



TRABAJO FINAL

Presentado para acceder al trámite de

ESPECIALISTA EN KINESIOLOGIA CARDIORESPIRATORIA

Título: "VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA Y CALIDAD DE VIDA EN LA
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.

AUTOR

GUTTMANN MÓNICA BEATRIZ - DNI: 23270205

DIRECTOR/A:

Licenciada en kinesiología Ayelén Baqueiro: especialista en cuidados críticos respiratorios en adultos SATI/TCR, terapeuta respiratoria certificada, kinesióloga de planta de UTI de adultos del Hospital Artémides Zatti.

LUGAR:

ROSARIO

Fecha de presentación

14/ 11/2022

Firma autor

INDICE:

I.	RESUMEN	2
II.	INTRODUCCIÓN	
	a.- Planteo del problema	3
	b.- Marco Teórico	3 a 13
III.	OBJETIVOS	
	a.- Objetivo general	14
	b.- Objetivos específicos	15
IV.	METODOS	
	a.- Estrategia de búsqueda bibliográfica.....	16
	b.- Generalidades del caso clínico en relación con los métodos.	16
V.	DESARROLLO.	
	a- Caso clínico	17
	I.- Diagnóstico Médico	17
	II.- Evaluación	17
	III.- Plan de tratamiento	18
	IV.- Resultados	26
VI.	DISCUSIÓN	27
VII.	CONCLUSIÓN	28
VIII.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	29

I. RESUMEN.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa, de evolución progresiva, que afecta a las motoneuronas de la medula espinal, tronco encefálico o corteza motora primaria. Se manifiesta generalmente por debilidad muscular, amiotrofia e hiperreflexia. Puede ser esporádica (90% de los casos) o familiares (10% de los casos). En la actualidad se la considera compleja y multifactorial. Consecuentemente el tratamiento óptimo de ELA debe ser integral y multidisciplinario.

La incidencia en Argentina es de 3,17 cada 100.000 habitantes / año y prevalencia de 8,86 cada 100.000 habitantes / año. Tiene mayor incidencia en hombres con edad de presentación entre 55 y 60 años, con una mediana de edad de inicio de 64 años.

Aunque el curso de la enfermedad es progresivo y los tratamientos actuales no son curativos, con la intervención adecuada de un equipo médico que evalúe las particularidades del paciente, se puede incidir positivamente sobre la supervivencia y la calidad de vida mediante el diagnóstico y el cuidado paliativo temprano en pacientes con ELA. Es fundamental el tratamiento sintomático adecuado, el manejo de los problemas respiratorios, el apoyo psicológico, social, el aporte nutricional, y fonoaudiológico desde una perspectiva multidisciplinaria con el correcto asesoramiento sobre el uso de la Ventilación Mecánica No Invasiva e Invasiva si el paciente así lo decidiera.

II. INTRODUCCION.

II-a- PLANTEO DEL PROBLEMA.

El presente trabajo abordará la premisa fundamental sobre la incidencia de ventilación mecánica no invasiva (V.M.N.I.) en la situación clínica de un paciente con esclerosis lateral amiotrófica (E.L.A.) y si mejora la calidad de vida, independientemente del tiempo en que se le dio inicio a este tipo de ventilación.

Planteada la incógnita médica, se ha seleccionado material informativo y teórico que enmarcará el análisis y reflexiones acerca del mismo.

II-b- MARCO TEÓRICO.

Inicialmente, abordaremos el artículo *Esclerosis lateral amiotrófica (actualización)* de autores varios, propuesto por la revista universitaria IATREIA procedente de Colombia. En él, encontramos que la ELA es una enfermedad caracterizada por la degeneración progresiva de las neuronas motoras superior (NMS) e inferior (NMI) lo que produce debilidad de los músculos de las extremidades, torácicos, abdominales y bulbares. La incidencia (de esta patología) en Argentina es de 3,17 cada 100.000 habitantes/año y la prevalencia de 8,86 cada 100.000 mil habitantes/año.¹

Wijesekera, L.C. y Nigel Leigh, P. en *Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet J Rare Diseases* 4,3, sostienen que existe una mayor incidencia en hombres, con edad de presentación de entre 55 y 60 años, con una mediana de edad de inicio de 64 años. La aparición de ELA bulbar es más común en mujeres y de edad avanzada. La mayoría de los casos de ELA son esporádicos; alrededor del 5% de los casos tienen antecedentes familiares.²

Las manifestaciones clínicas según el artículo de la revista colombiana IATREIA, se caracteriza por una mezcla de signos clínicos de lesión de las neuronas motoras superiores (debilidad muscular, hiperreflexia, clónus, hipertonia, espasticidad, respuesta plantar extensora) e inferiores (debilidad muscular, hiporreflexia, atrofia muscular, fasciculaciones) y signos de alteración bulbar y respiratoria (disfagia, disartria, disnea, ortopnea, alteración del reflejo nauseoso y/o del reflejo mentoniano, incontinencia emocional).

¹A.A.V.V. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. IATREIA [internet] 2016;29 (2): 194-205. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=180544647008>.

²Wijesekera, L.C. y Nigel Leigh, P. en *Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet J Rare Dis* 4,3(2009) <https://doi.org/10.1186/1750-1172-4-3>

Es una enfermedad de comienzo lento, poco llamativo y asimétrico. Presenta alteración de varios segmentos corporales y muchos pacientes con ELA muestran síntomas de déficit cognitivo, conductual, y comportamental; principalmente disfunción ejecutiva, irritabilidad, cambios de la personalidad con impulsividad y mal reconocimiento de la enfermedad (marcador pronóstico negativo), apatía, desinhibición y mal control social. Mientras que otras funciones no resultan afectadas, por ejemplo: la inteligencia, la sensibilidad, los músculos extrínsecos del ojo, ni los músculos que controlan los esfínteres. Según Bravo, Andrew T. en la revisión de junio del 2018, “en última instancia, progresan a cuadriplejía funcional, que es denominada por Wijesekera, L.C. y Nigel Leigh, P. en *Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet J Rare Dis* 4,3 como un “estado totalmente encerrado” (TLS): hay parálisis de todos los músculos voluntarios y diferentes grados de deterioro oculomotor.³

Esta patología comienza con mayor frecuencia en extremidades (inicio espinal), pero en aproximadamente un tercio de los casos comienza en los músculos bulbares responsables del habla y la deglución (inicio bulbar).

Los pacientes con ELA de inicio bulbar generalmente presentan disartria; en raras ocasiones manifiestan disfagia antes de notar alteraciones del habla. Casi todos los pacientes con síntomas bulbares presentan sialorrea por su dificultad para tragar la saliva y por la debilidad facial bilateral leve que afecta la parte inferior de la cara. En muchos casos, se observan síntomas pseudobulbares como labilidad emocional y bostezos excesivos. Alrededor del 5% presentan síntomas de insuficiencia respiratoria tipo 2 o hipoventilación nocturna como disnea, ortopnea, sueño perturbado, cefaleas matutinas, somnolencia diurna excesiva, anorexia, disminución de la concentración, sin síntomas significativos de extremidades o bulbares.

Wijesekera y Nigel Leigh manifiestan que la parálisis es progresiva y conduce a la muerte debido a insuficiencia respiratoria dentro de dos – tres años para los casos de inicio bulbar y, de tres – cinco años para los casos de inicio espinal, después del inicio de los síntomas; aunque, lo propuesto en *Health – related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis*, es que entre el 5% y el 10% de los pacientes puede sobrevivir durante una década o más.⁴ También afirman que el diagnóstico se basa en la historia clínica, el examen físico, la electromiografía, imágenes (resonancia magnética: se utiliza para ver lesiones en las vías corticoespinales) y la exclusión de las Als-imitaciones (ejemplo: neuropatía motora multifocal) definidas como trastornos

³Opus cit.

⁴A.A.V.V. *Health – related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis*, 2014.

no relacionados que pueden tener una presentación y características clínicas similares a la ELA.

En el estudio *At al causes of death amongst french patients witch amyotrophic lateral sclerosis: a perspective study Eur J Neurol* de Gil J., Funalot B., Verschuren A. se menciona que “la causa más frecuente de muerte es la insuficiencia respiratoria (77%) incluyendo la respiratoria terminal (58%), neumonía (14%), asfixia debido a cuerpo extraño (3%) y embolia pulmonar (2%)”⁵.

Dentro de las causas de muerte no atribuibles a disfunciones respiratorias (10%) se conocen causas cardíacas (3%), arritmias, infartos agudos de miocardio, edema agudo de pulmón. En un 13% de fallecimientos la causa es indeterminada.

Insuficiencia Respiratoria.

En el libro *Sistema Respiratorio. Métodos, fisioterapia clínica y afecciones para fisioterapeutas* de Jesús Seco Calvo encontramos “que la insuficiencia respiratoria es el fracaso del aparato respiratorio en su función de intercambio de gases. Se define por criterios clínicos y gasométricos, y el dato fundamental es una presión arterial de oxígeno (PaO₂) menor de 60 milímetros de mercurio (mmhg.) respirando aire ambiente (fracción inspirada de oxígeno fio₂ = 0,21 %) a nivel del mar en cuyo caso se habla de insuficiencia respiratoria hipoxémica. Si se añade una presión arterial de anhídrido carbónico (paCO₂) superior a 45mmhg. se habla de insuficiencia respiratoria hipercápnica o global.”⁶

Según la velocidad de la instauración de la insuficiencia respiratoria puede ser aguda o crónica. En esta última, se desarrollan mecanismos de compensación que permiten paliar los síntomas. Algunos de ellos tratan de corregir la disnea, como el bicarbonato y la producción de opiáceos endógenos.

En un enfermo con patología neuromuscular, como la ELA, los factores que principalmente determinan las complicaciones respiratorias se derivan de la afectación de dos grandes grupos musculares: músculos orofaríngeos y músculos respiratorios (inspiratorios y espiratorios).

⁵ A.A.V.V. *At al causes of death amongst french patients witch amyotrophic lateral sclerosis: a perspective study Eur. J Neurol* 2008; 15 (11): 1245-1251. Doi: 10.1111/j.1468-1331.2008.02307.x.

⁶ SECO CALVO, Jesús. *Sistema Respiratorio. Métodos, fisioterapia clínica y afecciones para fisioterapeutas* (2010). Editorial Panamericana. Primera Edición. Argentina.

Cuando los músculos orofaríngeos están afectados generan tos ineficaz, trastornos de la deglución, riesgos de broncoaspiración, mal nutrición, trastornos de la fonación.

Cuando los músculos afectados son los espiratorios se presentará tos ineficaz, retención de secreciones, atelectasias, infecciones recurrentes, estreñimiento.

La afectación de los músculos inspiratorios presenta alteración del patrón ventilatorio (superficial), disminución del volumen corriente, aumento de la frecuencia respiratoria, disminución de la distensibilidad de la caja torácica y pulmonar, hipoventilación alveolar nocturna en la fase inicial y diurna en fases más evolucionadas, tos ineficaz.

En la *Guía esencial de Metodología en Ventilación Mecánica no Invasiva* de Esquinas Rodríguez “la afectación de la musculatura respiratoria, principalmente de los músculos intercostales y del diafragma, es la causa fundamental por la que se produce una disminución progresiva del volumen corriente, hipoventilación alveolar e insuficiencia respiratoria que, sin tratamiento conduce a la muerte de estos pacientes”.⁷

En el artículo médico Tratamiento modificador de la enfermedad de la esclerosis lateral amiotrófica, publicado por Jordan Schultz afirma que, “actualmente, no existe una cura para la ELA y la base para su manejo gira en torno a los cuidados sintomáticos y paliativos. El diagnóstico precoz ofrece el mejor pronóstico para una vida más larga y de calidad.”⁸ Muchos medicamentos se usan para aliviar los síntomas, pero solo hay dos fármacos indicados para el manejo de la ELA.

En 1995, el Riluzol fue el primer medicamento aprobado por la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos (FDA) para la ELA.

En el artículo médico de Bhandari, R. Kuhad, A. y Kuhad, A. *Edaravone: Una nueva esperanza para la esclerosis lateral amiotrófica mortal* observamos que en 2017 se obtuvo la aprobación de la FDA estadounidense para Edaravone, un nuevo agente neuro protector que está indicado para frenar la progresión de la ELA. Se ha demostrado para ralentizar la pérdida de la función física en pacientes con ELA.⁹

⁷ ESQUINAS RODRIGUEZ. *Guía esencial de Metodología en Ventilación Mecánica no Invasiva* (2010). Editorial Panamericana. Argentina.

⁸ SCHULTZ, J. Tratamiento modificador de la enfermedad de la esclerosis lateral amiotrófica. *Am J Manag Care*. 2018; 24 (15 Suppl): S327-S335.

⁹ BHANDARI, R. KUHAD, A. KUHAD, A. *Edaravone: una nueva esperanza para la esclerosis lateral amiotrófica mortal*. *Drogas Hoy (Barc)* 2018;54 (6) 349-360. doi: 10.1358/dot.2018.54.6.2828189.

TRATAMIENTO DE OTROS SÍNTOMAS:

En el documento titulado *Abordaje de la Esclerosis lateral amiotrófica. Estrategias en enfermedades neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud*. Ministerio de sanidad, consumo y bienestar social.¹⁰ podemos visualizar los diferentes tratamientos para los distintos síntomas:

- a) Déficit nutricional y disfagia: el estado nutricional y el peso corporal son importantes factores de predicción de supervivencia. Se debe tratar la disfagia de manera precoz y asegurar un aporte calórico adecuado y, cuando se detectan signos de desnutrición, pueden proponerse de forma precoz la realización de una gastrostomía endoscópica percutánea (GEP), gastrostomía radiológica o bien, una sonda nasogástrica, sin que ello suponga el abandono total de la ingesta por vía oral.
- b) Sialorrea: El exceso de salivación se debe a factores como: deficiencia en el cierre de labios, pérdida de la capacidad de deglución autonómica, control postural cefálico disminuido, alteraciones en el sistema vegetativo y cierre defectuoso en el velo faríngeo, es un síntoma molesto y que causa aislamiento social. La aspiración portátil tiene resultados óptimos, sin embargo, suele acompañarse con tratamiento farmacológico: - Amitriptilina, -Gotas de Atropina, o- administración de toxina botulínica.
- c) Secreciones Bronquiales: La insuficiencia respiratoria causada por el exceso de secreciones causa severa angustia al paciente. Las secreciones serosas y mucosas son producidas por estimulación colinérgica y adrenérgica de receptores (respectivamente) por ello el tratamiento se lo realiza por medio de fármacos que bloquean estos receptores. Entre los anticolinérgicos está el ipratropio. La teofilina y la furosemida pueden ser utilizados, aunque no son anticolinérgicos. Como antagonistas adrenérgicos se puede hacer uso de metoprolol o propanolol además se cuenta con fármacos mucolíticos como la N-acetilcisteína.
- d) Labilidad Emocional: 20 a 50% de pacientes con ELA presentan afectación pseudobulbar con manifestaciones como bostezo patológico, exceso de risa o llanto sin que necesariamente exista afectación bulbar motora. Una combinación de dosis fija de dextrometorfano (DM)/quinidina (Q) (30 mg DM/30 mg Q) reduce la frecuencia y gravedad de episodios de risa y llanto, sin embargo 89% de pacientes demuestran efectos adversos como:

¹⁰Ministerio de sanidad, consumo y bienestar social. *Abordaje de la Esclerosis lateral amiotrófica. Estrategias en enfermedades neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud*. Madrid, 2018

discinesia, náuseas, somnolencia, razón para discontinuación del tratamiento.

- e) Calambres Musculares: Pueden ser un síntoma temprano y molesto para pacientes con ELA. Comúnmente se presentan antes de dormir y deben ser tratados con masajes, ejercicio físico (por las noches), o hidroterapia. El inicio de tratamiento debe hacerse con antiinflamatorios menores como los Aines (antiinflamatorios no esteroideos). Otras opciones viables son anti espásticos, relajantes musculares, magnesio, carbamazepina, diazepam, fenitoína, verapamilo; sin embargo, no hay estudios que avalen un tratamiento farmacológico específico.
- f) Espasticidad: La terapia física ayuda a reducir la espasticidad, hidroterapia, la aplicación de calor, frío y estimulación eléctrica con ultrasonido. El tratamiento farmacológico debe hacerse lenta y progresivamente para evitar el empeoramiento de la disfagia o la disfunción ventilatoria. Se puede utilizar baclofeno por vía oral a dosis iniciales de 15mg en tres tomas diarias, sin embargo, el uso de baclofeno intratecal demuestra mejores resultados.
- g) Edema: Se produce por la falta de tono muscular e inmovilización, se maneja a través de terapia física que puede acompañarse de diuréticos suaves.
- h) Depresión y ansiedad. Los cuadros depresivos y ansiosos son comunes en el paciente con ELA, presentándose por lo general al inicio de la enfermedad. La depresión no se relaciona con el deterioro de capacidades físicas o el tiempo de la enfermedad, y difícilmente llega a un cuadro de depresión mayor. Por otro lado, los episodios de ansiedad se presentan generalmente cuando se manifiesta la insuficiencia respiratoria. Se recomienda indagar por síntomas y signos de depresión y ansiedad. El tratamiento debe dividirse en dos partes esenciales, psicoterapia y farmacoterapia. La amitriptilina, sertralina, fluoxetina, paroxetina se encuentran entre los más usados. No existen estudios específicos del uso de ansiolíticos en ELA sin embargo se puede usar Lorazepam sublingual o diazepam por vía oral.
- i) Dolor y disnea: Contrario a lo que se afirma respecto a que ELA cursa sin sintomatología sensitiva, el dolor es una entidad común. 40 a 73% de pacientes experimentan dolor, que se puede aliviar mediante fisioterapia o utilizando la escala de analgesia propuesta por la OMS. La aparición de disnea en la fase terminal de ELA es frecuente (más del 50%) y la actitud

terapéutica, cuyo objetivo es evitarla completamente, dependerá de las causas o situación clínica particular. El tratamiento inicial puede realizarse con intervenciones no farmacológicas: ejercicio para aumentar el grado de movimiento, cambios de posición frecuentes, relajación y diversión. Posteriormente el tratamiento debe complementarse con analgésicos no narcóticos, AINES y drogas contra la espasticidad. Los analgésicos simples incluyen el paracetamol; en caso de las drogas anteriormente mencionadas se administran para brindar alivio sintomático y posteriormente considerar opioides débiles como tramadol.

- j) Afección respiratoria: Los avances en el manejo de las ayudas a los músculos respiratorios, tanto para conseguir una tos efectiva como una ventilación alveolar adecuada, han logrado mejorar la supervivencia y la calidad de vida y disminuir el número de hospitalizaciones de las personas enfermas. La Ventilación Mecánica no Invasiva es uno de los procedimientos fundamentales en el manejo de los pacientes con ELA y tiene como objetivo mejorar la ventilación alveolar sin acceder a la tráquea. Noah Lechtzin y colaboradores¹¹, en el artículo *Medidas respiratorias en la Esclerosis Lateral Amiotrófica* afirman que como la ELA causa debilidad del músculo esquelético, incluidos los músculos involucrados en la respiración, la muerte resulta de la insuficiencia respiratoria. La monitorización del estado respiratorio es fundamental para el tratamiento de la ELA, ya que las pruebas de función respiratoria/ pulmonar (PLP) se utilizan para tomar decisiones, incluso, cuándo iniciar la ventilación mecánica no invasiva. Sin embargo, la medición de la función respiratoria se complica por varios factores como la pérdida de fuerza muscular facial. A menudo dificulta que los pacientes formen un sello labial apretado alrededor del tubo. Aunque se puede utilizar una mascarilla facial o una boquilla con brida en estos pacientes. Todavía existe el potencial de lecturas falsamente bajas. Además, la espasticidad marcada, el deterioro cognitivo y las dificultades para coordinar los movimientos respiratorios también tienen el potencial de confundir medidas respiratorias.

La disfunción muscular bulbar lumbar puede dar lugar a un cierre glotico novolucional durante las medidas máximas espiratorias forzadas que pueden alterar la precisión de la medición. De acuerdo con la directrices americanas y europeas, todos los pacientes con ELA deben realizar

¹¹ A.A.V.V. *Medidas respiratorias en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Esclerosis lateral amiotrófica y degeneración frontotemporal*, 19: 5-6, 321-330, doi:10.1080/21678421.2018.14529455

mediciones de espirometría regularmente luego del diagnóstico. La espirometría es una prueba básica para el estudio de la función pulmonar; consiste en el análisis, en circunstancias controladas, de la magnitud absoluta de los volúmenes pulmonares y la rapidez con que éstos pueden ser movilizados. Se efectúa a través de un espirómetro o neumotacógrafo. En función de la forma en que se realizan las maniobras puede ser simple o forzada, ésta última, permite la clasificación de las alteraciones ventilatorias del paciente en función del análisis de tres parámetros: la relación FEV₁/FVC (volumen espiratorio forzado en el primer segundo/capacidad vital forzada), FVC y FEV₁. Otras recomendaciones incluyen, oximetría de pulso nocturno, gases sanguíneos arteriales (ABG), polisomnografía, presión inspiratoria máxima (MIP), presión espiratoria máxima (MEP) presión transdiafragmática (Pdy), oler la presión nasal (SNIP), si los pacientes son sintomáticos y la capacidad vital forzada (CVF) es mayor a 50% pronosticada. La inclusión de estas pruebas puede ayudar a detectar cambios en la función respiratoria y conducir a la institución de terapia de apoyo con ventilación mecánica no invasiva (VMNI).

CRITERIOS DE INICIO DE LA VENTILACION MECANICA NO INVASIVA.

La ventilación mecánica no invasiva es indicada ante la presencia de síntomas de hipoventilación como disnea, ortopnea, dolor de cabeza matutino, somnolencia diurna y, al menos, uno de los siguientes criterios: PaCO₂ > 45mmhg, saturación de O₂ nocturno <93% durante 5 minutos consecutivos, capacidad vital <50% del valor predicho, MIP <60cmH₂O.

La espirometría tiene implicancias pronósticas y se usa como indicador del inicio de la VMNI cuando la CVF <50% del valor teórico.

Actualmente existe la tendencia a proponer la indicación temprana de VMNI. Esto permite la familiarización y adaptación progresiva a la ventilación conforme avanza el fracaso ventilatorio y previene el riesgo de insuficiencia respiratoria aguda inesperada.¹²

En el artículo de Pintos y Carvallo, *Breathing new life in to treatment advances For respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis patients* consideran que, con la VMNI, se puede ofrecer un tratamiento de sostén distinto a los cuidados paliativos

¹² ESQUINAS RODRIGUEZ. *Guía esencial de Metodología en Ventilación Mecánica no Invasiva* (2010). Editorial Panamericana. Argentina.

respiratorios tradicionales. La VMNI es esencial en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria en los pacientes con ELA, siendo las mejoras en el manejo respiratorio las responsables de aumentar la supervivencia y la calidad de vida, en pacientes con ELA sin disfunción bulbar grave. Cuando la disfunción bulbar es grave, la VMNI mejora los síntomas relacionados con el sueño, pero es poco probable que confiera una gran ventaja de supervivencia.¹³

En el escrito *Problemas actuales en el cuidado respiratorios en pacientes con ELA* además del apoyo ventilatorio, se deben realizar técnicas de limpieza de la vía aérea no farmacológica. Como los principales mecanismos de retención de secreciones son la ventilación deteriorada y la tos ineficaz, las técnicas tienen como objetivo mejorar la eficiencia de la tos mediante el aumento del volumen inspiratorio, la presión de accionamiento espiratoria o ambas. Los pacientes pueden beneficiarse de la tos asistida manualmente o con terapia de insuflación y exuflación mecánica, cuando la medición de pico flujo tosido (pft) sea <90 l/m.

Cuando la VMNI ya no es eficaz, se puede realizar ventilación mecánica por traqueotomía (TMV). La supervivencia después de la traqueotomía aumenta en pacientes <60 años y aparentemente, esa ventaja se pierde en pacientes >60 años. Esto es importante para la toma de decisiones del paciente y su familia en cuidados paliativos. Según el texto *Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis*.¹⁴ La ventilación mecánica es cada vez más aceptada en la ELA. En Canadá, la VMNI es la forma más común de ventilación aplicada, siendo muy poco frecuente la ventilación por traqueotomía.

La terapia con oxígeno, según el artículo de revisión de la revista ecuatoriana de Neurología: *Esclerosis lateral amiotrófica: revisión de evidencia médica para tratamiento*, está contraindicada y contribuye al deterioro de síntomas respiratorios y retención de CO₂ en pacientes con enfermedades neuromusculares, resultando en coma hipercápnico o paro respiratorio. Cuando requieren O₂ por problemas independientes a la ELA y relacionados a enfermedades pulmonares o cardíacas el O₂ debe ser administrado junto con VMNI.¹⁵

¹³ PINTO, S. y CARVALLO, M. D. *Breathing new life in to treatment advances Ford respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis patients. Neurodegener Dismanag.* 2014;4(1): 83-112.

Doi:10.2217/nmt.13.74 revision

¹⁴ A.A.V.V. *Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis.* Clinical features and survival analysis. *J Neurol sci.*2012;323 (1-2): 66-70.doi: 10.1016/J.jns.2012.08.011.

¹⁵A.A.V.V. *Revista ecuatoriana de Neurología: Esclerosis lateral amiotrófica: revisión de evidencia médica para tratamiento.* (2013) Vol. 22. N°1-3 pág. 69-76

CALIDAD DE VIDA

En un artículo español titulado *la Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica* se afirma que el deterioro progresivo de los pacientes con ELA tiene un gran impacto en su calidad de vida relacionada con la salud (CVRS).

La encuesta SF-36 ha sido confirmada como una herramienta válida y útil para evaluar la CVRS en pacientes con ELA y discrimina entre pacientes con diferentes estados de salud según su nivel de dependencia.¹⁶ El cuestionario Genérico de Salud SF-36, fue desarrollado para su uso en el estudio de Resultados Médicos (Medical Outcome Study) a partir de una amplia batería de cuestionarios que incluían 40 conceptos relacionados con la salud. El cuestionario se modificó en 1989 y nuevamente en 1992, hasta su forma actual. A partir de él han surgido diferentes versiones (12, 20 y 24 ítems, así como el índice de utilidad basado en preferencias SF-6D). Sin embargo, la versión más utilizada en investigación y evaluación de los resultados clínicos sigue siendo la que mantiene el formato de 36 ítems y que resulta aplicable tanto en población general como en colectivos clínicos.

El SF-36 es un instrumento genérico que contiene 36 ítems que cubre 8 dimensiones del estado de salud y proporcionan un perfil del mismo. Sus ítems detectan tanto estados positivos como negativos de salud. Para cada dimensión, los ítems se codifican, agregan y transforman en una escala que tiene un recorrido desde 0 (el peor estado de salud para esa dimensión) hasta 100 (el mejor estado de salud). El cuestionario ha sido diseñado para generar un índice global. Su adaptación para España ha mostrado niveles correctos de fiabilidad y validez, además de su equivalencia cultural en otros países.

En el mini artículo de revisión *Principios éticos en la atención médica centrada en el paciente para respaldar la calidad de vida en la esclerosis lateral amiotrófica* se afirma que la calidad de vida (QoL) es el bienestar general de una persona, e incluye el estado físico (percepción de los individuos de su estado físico), estado psicológico (percepción de los individuos de su estado cognitivo y afectivo) y las dimensiones sociales (percepción de los individuos de las relaciones interpersonales y roles sociales en su vida). Por lo tanto, no es simplemente un estado de integridad física.

¹⁶A.A.V.V. *Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica*. (2014) 29(1): 27-35. Doi: 10-1016/j.nrl.2013.02.008.

Siempre que se dé tiempo suficiente intrínseco (por ejemplo: afrontamiento exitoso) y extrínseco (por ejemplo: fuerte apoyo familiar) los pacientes pueden mostrar un proceso de cambio continuo y adaptación de sus expectativas a las circunstancias reales. La capacidad de adaptación no es simplemente una cuestión de estado de enfermedad o rasgos generales de personalidad. Puede ser apoyado con éxito por equipos médicos a través de la atención médica centrada en el paciente, siguiendo los cuatro principios éticos: beneficencia, no maleficencia, autonomía y justicia.¹⁷

¹⁷A.A.V.V. *Principios éticos en la atención médica centrada en el paciente para respaldar la calidad de vida en la esclerosis lateral amiotrófica*. (2019) Departamento de Neurología, Universidad de Ulm, Ulm, Alemania. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.00259>

III. a- OBJETIVO GENERAL DEL TRABAJO.

Evaluar a un paciente de 74 años con diagnóstico de ELA bulbar en relación con la VMNI si se mejora significativamente la hipoventilación, el reclutamiento de volúmenes pulmonares como así también, el intercambio gaseoso, la efectividad de la tos y la calidad de vida y supervivencia.

III. b-OBJETIVOS ESPECIFICOS.

- Establecer cuándo y cómo comenzar con VMNI.
- Analizar los distintos scores de calidad de vida y distinguir el más adecuado para el paciente.
- Evaluar la preponderancia de los siguientes aspectos en el paciente: cuestiones ético/profesionales relacionadas con las prácticas específicas del profesional; valores psicosociales, emotivos y cognitivos del paciente en relación con la práctica, lograr enlaces correctos en las derivaciones para la atención el este tramo final de la vida.

IV. METODOS.

IV-a. Estrategia de búsqueda bibliográfica.

La búsqueda de la bibliografía se realizó en relación con las opciones propuestas por la cátedra. Y se anexo material bibliográfico acorde a la temática y problemática abordada en la presente tesis.

- I. Palabras clave:
 - Enfermedad de las neuronas motoras / Motor neuron disease.
 - Esclerosis Lateral Amiotrófica / Amyotrophic Lateral Sclerosis.
 - Fisiopatología en Enfermedades neuromusculares
 - Ventilación Mecánica No Invasiva / Non Invasive mechanical ventilation.
 - Insuficiencia Respiratoria
 - Capacidad Vital Forzada
 - Pruebas de función respiratoria / Respiratory function test
 - Debilidad muscular
 - Músculos respiratorios
- II. Combinación de palabras claves.
 - ELA/Fisiopatología
 - Fisiopatología/tos
 - Toma de decisiones clínicas/Ela
 - Músculos respiratorios/ fisiopatología
 - Pruebas de función respiratoria/ Músculos respiratorios
- III. Base de datos:
 - Bibliotecas virtuales: Pubmed, Medline, Bireme, Cochrane, Scielo, Elsevier.
 - Libros de texto.
- IV. Periodo de publicación analizado:
 - Año 2005-2019.

IV-b- Se realizó un análisis retrospectivo de la atención de un paciente de 74 años con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica que comenzó a utilizar Ventilación Mecánica No Invasiva a partir de un episodio de insuficiencia respiratoria aguda. Incluyendo revisiones sistemáticas, artículos médicos, consulta a distintos profesionales, historia clínica del paciente, acompañamiento familiar, entre otros aspectos.

V. DESARROLLO.

CASO CLINICO:

-Datos demográficos:

Paciente: N/N, Masculino

Fecha de nacimiento: 07/06/1946

Edad: 74 años

Localidad: Viedma, Rio Negro

Obra social: IPROSS

V-I- DIAGNOSTICO MEDICO.

Esclerosis Lateral Amiotrófica

-MOTIVO DE CONSULTA

Día 02/10/2019: Paciente que ingresa a la unidad de terapia intensiva del hospital Artémidez Zatti (Hospital Público) derivado por el servicio de urgencias de dicho nosocomio, donde el paciente fue ingresado por dificultad respiratoria, disnea, desde su domicilio a las 22:45 HS.

V-II- EVALUACIÓN.

Día 1:

Al ingreso a sala de terapia intensiva el paciente se encuentra desorientado. Al momento de realizar el examen se observa paciente con tendencia al sueño, afebril con HTA (Hipertensión Arterial) 230-90. Sudoroso, mal perfundido, taquipneico FR 44 x' (frecuencia respiratoria), mala mecánica ventilatoria (uso de músculos accesorios), desaturación 93% con O₂ agregado, hipoventilación en ambos campos pulmonares, ruidos cardíacos +, taquicárdico FC 139 x' (Frecuencia Cardíaca), mala perfusión distal, abdomen blando, depresible, HGT 1,74mg/dl. Resto del examen sin patología.

-ESTUDIOS SOLICITADOS (día1)

Electrocardiograma (ECG), Radiografías (RX), laboratorio.

Sus antecedentes médicos manifiestan esclerosis lateral amiotrófica diagnosticada en 04/2019 e HTA. No manifiesta ningún tipo de alergias.

-VALORES DE GASES EN SANGRE (dia1)

PH 7,18

pCO₂ 91,8mmhg

pO₂ 25,5mmhg

cHCO₃ 34,2mmol/l

sO₂ 32,5%

-VALORES DE ELECTROLITOS (dia1)

eBase 0,7mmol/l

Anión GAPc8,3mmol/l

cNa⁺ 143mmol/l

cK⁺ 4,0mmol/l

cCa²⁺ 1,25 mmol/l

cCl⁻ 100 mmol/l

-VALORES METABOLICOS (dia1)

cGlu 142 mg/dl

cLac 0,7 mmol/l

V-III- TRATAMIENTO.

El médico de guardia a cargo de la terapia intensiva decide iniciar tratamiento con asistencia respiratoria mecánica no invasiva por hipercapnia, con buena tolerancia, paciente lúcido, orientado y somnoliento.

Se utiliza un ventilador micro procesado en modo: PSV + CPAP, presión inspiratoria: 13 cmH₂O, Peep: 5 cmH₂O, FiO₂: 0,80%; se programa en función de lograr un volumen tidal (VT) de 488 ml resultante de la fórmula para calcular peso ideal,

(talla – $152.4 \times 0.91 + 50$ en hombres y 45.5 en la mujer). Talla en cm 164, resultante $60.556 \text{ kg} \times 8 \text{ ml/kg} = 488 \text{ ml}$. Se utiliza interfaz oronasal, aerocámara colapsable

colocada en rama inspiratoria del circuito para realizar aerosolterapia y humidificación activa.

Se coloca plan de hidratación: solución fisiológica por llave de 3 vías.

-MEDICACIÓN (dia1):

Heparina 5000 ul c/12hs

Ranitidina 50mg endovenoso c/8hs

Oxígeno a demanda

Control de diuresis

Control de glucemia

Control de TA

Control de temperatura

Broncodilatadores + Atrovent 4 puff c/4h

Hidrocortisona 100mg endovenoso (única dosis)

MISMO DIA – EVALUACION A LAS 23:45 hs:

Al cabo de una hora de VMNI (23:45hs) es controlado por el médico, evaluación clínica: paciente tranquilo, adaptado, mejoría aceptable de su mecánica respiratoria, FR: 23 x ' , FC: 82 x ' , TA: 100/60, T°: 35°, y con gases en sangre cuyos valores son:

PH 7,20

pCO₂ 81,6mmhg

pO₂ 254mmhg

cHCO₃ 32,1mmol/l

sO₂ 97,8%

cBase 1,7mmol/l

cLac 0,6mmol/l

Se decide realizar como única modificación disminuir la F_{iO_2} a 0,50%.

DIA 2:

6am:

Paciente normotenso 90/60mmhg, afebril 36,4°, FC: 80 x ' , FR: 18 x ' , sO_2 98%. Adaptado a la VMNI se pide control EAB, hemocultivo x 2 (resultados negativos), laboratorio (glóbulos blancos 16,740 -hematocrito 43% -glucemia 1,49g/l -uremia 0,43 g/l -creatininemia 10,6mg/l, RX (sin daño pulmonar de relevancia).

VALORES DE GASES EN SANGRE

PH 7,34

pCO_2 56mmhg

pO_2 275mmhg

$cHCO_3$ 30,7mmol/l

sO_2 98,3

cBase 3,9mmol/l

cLac 0,8mmol/l

Glu 151mg/dl

Se decide disminuir F_{iO_2} a 0,30%.

Se agrega furosemida 1 comprimido, HGT + correcciones por turno.

Tiene pedido de Tomografía de tórax (se observan signos compatibles con fibrosis pulmonar)

Se evalúa tolerancia al líquido por boca, con buena respuesta.

Se habla con familiares y con el paciente en forma clara, y se explican pasos a seguir en el tratamiento.

El paciente decidió no realizarse ningún tratamiento invasivo, llegado el momento, ni traqueotomía ni botón gástrico.

Como antecedentes relevantes la familia manifiesta que en 04/2019 el paciente fue evaluado por neurólogo en forma privada, con historia de Disartria, Hipofonía leve, fatiga, dificultad en el manejo de su saliva sin sialorrea franca, pérdida de peso sin motivo aparente, niega disfagia para sólidos o líquidos. Presentan estudios complementarios realizados:

- Laboratorio: sin elementos significativos.
- Resonancia Magnética Nuclear Cerebral (RMNC) sin y con contraste que no evidenció anomalías de significancia. Aisladas lesiones vasculares lacunares, incluso troncales que podrían justificar la clínica.
- Videoradioscopia de la deglución: se efectuó el estudio de la mecánica deglutoria, se observó tránsito faringoesofágico enlentecido con consistencias semisólidas.

Retención en vallecúlas con consistencias semilíquidas y semisólidas.

No se reflejó reflujo oronasal, así como tampoco pasaje hacia la vía aérea inferior.

Esófago permeable y distensible con adecuado pasaje hacia el estómago.

- Electromiograma (E.M.G) donde se observa compromiso de la motoneurona inferior en cuatro segmentos (bulbar, cervical, dorsal, y lumbar). Enfermedad de motoneurona. Neuropatía axonal sensitiva.
- Espirometría (Sedestación - decúbito supino): incapacidad ventilatoria con patrón sugestivo de restricción de grado moderado. Se evidencia caída significativa de FVC al pasar a la posición supina.

FVC en sedestación 65%, FVC en decúbito supino 42%.

Se decide el paso a sala de cuidado progresivos; se cambió a un ventilador flujo continuo Stellar 150, con interfaz oronasal, modo ST, con una IPAP: 13cmH₂O, EPAP: 5cmH₂O, alcanzando una saturación de 92%, VC (Volumen Corriente): 480ml, FR: 21 x', sin O₂ agregado.

EVALUACION INICIAL EN LA SALA DE CUIDADOS PROGRESIVOS:

Paciente lúcido, colaborador, lenguaje conservado, en ausencia de problemas de comprensión, disartria flácida, no presenta asimetría facial. Sialorrea. Hipotrofia de la musculatura intrínseca de ambas manos, signo de Babinsky. Debilidad e hipotrofia muscular generalizada más marcada en músculos extensores del cuello, distal en miembros superiores. Fasciculaciones espontáneas en miembros superiores. Presenta posición de flexión de tronco con cabeza anteriorizada, aumento de la cifosis dorsal, hombros redondeados y anteriorizados, escapulas aladas; pelvis en retroversión,

rodillas en ligera flexión, hipotonía en flexión dorsal de pie izquierdo; marcha independiente. Temblor fisiológico aumentado, que cede al relajarse.

OBJETIVOS TERAPEUTICOS 1:

Durante la primera semana el objetivo principal es lograr la familiarización del paciente, familia y cuidadores con la VMNI (sus cuidados, alarmas y limpieza).

El paciente pide descansar de la VMNI, permanece sin ella 30 minutos y presenta sO₂: 85%, comienza con alteración de la mecánica ventilatoria (respiración rápida y superficial), vuelve a colocarse la VMNI. Se indica que se la retire solo para ingesta de líquidos y alimentación.

TRATAMIENTO FARMACOLOGICO:

- Morfina 10mg, ½ ampolla S.O.S subcutánea, por disnea.
- Plan de hidratación a 7 gotas de solución fisiológica por llave de 3 vías.
- Hidrocortisona 100mg endovenoso c/12hs.
- Omeprazol 20mg endovenoso c/12hs.
- Medicación habitual del paciente: Rosuvastatina 10 mg/día, Carvedilol, Clonazepam 0,5mg, Riluzol 50 mg c/12 hs.
- Dieta hiposódica.
- Rehabilitación.

DIA 3

Paciente evaluado por médico de clínica médica quien refiere: paciente estable, afebril, vigíl, con buena tolerancia a la VMNI. Continúa con disminución del murmullo vesicular bibasal. Disfonía. Buena tolerancia a los alimentos y líquidos.

Se continúa con igual tratamiento médico farmacológico.

EVOLUCIÓN KINÉSICA:

Paciente adaptado a la VMNI, se disminuye IPAP: 12cmH₂O, sO₂: 91% sin oxigenoterapia complementaria.

El paciente moviliza los cuatro miembros.

OBJETIVOS TERAPEUTICOS 2:

- Prevenir posibles infecciones respiratorias.
- Mantener la expansión y elasticidad de la caja torácica.
- Estimular el reflejo tusígeno.
- Aprendizaje correcto de la respiración diafragmática.

Se comienza con ejercicios respiratorios:

- Respiración diafragmática: paciente sentado con rodillas flexionadas, se coloca una mano en abdomen y otra en tórax, inspira por nariz y exhala por boca con labios fruncidos. 5 a 10 repeticiones, con descansos intermedios.
- Respiración torácica: paciente en decúbito supino, inspira por nariz elevando el tórax y exhala con ayuda de las manos apoyadas en el tórax. 5 a 10 repeticiones, con descansos intermedios.
- Hiperinsuflación con resucitador manual, tipo Ambú, (Air Stacking): al hiperinsuflar, se genera una mayor presión que permite expulsar el aire con más fuerza y aumentar el pico de tos para que sea efectiva. Se hacen 5 a 10 repeticiones con descansos intermedios, 3 veces por día.
- Aceleración del Flujo Espiratorio (AFE): el paciente inspira ayudado por el Ambú, y al espirar, ayudado por el fisioterapeuta presionando tórax y abdomen, aumenta el flujo espiratorio. Se comenta sobre la utilización, cuando sea necesario, del Cough Assist, insuflador-exuflador. El paciente tolera 2hs 30' sin VMNI y comienza a deambular en forma independiente.

DIA 4

Evaluación Médica: paciente lúcido que responde a órdenes simples, refiere haber descansado bien durante la noche. Afebril, compensado hemodinámicamente. Diuresis positiva, catarsis positiva. A la auscultación, murmullo vesicular disminuido, no presentó ruidos sobreagregados. No presenta edemas, abdomen blando depresible; se continúa con igual tratamiento médico farmacológico.

Evaluación Kinésica: disminución del murmullo vesicular bibasal; se evalúa cierre glótico (desde capacidad pulmonar total, realiza una apnea a la vez que se ausculta la laringe), no se ausculta pasaje aéreo en apnea, paciente sin VMNI.

Utilizó la VMNI durante toda la noche, presentando los siguientes resultados de gases arteriales: pH 7,41, pCO₂ 48,9, pO₂ 57mmhg, HCO₃ 31,2 mmol/l, sO₂ 97,6 %.

Se observa pequeña lesión en puente nasal y se decide rotar interfaz a una máscara PerforMax Respironics. Se indica VMNI nocturna, y durante el día en períodos intermitentes según sintomatología y mecánica respiratoria.

DIA 5:

Evaluación Médica: Paciente estable, sin modificaciones clínicas de relevancia. Se agrega amitriptilina 25 mg (dosis creciente), por la sialorrea y consultado con cardiología. Espesan para la deglución de líquidos. Rehabilitación foniátrica y motora.

Se añaden objetivos nuevos al tratamiento Kinésico que se centran en conservar la autonomía y mejorar la calidad de vida del paciente. Dentro de estos objetivos tenemos:

-Mantener o mejorar la flexibilidad de músculos y articulaciones no afectadas por la ELA.

-Mantener o mejorar la flexibilidad de músculos y articulaciones afectadas por la ELA.

-Mantener rangos articulares generales.

-Evitar contractura en flexión de cuello.

Se enseñan los ejercicios al paciente, familiares y cuidadores. Se deben realizar en forma progresiva, con moderación, sin provocar fatiga ya que esto aumenta la debilidad.

Se evalúan presiones estáticas, MIP: $-30\text{cmH}_2\text{O}$, MEP: $60\text{cmH}_2\text{O}$, PFT: 170l/m . Se toman con un manovacuómetro adaptado a una pieza bucal con válvula unidireccional y cierre nasal, desde capacidad pulmonar total para MEP y desde volumen residual para MIP.

PFT se toma con un instrumento denominado Peak Flow que también se puede utilizar para el entrenamiento de la tos.

Se toman un mínimo 3 pruebas y un máximo de 8 pruebas, y se utiliza la de mejor calidad.

El paciente logra adhesión al tratamiento con VMNI utilizando como interfaz Ultra Mirage M (ResMed) sin necesidad de modificación de parámetros.

El paciente es evaluado por otorrinolaringología (ORL), quien realiza endoscopia alta e informa: cuerdas vocales normales, buen cierre glótico, sin retención de secreciones, disminución de la sensibilidad laríngea. En cuanto a ORL, el paciente se encuentra en condiciones de egreso hospitalario.

DIA 6

Evaluación Kinésica: paciente estable, continua con VMNI durante la noche (sO_2 : 93%) y descansos diurnos, realiza plan de ejercicios con VMNI donde se puede evaluar el aumento en su VC de 480ml/kg en sedestación a 550 ml/kg en actividad física, el paciente manifiesta no presentar disnea al realizarlos mostrando una sO_2 del 92% con una FC de 78 x 'durante el ejercicio.

DIA 7

Evaluación médica: el paciente continua estable. Se agrega sertralina por su labilidad emocional, sin requerimiento de Morfina, Riluzol 50mg c/12hs, Meprendisona 20mg/día, Omeprazol 20mg/día, Rosuvastatina 10mg/día, Clonazepam gotas S.O.S, Amlodipina 10mg/día, Telmisartan 80mg/día, Quetiapina 25mg/noche.

Se hace interconsulta con equipo de Internación domiciliaria y cuidados paliativos para continuar el seguimiento en su domicilio y acompañar al paciente y familia en el diagnóstico de ELA.

La familia comprende los pasos a seguir en el tratamiento y está de acuerdo con el paciente en que no se le realice ni traqueotomía ni botón gástrico llegado el momento; paciente con autonomía, lúcido, orientado, comprende la situación y pide se respete su decisión (voluntades anticipadas). Firma el consentimiento informado y autorización para recibir atención domiciliaria.

Es evaluado por servicio de nutrición quien entrega plan de alimentación para continuar en su domicilio.

Se da el alta hospitalaria, continua su atención con el servicio de Internación domiciliaria y cuidados paliativos que cuenta con médicos, enfermeros, kinesióloga, psicóloga, trabajador social y fonoaudióloga.

IV.- Resultados.

Luego de un mes de tratamiento, se realiza la visita domiciliaria para evaluar evolución del paciente quien manifiesta sentirse estable; es acompañado por su cuidadora (entrenada en el manejo de VMNI). Utiliza VMNI nocturna y diurna solo para realizar algunos ejercicios, continua con IPAP: 12cmH₂O y EPAP: 5cmH₂O, Vt: 480ml.

Al realizar ejercicios con VMNI logra un Vt: 620/650 ml. Logró adhesión con interfaz Mirage Liberty (naso/bucal) y redujo a una sola almohada para descansar, antes de la utilización de la VMNI lo hacía en posición de Fowler (cabecera elevada a 45%).

Se lo observa más delgado (2 a 3 kg menos), se vuelve a plantear la gastrostomía y el paciente reafirma su negativa.

Su plan de tratamiento domiciliario consiste en:

- Una visita médica por semana.
- 2/3 sesiones kinésicas por semana.
- Una sesión de psicología.
- Una sesión de fonoaudiología.
- 2/3 visitas de enfermería por semana.

Continuará con su tratamiento en domicilio y haciendo los controles respectivos con neumología, neurología, psiquiatría y servicio de kinesiología respiratoria.

VI. DISCUSIÓN.

En la literatura abordada sobre la temática planteada se observa que se podría haber iniciado antes con el entrenamiento en la utilización de la VMNI, cuando se realizó el diagnóstico y mediante la espirometría se evidenció su capacidad vital forzada menor al 70%.

En nuestra institución, Hospital Artémides Zatti, se debería estandarizar y protocolizar el uso de mediciones de fuerza muscular respiratoria: MIP, MEP, y PFT, ya que son mediciones sensibles de la disfunción respiratoria en pacientes con ELA. Esto nos hubiese permitido adelantar el pedido y utilización del Cough assist (Respironics), que es un dispositivo que no se encuentra disponible en nuestro nosocomio.

Tal vez se podría haber evitado su ingreso a la unidad de terapia intensiva por insuficiencia respiratoria aguda, como primera manifestación sintomática, con el estrés, angustia y desesperación que esto significa para el paciente y la familia. Insisto en que el tratamiento de esta patología debe ser multidisciplinario y coordinado para lograr la adaptación del paciente como parte de un proceso a lo largo de su vida.

VII. CONCLUSION.

En relación con lo planteado inicialmente, se observó que en un paciente de 74 años con ELA, la VMNI en él fue beneficiosa ya que mejoró su hipoventilación alveolar, aumentó sus volúmenes pulmonares y, en consecuencia, mejoró su capacidad tusígena, y disminuyó su fatiga durante los ejercicios.

Es evidente que todos nuestros esfuerzos deben estar encaminados a la atención sintomática de estos pacientes, permitiéndoles mejorar su calidad de vida y la de sus familiares. Es por esto que, es imprescindible la atención multidisciplinaria coordinada de los profesionales implicados.

La optimización del uso de la VMNI mejoró notablemente la calidad de vida y supervivencia de este paciente a pesar de que la bibliografía hace hincapié en que la eficacia de la VMNI está relacionada con la gravedad de la disfunción bulbar.

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

A.A.V.V. *At al causes of death amongst french patients witch amyotrophic lateral sclerosis: a perspective study Eur. J Neurol* 2008; 15 (11): 1245-1251. Doi: 10.1111/j.1468-1331.2008.02307. x.

A.A.V.V. *Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.* (2014) 29(1): 27-35. Doi: 10-1016/j.nrl.2013.02.008.

A.A.V.V. *Esclerosis lateral amiotrófica: actualización.* IATREIA [internet] 2016;29 (2): 194-205. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=180544647008>.

A.A.V.V. *Health – related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis,* 2014.

A.A.V.V. *Medidas respiratorias en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Esclerosis lateral amiotrófica y degeneración frontotemporal,* 19: 5-6, 321-330, doi:10.1080/21678421.2018.14529455.

A.A.V.V. *Principios éticos en la atención médica centrada en el paciente para respaldar la calidad de vida en la esclerosis lateral amiotrófica.* (2019) Departamento de Neurología, Universidad de Ulm, Ulm, Alemania. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.00259>

A.A.V.V. *Revista ecuatoriana de Neurología: Esclerosis lateral amiotrófica: revisión de evidencia médica para tratamiento.* (2013) Vol. 22. N°1-3 pág. 69-76

A.A.V.V. *Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Clinical features and survival analysis.* J Neurol sci.2012;323 (1-2): 66-70.doi: 10.1016/J.jns.2012.08.011.

BHANDARI, R. KUHAD, A. KUHAD, A. *Edaravone: una nueva esperanza para la esclerosis lateral amiotrófica mortal. Drogas Hoy (Barc)* 2018;54 (6) 349-360. doi: 10.1358/dot.2018.54.6.2828189.

ESQUINAS RODRIGUEZ. *Guía esencial de Metodología en Ventilación Mecánica no Invasiva* (2010). Editorial Panamericana. Argentina.

Ministerio de sanidad, consumo y bienestar social. *Abordaje de la Esclerosis lateral amiotrófica. Estrategias en enfermedades neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud.* Madrid, 2018

PINTO, S. y CARVALLO, M. D. *Breathing new life in to treatment advances Ford respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis patients. Neurodegener Dismanag.* 2014;4(1): 83-112. Doi:10.2217/nmt.13.74 revisión

SECO CALVO, Jesús. *Sistema Respiratorio. Métodos, fisioterapia clínica y afecciones para fisioterapeutas* (2010). Editorial Panamericana. Primera Edición. Argentina.

SCHULTZ, J. *Tratamiento modificador de la enfermedad de la esclerosis lateral amiotrófica. Am J Manag Care.* 2018; 24 (15 Suppl): S327-S335.

WIJESEKERA, L.C. y NIGEL LEIGH, P. *en Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet J Rare Dis* 4,3(2009) <https://doi.or/10.1186/1750-1172-4-3>