



Volumen 12, número 1-2, 2003

Página principal

Evaluación Pulmonar en la Esclerosis Lateral Amiotrófica

I. Chérrez-Ojeda, A. Tafur.

Presentación

Hospital Clínica Kennedy, Guayaquil – Ecuador

Equipo directivo y comité científico

Mujer de 62 años, con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde hace aproximadamente 2 años. El motivo de consulta es dificultad respiratoria, sensación de ahogo debido a bronquitis infecciosa que mejoran con tratamiento antibiótico.

Información para los autores

Los cuidados respiratorios son el más grande desafío mutuo, tanto para los pacientes con ELA como para el médico a cargo. Tomar la decisión de iniciar NIVM, decidir la traqueotomía o la asistencia mecánica invasiva, implican un vasto conocimiento de las complicaciones respiratorias y la evolución natural de la enfermedad. El fallo respiratorio, sigue siendo la primera causa de muerte. (1,3)

INDICE

Revistas Anteriores

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa, progresiva del sistema motor secundario que se caracteriza por una pérdida y degeneración de la motoneurona, que lleva a atrofia muscular. Tanto la neurona motora superior e inferior son afectadas, por lo tanto se producen síntomas como espasticidad e hiperreflexia asociada a debilidad, cansancio y fasciculaciones. Su causa es desconocida. Aunque la ELA es fatal, la progresión de la misma difiere ampliamente entre los pacientes (.libro clásico de neuro)

Envío de artículos

Enlaces a revistas médicas

Cuadro Clínico.-

Congreso virtual de neurología

La paciente en mención refiere desde hace un mes disnea de aparición brusca especialmente al acostarse con sensación de desasosiego e intranquilidad. No tolera el decúbito dorsal requiriendo levantar cabecera para dormir. Al examen físico sentada no refiere sentir ninguna sintomatología respiratoria en cambio al acostarse se aprecia movimiento abdominal paradójico, tiraje y disnea.

El compromiso respiratorio de la ELA aparece cuando existe afectación bulbar y límbico. La debilidad particularmente del diafragma y los músculos intercostales lleva a hipoventilación y en la etapa final a insuficiencia respiratoria (IR). Los síntomas respiratorios aparecen por lo tanto cuando ya la ELA esta establecida, sin embargo la IR puede ser una manifestación inicial de la ELA en algunas ocasiones.

Habitualmente la IR es de inicio insidioso, presentándose en forma de disnea de esfuerzo progresiva de causa desconocida, se puede presentar ortopnea seguida de hipersomnia con hipercapnea e hipoxemia, siendo necesaria la asistencia respiratoria mecánica. Síntomas como disnea en ejercicio o en decúbito supino, fatiga, trastornos del sueño y cefaleas matutinas son indicadores tempranos de insuficiencia respiratoria. (2)

El examen físico puede revelar movimiento paradójico de la pared abdominal durante la inspiración lo que indica debilidad del diafragma. La espirometría muestra un patrón restrictivo con disminución de los flujos medios máximos inspiratorios y espiratorios.

Salor y colaboradores (3) monitorizan la función pulmonar de un paciente durante 5 años, la disminución de las presiones inspiratorias y espiratorias precedió a la disminución de la FVC, además coincidiendo con la aparición de síntomas bulbares. Pueden aparecer oscilaciones en la curva flujo volumen debido a la debilidad de los músculos de la faringolaringe. No son infrecuentes los síntomas relacionados a trastornos respiratorios del sueño, los cuales ocurren más frecuentemente en aquellos que tienen debilidad diafragmática. Existe mas riesgo de hipoventilación durante el sueño no-REM y particularmente durante el REM traduciéndose al día siguiente con hipersomnolencia diurna excesiva y/o cefaleas. Es necesario realizar una polisomnografía o al menos un monitoreo oximétrico nocturno y definir medidas terapéuticas, incluso cuando el paciente presente una capacidad vital forzada mayor del 50%.

A nuestra paciente se le realizó un monitoreo cardiooximétrico nocturno (MESAM IV) donde se observa 7 eventos de desaturaciones por hora de sueño además en el 84% del tiempo de sueño la saturación de oxígeno se mantuvo por encima de 96. Estos datos nos indican que no existe hipoventilación nocturna aunque será necesario realizar una polisomnografía para descartarla completamente. El inicio de disfagia puede coincidir con el desarrollo de insuficiencia respiratoria, el

conocimiento de la capacidad respiratoria y el monitoreo de la saturación de oxígeno es esencial para minimizar los riesgos cuando se vaya a realizar la gastroscopia percutánea endoscópica (21).

Valoración Pulmonar.-

La medición de la Presión inspiratoria máxima y espiratoria máxima (Pimax y Pemax) como la ventilación voluntaria máxima (MVV) se encuentran reducidas incluso cuando los resultados espirométricos están normales. El monitoreo de la función pulmonar permite hacer el seguimiento de la fuerza y el estado de los músculos respiratorios por lo tanto estimar el pronóstico de la enfermedad.

Por este motivo nosotros compartimos el criterio de medir la FVC en posición erecta como supina en todos los pacientes con ELA a pesar de tener una FVC de pie >50%. 12 En un estudio muy interesante publicado por García-Pachon y colaboradores 4 concluyeron que las anomalías encontradas en la curva flujo / volumen aparecían más frecuentemente en la ELA con afectación bulbar, pero no era indicador de peor pronóstico. El hallazgo de estas oscilaciones, puede sin embargo ayudar a escoger a los pacientes con alto riesgo de bronco aspiración y por lo tanto candidatos a traqueotomía. Una disminución del pico flujo de tos (PCF) por debajo de 270L/min pone al paciente en riesgo de IR, pues la tos es inefectiva. Cuando el PCF es <160 L/min la disfunción músculo bulbar es severa y el paciente requiere intubación o traqueotomía. Al contrario, la habilidad para generar niveles de PCF mayores a 160 a sido asociada a una prolongada sobrevida. (7).

El diafragma es el principal músculo inspiratorio y la medición de la presión transdiafragmática (Pdi) es el gold estándar para medir la fuerza diafragmática. La presión esofágica (Pes) es una medida global de la fuerza inspiratoria y esta estrechamente relacionada con la Pdi además se correlaciona con la sobrevida de los pacientes con ELA (11). Desafortunadamente la medición de estas presiones no se realiza en todos los centros hospitalarios.

Los pacientes con debilidad muscular respiratoria como manifestación inicial de ELA tienen un pobre pronóstico, con una sobrevida de 2 meses. Es crucial de esta manera la detección oportuna del compromiso muscular respiratorio a fin de estimar el pronóstico, comunicar un consejo adecuado al paciente y poder tomar una decisión acertada. Existe consenso que cuando la capacidad vital forzada (FVC) desciende por debajo del 50% es necesario someter al paciente a ventilación mecánica no invasiva (NIMV), sin embargo la debilidad diafragmática puede ser moderada o severa antes que la FVC alcance este punto 17. Una VC menor de 1 litro o menos del 25% a 30% del predicho indican riesgo inminente de fallo respiratorio o muerte. El compromiso bulbar incrementa el riesgo de aspiración, y la infección consecuente aumenta la insuficiencia respiratoria.

Opciones Terapéuticas.-

Cuando se usan métodos para asistir mecánicamente la tos (MAC) se previene la insuficiencia respiratoria debido a que se evita la acumulación de moco en la vía aérea. El uso de insuflación-exsuflación mecánica se realiza a través de interfases oronasales o tubos por vía invasiva cuando el paciente está en ventilación mecánica invasiva. La eficacia de los MAC se demuestra con la expulsión de moco y detritus de la vía aérea, el incremento de la VC y la saturación de O₂ inmediatamente después de su uso. (30)

Existen consideraciones básicas antes de someter a un paciente a NIVM 32, 36 además de diferentes formas de realizar la misma 31,35. En el paciente con compromiso neuromuscular hay una amplia experiencia en el manejo en virtud del avance en los aparatos que se usan para la NIVM los cuales en la actualidad son portátiles y de fácil uso 34 En una reciente publicación se aprecia los cambios de la utilización de NIVM donde además del beneficio que ofrece al paciente existe una disminución del número de internaciones y un impacto positivo en el costo del tratamiento. 33 La ventilación mecánica no invasiva (NIVM) mejora los síntomas de hipoventilación, la calidad de vida e incrementa la sobrevida por meses en la ELA (5)

A nuestra paciente se le aconsejó dormir en posición semisentada e iniciar NIVM con presión positiva en la vía aérea a dos niveles (BiPAP). La presión positiva inspiratoria (IPAP) al inicio fue de 9 cm de agua y posteriormente se incrementó a 14 cm de H₂O en cambio la presión positiva espiratoria se mantuvo en 4 cm de agua.

En estadios más avanzados o en aquellos pacientes que no toleran la NIVM por ejemplo cuando existe sialorrea excesiva, es necesario realizar ventilación invasiva la cual también incrementa la sobrevida pero se incrementa el costo económico. Luego de recibir NIV tanto el paciente como la familia tienen una visión mucho más amplia para decidir si va a utilizar ventilación invasiva en el

futuro, sobre todo por los gastos, recursos humanos y compromiso familiar que requiere. La decisión de utilizar soporte ventilatorio se basa, luego de una explicación detallada, en la decisión del paciente y la familia antes de que aparezcan los síntomas de insuficiencia ventilatoria.

Si se decide retirar la ventilación invasiva, primero es necesario estar en común acuerdo con la familia, enfatizando la imposibilidad de recuperación absoluta y de alguna manera evitar sufrimientos posteriores, aunque la muerte será la consecuencia. Considerese siempre el confort del paciente para iniciar las maniobras de destete.

Al momento, nuestra paciente refiere no presentar disnea ni los síntomas antes mencionadas. Tiene buena tolerancia al BiPAP, con mejoría de la calidad de vida.

La NIVM mejora la sobrevida en la ELA sin embargo no existe una guía precisa de cual es el paciente que se pueden beneficiar de esta. Los pacientes a quienes no se les puede realizar NIVM, traqueotomía y ventilación invasiva siguen siendo una opción para el manejo de la función respiratoria. Los pacientes pueden no aceptar el soporte ventilatorio por miedo de prolongar su vida sabiendo que poseen una enfermedad terminal. (11)

REFERENCIAS

1. Hernández J, García L. Fallo respiratorio agudo como presentación de una esclerosis lateral amiotrófica. Arch Bronco neumología 1999; 35:48-50
2. Kaplan L, Hollander D. Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. Clin Chest Medicine 1994; 15 (4): 675-681
3. Salord N, Miralda R. Evolución de la esclerosis lateral amiotrófica a través de la función pulmonar. Arch Bronconeumología 2002; 38(9): 452-4
4. Garcia-Pachon E, Martí J. Clinical significance of upper airways dysfunction in motor neurone disease. Thorax 1994; 49:896-900.
5. Bach J. Amyotrophic lateral sclerosis Prolongation of life by Noninvasive respiratory aids. Chest 2002. 122:
6. Lechtzin N, Wiener Ch. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Chest 2002. 121:2
7. Walling A. Amyotrophic lateral sclerosis: Lou Gehring's Disease. American Family Physician 1999:59:6
8. Miller R, Rosenberg J. Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). Neurology 1999:52:7
9. Borasio G, Voltz R. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. Neurologic Clinics 2001:19:4
10. Dubrovsky A, Sica R. Current treatment pathways in ALS: a South American perspective. Neurology 1999:53:8
11. Lyall R, Donaldson N. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation Neurology 2001:57:1
12. Varrato J, Siderowf A. Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. Neurology 2001:57:2
13. Rix B, Introduction Defining optimal management in ALS: from first symptoms to announcement. Neurology 1999:53:8
14. Gelinas D. Conceptual approach to diagnostic delay in ALS: a United States perspective. Neurology 1999:53:8
15. Vitacca M, Clini E, Facchetti D. Breathing pattern and respiratory mechanics in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Eur Respir J 1997; 10:1614-1621
16. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. Chest 1999; 116:521-534
17. Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. Clin Chest Med 1994;15:751-763
18. Polkey MI, Lyall RA, Green M, . Expiratory muscle function in ALS. Am J

Respir Crit Care Med 1998; 158:734–741

19. Miller R, Rosenberg J. Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). *Neurology* 1999;52:7
20. Bye PT, Ellis ER, Issa FG. Respiratory failure and sleep in neuromuscular disease. *Thorax* 1990;45:241–247.
21. Mazzini L, Corra T, Zaccala M, Mora G, Del Piano M, Galante M. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1995;242:695-698
22. Kaplan LM, Hollander D. Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Chest Med* 1994;15:675-681.
23. Moss AH, Oppenheimer EA, Casey P, et al. Patients with amyotrophic lateral sclerosis receiving long-term mechanical ventilation: advance care planning and outcomes. *Chest* 1996;110:249-255
24. Sherman MS, Paz HL. Review of respiratory care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Respiration* 1994;61:61-67.
25. Stambler N, Charatan M, Cedarbaum JM. Prognostic indicators of survival in ALS. ALS CNTF Treatment Study Group. *Neurology* 1998;50:66-72.
26. Barbe F, Quera-Salva MA, de Lattre J, Gajoddos P, Agustii AGN. Long-term effects of nasal intermittent positive-pressure ventilation on pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular diseases. *Chest* 1996;110:1179-1183.
27. Piper AJ, Sullivan CE. Effects of long-term nocturnal nasal ventilation on spontaneous breathing during sleep in neuromuscular and chest wall disorders. *Eur Respir J* 1996;9:1515-1522.
28. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 1994;330:585-91
29. Rowland LP. Riluzole for the treatment of amyotrophic lateral sclerosis—too soon to tell? *N Engl J Med* 1994;330:636-7
30. Bach JR. Update and perspectives on noninvasive respiratory muscle aids; part 2, the expiratory muscle aids. *Chest* 1994; 105:1538–1544
31. Rabatiin J, Gay P. Noninvasive ventilation. *Mayo Clin Proc* 1999;74:817-820
32. Leger P, Muir J. Selection of patients for long-term nasal intermittent positive pressure ventilation: practical aspects. *Eur Respir Mon.* 1998;8:328-347
33. Janssens J, Derivaz S. Changing patterns in long-term noninvasive ventilation. *Chest* 2003;123:67-79
35. Hillberg R, Johnson D. Noninvasive ventilation. *N Engl J Med* 1997;337:1746-1752
36. Mehta S, Hill N. Noninvasive ventilation. *Am J Resp Crit Care Med* 2001;163:540-577
37. Belsh J. Diagnostic challenge in ALS. *Neurology* 1999;53-8

Esta página está hospedada en www.medicosecuador.com

MEDICOS ECUADOR

- Directorio de Médicos
- Directorio de Empresas
- Consulta en Línea a Médicos
- Artículos para Pacientes
- Artículos para Médicos
- Congresos Médicos

www.medicosecuador.com

Desea más información? [Búsquela en medicosecuador.com](http://www.medicosecuador.com)