgas: presión gástrica.

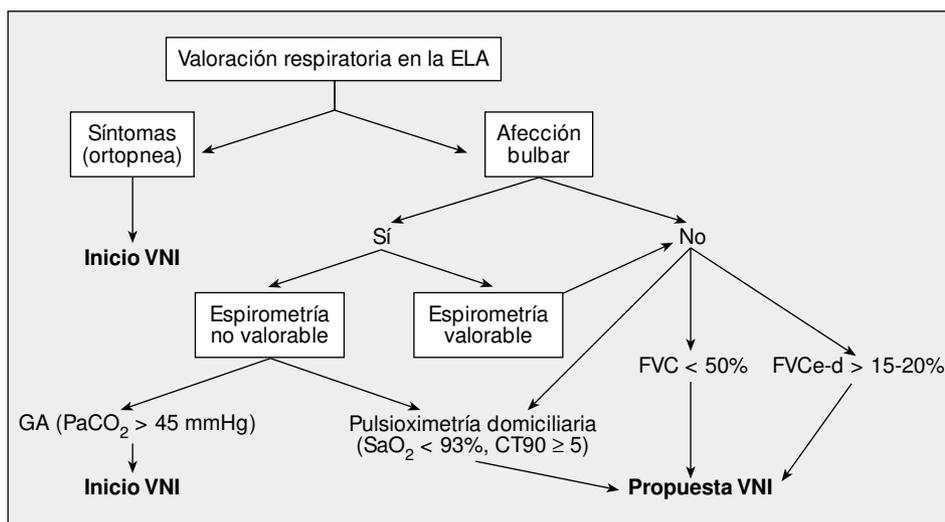


Fig. 1. Indicación actual de la ventilación no invasiva (VNI) en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). FVC: capacidad vital forzada; FVCe-d: diferencia de la FVC en posición erecta respecto a la supina; GA: gasometría arterial; CT90: porcentaje de tiempo con  $SaO_2 < 90\%$ .

cuado, la evolución rápidamente progresiva de la enfermedad sin terapia curativa o capaz de frenar la progresión hace que en muchas ocasiones se adopte una actitud nihilista. En 1999 un estudio americano demostraba que, de los 20 centros encuestados, sólo en 5 los pacientes eran valorados sistemáticamente por un neumólogo<sup>47</sup>. Ese mismo año la Academia Americana de Neurología publicaba una normativa recomendando el inicio de VNI con  $FVC < 50\%$  del teórico<sup>33</sup>. Sin embargo, dos años después de la publicación de las recomendaciones, una revisión de 2.018 pacientes objetivaba que sólo el 9,2% de aquellos con un valor de  $FVC < 40\%$  del teórico recibían VNI<sup>48</sup>. En España también se constata una gran variabilidad entre los diversos centros respecto a la indicación de la VNI en la ELA<sup>49</sup>.

El abordaje de estos pacientes debería incluir 5 aspectos básicos<sup>33</sup>: la información, el tratamiento de los síntomas, el manejo de los aspectos nutricionales, el de las complicaciones respiratorias y, por último, el tratamiento paliativo en la fase terminal.

La UFISS-Respiratoria<sup>50</sup>, en los últimos 5 años, ha sistematizado la atención a los pacientes con ELA de manera que son remitidos para la valoración de la función respiratoria inmediatamente después de la confirmación diagnóstica por parte del neurólogo. Esta valoración temprana permite informar a los pacientes y familiares de la evolución y las posibilidades terapéuticas desde el punto de vista respiratorio y consensuar las directrices previas, especialmente en lo que se refiere a la ventilación invasiva.

La valoración inicial consiste en un interrogatorio exhaustivo de los síntomas, el estudio de la fuerza muscular y de la hipoventilación nocturna. El seguimiento posterior se realiza cada tres meses, o en respuesta a la demanda del paciente. Respecto a los síntomas, el de mayor valor es la intolerancia al decúbito u ortopnea, que puede ser motivo por sí solo de indicación de VNI. Otros síntomas significativos, como la disnea de esfuerzo o los trastornos del sueño (despertares, hipersomnolencia diurna, etc.), son de difícil valoración en el contexto general de la enfermedad, en la que son frecuentes

trastornos del sueño asociados a la reducción de la movilidad, calambres, fasciculaciones, alteraciones de la deglución, depresión y ansiedad<sup>51</sup>.

La evolución rápidamente progresiva y discapacitante de la enfermedad limita la aplicabilidad de muchas de las pruebas para valorar la función respiratoria. Por este motivo, en la práctica clínica es factible utilizar sistemáticamente la FVC y la diferencia FVCe-d, el PFT y la pulsioximetría nocturna, que es la determinación básica en caso de afección bulbar, en la que la espirometría puede no ser valorable. La gasometría arterial no es útil para la indicación temprana de VNI, pero sí puede serlo en el seguimiento de los pacientes bulbares o en el de los pacientes ya tratados para valorar el pronóstico o la necesidad de cambios en los parámetros ventilatorios. En las fases avanzadas de la enfermedad el control clínico y la pulsioximetría son suficientes.

En la figura 1 se describe la pauta actual de indicación del soporte ventilatorio en los pacientes con ELA. Algunos pacientes rechazan inicialmente la recomendación de VNI en ausencia de síntomas muy evidentes; sin embargo, siempre se insiste en una prueba terapéutica con la que a veces el paciente percibe los beneficios del tratamiento. En estos momentos existe la tendencia a proponer indicaciones tempranas de la VNI. Esta intervención temprana permite la familiarización y adaptación progresiva a la ventilación conforme avanza el fracaso ventilatorio y previene el riesgo de insuficiencia respiratoria aguda inesperada<sup>38</sup>.

Tras la implantación del protocolo de valoración sistemática en nuestro centro, se ha observado un incremento significativo del número de pacientes con ELA que acceden a la VNI. Del total de 54 pacientes en los que se ha indicado la VNI, 40 (74%) comenzaron este tratamiento tras el inicio del protocolo.

Así, con la valoración sistemática se consigue iniciar el soporte respiratorio en las fases iniciales del fracaso ventilatorio, ya que, en concordancia con los últimos datos publicados, se obtienen mejores beneficios con la VNI. Esto es especialmente importante en los casos de alteración de la musculatura bulbar, en los que, si existe

alguna posibilidad de que la VNI sea eficaz y bien tolerada, es cuando la afección bulbar no es muy intensa<sup>22</sup>.

La mayoría de los pacientes atendidos por la UFISS-Respiratoria rechazan la ventilación invasiva vía traqueal (VIT), tras recibir toda la información respecto a las ventajas e inconvenientes de la misma. Así, sólo 6 pacientes de un total de 50 han recibido VIT y en la mayoría de los casos (5 pacientes) ésta se ha iniciado en situación de agudización. En este sentido también la valoración sistemática de los pacientes ha permitido mejorar las decisiones anticipadas y evitar situaciones dramáticas en las que es preciso tomar decisiones en el curso de una insuficiencia respiratoria aguda (esta circunstancia se ha producido únicamente en un caso en los últimos 5 años).

Los pacientes con ELA atendidos por la UFISS-Respiratoria presentan una supervivencia media de 23 meses tras el inicio del soporte ventilatorio. La VNI mejora el intercambio de gases y la función respiratoria durante el sueño y permite un control de los síntomas (así, los pacientes toleran el decúbito gracias a la VNI, por lo que el sueño es más confortable). En estos pacientes los ingresos hospitalarios y las estancias disminuyen significativamente, pasando de 20 días de ingreso el año previo a la VNI a 0,7 días durante el año siguiente. El control ambulatorio de estos pacientes se basa en un promedio de 5 visitas/año durante el primer año de VNI, y entre 3 y 4 visitas/año en los años sucesivos. Todos los pacientes reciben una visita domiciliaria inmediatamente después de la indicación de VNI y, posteriormente, el seguimiento domiciliario se hace en función de la sintomatología y, cuando es posible, en cooperación con otros dispositivos asistenciales (como el PADES, el equipo de atención primaria o en contacto con hospitales próximos al domicilio del paciente).

### Manejo de las secreciones

Como ya se ha comentado, la tos eficaz capaz de movilizar secreciones requiere una espiración forzada que genere un pico de flujo mínimo de 5-6 l/s<sup>52</sup>. Cuando los PFT son inferiores a 270 l/min, existe riesgo de insuficiencia respiratoria relacionada con la tos ineficaz, por lo que se recomienda recurrir a métodos de tos asistida. Cuando estos picos de flujo son inferiores a 160 l/min, la disfunción bulbar es tan grave que la eliminación de secreciones se hace casi imposible y es preciso plantear la traqueostomía<sup>53</sup>.

La tos asistida facilita la expectoración en los pacientes neuromusculares, especialmente si no presentan escoliosis<sup>54</sup>. Para facilitar la expectoración se pueden utilizar diversos métodos: *a)* expectoración asistida manualmente; *b)* hiperinsuflación previa a la maniobra de expectoración; *c)* “exuflación” mecánica<sup>55</sup>, o *d)* ventilación oscilatoria externa de alta frecuencia<sup>56</sup>, o bien la combinación de maniobras físicas con la asistencia mecánica.

Los problemas más importantes relacionados con el manejo de la tos ineficaz se presentan en los casos de afección de la musculatura bulbar, en los que las maniobras citadas son poco eficaces dada la imposibili-

dad del cierre de la glotis y de mantener la estabilidad de la vía aérea superior. En ausencia de afección bulbar, la afección de la musculatura espiratoria se presenta generalmente junto con la de la musculatura inspiratoria y evoluciona favorablemente con la VNI y los métodos de tos asistida. Algunos pacientes pueden necesitar expectoración asistida temporal en el curso de sobreinfecciones. En estos casos, el soporte mecánico a la eliminación de secreciones se combina con el uso de la pulsioximetría como indicador de la eficacia (con el objetivo de mantener una  $\text{SaO}_2 > 95\%$ )<sup>57</sup>.

### Gastrostomía endoscópica percutánea

La monitorización de la FVC también puede ser útil en el manejo de los problemas nutricionales al recomendar la GEP en el momento adecuado<sup>58</sup>. Como ya se ha comentado, la GEP se indica en aquellos casos con importante alteración de la deglución, con episodios asfícticos frecuentes o imposibilidad de mantener la ingesta oral necesaria para una correcta nutrición, con pérdida de peso del 10%. Sin embargo, en pacientes con afección respiratoria se aconseja realizar la GEP antes de que la FVC sea inferior al 50%<sup>33</sup> del valor teórico para minimizar los riesgos del procedimiento, aunque los trastornos de la deglución no sean tan graves. La morbimortalidad de la GEP aumenta conforme la FVC desciende debido al incremento de las complicaciones respiratorias secundarias a la sedación, necesaria para realizar el procedimiento, y al riesgo de atelectasias por la insuflación gástrica, en caso de debilidad diafragmática<sup>59</sup>. Hay que recordar que la GEP no disminuye el riesgo de aspiración e incluso lo aumenta, tanto durante el procedimiento como en el postoperatorio inmediato, por la anestesia local en la faringe y posteriormente por la posibilidad de reflujo<sup>60</sup>. En aquellos pacientes en los que la GEP se plantea con  $\text{FVC} < 50\%$ , nuestra actitud se basa en la información de las posibles complicaciones y discusión con el paciente y la familia de la aceptación o rechazo de reanimación y ventilación traqueal en caso necesario. Recientemente se ha propuesto el uso de VNI como soporte durante la GEP en paciente con FVC baja, aunque la experiencia es limitada<sup>61</sup>.

### Atención en las fases finales de la vida

La capacidad vital tiene valor pronóstico, pero escaso valor predictivo, dado que puede caer bruscamente en un corto período de tiempo. Por este motivo es muy importante el diálogo con el paciente y la familia desde el primer momento para conocer sus preferencias o sus decisiones explícitas respecto a la toma de decisiones en caso de complicaciones<sup>62</sup>. Es fundamental evitar en lo posible la toma de decisiones en el curso de una situación aguda como, por ejemplo, durante una visita en el servicio de urgencias<sup>63</sup>, cuando un equipo médico que a menudo desconoce la situación del paciente debe decidir la recomendación de intubación orotraqueal o la conveniencia de realizar una traqueostomía. Además, hay que tener siempre presente que el paciente puede

cambiar de opinión respecto a las directrices previas. Sherman y Paz<sup>64</sup> refieren que un 22,6% de sus pacientes con ELA ventilados a domicilio deciden suspender el tratamiento, independientemente del acceso a la vía aérea que utilicen (traqueostomía o máscara nasal). Incluso algunos pacientes con ELA deciden suspender la ventilación a pesar de depender absolutamente de la máquina al no tener tiempo libre de ventilador<sup>65</sup>.

En las fases finales de la vida los pacientes pueden atenderse en casa, siempre que se disponga del soporte suficiente, pero en muchos casos el alta del hospital es muy difícil<sup>66</sup>. La atención durante las fases finales de la vida de los pacientes con ELA debe hacerse desde una perspectiva integral, considerando siempre prioritario el control de los síntomas<sup>67</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Ringel SP, Murphy JR, Alderson MK. The natural history of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1993;43:1316-22.
- Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2001;344:1688-700.
- Piamonte and Valle d'Aorta Register for Amyotrophic Lateral Sclerosis (PARALS). Incidence of ALS in Italy. Evidence of a uniform frequency in western countries. *Neurology* 2001;56:239-44.
- Kaplan LM, Hollander D. Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Chest Med* 1994;15:675-81.
- Carvalho M, Matias T, Coelho F, Evangelista T, Pinto A, Luis ML. Motor neuron disease presenting with respiratory failure. *J Neurol Sci* 1996;139(Suppl 1):117-22.
- Fallat RJ, Jewitt B, Bass M, Kamm B, Norris FH. Spirometry in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1979;36:74-80.
- Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, Alves MA, Sales-Luis ML. Respiratory assistance with non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *J Neurol Sci* 1995;129:19-26.
- Kleopas KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999;164:82-8.
- Lyall RA, Donaldson D, Fleming T, Wood C, Newsom-Davis I, Polkey MI, et al. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. *Neurology* 2001;57:153-6.
- Louwerse ES, Visser CE, Bossuyt PMM, Weveling GJ, The Netherlands ALS Consortium. Amyotrophic lateral sclerosis: mortality risk during the course of the disease and prognostic factors. *J Neurol Sci* 1997;152(Suppl 1):10-7.
- David S, Bundlie S, Mahdavi Z. Polysomnographic studies in amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 1996;110:664-9.
- Ferguson KA, Strong MJ, Ahmad D, George CF. Sleep-disordered breathing in amyotrophic lateral sclerosis. *Sleep* 1995;18:514.
- Arnulf I, Similowski T, Salachas F, Garma L, Mehiri S, Attali V, et al. Sleep disorders and diaphragmatic function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:849-56.
- King M, Brock G, Lundell C. Clearance of mucus by stimulated cough. *J Appl Physiol* 1985;58:1776-85.
- Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. *Clin Chest Med* 1994;15:751-64.
- García-Pachón E, Martí J, Mayos M, Casan P, Sanchís J. Clinical significance of upper airway dysfunction in motor neuron disease. *Thorax* 1994;49:896-900.
- Neri M, Donner CF, Grandi M, Robert D. Timing of tracheostomy in neuromuscular patients with chronic respiratory failure. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995;50:220-2.
- Kelsen SG, Ference M, Kaor S. Effects of prolonged undernutrition on structure and function of the diaphragm. *J Appl Physiol* 1985;58:1354-9.
- Bach JR, Chaudhry SS. Management approaches in muscular dystrophy association clinics. *Am J Phys Med Rehabil* 2000;79:193-6.
- Hadjikoutis S, Pickersgill, Dawson K, Wiles CM. Abnormal breathing patterns during swallowing in neurological disorders. *Brain* 2000;123:1863-73.
- Aboussouan LS, Kham SU, Meeker DP, Stelmach K, Mitsumoto H. Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Intern Med* 1997;127:450-3.
- Briani C, Marcon M, Ermani M, Constantini M, Bottin R, Iurilli V, et al. Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. *J Neurol* 1998;245:211-6.
- Nicholson FB, Korman MG, Richardson MA. Percutaneous endoscopic gastrostomy: a review of indications, complications and outcome. *J Gastroenterol Hepatol* 2000;15:21-5.
- Syabbalo N. Assessment of respiratory muscle function and strength. *Postgrad Med J* 1998;74:208-15.
- Chetta A, Harris ML, Lyall RA, Rafferty GF, Polkey MI, Olivieri D, et al. Whistle mouth pressure as test of expiratory muscle strength. *Eur Respir J* 2001;17:688-95.
- Polkey MI, Lyall RA, Green M, Leigh N, Moxham J. Expiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157:734-41.
- Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;118:1390-6.
- Bradley MD, Orrell RW, Clarke J, Davidson AC, Williams AJ, Kullmann DM, et al. Outcome of ventilatory support for acute respiratory failure in motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:752-6.
- Bourke SC, Shaw PJ, Bullock R, Gibson GJ. Criteria for initiation of non-invasive ventilation in motor neuron disease. *Am J Res Crit Care Med* 2001;163:A153.
- Jackson CE, Rosenfeld J, Moore DH, Bryan WW, Barohn RJ, Wrench M, et al. A preliminary evaluation of a prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients. *J Neurol Sci* 2001;191:75-8.
- Mustafa N, Moxham J. Respiratory muscle assessment in motor neuron disease. *Q J Med* 2001;94:497-502.
- Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 1999;52:1311-23.
- Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001;124:2000-13.
- Lechtzin N, Wiener CM, Shade DM, Clawson L, Diette GB. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002;121:436-42.
- Varrato J, Siderowf A, Damiano P, Gregory S, Feinberg D, McCluskey L. Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. *Neurology* 2001;57:357-9.
- Fitting JW, Pailleux R, Hirt L, Aebischer P, Scheluep M. Sniff nasal pressure, a sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1999;46:887-93.
- Evangelista T, Carvalho M, Pinto A, Sales Luis ML. Phrenic nerve conduction in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1995;129(Suppl 1):35-7.
- Luo YM, Johnson LC, Polkey MI, Harris ML, Lyall RA, Green M, et al. Diaphragm EMG measured by cervical magnetic stimulation. *Eur Respir J* 1999;13:385-90.
- Kryoussis D, Mills GH, Polkey MI, Hammegard CH, Koulouris N, Green M, et al. Abdominal muscle fatigue after maximal ventilation in humans. *J Appl Physiol* 1996;81:1477-83.
- Bolton CF. Electrophysiological studies of critically ill patients. *Muscle Nerve* 1987;10:129-35.
- Stewart H, Eisen A, Road J, Mezei M, Weber M. Electromyography of respiratory muscles in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001;191:67-73.
- Kimura K, Tachibana N, Kimura J, Shibasaki H. Sleep-disordered breathing at an early stage of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1999;164:37-43.
- Kimura K, Tachibana N, Kimura J, Shibasaki H. Sleep-disordered breathing at an early stage of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1999;164:37-43.
- Lofaso F, Quera-Salva MA. Polysomnography for the management of progressive neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2002;19:

- 989-90.
45. Velasco R, Salachas F, Munerati E, Le Forestier N, Pradat PF, Lacomblez L, et al. Nocturnal oxymetry in patients with amyotrophic lateral sclerosis: role in predicting survival. *Rev Neurol (Paris)* 2002;158:575-8.
  46. Hadjikitoutis S, Wiles CM. Venous serum chloride and bicarbonate measurements in the evaluation of respiratory function in motor neuron disease. *Q J Med* 2001;94:491-5.
  47. Melo J, Homma A, Iturriaga E, Frierson L, Amato A, Anzueto A, et al. Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter survey and proposal of pulmonary protocol. *J Neurol Sci* 1999;169:114-7.
  48. Bradley WG, Anderson F, Bromberg M, Gutman L, Harati Y, Ross M, et al, the ALS CARE Study Group. Current management of ALS. Comparison of the ALS CARE database and the AAN practice parameter. *Neurology* 2001;57:500-4.
  49. Escarrabill J, Díaz S, Masa JF, De Lucas P, Servera E, Barrot E, et al. Hospital based long-term home respiratory care in Spain. *Chest* 1999;116(Suppl):318.
  50. Escarrabill J, Farrero E, Prats E. Unidades funcionales interdisciplinarias respiratorias. *Med Clin (Barc)* 1996;107:438-9.
  51. Hetta J, Janson I. Sleep in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1997;244(Suppl 1):7-9.
  52. Bach JR. Management of neuromuscular ventilatory failure by 24 hour non-invasive intermittent positive pressure ventilation. *Eur Respir Rev* 1993;3:284-91.
  53. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis. Prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Chest* 2002;122:92-8.
  54. Sivasothy P, Brown L, Smitj IE, Shneerson JM. Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 2001;56:438-44.
  55. Bach JR. Mechanical exsufflation, non invasive ventilation and new strategies for pulmonary rehabilitation and sleep disordered breathing. *Bull NY Acad Med* 1992;68:321-40.
  56. Shigeoka JW. New! Improved! Or nothing new under the sun? *Respir Care* 1996;41:185-6.
  57. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993;104:1552-62.
  58. Kasarskis EJ, Scarlata D, Hill R, Fuller C, Stambler N, Cedarbaum JM. A retrospective study of percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS patients during the BDNF and CNTF trials. *J Neurol Sci* 1999;169:118-25.
  59. Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 2000;247:245-51.
  60. Jarning WR, Duh Q, Mulvihill SJ, Ridge JA, Schrock TR, Way LW. The efficacy and limitations of percutaneous endoscopic gastrostomy. *Arch Surg* 1992;127:261-4.
  61. Gregory S, Siderowf A, Golaszewski AL, McCluskey L. Gastrostomy insertion in ALS patients with low vital capacity: respiratory support and survival. *Neurology* 2002;58:485-7.
  62. Polkey MI, Lyall RA, Craig Davidson A, Nigel Leigh P, Moxham J. Ethical and clinical issues in the use of home non-invasive mechanical ventilation for the palliation of breathlessness in motor neurone disease. *Thorax* 1999;54:367-71.
  63. Cazzolli PA, Oppenheimer EA. Home mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis: nasal compared to tracheostomy-intermittent positive pressure ventilation. *J Neurol Sci* 1996;139 (Suppl):123-8.
  64. Sherman MS, Paz HL. Review of respiratory care of the patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Respiration* 1994;61:61-7.
  65. Buhr-Schinner H, Laier-Groeneveld G, Criece CP. Die amyotrophe Lateralsklerose unter intermittierender Selbstbeatmungstherapie. Indikationsstellung und Verlauf. *Medizinische Klinik* 1995;90 (Suppl 1):49-51.
  66. Escarrabill J, Estopà R, Farrero E, Monasterio C, Manresa F. Long-term mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Med* 1998;92:438-41.
  67. Ganzini L, Johnston WS, Silveira MJ. The final month of life in patients with ALS. *Neurology* 2002;59:428-31.