



Normativa SEPAR

Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular

Guidelines for the Management of Respiratory Complications in Patients With Neuromuscular Disease

Eva Farrero^a, Antonio Antón^b, Carlos J. Egea^c, M. José Almaraz^d, J. Fernando Masa^e, Isabel Utrabo^e, Miriam Calle^f, Héctor Vereá^g, Emilio Servera^h, Luis Jaraⁱ, Emilia Barrotⁱ y Vinyet Casolíve^a

^a Unidad Funcional Interdisciplinaria Sociosanitaria (UFISS) Respiratoria, Hospital de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

^b Servicio de Respiratorio, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

^c Unidad Sueño y Ventilación, S. Respiratorio, Hospital Universitario de Álava, Álava, España

^d Equipo de Soporte de Cuidados Paliativos, Hospital Universitario de Álava, Álava, España

^e Servicio de Neumología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres. CIBERES, ISCIII, Madrid, España

^f Servicio de Respiratorio, Hospital de San Carlos, Madrid, España

^g Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, CHUAC, A Coruña, España

^h Unidad de Cuidados Respiratorios, Servicio de Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

ⁱ Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 21 de agosto de 2012

Aceptado el 11 de diciembre de 2012

On-line el 12 de febrero de 2013

Introducción

En las últimas 2 décadas se ha producido un cambio en la historia natural de las enfermedades neuromusculares debido, en gran parte, a la mejoría en el diagnóstico y el tratamiento de las complicaciones respiratorias que representan la principal causa de muerte¹. La aplicación cada vez más generalizada de soporte ventilatorio y asistencia a la tos, así como el progresivo cambio en el enfoque clínico de estos pacientes con la evaluación precoz de la función respiratoria y el manejo por equipos multidisciplinares, ha permitido una considerable mejoría en la calidad y en la expectativa de vida de estos pacientes^{2,3}.

Por todo ello se ha considerado oportuno desarrollar esta Normativa SEPAR que pretenda ser una guía práctica, sencilla y actualizada, que pueda ser un instrumento útil en la práctica clínica de todos los neumólogos. Las principales recomendaciones de la Normativa están reflejadas en la **tabla 1**. En las cuestiones más relevantes se ha seguido el sistema GRADE⁴ (**tabla 2**) para clasificar la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones disponibles. Muchas de las recomendaciones tienen un GRADE 1B/1C, esto es, si bien es necesaria más información científica al respecto, la dificultad ética para llevar a cabo los pertinentes estudios hace que estos sean cuestionables y, con

la información de que se dispone, la recomendación sea firme (**figs. 1 y 2**).

Fisiopatología de la musculatura respiratoria

La afectación de la musculatura respiratoria se produce en la evolución de múltiples enfermedades neuromusculares; en algunos casos puede presentarse de forma aguda (síndrome de Guillain-Barré, crisis miasténica, fase aguda de la poliomielitis), aunque en la mayoría se presenta de forma progresiva. Para un correcto manejo de las complicaciones respiratorias es importante distinguir las enfermedades rápidamente progresivas, como la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), de las de evolución más lenta, como la enfermedad de Duchenne o la distrofia miotónica (Steinert), ya que en las primeras es en las que será más relevante una actuación respiratoria precoz.

En la aparición de complicaciones respiratorias se ven implicados 3 grupos musculares: musculatura inspiratoria, musculatura espiratoria y musculatura orofaríngea.

Los mecanismos fisiopatológicos implicados en el desarrollo de insuficiencia respiratoria son diversos y complejos^{5,6}, aunque se pueden resumir en 3: hipoventilación alveolar, tos ineficaz y alteración en la protección de la vía aérea.

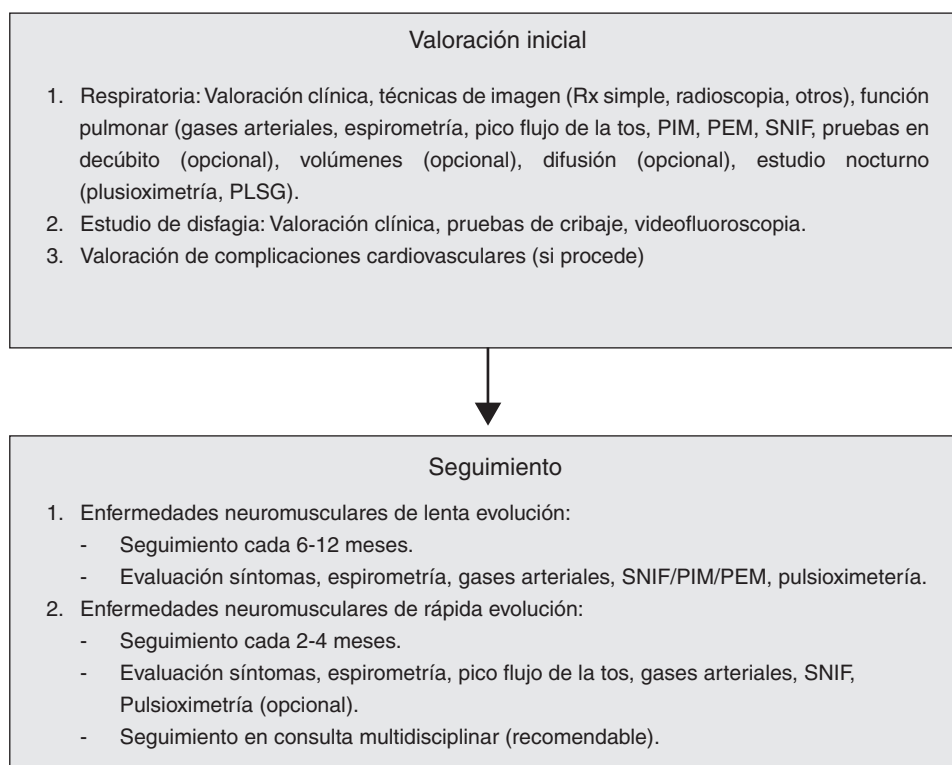


Figura 1. Evaluación y seguimiento de las complicaciones respiratorias del paciente con enfermedad neuromuscular. PEM: presión espiratoria máxima; PIM: presión inspiratoria máxima; PLSG: polisomnografía; SNIF: presión inspiratoria esnifando.

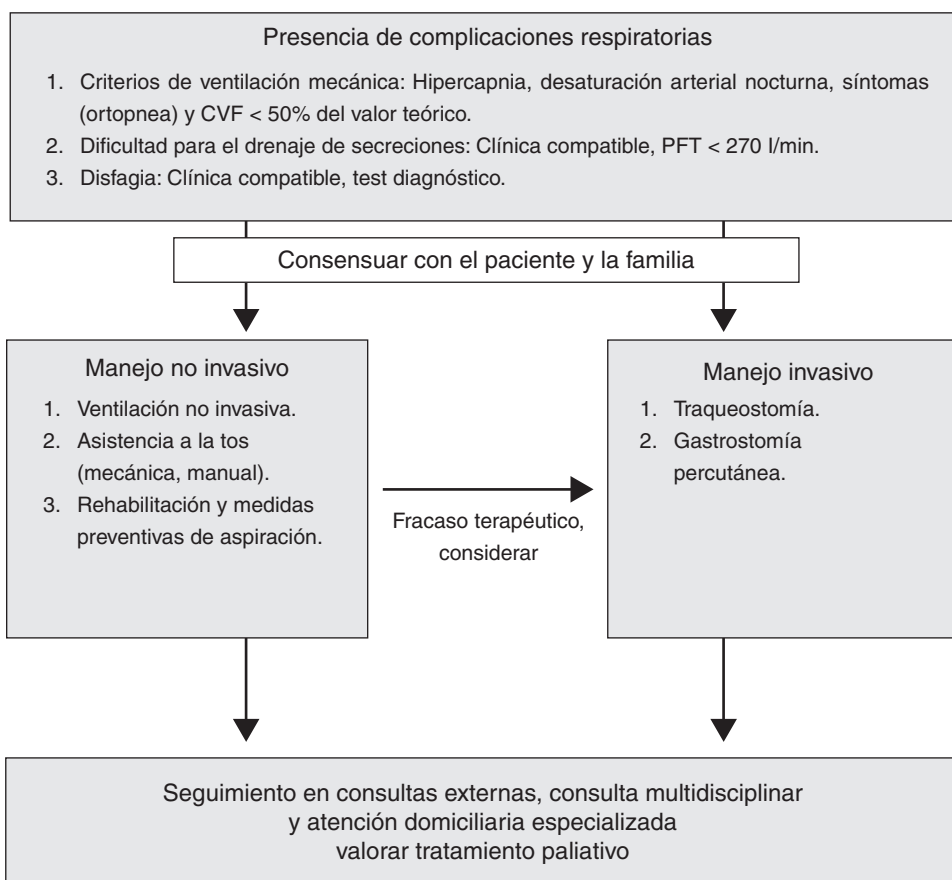


Figura 2. Algoritmo terapéutico de las complicaciones respiratorias. CVF: capacidad vital forzada; PFT: pico flujo de la tos.

Tabla 1
Decálogo de los cuidados respiratorios del paciente neuromuscular

La debilidad progresiva en la musculatura inspiratoria, fundamentalmente el diafragma, secundaria a la causa intrínseca de la enfermedad muscular, conduce a un patrón respiratorio con volúmenes corrientes bajos y frecuencia aumentada (respiración superficial). La debilidad muscular también conduce a cambios en la mecánica del sistema respiratorio con disminución de la distensibilidad pulmonar y de la caja torácica, con el consiguiente aumento en la carga de trabajo y riesgo de fatiga muscular. Todo ello provoca hipoventilación alveolar, que se manifiesta inicialmente durante la noche en las fases de sueño REM en las que se produce atonía muscular, exceptuando el diafragma. Además, hay que considerar las alteraciones en el control central de la ventilación, ya sea por la pérdida de sensibilidad de los quimiorreceptores centrales y periféricos o por lesión directa de los centros respiratorios, como ocurre en la distrofia miotónica (Steinert) o en el déficit de maltasa ácida. La hipoventilación nocturna mantenida, las alteraciones en el control de la ventilación y el cambio de patrón respiratorio, finalmente, conducirán a la hipoventilación diurna, que habitualmente se desarrolla de forma progresiva aunque en ocasiones puede aparecer de forma aguda en el contexto de una infección respiratoria secundaria a la retención de secreciones por tos ineficaz o a la broncoaspiración.

Tabla 2
Clasificación de la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones según el sistema GRADE

	Calidad de la evidencia	Código
Alta	Más investigación al respecto no va a modificar nuestra confianza en la estimación del efecto	A
Moderada	Más investigación puede modificar nuestra confianza en la estimación del efecto	B
Baja	Muy probablemente más investigación va a tener un efecto importante en nuestra confianza en la estimación del efecto	C
Muy baja	Cualquier estimación del efecto es sumamente incierta	D
Fuerza de la recomendación		
	Fuerte a favor de la intervención	1
	Débil a favor de la intervención	2
	Débil en contra de la intervención	2
	Fuerte en contra de la intervención	1

Adaptado Schünemann et al.⁴

La tos ineficaz es secundaria fundamentalmente a la debilidad de la musculatura espiratoria (intercostales internos y musculatura abdominal), aunque en esta alteración también participan el resto de grupos musculares. Para generar una tos efectiva se requiere inicialmente una inspiración profunda (musculatura inspiratoria) seguida de la contracción máxima de la musculatura espiratoria con cierre de la glotis y posterior apertura (musculatura orofaríngea), generando un flujo espiratorio capaz de eliminar las secreciones.

La alteración de la musculatura orofaríngea, además de contribuir en la tos ineficaz, causará trastornos de la fonación y la deglución con riesgo de broncoaspiración que puede llevar a insuficiencia respiratoria aguda.

Evaluación respiratoria del paciente neuromuscular

La determinación de pruebas objetivas permite estimar el pronóstico y monitorizar la evolución, iniciar la ventilación mecánica (VM) y anticiparnos a las complicaciones⁷.

En la evaluación clínica se buscarán síntomas y signos de fallo muscular. Son precoces el malestar, la letargia y la dificultad en la concentración, mientras que la disnea y la ortopnea aparecen más tarde. En la afectación bulbar (VII, IX, X y XII pares), masticatoria (V par) y laríngea (raíz C1) se comprueba disartria, disfagia, masticación débil, atragantamiento y tos ineficaz. La hipersomnía y el cansancio en vigilia, así como el malestar, la obnubilación y la cefalea matutina, sugieren hipoventilación durante el sueño.

En la exploración física se aprecia aumento de la frecuencia respiratoria, descoordinación toracoabdominal, reclutamiento de los músculos accesorios del cuello y debilidad del trapecio. La técnica de contar palabras tras la inspiración máxima se asocia a hipoventilación (50 es normal y menos de 15 es grave), pero no ha sido validada.

La exploración funcional del paciente neuromuscular comprende las siguientes pruebas complementarias fundamentalmente:

Gasometría arterial

Aunque en una fase incipiente puede detectarse hipoxia con hipocapnia, lo típico es la hipercapnia con gradiente alveolo-arterial normal, retención de bicarbonato e hipocloremia (en la analítica en sangre). Si hay patología pulmonar previa o complicaciones (infecciones y atelectasias), el gradiente se encontrará elevado.

Espirometría y volúmenes

Es característica la presencia de una alteración ventilatoria restrictiva, con la capacidad vital forzada (CVF) y la capacidad pulmonar total (CPT) reducidas (< 80%), la capacidad residual funcional (CRF) preservada o baja y el volumen residual (VR) aumentado, debido a debilidad de la musculatura espiratoria⁸. En las maniobras se deben vigilar las posibles fugas por la boquilla (frecuentes en los pacientes bulbares) y sustituirla por máscara oronasal cuando sea necesario. El trazado del asa flujo/volumen muestra una espiración lenta con flujo pico reducido, finalizando de forma brusca. El flujo inspiratorio se encuentra igualmente reducido. En la enfermedad de Parkinson son típicas las oscilaciones en el trazado espiratorio. La CVF en decúbito puede estar anormalmente baja respecto a la CVF en sedestación (> 25%), indicando debilidad diafragmática importante y probable hipoxemia nocturna⁹. La determinación secuencial de la CVF permite monitorizar la evolución del proceso, y un valor < 55% del valor teórico predice la posibilidad de hipercapnia. Con CVF < 30 ml/kg el deterioro es grave (normal, 60-70 ml/kg). En pacientes con Guillain-Barré, un descenso a 15 ml/kg

aconseja soporte ventilatorio¹⁰. Esta medición es menos útil en el seguimiento de la crisis miasténica, ya que su comportamiento es errático.

Presiones musculares máximas

Es un parámetro más sensible que la CVF. La presión inspiratoria máxima (PIM) se mide con la glotis abierta frente a una oclusión, con esfuerzo máximo que se inicia en CRF o VR (maniobra de Muller)¹¹. La presión espiratoria máxima (PEM) se mide tras una maniobra de Valsalva a nivel de CPT o CRF. Una PIM inferior a -80 cmH₂O, o una PEM superior a +90 cmH₂O, excluyen debilidad muscular significativa. Una PIM menor del 30% del teórico se asocia a deterioro gasométrico importante¹⁰.

Pico flujo espiratorio con la tos

Se realiza con un medidor de pico flujo o un neumotacógrafo tras un esfuerzo vigoroso de tos (se elige el mejor de 4 a 7 intentos) y permite comprobar la eficacia de los músculos espiratorios. En adultos es superior a 350 l/min. Cifras inferiores, sobre todo <270 l/min, indican deterioro en la capacidad para eliminar secreciones (1B)¹². La imposibilidad de generar «picos» espiratorios efectivos en el trazado de flujo espiratorio indica mal pronóstico (1B).

Presión inspiratoria esnifando (SNIF test)

El registro se hace en las coanas nasales durante una maniobra de *esnifando*¹³ a nivel de CRF. Es muy útil cuando hay debilidad facial o mala oclusión bucal. Se mide taponando una fosa nasal, mientras que la otra se ocluye y deja libre en cada maniobra. Se toman unas 10 medidas, y se considera que una presión superior a 60 cmH₂O en la mujer y a 70 en el hombre excluye debilidad significativa de los músculos respiratorios (1B).

Presión transdiafragmática

Es la medición invasiva de la fuerza muscular inspiratoria, que es predictora de la hipoventilación nocturna y suele utilizarse para investigación dado que requiere la colocación de una sonda para el cálculo de la presión transdiafragmática. La presión transdiafragmática es > 80 cmH₂O en mujeres y > 100 en hombres.

Estimulación del nervio frénico

El nervio frénico es accesible a lo largo del recorrido en el cuello y puede estimularse mediante corriente eléctrica o un campo magnético. Esta técnica suele reservarse para pacientes que no colaboran en las maniobras volitivas o para investigación. La estimulación magnética es más fácil de realizar y mejor tolerada, pero también excita las raíces de los músculos de la caja torácica, por lo que es menos específica para el frénico. En ambos casos la respuesta en el diafragma se registra mediante una sonda esofágica y en el estómago, aunque también se han utilizado para medir la presión en boca. Su interés radica en que es una técnica no volitiva, pero no siempre es fácil obtener registros reproducibles. La impedancia de la pared abdominal, la potenciación con la contracción voluntaria (el paciente debe estar respirando tranquilamente durante 10 min) y la interferencia de otros músculos añaden dificultades a la medición. Para obviar estos sesgos se ha propuesto el registro electromiográfico mediante catéter esofágico. Con la electroestimulación también se puede medir el tiempo de conducción del frénico, recogiendo en un electromiograma el potencial de acción diafragmático (normal, menos de 9 ms). Pero la técnica que ofrece más ventajas clínicas es la estimulación magnética¹⁴.

Técnicas de imagen

La radiografía de tórax muestra diafragmas elevados, pero aunque útil para el diagnóstico de las parálisis unilaterales, es de poco valor en pacientes neuromusculares. La radiografía de tórax en inspiración/espiración y la fluoroscopia son poco sensibles y específicas, y son complejas de realizar si el paciente se encuentra encamado. La ultrasonografía permite medir el espesor del diafragma en la zona de inserción en la caja torácica y evaluar sus movimientos¹⁵. El espesor es proporcional a la fuerza. En la parálisis diafragmática es inferior a 2 mm y no aumenta en inspiración. No es invasiva, es portátil y no requiere gran colaboración del paciente.

Patrón respiratorio y trastornos durante el sueño

Durante el sueño los pacientes con patología neuromuscular pueden desarrollar diversas alteraciones respiratorias. El tipo de alteración depende del grupo muscular predominantemente afectado. Cuando se afectan los inspiratorios (diafragma, intercostales y accesorios), aparece hipoventilación con hipoxia e hipercapnia, no solo por la debilidad muscular sino también porque el control del centro respiratorio está reducido en la fase REM. Un signo orientador es la retención de bicarbonato en sangre en ausencia de diuréticos. Si el diafragma no está muy afectado, pero sí los músculos de las vías aéreas altas, se originan apneas e hipopneas obstructivas. Estas situaciones deben conocerse antes de elegir el modo de ventilación apropiado. Se recomienda realizar un registro nocturno de la saturación de O₂ en domicilio⁸ y, según los resultados, completar el estudio con una poligrafía o una polisomnografía.

Otras complicaciones: patología aspirativa y cardiovascular

Patología aspirativa

El objetivo es una valoración adecuada de la capacidad del paciente para la deglución de la totalidad de requerimientos (agua y nutrientes), así como de la seguridad de la ingestión sin que se produzcan aspiraciones ni complicaciones respiratorias. Para ello disponemos de métodos clínicos, técnicas de imagen y estudios complementarios específicos^{16,17}.

Exploración clínica

Historia médica, exploración neurológica general que incluya función motora oral y faríngea con exploración de reflejos velopalatino y deglutorio y presencia y eficacia de la tos voluntaria. Aplicación del test del agua junto con la medición del grado de desaturación (considerando la desaturación de más del 2% como un signo de aspiración) o el test de texturas¹⁸. Todo ello nos permitirá la valoración de apraxias de la deglución, residuos orales, tos o carraspeo, elevación laríngea reducida, voz húmeda o degluciones repetidas para un mismo bolo (datos indirectos de disfagia con alto riesgo de aspiración) (1C).

Faringolaringoscopia

Método validado para la valoración de la disfagia faríngea y estimación del riesgo de aspiración (1C).

Videofluoroscopia

Técnica considerada como el patrón oro en la valoración de la disfagia, ya que aporta información directa sobre las fases oral, faríngea y esofágica de la deglución, así como de la seguridad de la vía oral (presencia de aspiraciones). La videofluoroscopia permite valorar también las posibilidades de rehabilitación e indicar la colocación de gastrostomía si se detectan aspiraciones (1C).

Manometría faringoesofágica

Permite la cuantificación de la contractilidad faríngea, la relajación completa del esfínter esofágico superior y la sincronía entre ambos eventos (1C). Puede utilizarse de forma conjunta con la videofluoroscopia (manofluoroscopia), aunque la colocación de la sonda de manometría es molesta y puede alterar la configuración de la orofaringe y el movimiento hioideo.

Medidas preventivas de la aspiración

Podrá mantenerse la vía enteral oral siempre que el paciente mantenga su estado nutricional sin evidencia de aspiraciones en las técnicas de valoración de la deglución. En pacientes con disfagia neurógena la reducción del volumen del bolo y los incrementos en la viscosidad causan un importante efecto terapéutico en la eficacia y la seguridad de la deglución (1C). Se pueden utilizar técnicas deglutorias (maniobras facilitadoras y posturales) en aquellos pacientes que conserven mínimas funciones cognitivas y motoras junto con las modificaciones de textura y volumen siempre que se objetiven la eficacia y la seguridad de la deglución (2C). En pacientes en los que la disfagia no permite estas maniobras deberá indicarse la colocación de una sonda de gastrostomía por vía endoscópica o radiológica (en pacientes de elevado riesgo de complicaciones respiratorias)¹⁷. En pacientes con afección respiratoria grave (CVF < 50%) es aconsejable la colocación de la sonda de gastrostomía por vía radiológica, ya que evitamos la sedación y es posible realizar la ventilación no invasiva (VNI) durante el procedimiento (1C).

Patología cardiovascular

Muchas enfermedades neuromusculares se asocian a patología cardíaca¹⁹⁻²¹. En muchas ocasiones la severidad de la misma puede marcar la supervivencia, de ahí la importancia del diagnóstico precoz, muchas veces dificultado por la escasez o ausencia de síntomas. El manejo diagnóstico debe incluir ECG (en el momento de diagnóstico de la enfermedad y anual), ecocardiograma y monitorización electrocardiográfica continua de 24 h (Holter) en las patologías con riesgo de asociar arritmias. El estudio electrofisiológico estará indicado solo en las patologías en las que sea necesaria la determinación exacta de la localización y de la severidad del trastorno de la conducción. En caso de patología cardíaca arritmogénica debería considerarse la colocación de dispositivos implantables de desfibrilación (1C).

Fisioterapia respiratoria

La fisioterapia respiratoria (FR) juega un papel fundamental en el tratamiento de las complicaciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares. Básicamente podemos describir 2 tipos de actuación: FR preventiva y FR activa.

Fisioterapia respiratoria preventiva

La FR preventiva tiene por objeto mantener la compliancia torácica y pulmonar, así como evitar la aparición de microatelectasias. Para ello se aplicarán maniobras de expansión torácica o hiperinsuflación, que puede ser manual o mecánica. Se recomienda iniciar estas técnicas con valores de capacidad vital inferior a 1.500 ml o el 70% del valor teórico^{22,23}. La hiperinsuflación manual consiste en la insuflación de aire mediante un resucitador manual tipo Ambú®, instruyendo al paciente en la coordinación de la insuflación con el cierre de glotis para impedir la salida de aire. Habitualmente se recomienda realizar de 2 a 3 hiperinsuflaciones al menos 2 o 3 veces al día (2B). La hiperinsuflación puede realizarse mecánicamente mediante presión positiva inspiratoria intermitente²⁴⁻²⁶ a través de una pipeta bucal o máscara nasal/ facial, siempre que no exista

afección bulbar importante, o mediante la cánula de traqueostomía (2C). Los parámetros que podemos ajustar son la presión al final de la inspiración (5-40 cmH₂O), el flujo inspiratorio (20-60 l/min) y la resistencia espiratoria.

Fisioterapia respiratoria activa

La FR activa tiene por objeto mantener un drenaje adecuado de las secreciones respiratorias. Se inicia cuando se objetiva por clínica y exploración funcional (pico de flujo de tos [PFT]) una tos ineficaz. Valores de PFT inferiores a 270 l/min indican un elevado riesgo de tos no efectiva durante los procesos respiratorios agudos¹², por lo tanto se aconseja iniciar el aprendizaje de las técnicas de tos asistida, que pueden ser manuales o mecánicas, y realizarlas habitualmente en domicilio²⁷ (1B). La tos asistida manual se inicia con una inspiración máxima seguida de retención del aire cerrando la glotis. Es habitual que los pacientes tengan también debilidad de musculatura inspiratoria, por lo que en muchos casos será necesario asociar una hiperinsuflación previa para conseguir la inspiración máxima (1B). Al iniciarse la espiración, con la aplicación de las manos se realizan compresiones sobre el tórax, el abdomen o ambos. El resultado de sumar las diferentes fuerzas incrementa la presión intratorácica, aumenta el PFT y la efectividad de la tos. Es imprescindible que el paciente mantenga una función bulbar normal que permita el cierre de la glotis al final de la insuflación.

La tos asistida mecánica está indicada cuando no se alcanza una tos efectiva con las técnicas manuales y se realiza con un dispositivo mecánico de insuflación-exuflación. El dispositivo genera una presión positiva (insuflación) que va seguida de una presión negativa (exuflación) que provoca un flujo de aire que permite arrastrar las secreciones. Puede aplicarse a través de una máscara nasobucal o cánula traqueal. Para que la técnica sea efectiva se recomiendan presiones > 30 cmH₂O tanto de insuflación como de exuflación²⁸. El tiempo recomendado de aplicación de cada fase es de 2-3 s en la insuflación y de 3 s en la exuflación, con una pausa corta entre ciclos. Se recomiendan sesiones diarias, aplicando 5-6 ciclos en cada sesión (1B). En cualquier caso, cuando la afectación bulbar es muy severa, la utilidad de este tratamiento es muy limitada²⁸.

Tratamiento no invasivo de las complicaciones respiratorias

En los últimos años, la evolución y desarrollo de la VNI ha supuesto un impacto importante en la historia natural de las enfermedades neuromusculares, donde la insuficiencia respiratoria es una de las causas más frecuentes de muerte prematura. En estos pacientes, el tratamiento con soporte ventilatorio ha aumentado considerablemente la supervivencia y ha mejorado la calidad de vida (1B).

La VNI, en pacientes con enfermedades de lenta evolución, estabiliza la capacidad vital, incrementando la PaO₂, disminuyendo la PaCO₂ y mejorando la calidad del sueño²⁹. Este beneficio se observa de forma significativa en los pacientes que utilizan la VNI > 4 h³⁰. Debemos indicar la VNI a todo paciente neuromuscular con síntomas de fatiga respiratoria (ortopnea) asociada a disfunción funcional respiratoria (caída de la CVF/PIM) o síntomas de hipoventilación en presencia de hipercapnia o desaturación nocturna. En ocasiones, en las enfermedades neuromusculares de lenta progresión los síntomas aparecen durante los episodios de agudización, siendo necesaria la VNI puntualmente. De forma análoga, los periodos de agudización e infección respiratoria pueden hacer necesario un aumento de las horas de ventilación en pacientes ya portadores de VM domiciliaria.

Los detalles de este tratamiento se describen en el manual de procedimientos SEPAR (n.º 16, E. Barrot Cortés y E. Sánchez, 2008). Sin embargo, es necesario hacer mención de algunos aspectos

específicos del tratamiento de estos pacientes^{2,5,31}. El respirador seleccionado debe ser de soporte vital e incluir todos los modos clínicos de ventilación. Inicialmente podemos utilizar un modo espontáneo de ventilación si la autonomía ventilatoria del paciente lo permite, dado que facilita la adaptación a la ventilación. A medida que el paciente pierde autonomía ventilatoria puede ser necesario aumentar las horas de ventilación o valorar el cambio a un modo controlado de ventilación (por presión o volumen) si no se había iniciado la VNI con este modo de ventilación. La interfaz seleccionada es tan importante como el propio respirador. En pacientes sin gran afección bulbar podemos iniciar la VNI con una mascarilla nasal y utilizar una mascarilla facial en caso de fugas excesivas por boca. Cuando el paciente realiza más de 12 h de ventilación es imprescindible que, además de disponer de 2 respiradores y baterías accesorias, utilice pipetas bucales o mascarillas sin apoyo en el dorso nasal, bien nasales o nasobucales, para prevenir las lesiones por presión. En este caso, algunos pacientes utilizan diferentes parámetros ventilatorios en función de la interfaz seleccionada.

Tratamiento invasivo de las complicaciones respiratorias

En las enfermedades neuromusculares que cursan con debilidad progresiva de los músculos respiratorios, y sobre todo en los enfermos con ELA, cuando la afectación bulbar alcanza un punto crítico las ayudas no invasivas a los músculos respiratorios fracasan y resulta imprescindible realizar una traqueotomía (TM) o intensificar los cuidados paliativos^{8,32-35}.

La VM por TM en domicilio puede prolongar la supervivencia en algunas enfermedades neuromusculares y es el procedimiento de elección para los enfermos que desean seguir viviendo cuando las ayudas no invasivas resultan inadecuadas (1C).

Cuándo hacer la traqueotomía

En las enfermedades neuromusculares, la TM puede ser necesaria tanto por fracaso de la VNI como por ineffectividad de las ayudas para la tos, bien durante un proceso agudo de daño pulmonar (generalmente una infección), bien como consecuencia del grave debilitamiento progresivo de los músculos respiratorios del paciente. Por lo tanto, para evitar precipitaciones en la toma de decisiones, los deseos informados del paciente respecto a la TM deberían obtenerse antes de que la afección bulbar sea severa (1C).

Cánulas y ventiladores

Por seguridad, las cánulas deben llevar siempre una cánula interna que puede extraerse inmediatamente en caso de obstrucción³³. Las cánulas sin balón permiten, en muchas ocasiones, mantener una adecuada ventilación alveolar y un correcto manejo de secreciones hasta que la afección bulbar alcanza un punto crítico en el que las fugas se vuelven excesivas o las aspiraciones de saliva son molestas o producen hipoxemia. El uso de cánulas sin balón puede facilitar la fonación en pacientes portadores de VM las 24 h si mantienen una correcta función bulbar. En pacientes que realizan VM <24 h puede ser útil el uso de cánulas fenestradas para facilitar la fonación en los momentos de pausa. Cuando se usan cánulas con balón, la presión de llenado debe ser inferior a 25 mmHg, y en los enfermos sin gastrostomía no debe hincharse el balón para comer, ya que al hacerlo se aumentan las interferencias mecánicas en la deglución y se favorecen las aspiraciones³³.

Cuando la VM no es a tiempo completo y siempre que se compruebe mediante fibroscopia que la fenestración está bien situada, las cánulas fenestradas disminuyen el trabajo ventilatorio y permiten hablar en los momentos de pausa³³ (1A).

En una normativa previa se proponían los ventiladores controlados por volumen para la VM por TM en las enfermedades neuromusculares³². Las características técnicas de los actuales ventiladores permiten adaptar para cada paciente el modo más confortable y efectivo. Los ventiladores deben tener batería incorporada y es necesario un equipo de reserva^{32,33}.

Manejo de secreciones

Para asegurar un soporte ventilatorio adecuado es preciso mantener las vías aéreas libres de secreciones. La limpieza de las vías aéreas es un procedimiento esencial^{33,34} (1C). Para realizar la aspiración traqueal es aconsejable introducir mínimamente la sonda y evitar las aspiraciones profundas (2C). Para reducir el riesgo de complicaciones asociadas a la aspiración traqueal se ha sugerido el uso de sistemas de tos asistida mecánica (1C). En cualquier caso, es necesario utilizar técnicas limpias de aspiración, aunque no es necesario un entorno estéril (1C). No existe ningún estudio diseñado para determinar el momento adecuado para realizar las aspiraciones. Los expertos sugieren guiarse por las sensaciones de los enfermos, el aumento de los picos de presión del ventilador y las caídas de la SpO₂. Debe evitarse la instilación rutinaria de suero por la TM. Las guías^{33,34} recomiendan los filtros que retienen calor y humedad frente a los humidificadores-calentadores durante la VM por TM (1A).

Principales complicaciones de la ventilación mecánica por traqueotomía

Si con buena práctica se evitan las lesiones traqueales —causadas fundamentalmente por aspiraciones traumáticas, sobrehinchado del balón o contacto del extremo distal de la cánula—, las infecciones respiratorias son las complicaciones más frecuentes de estos enfermos. Para manejarlas de forma adecuada deben utilizarse protocolos que faciliten respuestas terapéuticas tempranas (1C). Ante la posibilidad de desconexiones accidentales o de averías del sistema, es imprescindible disponer de alarmas efectivas para evitar episodios graves o fatales³²⁻³⁴ (1C).

Aspectos éticos y tratamiento paliativo

La VNI puede considerarse, en parte, un tratamiento paliativo, pues reduce la sintomatología respiratoria asociada a las enfermedades neuromusculares³⁶ y mejora la calidad de vida^{1,8}. Mientras que la VNI es una opción terapéutica ampliamente aceptada, existen controversias respecto a la ventilación invasiva por vía traqueal, que mejora la supervivencia pero no cambia la evolución de la enfermedad. Esta ambivalencia, especialmente en el caso de enfermedades rápidamente progresivas, se debe a la posibilidad de que se presenten situaciones no deseadas, como el síndrome de «enclaustramiento» (*loked-in*), sin olvidar la elevada sobrecarga tanto para la familia como para el sistema sanitario. La elección de VM no invasiva o invasiva debe ser discutida de forma precoz con el paciente y su entorno, con el fin de que sea una decisión que se ajuste a los deseos del paciente³⁶. Para ello es imprescindible realizar una valoración respiratoria que permita tanto la detección en fases iniciales de la afectación respiratoria como establecer una comunicación sobre los deseos del paciente entre todas las personas implicadas: familia y profesionales. Debemos promover en todo momento la toma de decisiones por adelantado, informando de las ventajas e inconvenientes del tratamiento de manera realista, pero también intentando aliviar el impacto emocional. Un elemento de enorme ayuda en la toma de decisiones difíciles que siempre debemos aconsejar es el documento de decisiones o voluntades anticipadas, ya en vigor en varias autonomías desde el año 2002,

que permite al paciente, cuando su situación le impide hacerlo personalmente, expresar, al menos, cómo no le gustaría morir. Este documento reduciría la angustia a la familia al tener que autorizar o no un determinado tratamiento.

El problema ético más importante surge cuando se produce una descompensación aguda que precisa VM invasiva para su tratamiento y no conocemos las voluntades del paciente en este sentido. No es posible establecer una estrategia única de actuación en esta situación, por lo que solo una evaluación individualizada del paciente aparece como legítima.

Aspectos medicolegales

Hay 5 escenarios relevantes en relación con la toma de decisiones clínicas al final de la vida. Estos 5 escenarios son: a) eutanasia y suicidio asistido; b) limitación del esfuerzo terapéutico; c) rechazo de tratamiento; d) sedación paliativa, y e) suspensión de atención médica por fallecimiento. Es importante clarificar estos conceptos a la hora de plantearse las diferentes situaciones que pueden conllevar problemas legales y éticos^{36,37}. Tanto la eutanasia como el suicidio asistido son delito en nuestro país, según el artículo 143 del código penal de 1995³⁶.

Para una óptima planificación deberemos plantear los siguientes objetivos: a) ayudar a preparar el proceso de morir; b) ejercer el principio de autonomía del paciente y llevarlo a la práctica; c) buscar recursos para enfrentarse a esta situación; d) aliviar el impacto emocional, y e) buscar la mejor comunicación sobre los deseos del paciente entre todas las personas implicadas: familia y profesionales.

Para llevarlo a la práctica son aconsejables los siguientes pasos: a) introducir este punto en las conversaciones con el paciente; b) iniciar un diálogo estructurado acerca de él; c) documentar las preferencias del paciente; d) revisar y actualizar periódicamente las voluntades anticipadas, y e) aplicar las voluntades en las situaciones clínicas reales.

En la etapa final de la vida se recurre frecuentemente a la limitación del esfuerzo terapéutico, que incluye tanto la retirada de medidas de soporte vital como la no iniciación de las mismas, pero cuidando que el nivel de cuidados generales sea siempre óptimo. Procedimientos como la ventilación invasiva pueden resultar desproporcionados, y en estos casos el mantenimiento de esta medida ocasionaría una prolongación del sufrimiento sin aportar beneficios de confort. Hay que considerar que la limitación del esfuerzo terapéutico «permite» la muerte en el sentido de que no la impide, pero en ningún caso la «produce» o la «causa»; es la enfermedad lo que produce la muerte del enfermo, por lo que no se considera eutanasia. El deseo de un paciente diagnosticado de enfermedad neuromuscular en programa de VM de interrumpir este tratamiento formaría parte de este escenario. Es importante que la retirada de la ventilación se realice en el entorno adecuado. La subrogación familiar para la decisión de retirar la VM se acepta como válida ante la ausencia de directrices anticipadas explícitas.

Con respecto al rechazo de tratamientos, el modelo ético actual de toma de decisiones, que en nuestro país tiene pleno respaldo jurídico en la vigente ley 41/2002 reguladora de la autonomía del paciente, argumenta que los pacientes pueden ejercer siempre su autonomía moral y tomar las decisiones que estimen convenientes respecto a su cuerpo o su salud.

Tratamiento paliativo

En pacientes con respuesta clínica insuficiente a la VM o en los que no la toleran, deberemos considerar el tratamiento paliativo³⁸ (como la oxigenoterapia y la morfina). La sedación paliativa consiste en la administración de fármacos a un paciente en situación terminal, en las dosis y combinaciones requeridas para reducir

su consciencia todo lo que sea preciso para aliviar un síntoma refractario. Si se realiza conforme a las indicaciones clínicas y prescripciones técnicas, y contando con el consentimiento informado del paciente o de su representante, no debería ser considerada de un modo muy diferente de cualquier otra actuación médica. En la etapa final de los pacientes con enfermedad neuromuscular y fracaso ventilatorio que hayan rechazado VM, debería garantizarse su aplicación en caso de ser necesario para paliar los síntomas de disnea, ansiedad, distrés y malestar y, así, asegurar una muerte con el menor sufrimiento posible.

Atención ambulatoria

Consulta multidisciplinar

La consulta multidisciplinar da respuesta a las múltiples necesidades de los pacientes con enfermedades neuromusculares, al permitir y facilitar la coordinación de todas las actuaciones, reforzando las buenas prácticas, con una atención temprana y completa a sus necesidades³⁹⁻⁴⁴.

Las consultas multidisciplinarias han demostrado mejorar la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes con enfermedades neuromusculares (1C), además de ofrecer un importante ahorro en el coste sanitario frente al sistema de atención del modelo tradicional, ya que se optimizan los recursos y se fomenta la experiencia con el resultado de un mejor abordaje del paciente.

El objetivo fundamental es el tratamiento comprensivo, individualizado y multidisciplinar de la enfermedad. Es prioritario reducir el itinerario de visitas, acelerar el diagnóstico, prevenir por medio del consejo genético y no diferir el inicio del tratamiento de las complicaciones respiratorias en cuanto se presenten.

En esta consulta deben participar, en mayor o menor medida, el neurólogo, el neumólogo, el médico rehabilitador, el fisioterapeuta, el asistente social y el nutricionista. En la medida de las posibilidades de cada centro deberían incorporarse el terapeuta ocupacional, el genetista, el psicólogo, el cardiólogo, el otorrino y el oftalmólogo. Es aconsejable que las visitas sean integradas en una única agenda para evitar reiterados desplazamientos y coordinar información. La frecuencia de las visitas dependerá de la evolución de la enfermedad. Para las enfermedades de rápida evolución es aconsejable una visita cada 2-4 meses, pudiendo espaciarse en las enfermedades de lenta evolución.

Atención domiciliaria

Aunque no hay estudios diseñados para valorar específicamente cuáles son los recursos imprescindibles que necesitan estos pacientes, los expertos recomiendan que dependan de unidades hospitalarias experimentadas y que dispongan del material técnico y humano (cuidadores) adecuados (1C)³²⁻³⁵. Cuando el soporte médico y social es adecuado, en los enfermos tratados con TM y que previamente se trataban con VNI no aumenta el nivel de sufrimiento pero añade una enorme carga de trabajo físico y emocional a los cuidadores (GRADE 1C). Tras la TM, los expertos³²⁻³⁵ sugieren no dar el alta hasta que se alcance la estabilidad clínica, los cuidadores estén convenientemente entrenados y el domicilio reúna las condiciones adecuadas (1C).

Es altamente recomendable la atención domiciliaria de los pacientes con gran dependencia de ventilación por un equipo asistencial médico y de enfermería idealmente integrado en el equipo hospitalario (1C). Las funciones del equipo de atención domiciliaria deberán ser: supervisar el traslado del paciente al domicilio, verificar la correcta instalación y funcionamiento del equipo de ventilación y accesorios, asegurar el correcto manejo del tratamiento por parte de los cuidadores, atender a futuras incidencias y

trabajar integradamente con el equipo hospitalario y los servicios de atención primaria.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Howard RS, Wiles CM, Hirsch NP, Spencer GT. Respiratory involvement in primary muscle disorders: assessment and management. *QJ Med.* 1993;86:175–89.
- Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest.* 2006;130:1879–86.
- Farrero E, Prats E, Povedano M, Martínez-Matos JA, Escarrabill J. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest.* 2005;127:2132–8.
- Schünemann HJ, Jaeschke R, Cook D, Bria WF, el-Solh AA, Ernst A, et al. An official ATS statement: grading the quality of evidence and strength of recommendations in ATS Guidelines and recommendations. *Am J Crit Care Med.* 2006;174:605–14.
- Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J.* 2009;34:444–51.
- Díaz-Lobato S, Ruiz-Cobos A, García Río FJ, Villamor León J. Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria de origen neuromuscular. *Rev Neurol.* 2001;32:91–5.
- Rabinstein AA. Update on respiratory management of critically ill neurologic patients. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2005;5:476–82.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew 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.
- Vincken WG, Elleker MG, Cosio MG. Flow-volume loop changes reflecting respiratory muscle weakness in chronic neuromuscular disorders. *Am J Med.* 1987;83:673–80.
- Hughes RA, Wijidicks EF, Benson E, Cornblath DR, Hahn AF, Meythaler JM, et al. Multidisciplinary Consensus Group. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol.* 2005;62:1194–8.
- Mayos M, Giner J, Casan P, Sanchis J. Measurement of maximal static respiratory pressures at the mouth with different air leaks. *Chest.* 1991;100:364–6.
- Servera E, Sancho J, Zafra MJ. Tos y enfermedades neuromusculares. Manejo no invasivo de las secreciones respiratorias. *Arch Bronconeumol.* 2003;39:418–27.
- Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005;171:269–74.
- Hart N, Sylvester K, Ward S, Cramer D, Moxham J, Polkey MI. Evaluation of an inspiratory muscle trainer in healthy humans. *Respir Med.* 2001;95:526–31.
- Lloyd T, Tang YM, Benson MD, King S. Diaphragmatic paralysis: the use of M mode ultrasound for diagnosis in adults. *Spinal Cord.* 2006;44:505–8.
- AGA Technical Review on Management of Oropharyngeal Dysphagia. *Gastroenterology.* 1999;116:455–78.
- Clavé P, Arreola A, Velasco M, Quer M, Castellví J, Almiarrall J, et al. Diagnóstico y tratamiento de la disfagia orofaríngea funcional. Aspectos de interés para el cirujano digestivo. *Cir Esp.* 2007;82:64–77.
- Lim SHB, Lieu PK, Phua SY, Seshadri R, Venketasubramanian N, Lee SH. Accuracy of bedside clinical methods compared with fiberoptic endoscopic examination of swallowing (FEES) in determining the risk of aspiration in acute stroke patients. *Dysphagia.* 2001;16:1–6.
- Bhakta D, Groh WJ. Cardiac function tests in neuromuscular diseases. *Neurol Clin.* 2004;22:591–617.
- Goldstein LB, el Hussein N. Neurology and cardiology: points of contact. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64:319–27.
- Gregoratos G, Abrams J, Epstein A, Freedman RA, Hayes DL, Hlatky MA, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia device. *Circulation.* 2002;106:2145–61.
- Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity: the relationships with vital capacity and cough flows for patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil.* 2000;79:222–7.
- Ishikawa Y, Bach JR. Physical medicine respiratory muscle aids to avert respiratory complications of pediatric chest wall and vertebral deformity and muscle dysfunction. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2010;46:581–97.
- Laffont I, Bensmail D, Lortat-Jacob S. Intermittent positive-pressure breathing effects in patients with high spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil.* 2008;89:1575–9.
- Guerin C, Vincent B, Petitjean T, Lecam P, Luizet C, Bayle F, et al. The short-term effects of intermittent positive pressure breathing treatments on ventilation in patients with neuromuscular disease. *Respir Care.* 2010;55:866–72.
- AARC Clinical Practice Guideline. Intermittent Positive Pressure Breathing—2003 Revision & Update. *Respir Care.* 2003;48:540–6.
- Bento J, Gonçalves M, Silva N, Pinto T, Marinho A, Winck JC. Indications and compliance of home mechanical insufflation-exsufflation in patients with neuromuscular diseases. *Arch Bronconeumol.* 2010;46:420–5.
- Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest.* 2004;125:1400–5.
- Annane D, Quera-Salva MA, Lofaso F, Verken JB, Lesieur O, Fromageot C, et al. Mechanisms underlying the effects of nocturnal ventilation on daytime blood gases in neuromuscular diseases. *Eur Respir J.* 1999;13:157–62.
- Nickol AN, Hart N, Hopkinson NS, Moxham J, Sinomds A, Polkey MI. Mechanisms of improvement of respiratory failure in patients with restrictive thoracic disease treated with non-invasive ventilation. *Thorax.* 2005;754–60.
- Hess DR. Noninvasive ventilation in neuromuscular diseases: equipment and application. *Respir Care.* 2006;51:896–912.
- Make B, Hill N, Goldberg A, Bach JR, Criner GJ, Dunne PE, et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a Consensus Conference of the American College of Chest Physicians. *Chest.* 1998;113:289–344.
- Kohorts J, Blakely P, Dockter C, Pruitt W. AARC Clinical Practice Guideline: Long-Term Invasive Mechanical Ventilation in Home—2007 Revision & Update. *Respir Care.* 2007;52:1056–62.
- McKim DA, Road J, Avendano M, Abdool S, Cote F, Duguid N, et al. Home Mechanical Ventilation: A Canadian Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Can Respir J.* 2011;18:197–215.
- Sancho J, Servera E, Díaz JL, Bañuls P, Marín J. Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications and 1-year survival. *Thorax.* 2011;66:948–52.
- Antequera JM, Barbero J, Bátiz J, Bayés R, Casares M, Gervas J, et al. Ética en cuidados paliativos. Guías de ética en la práctica clínica. Fundación de Ciencias de la Salud. Disponible en: www.saludcastillayleon.es [consultado 25 Ene 2013].
- Meisel A, Snyder L, Quill T. Seven legal barriers to end-of-life care: myths, realities, and grains of truth. *JAMA.* 2000;284:2495–501.
- Lanken P, Terry P, DeLisser HM. An official American Thoracic Society Clinical Policy Statement: palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses. *Am J Respir Crit Care Med.* 2008;177:912–27.
- Aguilar M, Badenes D, Gelonch O. Enfermedades neurológicas crónicas y abordaje interdisciplinar. *Summa Neurológica.* 2002;1:38–41.
- 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.
- Escarrabill J, Farrero E, Prats E. Unidad funcional respiratoria multidisciplinar. *Med Clin (Barc).* 1996;107:438–9.
- Corr B, Frost E, Traynor BJ, Hardiman O. Service provision for patients with ALS/MND: a cost-effective multidisciplinary approach. *J Neurol Sci.* 1998;160 Suppl 1:S141–5.
- Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996–2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003;74:1258–61.
- Zoccollella S, Beghi E, Palagano G, Fraddosio A, Guerra V, Lepore V, et al. ALS multidisciplinary clinic and survival. Results from a population-based study in Southern Italy. *J Neurol.* 2007;254:1107–12.