

# **COMPLICACIONES RESPIRATORIAS EN LA ELA**

**Autoría: Emilia Barrot Cortes**

**Fecha: Marzo 2020**

**Coordinadora de la Unidad Multidisciplinar de ELA del HVR. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla**

**Documento elaborado como material docente para el curso de formación práctica en la Atención multidisciplinar en Cuidados Paliativos a los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica avanzada (ELA)**

**(lavante – Fundación Progreso y Salud / Consejería de Salud y Familias, Junta de Andalucía)**



Este obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/).

**INDICE:**

**1.- Porque se producen? Cuáles son las consecuencias**

**2.- Síntomas**

**3.- Diagnostico**

**4.- Existen alguna medida preventiva?**

**5.- Conclusiones**

**6.- Puntos clave**

## 1.- Porque se producen?, Cuales son las consecuencias?

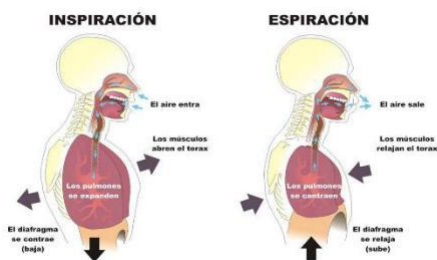
Es importante conocer estas complicaciones y valorarlas correctamente ya que son una de las principales causas de mortalidad, así con un tratamiento y manejo adecuados podemos mejorar tanto la supervivencia como la calidad de vida de los pacientes.

Las complicaciones respiratorias aparecen cuando en la evolución de la enfermedad se afectan las motoneuronas que ordenan el movimiento de los músculos respiratorios.

El objetivo de la función respiratoria es obtener todo el oxígeno que nuestro organismo necesita y eliminar el anhídrido carbónico que es tóxico. La musculatura respiratoria es imprescindible para poder desarrollar una respiración normal ya que es la que permite la llegada de aire a nuestros pulmones o inhalación. Una vez que el aire llega al pulmón se produce el intercambio de gases, se capta el oxígeno ( $O_2$ ) que se transporta a la sangre y se elimina el anhídrido carbónico ( $CO_2$ ) al expulsar el aire (exhalación).

La inhalación o entrada de aire al pulmón se produce por la contracción de la musculatura respiratoria inspiratoria formada por el diafragma y los músculos intercostales. El diafragma es el músculo principal, tiene forma de cúpula y separa la cavidad torácica de la abdominal, al contraerse desciende hacia abajo. Los músculos intercostales son los que ocupan el espacio comprendido entre dos costillas vecinas, al contraerse aumenta el espacio entre las costillas. Así la contracción de ambos músculos ensancha el tórax creando una presión negativa que hace que el aire con alto contenido en oxígeno entre y llene nuestros pulmones. (Figura 1)

Una vez que nuestros pulmones se han hinchado totalmente, los músculos inspiratorios se relajan y el aire, ahora con alto contenido en anhídrido carbónico, se expulsa del pulmón. (Figura 1)

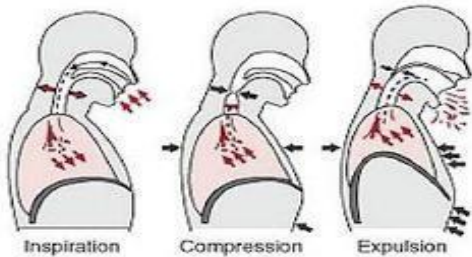


Otra función muy importante del sistema respiratorio es la tos que nos permite expulsar las secreciones (mucosidad) que se acumulan en nuestros pulmones o cualquier cuerpo extraño que llegue a ellos. Tres grupos musculares son necesarios para tener una tos normal:

- los músculos respiratorios inspiratorios. Són los que nos permitirán hacer una inhalación profunda y llenar al máximo nuestros pulmones.
- los músculos orofaríngeos de la glotis que al contraerse evitan la salida del aire y así se almacena en nuestro pulmón.
- los músculos espiratorios que al contraerse con fuerza conjuntamente con los músculos orofaríngeos permiten la salida rápida de la gran cantidad de aire que se había almacenado en nuestro pulmón y de esta manera expulsar la mucosidad o cuerpos extraños. (Figura 2)

FIGURA 2: desarrollo de la tos

- 1.- Inspiración: contracción de la musculatura inspiratoria realizando una inspiración profunda
- 2.- Compresión: cierre de la glotis almacenando todo el aire a presión
- 3.- Expulsión: contracción de la musculatura espiratoria y apertura brusca de la glotis creando un flujo rápido que permite la expulsión de las secreciones.



Que ocurre cuando se afectan las motoneuronas que ordenan el movimiento de estos tres grupos musculares?

### ***Debilidad de la musculatura respiratoria inspiratoria***

A medida que esta musculatura se debilita la capacidad de expandir nuestro torax disminuye y con ello la cantidad de aire que llega a nuestros pulmones, es decir disminuye nuestra ventilación causando hipoventilación. La primera consecuencia de esta la hipoventilación es que no podemos eliminar todo el CO<sub>2</sub> que acabara reteniéndose en nuestro organismo. A medida que va disminuyendo la cantidad de aire que llega al pulmón disminuirá también la cantidad de oxígeno que llega a nuestro organismo.

La hipoventilación se produce inicialmente siempre durante el sueño. Esto es así porque durante el sueño de manera fisiológica (normal) se produce una relajación de todos los musculos incluidos los respiratorios, así todos normalmente hipoventilamos durante el sueño. Por tanto la afectación débil de la musculatura respiratoria puede manifestarse inicialmente sólo durante la noche cuando los músculos están más relajados aunque durante el día pueda mantener una ventilación normal. A medida que la debilidad aumenta se manifestara tanto durante la noche como durante el día.

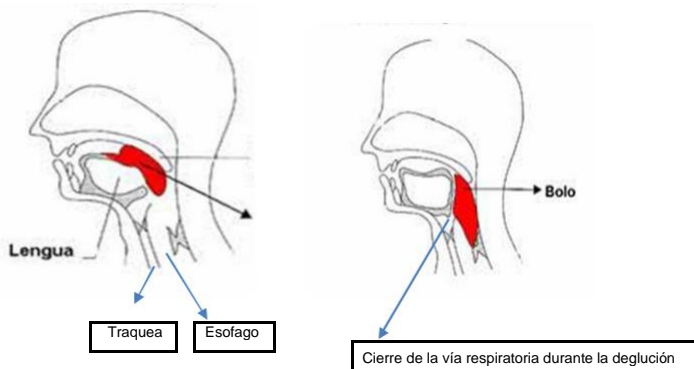
Otra consecuencia de la hipoventilación es que al llegar menos aire al pulmón este no se expande completamente y pueden producirse pequeñas retracciones o colapsos de alguna zona del pulmón a las que no ha llegado suficiente aire lo que se conoce como atelectasias.

La debilidad de la musculatura respiratoria inspiratoria conjuntamente con la debilidad de musculatura respiratoria espiratoria producen una tos débil o ineficaz. Al llegar poca cantidad de aire al pulmón y no contraerse con fuerza la musculatura espiratoria, no podemos generar un flujo de aire suficiente ni con la velocidad necesaria para poder expulsar la mucosidad o cuerpos extraños que hayan entrado en nuestro pulmón.

No hay que olvidar que los músculos orofaríngeos también són necesarios para tener una tos normal. Así aunque los músculos inspiratorios y los espiratorios no esten debilitados podemos tener una tos alterada si los musculos orofaríngeos de la glotis están debilitados ya que no se podrá almacenar toda la cantidad de aire necesaria en nuestro pulmón.

Los músculos orofaríngeos también son imprescindibles para defender o aislar al sistema respiratorio del digestivo. Estos musculos son los responsables de que cuando deglutimos

(paso de los alimentos desde la boca al esófago), la vía respiratoria quede completamente cerrada<sup>3</sup> evitando así que los alimentos entren en ella (Figura 3).



Cuando estos músculos están debilitados y no se contraen correctamente o no se coordinan adecuadamente se producen atragantamientos es decir pueden pasar pequeñas cantidades de alimento a la vía respiratoria mientras comemos (broncoaspiración).

En ocasiones los atragantamientos pueden producirse también con la saliva. Los atragantamientos o broncoaspiración es una de las causas más frecuentes de infección respiratoria en los pacientes con ELA.

## 2.- Síntomas

Los síntomas secundarios a la debilidad de la musculatura respiratoria están muy bien identificados y son característicos, el problema es que con frecuencia pasan desapercibidos en el contexto general de la enfermedad. No nos damos cuenta de que los padecemos porque se confunden o se mezclan con otros síntomas.

Por este motivo y para poder identificar de forma precoz la existencia de complicaciones respiratorias, es muy importante realzar una valoración respiratoria de los pacientes con ELA aunque no refieran ningún síntoma.

Definiremos los síntomas de cada una de las alteraciones descritas en el apartado anterior. **Hipoventilación**

Como ya se ha comentado, la debilidad de la musculatura inspiratoria con hipoventilación se manifiesta inicialmente siempre durante el sueño así los primeros síntomas serán nocturnos. Podemos notar dificultad para conciliar el sueño (insomnio), despertares frecuentes, sueño intranquilo o sensación de no haber dormido bien. También podemos notar dolor de cabeza (cefalea) al despertarnos que es debido al acumulo de CO<sub>2</sub> por la hipoventilación durante la noche, a medida que nos vamos despertando y empezamos a ventilar mejor esta cefalea irá desapareciendo. Por último, podemos tener más sueño durante el día (somnolencia diurna) por no haber dormido o descansado bien durante la noche.

Muchos de estos síntomas nocturnos pueden presentarse por otros motivos relacionados con la enfermedad (calambres, necesidad de cambios posturales nocturnos, ansiedad, dolor etc) por lo que con frecuencia no se relacionan con las complicaciones respiratorias.

El síntoma principal de la hipoventilación diurna es el ahogo (disnea) o sensación de falta de aire al hacer esfuerzos. Al llegar menos aire a nuestro pulmón no somos capaces de aumentar

la respiración para hacer esfuerzos. Este síntoma también pasa desapercibido con frecuencia si los pacientes tienen una movilidad reducida, ya que al no hacer esfuerzos no lo perciben. Otras veces puede confundirse con la fatiga o cansancio propia de la enfermedad o la debilidad muscular. En ocasiones podemos percibir la debilidad de la musculatura inspiratoria como la sensación de no poder llenar bien el pulmón o la incapacidad de hacer una inspiración profunda. A medida que los músculos inspiratorios se van debilitando, cambia el patrón respiratorio a una respiración más rápida y superficial, es decir, se respira un mayor número de veces pero con menos cantidad de aire en cada respiración. Otra consecuencia es que, al pasar menos cantidad de aire a través de las cuerdas vocales, la voz será más débil o floja. Este síntoma es distinto de los trastornos del habla, los pacientes pueden hablar y vocalizar correctamente solo que la voz es más floja (bajo tono de voz) con incapacidad de gritar.

Finalmente, un síntoma muy característico que indica debilidad del diafragma, es la disnea al adoptar la posición de decúbito supino (acostarse boca arriba) que se conoce como ortopnea o intolerancia al decúbito. Se produce porque en esa posición los órganos abdominales empujan al diafragma debilitado hacia arriba disminuyendo todavía más la capacidad de ventilar. Es importante estar atento a este síntoma y consultar con nuestro equipo médico si se produce.

La tos débil o ineficaz es otro síntoma que se produce como consecuencia de la debilidad de la musculatura inspiratoria y la espiratoria.

En la Tabla 1 se muestra un resumen de los síntomas respiratorios nocturnos y diurnos.

SINTOMAS NOCTURNOS	SINTOMAS DIURNOS
Insomnio	Disnea de esfuerzo
Sueño intranquilo	Ortopnea
Despertares frecuentes	Incapacidad de inspiración profunda
Cefalea matutina	Bajo tono de voz
Somnolencia diurna	Tos ineficaz o débil

Finalmente, los síntomas secundarios a la afectación de la musculatura orofaríngea (musculatura bulbar) con frecuencia pueden confundirse con síntomas respiratorios ya que con los pequeños atragantamientos los pacientes tienen sensación de ahogo-asfixia. Algunas veces los pacientes pueden notar la sensación de mucosidad en la garganta provocada por la retención de saliva o restos alimentarios secundaria a una mala deglución. Es importante intentar diferenciar estos síntomas secundarios a la afectación bulbar de los síntomas respiratorios ya que el tratamiento y las medidas que debemos adoptar son diferentes.

### 3.- Diagnostico

Como ya se ha comentado, es importante intentar diagnosticar de forma precoz la existencia de debilidad de la musculatura respiratoria ya que así, podremos tratarlas adecuadamente y prevenir complicaciones. Así se aconseja realizar una valoración respiratoria desde el inicio de la enfermedad y repetirla en cada una de las visitas consecutivas, aunque el paciente no refiera ningún síntoma respiratorio. Idealmente, el seguimiento se realizará en unidades multidisciplinares formadas por los diferentes especialistas (neurólogos, neumólogos, dietistas, fisioterapeutas etc) implicados en el cuidado de los pacientes.

El diagnóstico de la afectación de musculatura respiratoria se basa en cuatro aspectos clave:

- 1.- El interrogatorio clínico y la exploración física
- 2.- Las pruebas respiratorias de función pulmonar
- 3.- Las exploraciones nocturnas durante el sueño
- 4.- El análisis de una muestra de sangre arterial (gasometría arterial)

#### **1.- El interrogatorio clínico y la exploración física**

Durante la visita, se debe interrogar sobre la presencia de los síntomas que se han comentado en el apartado anterior, con especial atención a síntomas característicos como la ortopnea.

En la exploración física se valorará el patrón respiratorio, el tono de la voz, y el uso de musculatura accesoria. En ocasiones cuando los músculos inspiratorios están muy debilitados, se usan otros musculos como los supraclaviculares o los del cuello para intentar aumentar la ventilación. Así al explorar al paciente se puede observar que con cada respiración se contraen estos músculos accesorios. Otro aspecto importante de la exploración es la auscultación respiratoria en la que se pide al paciente que respire hondo y se puede valorar con el fonendoscopio si la ventilación es correcta o esta disminuida.

#### **2.- Las pruebas respiratorias de función pulmonar**

Las pruebas funcionales respiratorias son unas exploraciones no invasiva e indoloras con la que se intenta valorar o medir la fuerza de los musculos respiratorios y la eficacia de la tos.

Existen varios tipos de exploraciones pero las que se realizan con más frecuencia en la valoración de los pacientes con ELA son cuatro:

##### a.- Espirometria

esta prueba mide la cantidad de aire que se moviliza en cada respiración. Para realizarla se necesita conocer la edad, peso y talla del paciente porque los resultados de la prueba se comparan con los valores de normalidad de acuerdo al peso, edad y talla.

La prueba se realiza con el paciente sentado y se le pedirá que respire a través de un tubo desechable que esta conectado a un aparato (espirómetro) que realiza la medición. Para la

medición se pide al paciente que tome todo el aire que pueda y después lo expulse a través del tubo. La prueba no finaliza hasta que el paciente ha expulsado completamente todo el aire y se le puede pedir que lo expulse fuerte y rápido (espirometría forzada) o de manera lenta (espirometría lenta o slow). Generalmente se colocan unas pinzas en la nariz para ocluirla y evitar que se escape aire por esa vía.

La espirometría puede realizarse también en la posición de decúbito supino (tumbado hacia arriba). Si los valores que se miden en la posición de decúbito son muy inferiores a los que se miden en la posición sentado significa que el diafragma está debilitado. La espirometría en decúbito es una exploración importante aunque no siempre puede realizarse en los pacientes con ELA por la dificultad de acostar a los pacientes con movilidad limitada.

Los pacientes con afectación bulbar o con debilidad de la musculatura facial pueden tener dificultades para poder realizar correctamente la espirometría, al no poder sujetar adecuadamente el tubo o no poder coordinar bien la expulsión del aire.

#### *b.- Medición de las presiones inspiratorias y espiratorias máximas (PIM, PEM)*

PIM: en esta exploración se pedirá al paciente que intente tomar aire hondo respirando en un tubo desechable contra una resistencia. Con ello se intenta medir la fuerza de la musculatura respiratoria inspiratoria.

PEM: en esta exploración se pedirá al paciente que, tras una inspiración profunda, intente soplar fuerte expulsando el aire a través de un tubo desechable contra una resistencia. Con ello se intenta medir la fuerza de la musculatura respiratoria espiratoria.

#### *c.- Presión nasal de esnifado (PNS)*

Para realizar esta exploración se coloca un pequeño tubo en una de las fosas nasales del paciente ocluyendo la otra fosa y se le pedirá que realice una inspiración nasal profunda. Con esta exploración se intenta medir la fuerza de la musculatura inspiratoria, principalmente del diafragma ya que al “esnifar” o inhalar profundamente a través de la nariz se realiza la contracción de este músculo.

La prueba que se realiza con más frecuencia en la valoración respiratoria de los pacientes con ELA es la espirometría ya que es la prueba más sencilla de realizar y la que está más disponible en todos los centros de salud.

#### *d.- Valoración de la fuerza de la tos*

Esta exploración se realiza para valorar si el paciente tiene una tos con fuerza suficiente para eliminar las secreciones o no. Se intenta medir el flujo de aire que el paciente realiza durante la tos usando el “peak-flow” o medidor de flujo que nos sirve para medir la velocidad del flujo de aire en litros por minuto (L/min). Para la exploración se coloca el medidor de flujo conectado a máscara nasobucal (que cubre la nariz y la boca del paciente). Para valorar la capacidad tusígena, se adapta la máscara al paciente y le pediremos que tosa todo lo fuerte que pueda después de tomar aire hondo.



En todas las exploraciones funcionales respiratorias se realizarán tres maniobras y se escogerá la mejor de las tres.

### **3.- Las exploraciones nocturnas durante el sueño**

La valoración de la función respiratoria nocturna es esencial, ya que como se ha comentado los primeros trastornos se manifiestan durante el sueño.

La prueba que se usa con más frecuencia es la pulsioximetría nocturna con la que se puede medir de manera no invasiva los niveles de oxígeno durante el sueño. La prueba es sencilla, indolora y puede realizarse en el domicilio del paciente. Se realiza con aparato (pulsioxímetro) que tiene un fotodetector con forma de pinza que se colocará en el dedo del paciente mientras duerme.

Con la pulsioximetría se mide la saturación (SaO<sub>2</sub>) de oxígeno en la sangre y la frecuencia cardíaca del paciente. Si se producen alteraciones importantes de la ventilación durante la noche pueden detectarse descensos en la SaO<sub>2</sub>.

Aunque es la prueba más utilizada por sus múltiples ventajas, también hay que considerar que tiene algunos inconvenientes.

- No se mide el nivel de CO<sub>2</sub> que es lo que se altera inicialmente en la hipoventilación
- Se mide la SaO<sub>2</sub> que es una medición indirecta del nivel exacto de oxígeno (O<sub>2</sub>) en la sangre. Aunque para la mayoría de valores existe una muy buena correlación entre la SaO<sub>2</sub> y el O<sub>2</sub>, en algunos valores intermedios no es así
- Algunas circunstancias pueden alterar los resultados de la prueba y hacer difícil su interpretación como en la anemia, las alteraciones del ritmo cardíaco, las alteraciones de la perfusión vascular en los dedos (vasoconstricción, frío) o el movimiento.

A pesar de estos detalles, su sencillez y comodidad hacen que sea la prueba más utilizada en las visitas de control. Si se presentan dudas o se requiere un estudio nocturno más completo pueden realizarse otras exploraciones:

- La capnografía nocturna: es una prueba que permite la determinación no invasiva del nivel de CO<sub>2</sub> en sangre. Se realiza con un aparato (capnógrafo) que dispone de un fotosensor al que se le añade unas gotas de un líquido con electrolitos y se fija a la piel del paciente de manera indolora. El sistema calienta ligeramente la piel provocando una hiperemia que facilita la medición del nivel de CO<sub>2</sub> en sangre. La medición puede realizarse de forma continua durante toda la noche y así se podrá valorar de manera fiable la existencia de hipoventilación nocturna.  
El inconveniente de esta exploración es que es más compleja que la pulsioximetría por lo que no se realiza en domicilio y habitualmente requiere ingreso hospitalario. Así no se usa como exploración en las visitas de seguimiento si no cuando existe una alteración o sospecha clínica que requiere confirmación.
- Poligrafía respiratoria o polisomnografía nocturna. Esta es una exploración que nos permite valorar de manera global la respiración durante el sueño. La poligrafía respiratoria que es más sencilla, puede realizarse en el domicilio del paciente pero la

prueba más completa (polisomnografía) requiere ingreso y realización en el hospital. En esta exploración se colocan unos sensores cerebrales, unas bandas a nivel del tórax y el abdomen, un sensor de flujo a nivel de la nariz y la boca y los sensores de pulsioximetría y capnografía. De este modo con los sensores cerebrales se puede valorar si el paciente está dormido y en qué fase del sueño se encuentra, con las bandas los movimientos del abdomen y del tórax valorando los movimientos durante cada respiración, con los sensores de flujo se valora la cantidad de aire movilizada en cada respiración y con la pulsioximetría y la capnografía los niveles de O<sub>2</sub> y CO<sub>2</sub> en sangre durante toda la noche. De este modo, se puede valorar de forma precisa la existencia de trastornos respiratorios durante el sueño, no solo la hipoventilación sino también otros trastornos como las apneas obstructivas.

Es una exploración muy específica y que aporta mucha información pero también hay que considerar que es compleja, de elevado coste, baja disponibilidad y requiere ingreso por lo que no se realiza de rutina en las visitas de control.

#### **4.- El análisis de una muestra de sangre arterial (gasometría arterial)**

Es una prueba invasiva ya que se realiza obteniendo una muestra de sangre arterial mediante la punción de una arteria. En esta muestra se analiza de forma directa y con exactitud los niveles de O<sub>2</sub> y CO<sub>2</sub> disueltos en la sangre. No es una medición indirecta como la pulsioximetría o capnografía sino que nos permite valorar con exactitud los niveles de O<sub>2</sub> y CO<sub>2</sub>. Aunque tiene el inconveniente de que aporta una medición de un momento puntual pero no nos permite monitorizar un periodo de tiempo como las pruebas no invasivas. Así las pruebas no invasivas se usan generalmente para valorar la situación durante la noche mientras que la gasometría se usa para valorar la situación diurna o durante un momento concreto.

La punción se realiza habitualmente en la arteria radial a nivel de la muñeca previa colocación de anestesia local para evitar el dolor de la punción.

Existen otras exploraciones complementarias que pueden tener alguna utilidad en la valoración respiratoria de los pacientes con ELA en situaciones concretas por lo que no se usan de rutina. Entre estas exploraciones destacan:

- La radiografía de tórax: nos permite valorar la existencia de atelectasias o si se sospecha infección respiratoria. Es una exploración sencilla, de bajo coste y que puede realizarse en cualquier centro sanitario pero tiene el inconveniente de causar radiación.
- La ecografía de diafragma. Es una exploración no invasiva y que no causa radiación que nos permite valorar la función y movilidad de la musculatura respiratoria y el diafragma. Es una técnica que se ha empezado a utilizar recientemente por lo que no se dispone de mucha experiencia y solo se realiza en centros muy especializados. Su principal indicación está en los pacientes con afectación bulbar que no pueden realizar correctamente las pruebas de función pulmonar.

- La electromiografía de diafragma. Consiste en la punción directa del diafragma mediante un electrodo que medirá la actividad eléctrica del músculo y permite valorar su funcionalidad. Tiene el inconveniente de ser invasiva y algo dolorosa y solo se realiza en centros muy especializados y deben ser realizadas por neurofisiólogos altamente cualificados. Así solo se indica en casos muy concretos.

#### **4.- Existe alguna medida preventiva?**

No disponemos de ninguna medida que nos permite mejorar la función de los músculos respiratorios más allá del tratamiento médico que se indica para la enfermedad, pero si podemos aplicar una serie de medidas para favorecer la función de los músculos respiratorios y prevenir situaciones que pueden empeorar la función respiratoria.

Evitar el tabaco.

La vacunación de la gripe en periodo invernal.

La vacunación frente al neumococo como prevención de neumonías graves.

Fisioterapia respiratoria dirigida a mantener la función de los músculos respiratorios y la tos eficaz evitando la retención de secreciones.

Las medidas preventivas de la broncoaspiración que se produce cuando pequeñas cantidades de alimentos o saliva entran en las vías respiratorias. Como ya se ha comentado, la broncoaspiración puede producirse con facilidad en los pacientes con afectación bulbar que presentan debilidad de la musculatura orofaríngea.

La broncoaspiración es la causa más frecuente de infección respiratoria en los pacientes con ELA y a su vez estas infecciones son la causa más frecuente de complicaciones agudas que pueden empeorar de forma brusca y grave la situación respiratoria de los pacientes. Así estas medidas son muy importantes para la prevención de complicaciones respiratorias y son se basan en dos aspectos:

- Evitar el acumulo de saliva (sialorrea) mediante tratamiento farmacológico o la aplicación de toxina botulínica en las glándulas salivales
- Medidas dietéticas para facilitar la deglución como la dieta con modificación de texturas (pastosa) y la ingesta de líquidos con espesantes. En casos de alteración severa de la deglución puede ser necesaria la ingesta a través de sonda gástrica.

## Conclusiones

Las complicaciones respiratorias se producen en la evolución de la enfermedad cuando se afectan las motoneuronas responsables del movimiento de los músculos respiratorios inspiratorios y espiratorios. Es importante valorar precozmente la posible afectación de estos músculos ya las complicaciones respiratorias son una de las principales causas de muerte en la ELA. Por ello es aconsejable realizar un seguimiento y valoración respiratoria por parte de los especialistas en neumología desde el inicio de la enfermedad para tratar estas complicaciones de forma temprana y adecuada. La exploración funcional respiratoria (espirometría) es la más usada para valorar la fuerza de los músculos respiratorios.

Es importante considerar también la afectación de la musculatura bulbar ya que también influye en el desarrollo de complicaciones respiratorias tanto por la probabilidad de generar infecciones respiratorias como porque son una de las causas de la tos poco efectiva.

## Puntos Clave

1. En cada visita deben comprobarse los síntomas o signos de insuficiencia respiratoria (incluidos los síntomas de hipoventilación nocturna).
2. La FVC es la prueba más disponible y práctica para la vigilancia de la función respiratoria de forma regular. La caída superior al 20% con el decúbito es un indicador de debilidad del diafragma
3. La fisioterapia respiratoria y ayuda a la tos (manual o mecánica) deben iniciarse precozmente. La determinación del Pico flujo de la Tos (PFT) es de gran utilidad para prevenir situaciones de insuficiencia respiratoria.
4. Al aparecer síntomas o signos de insuficiencia respiratoria deben consensuarse con el paciente y el cuidador todas las opciones de tratamiento como la Ventilación No Invasiva (VNI), cómo manejar las infecciones respiratorias y los fármacos más adecuados para paliar síntomas como la disnea.
5. En el caso de afectación bulbar severa o afectación cognitiva importante, se debe discutir cuidadosamente los pros y contras de iniciar VNI con los cuidadores y, si se considera indicado, ofrecer un tiempo de prueba estrechamente supervisado.
6. El paciente debe ser informado sobre la naturaleza temporal de la ventilación no invasiva e ir planificando la actitud a seguir a medida que vaya aumentando la dependencia de la VNI.
7. Debemos asegurarnos de que el paciente comprende que la ventilación por traqueotomía (VT) puede prolongar la supervivencia durante muchos meses y puede mejorar la calidad de

vida del paciente, pero tiene un impacto importante sobre los cuidadores, y sólo puede emprenderse después de una discusión completa de los pros y contras con el paciente y los cuidadores.

8. La traqueotomía de urgencia debe evitarse mediante un planteamiento progresivo de los temas relacionados con el final de la vida, el cuidado paliativo y las instrucciones previas del paciente.

9. El paciente y cuidadores deben disponer de un plan detallado sobre cómo actuar en situaciones de urgencias, disponer del material y dispositivos necesarios (aspirador de secreciones, Cough Assist<sup>R</sup>, Ambú<sup>R</sup>, etc). Asegurar un servicio técnico 24h y acceso telefónico a la EGC

10. La estrecha colaboración con el equipo de Cuidados Paliativos a medida que la enfermedad avanza evitará situaciones de riesgo o asistencia a urgencias. El apoyo emocional y la posibilidad de plantear medidas paliativas y retirada de la ventilación en el momento adecuado aporta enorme tranquilidad y dignifica el proceso de la muerte.