

VIVIR CON ELA
GUÍA DE RECURSOS

10



Cómo adaptarse a los cambios en la respiración si tiene ELA



CÓMO ADAPTARSE A LOS CAMBIOS EN LA RESPIRACIÓN SI TIENE ELA

*Lee Guion, MA, RRT, RCP, FAARC
The Forbes Norris ALS Research and Treatment Center,
un centro de excelencia certificado por la
ALS Association*

y

*Connie Paladenech, RRT, RCP, FAARC
Wake Forest Baptist Health ALS Center,
un centro de excelencia certificado por la
ALS Association*

Nota para el lector: La ALS Association ha desarrollado las guías de recursos Vivir con ELA únicamente con fines informativos y educativos. La información contenida en estas guías no tiene la intención de reemplazar la evaluación médica y el manejo personalizados de la ELA. Debe consultar a su médico y otros proveedores de atención médica calificados antes de comenzar cualquier tratamiento.

Vivir con ELA
Cómo adaptarse a los cambios en la respiración
si tiene ELA

Copyright © 2017 de la ALS Association.

Todos los derechos reservados.

TABLA DE CONTENIDO

| | |
|--------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| INTRODUCCIÓN..... | 10-4 |
| CÓMO FUNCIONAN LOS PULMONES..... | 10-4 |
| CÓMO MEDIR EL FUNCIONAMIENTO DE LOS PULMONES | 10-4 |
| SÍNTOMAS DE DEBILIDAD EN LOS MÚSCULOS DE LOS PULMONES | 10-7 |
| CÓMO MAXIMIZAR EL FUNCIONAMIENTO DE LOS PULMONES | 10-8 |
| RESPIRACIÓN CON PRESIÓN POSITIVA DE DOS NIVELES EN LAS VÍAS RESPIRATORIAS (BIPAP) | 10-11 |
| OTRAS OPCIONES DE DISPOSITIVOS DE AYUDA PARA LA RESPIRACIÓN... .. | 10-15 |
| DESAFÍOS DE LA RESPIRACIÓN ASISTIDA MECÁNICA NO INVASIVA..... | 10-16 |
| SISTEMA DE MARCAPASOS DIAFRAGMÁTICO (DPS) | 10-17 |
| ALGUNOS COMENTARIOS SOBRE EL OXÍGENO | 10-17 |
| TOMA DE DECISIONES AVANZADAS SOBRE EL SOPORTE RESPIRATORIO ... | 10-18 |
| RESUMEN | 10-22 |
| RECURSOS | 10-23 |

INTRODUCCIÓN

Los músculos de la respiración se debilitan a medida que la ELA avanza. En algunas personas con ELA, la dificultad para respirar es el primer síntoma de la enfermedad. Esta guía de recursos le enseñará los principios básicos de cómo funcionan los pulmones, los cambios que se producirán, cómo actuar de manera proactiva para mantener la salud de sus pulmones y cómo prepararse para las decisiones que necesitará tomar cuando sus pulmones necesiten asistencia máxima.

En esta guía de recursos cubriremos lo siguiente:

- Cómo funcionan los pulmones y el impacto de la ELA en la respiración.
- Cómo se mide el funcionamiento pulmonar y cómo se definen las mediciones.
- Síntomas de debilidad en los músculos respiratorios.
- Cómo maximizar el funcionamiento pulmonar y la salud respiratoria.
- Presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias (BiPAP).
- Sistema de marcapasos diafragmático.
- Etapas clínicas del deterioro respiratorio en la ELA.
- Cómo tomar decisiones avanzadas sobre el soporte respiratorio.

CÓMO FUNCIONAN LOS PULMONES

La ELA afecta el funcionamiento **mecánico** de los pulmones. Los principales músculos de la respiración son el **diafragma** (separa su pecho de su abdomen y hace la mayor parte del trabajo de respiración), los **músculos intercostales** (que están entre las costillas) y los **músculos abdominales** (que son especialmente importantes para toser y exhalar lo máximo posible).

Los músculos respiratorios funcionan como una bomba, para hacer que el aire entre en los pulmones y luego salga. Cuando usted inspira, el diafragma baja y los músculos de las costillas se expanden hacia afuera, como un paraguas que se abre, con el mango hacia arriba. Este movimiento natural del pecho permite que el aire fluya fácilmente hacia los pulmones. Al igual que una banda elástica estirada, el rebote elástico hace que el pecho vuelva a su posición de descanso cuando exhala.

A medida que los músculos respiratorios se debilitan, la caja torácica y la pared torácica pierden elasticidad. La pared torácica más rígida ahora necesita hacer más fuerza para que el aire entre. Usted pierde el aire de reserva que antes tenía al hacer un esfuerzo o actividad física. Por eso, los proveedores de atención médica miden el volumen de sus pulmones a intervalos regulares, le preguntan por su respiración y le hacen sugerencias para maximizar la fortaleza de sus pulmones y evitar las infecciones pulmonares.

CÓMO MEDIR EL FUNCIONAMIENTO DE LOS PULMONES

Las **pruebas de funcionamiento pulmonar** (PFT, por sus siglas en inglés) miden la fuerza muscular de sus pulmones, así como su funcionamiento general. **El funcionamiento pulmonar debe evaluarse en cada visita a la clínica como parte de una estrategia de manejo general de la enfermedad.** Los resultados de las pruebas se emplean para determinar si usted necesita asistencia respiratoria y terapias de soporte. Cada visita a la clínica le da la oportunidad de conversar sobre las implicancias de los resultados de las pruebas y las

opciones de tratamiento con su médico, enfermero y terapeuta especializado en respiración. En un consultorio o clínica ambulatorios, se usan espirómetros portátiles.

Espirometría

La **espirometría** mide qué tan bien usted puede hacer que el aire entre a sus pulmones y salga de ellos. Un **espirómetro** es una microcomputadora liviana, portátil y confiable que mide, calcula, registra y muestra los resultados de las pruebas de funcionamiento pulmonar. Se registran las mediciones del volumen pulmonar y el flujo de aire que le realizan en distintos momentos y se representan en forma numérica y en forma de gráfico. Los resultados se expresan como un porcentaje y se comparan con una muestra grande de otras personas de igual edad, género y altura que usted.

Durante las pruebas de espirometría, usted estará sentado en una silla, con el tronco erguido. No obstante, **si tiene dificultades para respirar al estar acostado, o si los síntomas físicos que usted tiene por su falta de aire no se reflejan en los resultados de su prueba de funcionamiento pulmonar, quizás le pidan que repita las pruebas estando acostado** (término médico: **posición supina**). Su proveedor de atención médica mide la capacidad vital de sus pulmones.

La **CV (capacidad vital)** mide la cantidad de aire que usted puede exhalar después de una inhalación máxima (en litros). Hay diferentes mediciones, a saber:

- Capacidad vital forzada (**CVF**), que mide la cantidad de aire que puede exhalar con fuerza después de una inhalación completa.
- Capacidad vital lenta (**CVL**), que mide la cantidad de aire que puede exhalar de manera lenta y sostenida después de una inhalación completa.
- **VEF₁** (volumen espiratorio forzado), que mide cuánto aire usted puede exhalar con fuerza en un segundo (litros por segundo).
- **VEF₁/CVF**, que es la proporción del volumen espiratorio forzado en un segundo (VEF1) respecto de la capacidad vital forzada (CVF). El resultado se expresa en forma de porcentaje (VEF₁%). Se utiliza para clasificar sus resultados.

Otras mediciones del funcionamiento pulmonar

Si bien las pruebas de espirometría nos dicen cómo funcionan los músculos pulmonares en conjunto (diafragma, intercostales, abdominales), hay otras mediciones que nos permiten tener un mayor conocimiento. **Otras pruebas de funcionamiento pulmonar son, por ejemplo:**

- La **PIMax** (presión inspiratoria máxima) es una prueba de la fuerza muscular inspiratoria (músculos intercostales internos y el diafragma).
- La **PEMax** (presión espiratoria máxima) mide la fuerza de los músculos espiratorios (músculos intercostales externos y abdomen).
- El **FEMax tos** (flujo espiratorio máximo de tos) mide el flujo espiratorio y la capacidad de proteger los pulmones tosiendo con fuerza.
- La **PIN** (presión inspiratoria nasal) es otra prueba que mide la fuerza muscular del diafragma mediante una sonda colocada en la nariz. Puede resultar útil si hay cambios en la fuerza de los músculos de la boca y la garganta que pudieran producir resultados inexactos en la prueba de espirometría.

Pruebas pasivas del funcionamiento pulmonar

Son pruebas que incluyen la exhalación normal sin esfuerzo muscular directo, e incluyen las siguientes:

- **Capnografía**, que mide los niveles de dióxido de carbono exhalado. A medida que los pulmones se debilitan, resulta más difícil eliminar este gas de los pulmones.
- **Oximetría de pulso**, que mide la cantidad de oxígeno presente en su sangre.
- **Frecuencia respiratoria**, que es la cantidad de respiraciones que hace en un minuto. Si el volumen de sus pulmones se reduce, el cuerpo compensará naturalmente esa pérdida haciendo que usted respire más rápido. Puede que no se dé cuenta de esto, especialmente si los cambios en su volumen pulmonar fueron graduales o si hace menos actividad física que antes.

Pruebas “no volitivas” para evaluar la fuerza del diafragma

Las pruebas activas (CVF, PIMax, PEmax, PIN, FEMax tos) son “**volitivas**”, lo que significa que la participación de los músculos de los pulmones es voluntaria. Usted elige inspirar la mayor cantidad de aire posible y soplarlo con fuerza para sacarlo durante todo el tiempo que puede mantenerlo. Quizás necesite práctica y repetición para lograr resultados precisos y consistentes. La precisión de los resultados también dependerá de la experiencia y la capacidad del enfermero o terapeuta especializado en respiración que estén trabajando con usted, y con la confianza y la conexión que usted tenga con ellos.

Un factor importante para obtener resultados precisos en cuanto a su funcionamiento pulmonar es la fuerza de los músculos de su boca y garganta, la orofaringe. Estos músculos incluyen sus cuerdas vocales, labios, lengua, paladar y mandíbula.

Se hace referencia a los músculos que controlan el habla y la deglución como **músculos bulbares**. Los primeros anatomistas pensaron que el tronco encefálico inferior, que se encuentra entre su corteza cerebral y su médula espinal, se parecía a un bulbo floral y, por eso, lo llamaron bulbar. Entonces, cuando se interrumpe el flujo de información del cerebro al tronco encefálico inferior, los músculos de la boca y la garganta se debilitan o se endurecen. **Cuando inhala y exhala el aire con fuerza, los músculos bulbares débiles y descoordinados dificultan el paso abierto y suave del aire hacia sus pulmones. Esto afecta de manera negativa la precisión de los resultados de sus pruebas sobre el funcionamiento pulmonar.**

Su neurólogo o pulmonólogo puede sugerir otras **mediciones de la fuerza del diafragma que no sean volitivas (voluntarias) y que pueden evaluarse con mayor objetividad.**

- **Prueba de conducción del nervio frénico (PCNF):** El nervio frénico estimula su diafragma. Quizás le hayan hecho estudios de conducción nerviosa y electromiografía (EMG) dentro de las pruebas que le realizaron para el diagnóstico de ELA. Esta prueba especializada se hace empleando la misma técnica. Cuando se estimulan los nervios frénicos, que se encuentran a cada lado de su cuello, su diafragma se contrae de manera involuntaria. La contracción puede medirse según el tamaño de un impulso eléctrico (amplitud) del músculo del diafrag-

ma. Cuanto menor sea la amplitud medida, mayor será la pérdida de fibras nerviosas que alimentan el diafragma.

- **Prueba de olfateo con fluoroscopia:** La fluoroscopia es un estudio de estructuras del cuerpo en movimiento. Es similar a una radiografía, pero los músculos y otras estructuras se ven como una película en lugar de una fotografía. Durante la prueba, le pedirán que use su nariz para olfatear. Eso hará que su diafragma se contraiga rápidamente. El radiólogo podrá ver cuánto de su diafragma se mueve. También podrá ver si un lado de su diafragma se contrae más que el otro.
- **Estudios de oximetría nocturnos:** Es posible que su médico quiera medir sus niveles de oxígeno mientras usted duerme. A medida que su diafragma se debilita, es probable que respire de manera más superficial por la noche. Con el tiempo, la respiración superficial puede provocar un intercambio de aire deficiente, con caídas significativas en sus niveles de oxígeno. Eso puede hacer que se despierte con más frecuencia, que se sienta cansado y no renovado al despertarse, o con dolor de cabeza. Los estudios de oximetría nocturnos pueden hacerse fácilmente en su casa. Para eso, le colocarán un clip en el dedo, el cual irá conectado a un pequeño dispositivo de registro. Se guardará la información para luego observarla e interpretarla. El proveedor conversará sobre los resultados con usted.

SÍNTOMAS DE DEBILIDAD EN LOS MÚSCULOS DE LOS PULMONES

Si bien los cambios en la función respiratoria pueden variar de una persona a otra, hay suficiente consistencia entre las personas con ELA para identificar **etapas del deterioro respiratorio**. Se presentan a continuación para que pueda planificar con anticipación y conversar sobre opciones de tratamiento con su médico, enfermero y terapeuta especializado en respiración:

- **Falta de aire notoria** al caminar, especialmente en pendientes y escaleras
- Despertarse por la mañana **sintiendo que no descansó** aunque haya dormido una cantidad de horas adecuadas de sueño ininterrumpido
- Mayor **falta de aire con las actividades diarias, como vestirse, comer y bañarse**
- **Signos de interrupción del sueño o respiración superficial por la noche**
 - Levantarse con frecuencia sin un motivo específico tal, como ir al baño
 - Pesadillas
 - Despertarse con sensación de ahogo
 - Despertarse por la mañana con dolor de cabeza
 - Sentir sueño durante el día y necesitar más siestas
 - Mayor somnolencia en general
- **Molestias para respirar estando acostado boca arriba en la cama**
 - Necesitar dormir solo de costado
 - Necesitar dormir con la cabeza sobre más de dos almohadas
 - Necesitar dormir sentado en la cama o en una silla
- **Molestias para respirar estando sentado o al hablar**
- **Necesidad de ventilación no invasiva por la noche**

- **Falta de aire al estar en reposo y uso intermitente del dispositivo de presión positiva de dos niveles durante el día** para descansar los pulmones y mejorar los niveles de energía
- **Necesidad de movilizar las secreciones en forma manual y mecánica** debido a un tos débil
- Necesidad de **ventilación no invasiva todo el tiempo**
- **Decisión de que le coloquen un tubo de respiración** en la tráquea en forma quirúrgica (traqueostomía) y respiración asistida por un respirador mecánico (soporte vital), **O BIEN, la decisión de seleccionar cuidados para enfermos terminales** a fin de sentirse cómodo con el soporte de respiración no invasiva mientras la ELA sigue su curso natural

CÓMO MAXIMIZAR EL FUNCIONAMIENTO DE LOS PULMONES

Puede maximizar el funcionamiento de los pulmones en todas las etapas de la ELA, incluso antes de sentir los síntomas de una respiración superficial. En esta sección, veremos diferentes técnicas. La mejor manera de aprender a hacer ejercicios de respiración es verlos y practicarlos con un profesional especializado en respiración. **Al final de esta guía de recursos, encontrará vínculos a recursos que le muestran estas técnicas.**

Objetivos de las terapias para expandir la capacidad pulmonar

La ELA no es una enfermedad de los pulmones. La pérdida de volumen pulmonar en la ELA se debe a un debilitamiento del diafragma. Si no le diagnosticaron una enfermedad pulmonar (como asma o bronquitis crónica), los tejidos y las glándulas de sus pulmones están perfectamente normales.

Los objetivos de las terapias de tos y de expansión de la capacidad pulmonar es maximizar el funcionamiento normal de los pulmones. Específicamente, buscan:

- Mejorar la eficacia al toser
- Mejorar la proyección de la voz
- Evitar el colapso de los pulmones o que se inflen por debajo de su capacidad
- Mejorar la elasticidad de los pulmones (flexibilidad)
- Reducir el esfuerzo necesario para respirar
- Reducir o prevenir la infección pulmonar
- Alargar el tiempo de respiración independiente sin necesidad de asistencia mecánica
- Mejorar la sensación de bienestar y relajación que acompaña la inhalación lenta y profunda, y la exhalación lenta y total, reducir el estrés y aliviar la ansiedad

En combinación con estrategias de conservación de la energía, caminatas y ejercicios con ritmo controlado y regímenes de estiramiento sugeridos por un fisioterapeuta experimentado en enfermedades neuromusculares, estas técnicas de respiración le ayudarán en las diferentes etapas de la ELA.

Técnicas de respiración

1. Las estrategias **sin aparatología** incluyen:
 - Respiración diafragmática y segmentada
 - Breath stacking (respiraciones apiladas)
 - Respiración por ciclos activos
 - Respiración con los labios semicerrados en forma de “u”
 - Toser haciendo el sonido “ahhh”
 - Asistencia manual para toser (con presiones abdominales)
2. Las estrategias **con poca aparatología** incluyen:
 - Breath stacking (respiraciones apiladas) con bolsa Ambu® de ventilación manual
3. Las estrategias **con más aparatología** incluyen:
 - Insuflación-exsuflación mecánica (I-EM) con una máquina Cough Assist® (Philips Respironics) o Vital Cough® (Hill-Rom). La I-EM permite expandir la capacidad pulmonar y hacer respiraciones apiladas en el modo de “presión positiva/inhalación” y asistencia para toser en el modo “presión negativa/exhalación”.
 - Respiraciones apiladas (breath stacking) o hiperexpansión de la capacidad pulmonar (respiraciones con suspiros) en el modo de ventilación con boquilla (MPV, por sus siglas en inglés) disponibles en respiradores mecánicos portátiles tales como Trilogy® (Philips Respironics) o Astral® (ResMed).

La salud de los pulmones en la ELA: el regreso a lo básico

Sus pulmones tienen una ecología natural y saludable muy parecida a la ecología saludable de un estuario o una marisma salada. Tienen una protección inmunitaria innata y una inmunidad adaptativa a las bacterias perjudiciales que pudiesen llegar hasta ellos. ¿Cómo funciona esto?

Mucosidad

Las vías respiratorias inferiores (bronquiolos que se ven como raíces de una planta que van hacia abajo) están recubiertas con mucosidad. La mucosidad mantiene las vías respiratorias humedecidas y lubricadas. Usualmente, la mayor parte de la mucosidad se reabsorbe en el revestimiento de las vías respiratorias.

La efectividad de la mucosidad depende, en parte, del equilibrio entre el sodio, que tiene una carga positiva, y el cloro, que tiene una carga negativa, en los vasos sanguíneos de sus pulmones. Por eso es **importante mantenerse bien hidratado**, a fin de mantener el equilibrio saludable de estos importantes electrolitos.

Además, las sustancias antimicrobianas que están presentes en el revestimiento mucoso de las vías respiratorias (fagocitos y otros depuradores profesionales) engullen y matan a los microorganismos potencialmente dañinos.

Sistema de transporte de los pulmones

La mucosidad también funciona como un tipo de membrana adhesiva. La suciedad inhalada (partículas microscópicas) así como las células muertas y envejecidas quedan atrapadas en la mucosidad. Hay pequeños vellos (cilios) que recubren las vías respiratorias y que, de manera

rítmica, suben y llevan la suciedad hacia la parte posterior de la garganta. Esta suciedad se traga sin que la persona no lo note, o bien, la expulsa al toser. Los alvéolos también contienen glóbulos blancos (macrófagos) que engullen sustancias extrañas y las digieren para limpiar naturalmente las bacterias y otros organismos de las partes más pequeñas de sus pulmones. Los cilios no funcionan correctamente cuando se inhalan vapores y humo.

Para maximizar los mecanismos de autolimpieza naturales de sus pulmones, es importante que evite inhalar humo dañino y sustancias irritantes de los cigarrillos, chimeneas en las que se queman leños, parrillas a carbón o en el lugar de trabajo.

Prevención

Si mantiene todo su cuerpo saludable, mantendrá la salud de sus pulmones. **A continuación, verá una lista de control de prevención que puede usar para maximizar la salud de sus pulmones y evitar complicaciones en su respiración.** Consulte a su médico o proveedor de atención médica antes de comenzar o recibir cualquier medicamento.

- Aplíquese una vacuna contra la neumonía (término médico: **vacuna antineumocócica**) cada 5 años.
- Aplíquese una vacuna anual contra la gripe (término médico: **vacuna antigripal**).
- **Trate las infecciones de las vías respiratorias superiores o la rinitis estacional.** (Use descongestivos, antihistamínicos, lavado de los senos paranasales o inhaladores con esteroides para evitar que las secreciones de los senos paranasales y la nariz pasen a los pulmones. Consulte a su médico antes de probar preparados de venta libre).
- **Reduzca su exposición a agentes inflamatorios o irritantes de las vías respiratorias** (polvillo, vapores, aerosoles o humo de cigarrillo).
- **Maximice su nutrición** (una mala nutrición puede provocar una inmunosupresión y reducir la capacidad de su cuerpo para combatir los gérmenes).
- Mantenga una buena **hidratación** (equilibrio de electrolitos).
- **Evalúe el riesgo de aspiración y evite aspirar saliva, alimentos o líquidos.** (Si tiene un exceso de saliva y tiene dificultades para tragar líquidos poco espesos, corre el riesgo de que ingresen en sus pulmones y le provoquen una infección).
- **Mantenga un buen cuidado de sus dientes y su boca.** (Una proliferación de bacterias en su boca puede pasar a sus pulmones sin que usted lo note).
- **Trate de dormir lo suficiente** y corrija cualquier cosa que le impida tener un sueño reparador. (Una buena noche de sueño es vital para que su sistema inmunitario funcione correctamente).
- **Trate de moverse y hacer ejercicio en forma segura.** (El movimiento y la actividad física promueven el buen funcionamiento del sistema inmunitario, aumentan su capacidad pulmonar y ayudan con las funciones de limpieza propias de los pulmones).
- **Esté atento para detectar rápidamente las infecciones de las vías respiratorias inferiores.** (Consulte a su médico ante los primeros signos de tener más dificultad para respirar, tos o fiebre).
- **Evite los agentes infecciosos.** (Adopte buenas técnicas para lavarse las manos y asegúrese de que quienes están a su alrededor también se laven las manos. Si un familiar o amigo tiene una infección respiratoria, manténgase alejado de ellos o use un barbijo).

RESPIRACIÓN CON PRESIÓN POSITIVA DE DOS NIVELES EN LAS VÍAS RESPIRATORIAS (BIPAP)

RESPIRACIÓN

Se ha demostrado de manera concluyente que la respiración con presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias (BiPap) **alivia los síntomas de debilidad del diafragma y respiración superficial en los pacientes con ELA**. También ha demostrado extender la expectativa de vida si se comienza a usar pronto, en cuanto aparecen los signos y síntomas de compromiso respiratorio, y si el paciente la tolera bien y la usa sistemáticamente.

Hay varios términos y abreviaturas que se usan en relación con los dispositivos de ayuda respiratoria. El más común es BiPAP®. "BiPAP" es una marca registrada de Philips Respironics y se usa de manera generalizada, tal como usamos Kleenex® para referirnos a los pañuelos de papel o Xerox® para las fotocopiadoras. Se ha convertido en un sustantivo común y se usa el término BiPap para hacer referencia a este tipo de dispositivo de ayuda.

Otros términos más precisos son ventilación no invasiva (VNI) y ventilación con presión positiva no invasiva (VPPNI). Tanto la VNI como la VPPNI son formas de ventilación con presión de soporte (VPS).

Ventilación significa hacer que el aire entre en los pulmones y salga de ellos, expandir sus vías respiratorias y alvéolos, y mejorar el ingreso de oxígeno y la salida de dióxido de carbono. Los dispositivos portátiles que generan presión positiva le ayudan a respirar dado que compensan el menor volumen pulmonar que pueda tener por el diafragma debilitado.

El soporte de presión es la diferencia entre la presión que tiene al inspirar (presión inspiratoria positiva en las vías respiratorias, o IPAP, por sus siglas en inglés) y la presión que tiene al espirar (presión espiratoria positiva en las vías respiratorias, o EPAP, por sus siglas en inglés). Es por eso que se le dice **presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias (dos presiones:** una presión más alta para expandir adecuadamente los pulmones y una más baja para reducir el flujo y la presión que debe sobrepasar para espirar al tiempo que mantiene cierta expansión de los alvéolos y los pulmones).

Cómo funciona la presión positiva de dos niveles en las vías respiratorias

Le darán una mascarilla que le cubre la nariz, o la nariz y la boca, o tapones nasales, o alguna combinación de esos elementos. Existen diferentes opciones. Un tubo plástico corrugado de unos 6 pies (unos 1.8 m) lo conectará a un pequeño dispositivo respiratorio que puede ser tan pequeño como un reloj despertador o tan grande como una tostadora. (Aquí también hay muchas opciones).

Cuando inspira, la máquina aumenta el flujo de aire a los pulmones hasta que alcanza una presión o volumen específicos. El valor de esta presión o volumen es el que definió un terapeuta especializado en respiración o un médico para compensar la capacidad de sus pulmones. Mientras usted respire por su cuenta, el respirador brindará apoyo a su respiración espontánea.

Si usted respira de manera muy superficial o deja de respirar por algunos momentos, la máquina lo detecta e inicia una respiración por usted para que nunca le falte el aire.

Si el dispositivo de presión positiva de dos niveles está correctamente configurado, su propia respiración y el soporte mecánico deberían coordinarse sin problemas, para que usted pueda tener una buena noche de sueño reparador.

¿Cuándo debería comenzar a usar soporte respiratorio?

Su terapeuta especializado en respiración, neurólogo, enfermero o pulmonólogo conversarán con usted sobre la opción de usar asistencia respiratoria con presión positiva no invasiva cuando las mediciones de su funcionamiento pulmonar (pruebas de espirometría) decaigan, o cuando usted comience a informar sobre respiración superficial durante la noche (como se explicó antes), o una combinación de ambas cosas.

Los proveedores de seguro médico tienen umbrales específicos para clasificar los resultados de las pruebas de funcionamiento pulmonar a fin de determinar cuándo harán reintegros financieros por la asistencia respiratoria mecánica. Sus proveedores de atención médica conocerán estas normas y las tendrán en cuenta al conversar con usted sobre la respiración con presión positiva no invasiva.

Las **pruebas más comunes utilizadas para la clasificación** son:

- Su capacidad vital forzada (CVF, un valor que indica la fortaleza general de sus pulmones)
- Su presión inspiratoria máxima (PIMax, un valor que indica la fortaleza de su diafragma y sus músculos abdominales)
- Sus niveles de dióxido de carbono (PaCO_2 o ETCO_2 por sus siglas en inglés, que son signos de respiración superficial)
- Sus niveles de oxígeno durante el sueño nocturno (SpO_2 , por sus siglas en inglés, un signo de respiración superficial por la noche)

Los síntomas que usted tenga también constituyen un factor importante en el momento de hablar sobre asistencia respiratoria. **Si no puede respirar cómodamente mientras está acostado boca arriba y tiene mayor falta de aire al hacer actividades, tendrá que considerar la respiración asistida.**

A continuación, se presenta un **resumen de los factores que llevan a recomendar el tratamiento con presión positiva de dos niveles:**

- **Presenta síntomas de funcionamiento pulmonar deficiente** por la noche o durante el día
 - Dispnea (falta de aire)
 - Ortopnea (imposibilidad de respirar con comodidad mientras está acostado boca arriba)
- **Signos de insuficiencia respiratoria observados**
 - Taquipnea (frecuencia respiratoria rápida, mayor a 20 respiraciones por minuto)
 - Menor expansión del pecho (respiración superficial)
 - Uso de los músculos accesorios (músculos del cuello y la parte superior del pecho) para compensar el debilitamiento del diafragma
- **Mediciones objetivas** de una importante restricción de la pared torácica debida a debilidad de los músculos pulmonares
 - La CVF inferior al 50% de lo anticipado, o
 - La PIMax inferior a $-60 \text{ cm H}_2\text{O}$, o
 - El PaCO_2 mayor a 45 mmHg (mayores niveles de dióxido de carbono), o
 - Niveles de oxígeno (SpO_2) inferiores al 88% por 5 minutos durante el sueño por la noche

Cómo adaptarse a la respiración con ventilación no invasiva

Adaptarse a la respiración asistida puede tomar algo de tiempo. Por eso, **es buena idea comenzar pronto en lugar de esperar hasta que se sienta muy incómodo con su respiración.** Es un proceso y puede requerir tanto ajustes psicológicos como físicos.

Comenzar a usar los dispositivos de soporte respiratorio puede ser una decisión difícil porque significa aceptar o darse cuenta de que los músculos respiratorios se están debilitando, y reconocer esta etapa de la ELA puede ser difícil para algunas personas. Hablar sobre estos sentimientos es importante: con su terapeuta especializado en respiración, enfermero, médico, socio, cónyuge y amigos. El objetivo es que esté cómodo y tenga la mejor calidad de vida, *según lo que usted considera calidad de vida.*

Aquí tiene algunos pasos que pueden ayudarle:

- **Use la mascarilla o los tapones nasales por períodos breves durante el día sin el respirador mecánico.** Distráigase leyendo, mirando TV, escuchando música, hablando con amigos o su familia. Puede ayudarle meditar o hacer visualizaciones guiadas.
- **Conecte la mascarilla o los tapones nasales con el tubo al dispositivo de ayuda respiratoria.** Encienda el respirador y úselo por períodos breves durante el día mientras se distrae con alguna de las actividades que se mencionan arriba.
- **Intente usar el dispositivo para hacer siestas durante el día.** Pruebe diferentes posiciones para dormir: boca arriba, de costado, plano o con el tronco elevado.
- **Use su dispositivo de ayuda respiratoria por la noche.** Si no puede dormir o se despierta con frecuencia, puede resultarle útil alguna ayuda para dormir recetada o de venta libre durante las primeras semanas.
- **Si se despierta y no puede volver a dormirse con el dispositivo, retírelo e intente de nuevo a la noche siguiente.** No se saltee ninguna noche. Cuanto más lo use, más fácil le será.

Una vez que haya aliviado los síntomas de la respiración superficial, estará más motivado para usar el soporte. La Tabla 1 muestra algunos posibles inconvenientes para quienes usan el sistema por primera vez y algunas sugerencias para resolverlos.

Tabla 1: Soporte respiratorio: problemas y soluciones

| PROBLEMA | CAUSAS | SOLUCIONES |
|---------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Nariz congestionada o que gotea | <ul style="list-style-type: none">• Falta de humedad en los conductos nasales y de los senos paranasales debido al aire frío y seco de la VNI. | <ul style="list-style-type: none">• Aumente el ajuste de temperatura en el humidificador de la VNI.• Deje que el humidificador se caliente antes de usar la VNI por la noche. |
| Sequedad o ardor en la garganta o la nariz | <ul style="list-style-type: none">• La respuesta normal del cuerpo a un nivel inadecuado de humedad es aumentar el flujo sanguíneo a los conductos nasales (para mantener el calor) y aumentar la producción de mucosidad (para mantener la humedad). Eso hace que los conductos nasales se estrechen y presente síntomas de "resfriado" y "alergias". | <ul style="list-style-type: none">• Irrigue sus conductos nasales antes de usar la VNI con un spray humectante con solución salina para eliminar los alérgenos irritantes que se hayan acumulado en su nariz durante el día.• Puede usar geles humectantes de solución salina con aloe vera dentro de la nariz para aumentar su comodidad.• Puede usar descongestivos de venta libre (spray o pastillas) SI no tiene problemas de presión arterial alta y su médico lo aprueba. |

| PROBLEMA | CAUSAS | SOLUCIONES |
|---------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Boca seca al despertarse | <ul style="list-style-type: none"> Respiración por la boca. | <ul style="list-style-type: none"> Si la respiración por la boca se debe a un bloqueo de los conductos nasales, pruebe las soluciones que se indican arriba. Si la mandíbula necesita soporte, solicite una correa para la barbilla o use una mascarilla que le cubra la boca y la nariz. Si respira con la boca solamente cuando duerme boca arriba, intente dormir de costado. |
| Se junta un exceso de agua en la mascarilla o el tubo | <ul style="list-style-type: none"> Se forma condensación si hay una gran diferencia de temperatura entre el aire que proviene de la VNI y la temperatura de la habitación. | <ul style="list-style-type: none"> Coloque el tubo de la VNI debajo de las mantas de su cama. Cubra el tubo de la VNI con alguna tela o con calcetines (a los que puede cortarles el talón). Aumente la temperatura en la habitación. |
| Ojos secos o molestias en los ojos | <ul style="list-style-type: none"> Sale aire de la mascarilla y le da en los ojos. | <ul style="list-style-type: none"> Ajuste el acolchonado de la mascarilla para que apoye mejor sobre el puente de la nariz. |
| Fuga en el acolchonado de la nariz o la mascarilla | <ul style="list-style-type: none"> La mascarilla o las correas no están bien colocadas. | <ul style="list-style-type: none"> Revise la sugerencia del fabricante para el ajuste del acolchonado de la nariz o la mascarilla. Vuelva a colocarse la mascarilla y ajuste las correas. No ajuste las correas en exceso. Acuéstese con la mascarilla y el respirador VNI encendido. Afloje las correas de Velcro hasta que sienta que pasa el aire. Lentamente, ajuste las correas de manera uniforme en ambos lados justo hasta que deje de pasar el aire. Haga esto con las correas superiores y con las inferiores. |
| Molestias o abrasión en el puente de la nariz | <ul style="list-style-type: none"> Acolchonado de la mascarilla demasiado ajustado o calce incorrecto. | <ul style="list-style-type: none"> Afloje las correas de la cabeza o ajuste el acolchonado para que no presione sobre el puente de la nariz. Use un acolchonado de gel o Duoderm para proteger el puente de la nariz. Cambie a otra mascarilla o tapones nasales, y alternelos para que su nariz se cicatrice. |
| Enrojecimiento o marcas en la cara cuando se levanta por la mañana | <ul style="list-style-type: none"> Su piel no respira bien donde la mascarilla se apoya contra la piel. La mayor temperatura del aire VNI calentado puede provocar un enrojecimiento temporal. Las correas de la mascarilla o la cabeza están demasiado tensas. Sensibilidad a los materiales de la mascarilla. | <ul style="list-style-type: none"> Lávese la cara. El enrojecimiento y las marcas deberían irse 20 o 30 minutos después de quitarse la mascarilla. Tenga paciencia. La piel no tan joven quizás tarde un poco más en recuperarse debido a una menor producción de colágeno. Compruebe que la mascarilla no esté demasiado ajustada. (Consulte las sugerencias de arriba). Use una de las mascarillas o acolchonados nasales alternativos. |

Si tiene algún problema no incluido aquí o estas sugerencias no le dan resultado, comuníquese con el terapeuta especializado en respiración que lo atiende en su casa o con el terapeuta especializado en respiración registrado (RRT, por sus siglas en inglés) que integra el equipo que lo atiende en la clínica de ELA.

OTRAS OPCIONES DE DISPOSITIVOS DE AYUDA PARA LA RESPIRACIÓN

Otras opciones de ventilación no invasiva

Hay más opciones que nunca para recibir asistencia respiratoria en su casa. Las opciones de ventilación que hace solo unos años solo podían ofrecerse en el hospital ahora pueden implementarse en entornos ambulatorios. Esto se debe principalmente al avance de la tecnología de microprocesador y al compromiso de los principales fabricantes para tratar a las personas con enfermedades neuromusculares.

Otro tipo de VNI empleada en los pacientes con ELA es el dispositivo de **presión de soporte garantizada con volumen medio (AVAP, por sus siglas en inglés)**. Al igual que un dispositivo BiPap, envía presiones mayores de aire para ayudar a inflar sus pulmones, y niveles menores de aire mientras usted exhala. La diferencia entre ambos dispositivos es que un dispositivo BiPap envía presiones preestablecidas, mientras que un dispositivo AVAP envía un cierto volumen de aire (según lo que su cuerpo necesite) y ajustará la presión para comprobar que se logre el volumen adecuado. Dado que la presión varía según qué tan activos estén sus propios músculos al respirar, la presión suele ser menor mientras usted está despierto. A algunas personas, esto les resulta más cómodo y pueden acostumbrarse más fácilmente.

Algunos respiradores pueden utilizarse con AVAP y ofrecen características adicionales, como una batería de reserva (en caso de que se quede sin electricidad) y una opción para "aspirar y soplar". "Aspirar y soplar" se refiere a un segundo tipo de boquilla que puede usar si se queda sin aire en actividades tales como hablar o comer. En lugar de usar una mascarilla (que igualmente utilizará para dormir o si necesita soporte respiratorio por períodos más largos), su máquina puede aceptar también una conexión similar a un popote. Cuando necesita ayuda para hacer una respiración completa, puede "aspirar" en el popote y la máquina le enviará aire suficiente para una inspiración completa. La mayoría de las personas con ELA eligen usar esta opción para hacer respiraciones completas entre bocado y bocado al comer, o entre palabras y oraciones al hablar. Para usar la opción de "aspirar y soplar" (término médico: **ventilación con boquilla abierta**), necesita tener buena fuerza facial y tiene que poder fruncir los labios y cerrarlos alrededor de un popote grande.

Independientemente de qué opciones, ajustes o máquinas de ventilación elija inicialmente, es esencial que su terapeuta especializado en respiración o pulmonólogo descarguen y revisen con regularidad los datos almacenados en la máquina. Así podrán determinar si el respirador le está brindando el soporte adecuado y, de no ser así, utilizar esa información para hacer los cambios que sean necesarios. La ELA es una enfermedad



progresiva y los ajustes iniciales pueden no ser suficientes para brindarle el soporte que necesita a medida que el tiempo pasa.

Soporte vital avanzado

Cuando la respiración con presión positiva no invasiva con una mascarilla ya no logra expandir adecuadamente sus pulmones o si no ha logrado usar la VNI o la VPPNI con buenos resultados, **tendrá que elegir entre una traqueostomía y respiración mecánica o cuidados para enfermos terminales.**

Elegir la traqueostomía y la respiración mecánica (**soporte respiratorio invasivo**) depende de lo que usted pretenda de su atención médica y requiere que, primero, considere una lista de factores que deben darse para ayudarlo a planificar con anticipación y facilitar la transición del hospital a su casa. Consulte la lista de control **“Consideraciones para los cuidados en la casa cuando se usa soporte vital mecánico”** más adelante en esta guía de recursos.

DESAFÍOS DE LA RESPIRACIÓN ASISTIDA MECÁNICA NO INVASIVA

Debilidad muscular bulbar

Si tiene un deterioro entre moderado y grave de los músculos del habla y la deglución (músculos bulbares), quizás le resulte más difícil adaptarse al tratamiento con la ventilación de presión positiva no invasiva. **La pérdida de tono muscular o la rigidez de los músculos de la orofaringe hace que se restrinja el flujo de aire y provoca un paso de aire turbulento en la parte posterior de la garganta.**

Si se acumula un exceso de saliva en la boca y la parte posterior de la garganta, la respiración de presión positiva con altas presiones de flujo inspiratorio pueden predisponerlo a aspirar líquidos en los pulmones. Hay diferentes tratamientos para reducir la acumulación de saliva en exceso y el babeo. Estos tratamientos se explican con más detalle en la guía de recursos *Maneje los síntomas de la ELA* de la ALS Association.

Los agentes secadores que se usan para controlar la producción de saliva representan sus propios problemas. **Resulta incómodo tener la boca seca con la ventilación de presión positiva.** Los músculos debilitados de la mandíbula contribuyen a que respire por la boca, lo que agrava la sequedad oral. Un humidificador **calentado, algo indispensable** para toda persona que use ventilación de presión positiva, puede ayudar a aliviar la boca seca, al igual que una correa en la barbilla para sostener la mandíbula y mantener la boca cerrada.

Tanto usted como su terapeuta especializado en respiración deberán tener paciencia, creatividad y persistencia para encontrar soluciones y ajustes que funcionen. Incluso aunque no pueda aumentar gradualmente la presión inspiratoria o los ajustes de volumen



para lograr una expansión óptima de sus pulmones o compensar el volumen pulmonar, quizás encuentre que el uso de la respiración asistida le brinda algo de soporte y reduce su dificultad para respirar.

Al final de esta guía de recursos, puede encontrar sugerencias y consejos útiles para ajustar la ventilación de presión positiva no invasiva.

Debilidad en las manos

Las personas que tienen una profunda debilidad en las manos tienen menos capacidad de tolerar la VNI debido al desafío que representa poder ponerse y quitarse la mascarilla sin ayuda. Esto puede solucionarse con la ayuda de un cuidador, pero pedir ayuda mientras se tiene la mascarilla colocada puede resultar difícil. Una solución es tener un interruptor que puede accionar con su cabeza o sus piernas para que active una alerta cuando necesita ayuda.

SISTEMA DE MARCAPASOS DIAFRAGMÁTICO (DPS)

El **marcapasos diafragmático (DPS, por sus siglas en inglés)** fue aprobado por la FDA como dispositivo para uso humano en el año 2011. La seguridad y los posibles beneficios de esta tecnología aún se están investigando mediante ensayos clínicos. El DPS puede tener el potencial de reducir la pérdida de capacidad vital en la ELA mediante la electroestimulación terapéutica del diafragma en algunos pacientes. Si le interesa aprender más sobre el DPS, hable con un médico que esté informado sobre este tema en la clínica donde usted se atiende.

Cómo funciona un DPS

- Se implantan cuatro electrodos de manera quirúrgica en el diafragma, colocados como si fuesen pequeñas ventosas.
- Los cables que se conectan a estas ventosas se pasan a través de pequeñas incisiones en su zona abdominal y se conectan a una caja que proporciona estimulación eléctrica.
- Cuando un impulso eléctrico estimula el nervio frénico, el diafragma se contrae y se mueve hacia abajo, lo que permite que el aire fluya hacia los pulmones.
- El objetivo del DPS terapéutico es conservar la masa del músculo del diafragma y retrasar la insuficiencia respiratoria. **No es un sustituto de la respiración con presión positiva de dos niveles, aunque puede reducir la cantidad de presión.**

ALGUNOS COMENTARIOS SOBRE EL OXÍGENO

Hablamos de bajos niveles de oxígeno en la ELA, especialmente por la noche, y los mecanismos naturales del cuerpo para mantener los niveles de oxígeno normales durante el día (que hacen que usted respire más rápido o que su corazón lata más rápido). Usted cree que obtener algo de oxígeno suplementario a través de un pequeño tubo por la nariz hará maravillas. Lamentablemente, no es tan simple.

Si no tiene ninguna enfermedad pulmonar que afecte sus alvéolos, la razón por la que tiene menos niveles de oxígeno en la ELA es la debilidad de los músculos pulmonares. Si respira en forma superficial, no puede intercambiar bien el aire y eliminar efectivamente el dióxido de carbono. Los niveles cada vez más altos de dióxido de carbono reemplazan el oxígeno y hacen que le resulte más difícil acceder a niveles adecuados de oxígeno del aire a su alrededor.

Es por eso que el tratamiento para la respiración superficial (y el consecuente menor nivel de oxígeno) es ayudarle a que respire mejor, con la presión positiva no invasiva de dos niveles por la noche y con respiraciones apiladas, ventilación con boquilla o respiraciones con suspiros asistidas manual o mecánicamente durante el día, según sea necesario.

Así el oxígeno, un componente del aire que respiramos, llegará a todas las áreas de los pulmones, especialmente los pequeños bronquiolos y los alvéolos ubicados en el fondo y en los lados de los pulmones.

Por último, el oxígeno se clasifica como un gas médico y está regulado por las agencias gubernamentales. Al igual que cualquier medicamento, los médicos deben documentar si hay una necesidad fisiológica para usarlo, demostrar que no es peligroso y demostrar su beneficio. **En la ELA, la administración de oxígeno puede ser perjudicial** si se usa en lugar del soporte respiratorio con presión positiva de dos niveles. Normalmente, su cuerpo absorbe altos niveles de dióxido de carbono como una señal para iniciar una respiración. Con el tiempo, si usted se acostumbró a niveles más altos que lo habitual de dióxido de carbono en sus pulmones y su sangre, puede que su cuerpo se base en un nivel de oxígeno bajo para saber cuándo inspirar. El oxígeno suplementario puede anular esta señal para la respiración y entorpecer el proceso de su respiración. Eso puede provocarle somnolencia profunda y la falta de pensamiento claro o desorientación.

Asegúrese de que quienes le sugieren e indican oxígeno sepan mucho sobre la ELA y estén familiarizados con las pautas de un tratamiento seguro y eficaz.

TOMA DE DECISIONES AVANZADAS SOBRE EL SOPORTE RESPIRATORIO

El diagnóstico de ELA es devastador. Los médicos y todos los miembros del personal de las clínicas multidisciplinarias de ELA saben esto y les brindarán apoyo a usted y a sus seres queridos en cada etapa de la enfermedad. Los proveedores de atención médica conversarán con usted sobre todas sus opciones médicas y de tratamiento, y le ayudarán a prepararse para los retos asociados con el avance de la enfermedad. Eso le dará consuelo, expectativas realistas y esperanza para tener la mejor vida posible con ELA. **A medida que la ELA avanza, los objetivos de los proveedores de atención médica pasan de maximizar el funcionamiento físico a brindarle cuidados de soporte compasivos y efectivos.**

El enfoque está puesto en usted y todas las decisiones son suyas. Es responsabilidad de su equipo médico asegurarse de que sus decisiones se basen en información precisa sobre el estado de su respiración, comunicada de una forma que usted entienda y comprenda cabalmente. **Tomar decisiones acerca de aceptar o rechazar el soporte respiratorio mecánico invasivo y comunicar sus deseos con palabras y por escrito puede ser una experiencia positiva.** Le permite ser proactivo, sabiendo que es posible controlar los síntomas incómodos de la falta de aire o las dificultades para respirar, independientemente de la decisión que usted tome.

Las situaciones más difíciles se presentan cuando usted no tiene un plan. No querrá verse en el departamento de emergencias con una insuficiencia del diafragma y tener que tomar la decisión inmediata de aceptar o rechazar el soporte vital en ese momento. Ni tampoco querrá poner a sus seres queridos en esa dolorosa situación emocional. No tomar una decisión sobre su vida es, en realidad, tomar una decisión: que personal médico que usted no conoce tome la decisión por usted.

En la sucursal de la ALS Association de su región o el sitio web de la ALS Association nacional, encontrará **una serie de tres videos que tratan sobre las decisiones que deberá tomar en cuanto a la respiración si tiene ELA.** Verlos con sus familiares y amigos, y conversar sobre sus reacciones con el equipo que lo atiende en la clínica puede resultarle muy útil. **En estos videos, la gente con ELA habla en forma directa y honesta sobre las decisiones que tomaron para aceptar o rechazar los diferentes niveles de asistencia respiratoria y por qué.**

Cómo elegir soporte vital avanzado (ventilación mecánica invasiva)

Quizás decida que a la vida vale la pena vivirla de cualquier manera posible; al menos por algún tiempo y dentro de ciertos límites. Puede que tenga un objetivo específico en mente: el nacimiento de un hijo o de un nieto, la boda de un hijo adulto, su propio aniversario de bodas, una reunión familiar u otro evento significativo de la vida. **Es su elección.** Puede ser un objetivo a corto o largo plazo. Si hizo planes detallados para prepararse para la cirugía y el soporte vital avanzado, el equipo que lo atiende por su ELA le brindará apoyo para coordinar la atención médica que necesita.

Antes de ir a la cirugía y aceptar la ventilación mecánica en su hogar, es importante que hable con su médico y sus seres queridos sobre la posibilidad de retirar el soporte vital y en qué condiciones usted querría que eso sucediese. Un respirador mecánico ayuda cuando hay insuficiencia respiratoria, pero no evitará que la ELA siga avanzando. Querrá mencionar aquí si hay alguna condición emocional o física que le resultarían intolerables. Debe dejar esto bien en claro mientras todavía pueda comunicar sus deseos.

Lista de control: Consideraciones para los cuidados en la casa cuando se usa soporte vital mecánico

Tener una lista de control y revisarla en detalle con sus familiares, su médico, su enfermero, su terapeuta especializado en respiración y su trabajador social clínico le ayudará a planificar con anticipación y facilitar la transición del hospital a su casa.

¿Quién cuidará de usted en su casa?

- ¿Cubrirá su seguro médico el costo de una unidad de succión portátil, un respirador mecánico, dispositivos de movilización de secreciones y todos los suministros desechables en su casa?
- ¿Quién le brindará atención las 24 horas en su casa?
- Si son familiares, ¿se sentirán cómodos teniendo que operar un respirador mecánico, ocuparse de los cuidados de su traqueostomía y succionando las secreciones de sus pulmones?

- ❑ ¿Tendrán los familiares que actúen como cuidadores los sistemas de apoyo físico y emocional que les ayuden a ayudarle a usted?
- ❑ ¿Pagará su seguro médico la ayuda en su casa para que alguien lo asista con el respirador, la traqueostomía, la succión de secreciones, el baño, alimentarse, vestirse y demás necesidades de la vida diaria?
- ❑ Si el seguro no cubre este costo y usted no tiene suficientes familiares para cubrir sus cuidados las 24 horas, ¿tiene los recursos financieros para pagar los cuidados de una enfermera?
- ❑ ¿Hay una empresa de equipos médicos para cuidados en su casa cerca de su domicilio que pueda proveerle respiradores mecánicos y terapeutas especializados en respiración para capacitar a sus familiares y los cuidadores que haya en su casa sobre el manejo, limpieza y mantenimiento del respirador?

Lista de control para la seguridad en el hogar

- ❑ ¿Está su casa equipada para soporte de respirador mecánico las 24 horas?
- ❑ ¿Tiene un dormitorio u otra habitación grande como para alojarlo a usted y los equipos médicos en la planta baja de su casa?
- ❑ ¿Es su sistema eléctrico seguro y cumple con los códigos locales?
- ❑ ¿Hay un amperaje adecuado para abastecer todos los equipos médicos y los electrodomésticos de la casa?
- ❑ ¿Cuenta con tomacorrientes suficientes para enchufar varios dispositivos médicos eléctricos en el dormitorio?
- ❑ ¿Tiene alarmas de humo y extintores de incendio en buen estado de funcionamiento?
- ❑ ¿Está su casa limpia y ordenada?
- ❑ ¿Tiene espacio suficiente en los pasillos para que pase una silla de ruedas y una camilla si el personal médico de emergencia tiene que entrar a su casa o si deben evacuarlo rápidamente?
- ❑ ¿Está su casa en un sitio fácil de ubicar y con acceso sencillo para los vehículos y el personal de emergencia?
- ❑ ¿Hay espacio en su casa para limpiar, desinfectar y secar el equipo médico no desechable?
- ❑ ¿Hay adecuado espacio de almacenamiento para el equipo médico desechable?
- ❑ ¿Hay aire acondicionado para los días cálidos?
- ❑ ¿Hay sistemas de calefacción seguros y eficientes para los días fríos?
- ❑ ¿Hay provisiones para casos de cortes de electricidad prolongados, como generadores o baterías grandes?
- ❑ ¿Con qué rapidez puede llegar el personal de emergencia a su casa después de una llamada al 9-1-1?

Esta lista no tiene la intención de ser desalentadora. Su seguridad es lo más importante. Planificar con anticipación es clave. **Si pareciera que su casa no es el lugar más seguro para usted, o si no cuenta con recursos financieros o soporte de**

cuidados en su casa suficientes, vivir en una unidad para subagudos u otro centro de atención a largo plazo puede ser una opción viable. Su trabajador social clínico o el administrador de cuidados médicos de la ALS Association pueden ayudarle a pensar en sus opciones y encontrar una solución que funcione para usted.

Si elige rechazar el soporte vital avanzado y elige los cuidados para enfermos terminales

Por el momento, no hay cura para la ELA. Por eso, en esencia, todo el cuidado que se brinda es de soporte y tiene la finalidad de aliviar los síntomas angustiantes, mejorar la comodidad y maximizar la calidad de vida tal como usted lo defina.

Si elige rechazar las medidas mecánicas e invasivas para prolongar la vida, los cuidados para enfermos terminales constituyen la mejor alternativa.

Elegir esta opción no es “rendirse”. De hecho, puede verse como un acto que reivindica la vida y acepta la muerte como un proceso normal, sin posponer ni apresurar la muerte.

Los cuidados para enfermos terminales pueden brindarse en la casa, en un centro especializado en este tipo de cuidados o en un centro de atención a largo plazo. Son adecuados para los pacientes con ELA ya que utilizan un enfoque holístico e integral que aborda todos los aspectos de la vida, entre ellos:

- **Físicos:** comodidad y control de los síntomas (controlar el dolor, las secreciones orales y la falta de aire)
- **Emocionales:** lidiar con los temores y preocupaciones, las suyas propias y las de sus seres queridos
- **Intelectuales:** información y educación continuas brindadas por el personal del hospicio
- **Espirituales:** facilitando un repaso de la vida, discusiones sobre el significado de la vida y maneras de encontrar la paz en el final de la vida
- **Prácticos:** equipos de apoyo para ayudar a los cuidadores en la casa

En Estados Unidos, Medicare tiene requisitos específicos para las personas con ELA que buscan cuidados para enfermos terminales. Debe:

- Haber rechazado la ventilación mecánica invasiva
- Tener la función respiratoria críticamente deteriorada (ya sea que use o no asistencia respiratoria no invasiva)
- Tener grave insuficiencia nutricional (ya sea que use un tubo de alimentación o no)

Medicare define la función respiratoria críticamente deteriorada como una CVF igual o inferior al 40% de lo anticipado y dos o más de los síntomas siguientes:

- Dispnea (falta de aire)
- Ortopnea (imposibilidad de respirar con comodidad mientras está acostado boca arriba)
- Uso de los músculos accesorios (músculos del cuello y la parte superior del pecho que intervienen para compensar cuando el principal músculo de la respiración, el diafragma, está muy débil)

- Movimiento paradójico del abdomen (el abdomen se mueve hacia adentro de manera involuntaria cuando inspira en lugar de moverse hacia afuera: este es un signo de que los músculos abdominales deben sostener un diafragma debilitado)
- Frecuencia respiratoria mayor a 20 respiraciones por minuto estando en reposo
- Tos débil
- Menor volumen vocal (un signo de respiración superficial y diafragma debilitado)
- Síntomas de respiración que trastorna el sueño (despertarse con frecuencia, tener dolores de cabeza por la mañana, mayor cansancio y falta de sueño reparador que probablemente se deba a una respiración superficial y menores niveles de oxígeno por la noche)

Ventilación no invasiva (VNI) al final de la vida

En la última etapa de la vida con ELA, la respiración asistida no invasiva con mascarilla o tapones nasales brinda soporte y comodidad al paciente, y debería incluirse en el beneficio de cuidados para enfermos terminales. Su uso no modifica el avance de la enfermedad. La mayoría de la gente con ELA muere pacíficamente debido a que tiene mayores niveles de dióxido de carbono que se van acumulando en los pulmones y en la sangre a pesar de tener asistencia para respirar por la noche o de manera continua. En las últimas semanas o meses de vida, puede que no alcance a cubrir sus necesidades de oxígeno usando la VNI. Agregarle oxígeno a su dispositivo de presión positiva de dos niveles puede ayudarlo a sentirse más cómodo.

RESUMEN

Todos esperamos que se encuentren la causa y una cura definitiva para la ELA. El futuro se ve más brillante que nunca antes. Mientras tanto, los terapeutas especializados en respiración, junto con los integrantes del equipo interdisciplinario, colaborarán con usted, su familia y sus seres queridos para ayudarlo a manejar los síntomas respiratorios y para que sea proactivo en su proceso de toma de decisiones a cada paso del camino.

RECURSOS

Libros

Respiratory Management of ALS (Manejo respiratorio de la ELA)

Escrito por: Lee Guion MA, RRT, FAARC
Editorial: Jones and Bartlett Publishers, 2010
Libro de texto con información detallada sobre la evaluación y el manejo de los síntomas respiratorios en la ELA. Escrito en un estilo y un vocabulario que les resultarán accesibles a quienes no son médicos.

Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Patient Guide for Clinicians (Esclerosis lateral amiotrófica: una guía para médicos clínicos sobre los pacientes)

Editado por: Richard S. Bedlack y Hiroshi Mitsumoto
Chapter: Respiratory Therapy: Natural History, Measurements, and Treatments (Capítulo: Terapia respiratoria: historia natural, mediciones y tratamientos)
Escrito por: James B. Caress, MD y Connie C. Paladenech, RRT, RCP
Editorial: Demos Medical Publishers, 2013
Cobertura accesible de todos los aspectos de la ELA y recursos útiles que les resultarán accesibles a quienes no son médicos.

Video

Respiratory Decisions in ALS (Decisiones sobre la respiración en la ELA)

Video de tres partes desarrollado en cooperación con la ALS Association, Forbes Norris MDA/ALS Research and Treatment Center, y Les Turner ALS Foundation.
Cubre el desarrollo de un plan de cuidados, opciones de soporte respiratorio y la toma de decisiones para mejorar la calidad de vida. (Disponible a través de la oficina nacional de la ALS Association o las sucursales locales).

Sitio web

Amy and pALS

www.AmyandpALS.com

Sitio web creado por Amy Roman, SLP, que se centra en las soluciones para el habla y la comunicación de las personas con ELA. Este sitio incluye información sobre la ELA y la respiración. Lee Guion MA, RRT, FAARC colabora regularmente con este sitio y es autor del blog interactivo "Breathing Lessons" (Lecciones de respiración), que trata sobre soluciones de respiración y vínculos a videos sobre ejercicios de respiración, tales como las respiraciones apiladas (breath stacking).



La siguiente es una lista de los temas que cubren nuestras guías de recursos *Vivir con ELA*:

Guía de recursos 1

¿Qué es la ELA? Una guía introductoria para quienes viven con ELA

Esta guía de recursos brinda una descripción general de la ELA, lo que es y cómo afecta su cuerpo. Brinda información sobre el tipo de recursos que tiene disponibles para ayudarle a lidiar con la ELA de manera más efectiva.

Guía de recursos 2

Después del diagnóstico de ELA: Cómo lidiar con lo que ahora es normal para usted

Esta guía de recursos aborda los aspectos psicológicos, emocionales y sociales que deberá enfrentar cuando su vida se ve afectada por la ELA. Brinda información sobre cómo lidiar con los diferentes cambios en su estilo de vida y las modificaciones que deberá hacer al vivir con ELA.

Guía de recursos 3

Cambios en la forma de pensar y el comportamiento con la ELA

Esta guía de recursos aborda cómo el pensamiento y el comportamiento pueden verse afectados por la ELA y cómo esos cambios pueden modificar el curso de la enfermedad, el manejo de los síntomas y la toma de decisiones.

Guía de recursos 4

Vivir con ELA: Cómo planificar y tomar decisiones

Esta guía de recursos repasa áreas en las que se necesitará una cuidadosa planificación y toma de decisiones y le brindará recursos para ayudarles a usted y a su familia a planificar para el futuro.

Guía de recursos 5

Entienda el seguro y los beneficios si tiene ELA

Esta guía de recursos brinda estrategias y sugerencias útiles para que pueda analizar mejor su seguro y sus beneficios. Si bien comprender el seguro y los beneficios puede parecer abrumador, las pautas que se detallan en esta guía deberían servir para simplificarle el proceso.

Guía de recursos 6

Maneje los síntomas de la ELA

Esta guía de recursos cubre diferentes síntomas que pueden afectarlo si tiene ELA. A medida que la enfermedad avanza, diferentes funciones de su cuerpo se verán afectadas y es útil entender los posibles cambios para que pueda saber qué esperar y cómo manejar esos nuevos cambios y síntomas.

Guía de recursos 7

Cómo funcionar cuando su movilidad se ve afectada por la ELA

Esta guía de recursos cubre la variedad de problemas de movilidad que se producen con la ELA. Trata sobre los ejercicios que puede hacer para maximizar su movilidad, cómo adaptar su casa y sus actividades de la vida diaria para que le ayuden a funcionar mejor.

Guía de recursos 8

Cómo adaptarse a los cambios en la deglución y el manejo de la nutrición si tiene ELA

Esta guía de recursos le ayudará a entender cómo la deglución se ve afectada por la ELA y lo que usted puede hacer para mantener la nutrición que necesita para tener energía y mantener sus vías respiratorias abiertas.

Guía de recursos 9

Cambios en su forma de hablar y soluciones para la comunicación

Esta guía de recursos cubre cómo la ELA puede afectar el habla y explora una variedad de técnicas, tecnologías y dispositivos disponibles para mejorar la comunicación. Al mantener la comunicación con los demás, usted sigue marcando una diferencia importante en la vida de esas personas a la vez que conserva el control sobre la suya propia.

Guía de recursos 10



Cómo adaptarse a los cambios en la respiración si tiene ELA

Esta guía de recursos explica cómo la ELA afecta la respiración. De manera específica, le enseñará los principios básicos de cómo funcionan los pulmones, los cambios que se producirán y cómo prepararse para las decisiones que necesitará tomar cuando sus pulmones necesiten asistencia máxima.

Guía de recursos 11

El final de la vida cuando se tiene ELA

Esta guía de recursos examina los pensamientos y los sentimientos relacionados con la muerte y el final de la vida. Acercarse al final de la vida es difícil y el apoyo es esencial para ayudar a entender los sentimientos, las expectativas y los planes. Hablar con amigos, familiares y profesionales; y planificar y comunicar sus deseos, puede ayudarle a prepararse para que sus últimos momentos sean de la mejor manera posible.



1275 K Street NW, Suite 250
Washington, DC 20005
Teléfono: 202-407-8580
Fax: 202-464-8869

Acerca de la ALS Association

La ALS Association es la única organización nacional sin fines de lucro que lucha contra la enfermedad de Lou Gehrig en todos los aspectos posibles. Al marcar el camino de las investigaciones globales, brindar asistencia a la gente con ELA a través de una red nacional de centros conectados (sucursales), coordinar una atención multidisciplinaria a través de centros clínicos certificados y promover las alianzas gubernamentales, la Asociación genera esperanza y mejora la calidad de vida a la vez que busca activamente nuevos tratamientos y una cura.

Para obtener más información sobre la ALS Association, visite nuestro sitio web: www.alsa.org.