

Fases avanzadas en la ELA

Traqueotomía/Sedación

Autoría: Emilia Barrot Cortes

Fecha: Marzo 2020

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

Presentación elaborada 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)

(Iavante – 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.



➤ Manejo respiratorio en la ELA. Resumen

➤ Evaluación Fuerza Tos



➤ *Técnicas inspiratorias y espiratorias lentas y forzadas, con ayuda de inspirómetro incentivado.*



➤ *Con el Ambu o con la inspiración forzada, realizar ejercicios de hiperinsuflación a través de la técnica de air-stacking, manteniendo la glotis cerrada después de la insuflación*



➤ *Tos asistida manualmente a través de compresiones tóraco-abdominales*



➤ *Tos asistida mecánicamente a través del Cough Assist.[®]*

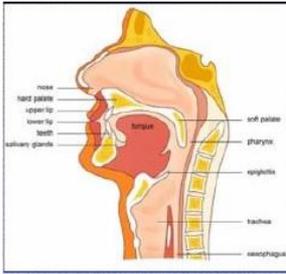


Formas clínicas ELA

✓ **SEGÚN DISTRIBUCIÓN DE SINTOMAS AL INICIO:** Las dos principales formas de presentación de la ELA son:

- **Medular (clásica).** Es la forma más frecuente (2/3 de los pacientes). Se manifiesta como debilidad indolora en una extremidad. La exploración muestra signos de NMS y NMI.
- **Bulbar.** 20% de los casos. Presentan disartria, disfagia y fasciculaciones linguales
- Estas dos formas de presentación condicionan en gran medida la evolución y manejo respiratorio
- Hay otras formas de presentación mucho menos frecuentes: Respiratoria, Hemipléjica. *Head drop. Flail Arm. Flail Leg.*

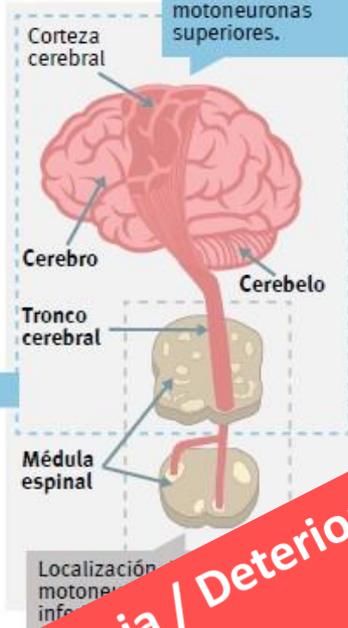
➤ **Bulbar. disartria, disfagia**



Motoneurona
Lleva las señales desde el cerebro hasta



Localización de motoneuronas superiores.



Síntomas de la ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica)

Primeros Síntomas
Debilidad en manos y brazos.

Síntomas posteriores:



➤ **Medular o Espinal (clásica).**

Conectan con las motoneuronas inferiores.

Relacionadas con:
Músculos de brazos y piernas



Relacionadas con:
Músculos del habla y deglución.

+/- Demencia / Deterioro cognitivo

Desde el inicio hay **difficultad para comunicarse** /Beber / Comer / Sialorrea / Imposibilidad para realizar pruebas respiratorias

Deficit periférico progresivo / Pueden comunicarse / Podemos hacer pruebas respiratorias

• Tos ineficaz:
Mal manejo secreciones
+
Infecciones repetición

• Disnea/Ortopnea.
Insuficiencia ventilatoria:
Hipoventilación

- Gastrostomía precoz
- Dificultad para fisio resp
- Dificultad para VNI
- Dificil toma decisiones

- Inicio Fisio Respiratoria
- Inicio VNI
- Toma decisiones progresiva

➤ INDICACIONES TRAQUEOTOMIA

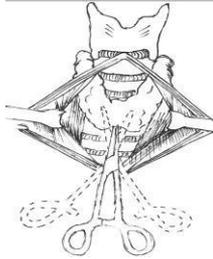
- ▶ 1. Imposibilidad de controlar secreciones
- 2. Intolerancia a la VNI
- 3. Tiempo libre de respirador inferior a 4-6 horas
- 4. Deficit bulbar severo

➤ CONDICIONES PREVIAS

- ▶ 1. Aceptación expresa por parte del paciente...y entorno...
- 2. Cuidados asegurados en domicilio
- 3. Apoyo al cuidador principal

Traqueotomía. Puede ser:

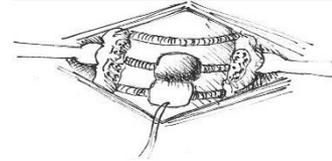
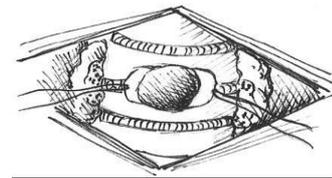
Quirúrgica: ORL



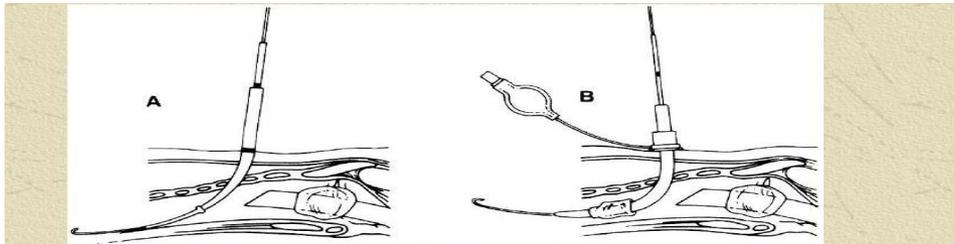
A nivel del 2º anillo.

Las suturas laterales se usan para realizar tracción durante la inserción del tubo.

En lugar de retirar la porción anterior, se crea una solapa (método de Bjork) que se sutura a piel.



Percutánea o PDT: UCI



Final percutaneous dilational tracheostomy sequence. (A) Serial dilations are performed over the double guide. (B) A tracheostomy tube is inserted in the dilated passageway using a dilator as the obturator over the double guide. (Modified from Ciaglia and Granerio and Manara.)



→ **Ventajas de la traqueotomía**

Mayor efectividad de la ventilación (ausencia de fugas)
Protección de la vía aérea
Fácil aspiración de secreciones



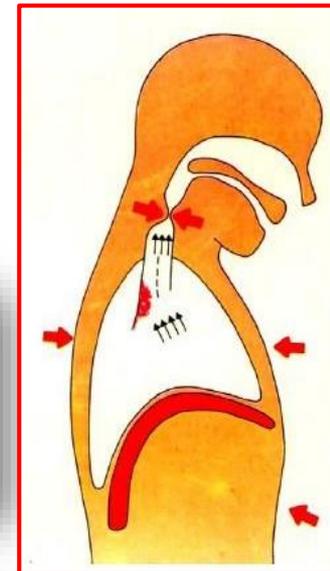
→ **Desventajas**

Respiratoria:

1. Eliminamos paso de aire por la nariz. Se suprime la función calentadora y humidificadora de las vías respiratorias altas. Secreciones más espesas y difíciles de eliminar: tapones mucosos.
2. Se estimula el reflejo tusígeno, pudiendo presentar accesos de tos al inicio.
3. Pérdida fase **COMPRESION DE LA TOS**



Filtro Humidificador
Trach Vent -
Mediplex



→ Humidificación imprescindible
Requiere frecuentes aspiraciones

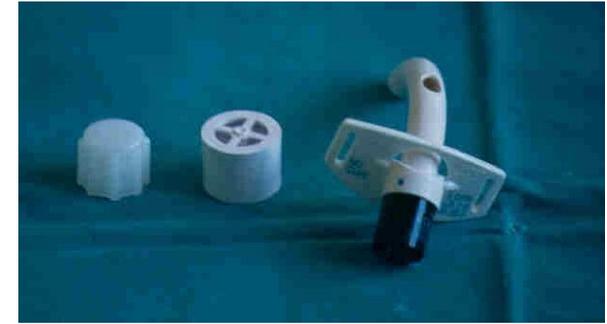


Desventajas (II)

Fonatoria:

1. Suprime el paso del aire por la laringe y los estratos anatómicos superiores el paciente no puede emitir sonidos

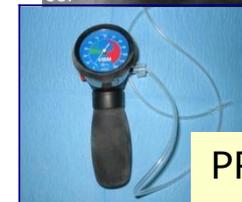
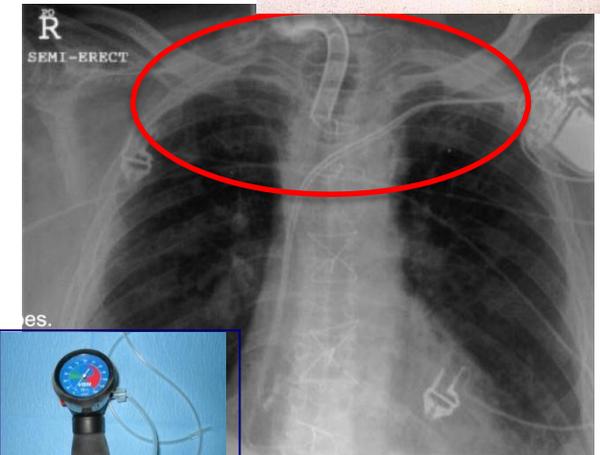
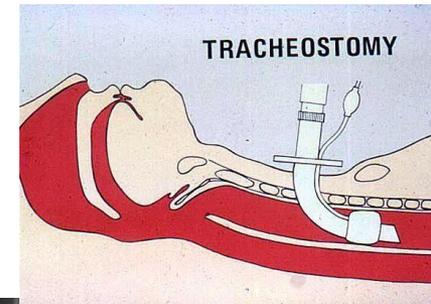
2. Cánula fenestrada. Válvula fonatoria.



Alteración Deglución:

Afectación elevación laringe y perdida cierre glotis

Compresión del esófago por una cánula excesivamente grande o por excesiva presión del balón



PR ESIÓN 20-25 mmHg



Generación de granulomas

Principalmente en los primeros 15 días hasta la fijación



Obstrucción por secreciones. Causas principales:

Interrupción del tapiz ciliar



Disminución eficacia de la tos

Turbulencias al chocar el aire con borde inferior que no se adapta a la pared traqueal



Otras complicaciones

1. HEMORRAGIA
2. ESTENOSIS TRAQUEAL
3. FISTULA TRAQUEOESOFAGICA
4. OBSTRUCCION DE LA CANULA
5. DESCOLOCACIÓN DE LA CÁNULA
6. INFECCION
7. GRANULOMA
8. FISTULA TRAQUEO-CUTANEA
9. EROSION CUTANEA
10. QUELOIDE



ASPIRACIÓN DE SECRECIONES

1. Material: Guantes desechables, sondas de aspiración de 14 Fr, aspirador, solución agua destilada con povidona yodada, gasas, dispositivo de in-exsuflación mecánica (*Cough-Assist[®]*), cánula interna limpia, pulsioxímetro.

2. Procedimiento:

a) Extraer la cánula interna y colocar una cánula interna nueva sin fenestra.

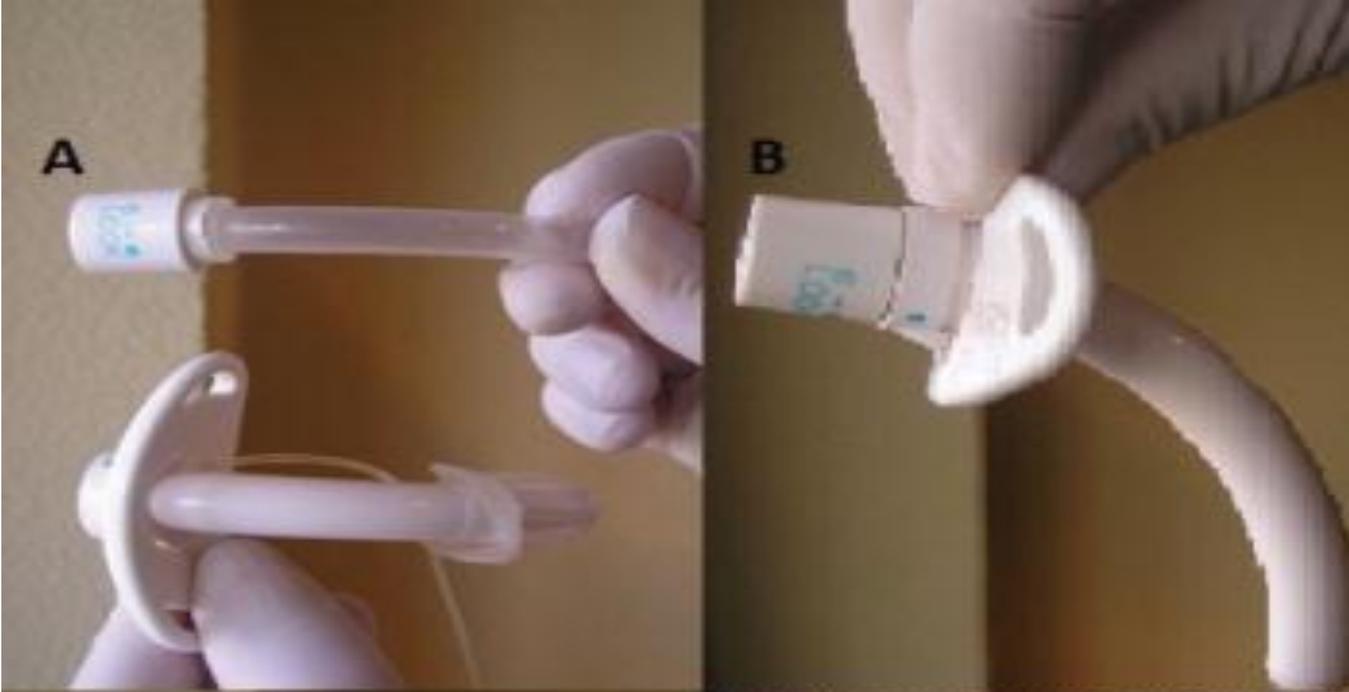
b) Aplicar 6-8 ciclos de in-exsuflación mecánica.

c) Introducir la sonda de aspiración, conectada al dispositivo de aspiración, a través de la cánula y realizar una aspiración superficial (no sobrepasar la longitud de la cánula). NO MÁS DE 15 segundos.

d) Si precisa aspiración profunda: la sonda se introducirá sin aspirar. Se avanza hasta encontrar una resistencia, se retira 1 cm y se aspira sin movilizar la sonda, se retira la sonda un poco, sin realizar aspiraciones, hasta una localización más proximal y se aspira de nuevo.



Tipos de cánulas:
Con balón
Sin balón
Fenestrada
No fenestrada



Canulas Shiley



➤ Tipos de cánulas



Shiley

Nº	D. Ext (mm)	D. Int (mm)
4	9	5
6	10,8	6,5
8	12,2	7,8
10	13,5	8,7



Portex

D. Int	D. Ext	Nº
7	10,5	7
7,5	11,9	7,5
8	12,3	8
9	13,3	9

➤ Diámetro traqueal normal 15-20 mm

➤ Evaluación paciente con cánula y VM

- Tipo ventilación (Volumen, BiPAP) / FiO2 / Presiones
- Tiempo libre de respirador
- Capacidad fonación
- Traqueostomía: Tipo de cánula (balón, fenestra) / Calibre
- Secreciones / Necesidad de Aspiración: Técnica
- Tolerancia a cánula tapada. Valoración VAS: BF
- Conocimiento de cuidadores de técnicas de fisioterapia respiratoria
- Evaluación musc bulbar. Capacidad de deglución



➤ Pacientes con tiempo libre de respirador:

1. Durante el día:

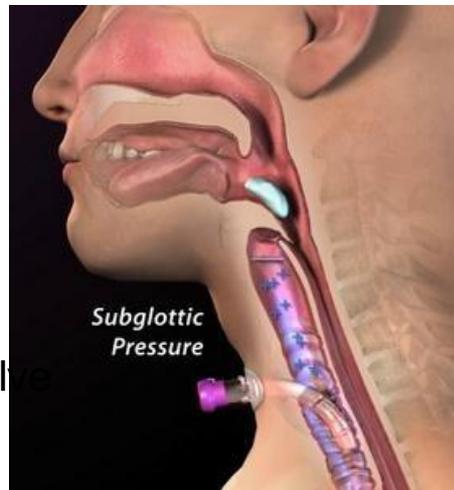
1. Desinflar globo
2. CANULA INTERNA FENESTRADA
3. Poner TAPON ó VALVULA FONATORIA

2. Para conectar respirador:

1. Inflar globo
2. Canula interna NO FENESTRADA



Passy-Muir Speaking Valve
Oxygen Adapter



Passy-Muir Speaking Valve



➤ Cambio de cánula: Cada 2-3 meses

Sesion de fisio respiratoria (Ambu / Tosedor) antes y despues del cambio de canula

- Sala de broncoscopia. Monitorizado.
- Nueva valoración vía aérea (movilidad cuerdas vocales).
- Decanulación.

.....Volver a canular..





...del Hospital...
...al domicilio



Pasos para planear el alta

- Asegurar la estabilidad del paciente
- Paciente y cuidadores muy motivados
- Espacio y medios adecuados en el domicilio
- Disponer de todo el equipo necesario
- Preparación cuidadores
- Asegurar el seguimiento médico adecuado
- Asistencia técnica asegurada 24h
- Soporte psicológico y social para paciente, cuidadores y familiares

Lista de Equipo y accesorios

Ventilador

Principal

De reserva (backup system)



Batería externa

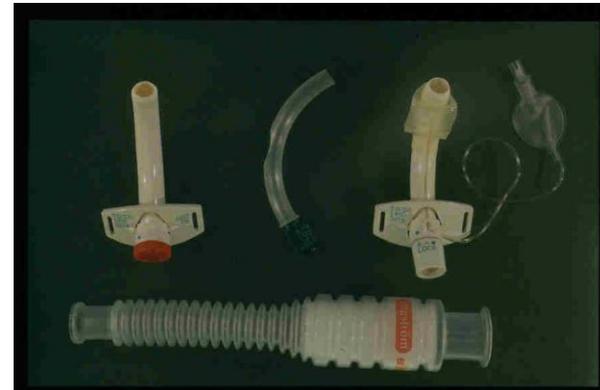


Humidificador

Humidificador y calentador

Heat and moisture exchanger

(nariz artificial)



Checklist.....(2)

✓ Resucitador Manual (Ambu)

✓ Oxígeno

✓ Interfaces

✓ Aspirador (fijo y portátil)

✓ Solución desinfectante

✓ Accesorios traqueostomía

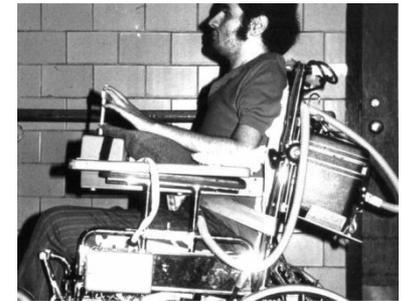
✓ Cough Assist

✓ Valvula fonatoria / sistemas de comunicación

✓ Silla ruedas con bandeja respirador

✓ Cama articulada

✓ Arreglos / Ascensor domicilio.....



Triptico "Vuelta a casa con traqueo" ELAAndalucia

Vuelta a casa con la Tráqueo

CONSEJOS GENERALES DE UTILIDAD

1. Preparar la habitación para el paciente. El paciente puede estar en un sillón durante todo el día, pero a veces prefiere estar en la cama. Lo ideal es que la cama sea articulada y tener un colchón anti escaras para aliviar la presión del cuerpo durante la noche.



Colchón de aire ~~antiescaras~~ APEX

Estos productos, así como el resto de materiales los facilitará la Enfermera Gestora del Centro de Salud, que nos debe asesorar en el domicilio de cómo colocar todos los accesorios que necesita el enfermo.

2. Una vez que el enfermo llega a casa, deben estar a su lado disponibles el **respirador**, la **tos asistida** y el **aspirador de secreciones**, para lo cual hay que disponer de un mueble o de otra ubicación parecida.



Mueble-librería pequeña y práctica



Paciente con material de uso diario

SUPER IMPORTANTE: Orden y Limpieza.

Orden para todos los productos y utensilios que se necesitan. El orden nos puede salvar la vida si tenemos que hacer frente a una urgencia.

Limpieza de manos y de material, también es necesario para evitar infecciones e ingresos hospitalarios innecesarios.

material de uso diario.



Cajonera con todo el material de uso diario

También debe de estar al lado del enfermo el **pulsioxímetro** para medir el oxígeno en la sangre y el ambú que se usa cuando existe un tapón de moco que no se puede extraer.



Pulsioxímetros



ambú



Una sencilla instalación puede evitar un cortocircuito



Mesa con material necesario



La cama en el salón sí o no, debe ser por acuerdo familiar

En un mueble cercano o en una mesa cerca, debemos colocar guantes de un solo uso, guantes estériles, un recipiente con las cánulas internas para cambiarlas cuando sean necesarias, y un bote con gel desinfectante de manos.

3. Higiene general con el paciente:

- Al entrar en la habitación lavado de manos
- Después en cada nueva acción utilizar líquido desinfectante de manos
- Además, usar guantes en las curas y al cambiar la cánula
- Todo bien ordenado
- Infilar el balón de la traqueostomía solo con AIRE

Manejo básico de las CÁNULAS DE TRAQUEOTOMÍA, RESPIRADOR Y del ASISTENTE DE TOS

Los primeros pasos se deben dar en el Hospital, las enfermeras deben enseñar al cuidador: el manejo básico del respirador, obtener la tos asistida con el Asistente de Tos, cómo realizar una aspiración de secreciones con sonda y a cambiar la cánula interna de la traqueostomía cuando hay mocos

1. El material necesario para ambos aparatos es el siguiente: tubo largo para el respirador y la tos, tubo corrugado y codo, sonda de aspiración, filtro grande para el respirador y filtro pequeño para el paciente.



Respirador, tubo, codos y filtro



Asistente de Tos (cough assist), tubo, codos y filtro

2. Cánulas de traqueotomía. Tipos. Limpieza y desinfección

Diferentes tipos de cánulas de traqueostomía.

- A: No fenestrada con balón.
- B: No fenestrada sin balón.
- C: Fenestrada con balón.
- D: Fenestrada sin balón.



Cómo se extrae la cánula interna



Cánula fuera

Opcionalmente se pueden esterilizar en un esterilizador. Una vez limpias, se reserva todo entre gasas para que sequen bien.



Lavado de cánula con agua cepillo



Todo el material en un recipiente con desinfectante

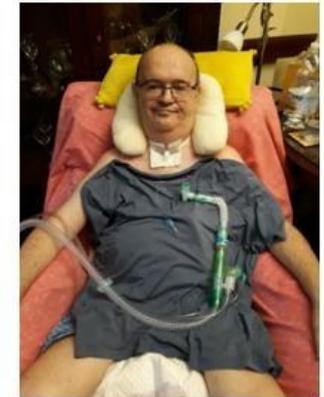


Esterilizador

3. **Para la conexión y desconexión del RESPIRADOR:** Lavado de manos y colocar guantes. Inflar el globo azul de la cánula que cierra la vía aérea con aire unos 8 ml. Encender el aparato y conectar a la cánula del paciente



Ilustración 1 Cánula con globo azul



Tubo preparado para conectar a la cánula del paciente

4. **Utilización del ASISTENTE DE TOS, también llamado Cough Assist:** Cuando hay mocos y con el balón inflado, se enciende el aparato que suministra un chorro de aire hacia dentro y después afuera. **Siempre debemos terminar el asistente de la tos en INSPIRACION** Arrastra mocos bronquiales hacia el exterior. Después realizaremos la aspiración.

5. **¿Cómo realizar una aspiración?** Es bueno que esta técnica nos la enseñe la enfermera para hacerlo de la forma más estéril posible. En general, lavado de manos, poner guantes, abrir la sonda de su bolsita e introducirla a través de la cánula y aspirar. Después lavar la goma con agua y líquido desinfectante.



Importante: Nunca aspirar con la cánula interna fenestrada. Salida de la sonda de aspiración por la ~~goma~~ **goma** al realizar la aspiración traqueal a través de una camisa interna fenestrada.

Debemos meter la sonda SIN ASPIRAR y, al ir retirando, aspirar suavemente sin remover la punta de la sonda

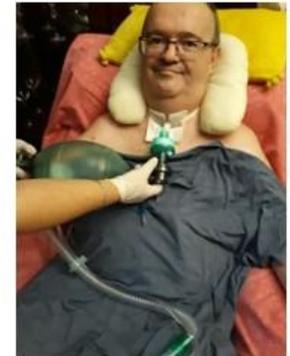
6. **¿Cómo realizar una cura de la traqueostomía?** Se hace en casa a diario con una gasa con **Cristalina** (desinfectante). Es sencillo y nos enseñará la enfermera. La cinta de sujeción de la traqueostomía se cambia a diario, igual que el babero.



Cánula externa, cinta y babero

7. **¿Cómo proceder si hay un tapón de moco?** Si se obstruye la cánula con un tapón de moco el paciente lo percibe con sensación de agobio, el aire no entra ni sale por lo que hay que actuar rápidamente:
- Retirar la cánula interna y desinflar el globo. Si no cede
 - Poner la tos asistida y si tras varios ciclos no cambia utilizar la sonda de aspiración y si persiste
 - Colocar el **Ambú** y apretar con todas nuestras fuerzas y el tapón seguro que se moverá
 - Podemos seguir ventilando al paciente todo el tiempo que sea necesario hasta que venga un equipo médico

- e. Si no se desobstruye completamente se pueden administrar por la cánula 3 ml de suero fisiológico y, si no cede, poner 3 ml de jarabe **Mucofluid**, pero esto lo dejaría para el equipo de urgencia mientras esperamos damos **Ambú** con fuerza y así ventilamos al enfermo



Ambú para quitar el tapón de mocos



Atención en la fase **final** de la enfermedad



La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una **enfermedad neurodegenerativa, progresiva e incurable** lo que hace que, desde el momento de su diagnóstico, requiera de la aplicación de cuidados paliativos (CP) como se refleja en el modelo integrado de estos. Así pues los CP han de iniciarse en el momento del diagnóstico e irán de la mano de los cuidados "activos" para prolongar la vida y su intensidad aumentará a medida que progrese la enfermedad hasta que se alcanza la situación de enfermedad avanzada/terminal.

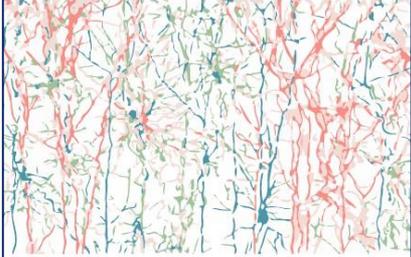
¿CUÁNDO CP AVANZADOS EN ELA?

- No es fácil decidir cuando un paciente diagnosticado de ELA está en situación de enfermedad avanzada en progresión (enfermedad terminal) pero deberemos buscar criterios que nos orienten a dicha situación.
- Cuando la enfermedad progresa y se prevé que el/la paciente se encuentra en los últimos meses de la vida aparecen síntomas complejos de difícil control, intensos, múltiples y cambiantes que van a generar alteraciones funcionales y emocionales con un gran impacto en el/la paciente, sus familiares e incluso en el equipo profesional requisitos, todos ellos, necesarios para hablar de situación de enfermedad terminal.

¿CUÁNDO AVANZA LA SITUACIÓN DE ENFERMEDAD AVANZADA/TERMINAL EN ELA?

- 
- Síntomas complejos de difícil control.
 - Intensos, múltiples y cambiantes.
 - Importante afectación funcional.
 - Gran impacto emocional en paciente, familia y equipo asistencial.

- La disminución de la capacidad vital forzada (CVF) por debajo del 50 % indica deterioro grave de la función respiratoria. CVF < 30 % alta posibilidad de muerte próxima.
- El paciente permanece prácticamente inmóvil en la cama.
 - Imposibilidad o gran dificultad para la comunicación.
 - Imposibilidad para deglución.
 - Disnea grado 4 de la MCR.
 - Neumonía por aspiración recurrente, disnea o insuficiencia respiratoria.



- Se precisan, cuando menos dos de estos criterios para poder hablar de ELA AVANZADA
 - La ELA en algún momento de su evolución cumple estos requisitos situándose en fase de enfermedad terminal y es a partir de ese momento cuando se va a requerir la intensificación de los CP avanzados.
- ➔ Cuando hablamos de la ELA hay 3 situaciones de final de vida diferentes:
- Paciente ha rechazado iniciar medidas de soporte ventilatorio.
 - Fracaso de las medidas ventilatorias de soporte vital elegidas por el paciente.
 - Demanda del paciente de retirada de las medidas de soporte ventilatorio.
- El tratamiento en las tres situaciones irá destinado a intensificar el correcto control de síntomas con el fin de evitar el sufrimiento y sin olvidar el necesario apoyo emocional al paciente y a su familia favoreciendo el bienestar y la calidad de vida.

<p>Principales fármacos empleados en sedación</p> 	<p>MIDAZOLAM (amp 15 mg)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Dosis de inducción iv: 5 mg iv diluido en bolo lento • Dosis de inducción sc: 5 mg sc sin diluir 	<ul style="list-style-type: none"> • Dosis mantenimiento inicial: 20-30 mg Midazolam en Infusor SC de 24 horas 	<ul style="list-style-type: none"> • Rescates: 5-7,5 mg sc • Dosis Máxima 24 h: 1200 mg • Dosis mantenimiento inicial iv: inducción x 6 	
	<p>LEVOMEPRMAZINA (amp 25 mg/1 ml)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Dosis de inducción: 12,5-25 mg 	<ul style="list-style-type: none"> • Dosis inicial mantenimiento: 100 mg Infusor SC 24h • Dosis máxima en 24 h: 300-600 mg 		
	<p>PROPOFOL (amp 10 mg/1ml)*</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Dosis inducción: 1-1,5 mg/Kg iv en 3 minutos • Dosis de rescate: 50% de dosis de inducción • Dosis inicial infusión continua iv: 2 mg/Kg/h 			
	<p>*Antes de iniciar infusión endovenosa con propofol :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Parar benzodiacepinas y neurolépticos • Diminuir opioide a la mitad <p>Por norma el Propofol se emplea en sedación en CP avanzados cuando fracasan Midazolam y Neurolépticos o cuando hay alergias a otros fármacos.</p> <p>El propofol se emplea exclusivamente por vía intravenosa.</p>				
<p>FENOBARBITAL (amp 200 mg/1ml)*</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Dosis inicial sc: 600 mg/24h 	<ul style="list-style-type: none"> • Dosis inicial infusión continua iv: 1mg/Kg/h y posterior ajuste 			
<p>* Antes de iniciar infusión endovenosa con Fenobarbital:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Parar benzodiacepinas y neurolépticos • Disminuir opioide a la mitad <p>Por norma el Fenobarbital se emplea en sedación en CP avanzados cuando fracasan Midazolam y Neurolépticos o cuando hay alergias a otros fármacos.</p>					

➤ Sedación final en paciente con respirador:



1. Silenciar alarmas
2. Apagar / Retirar monitorización
3. Retirar toda medicación innecesaria
4. Bajar / quitar O2 suplementario



Revisión Guía Asistencial 2012
Actualización 2017Documento de Consenso para la
Atención a los pacientes de
Esclerosis Lateral Amiotrófica

Tiene una vida media de 2-5 h por lo que las dosis se deben repetir cada 4 h o pautarse en infusión continua.

Midazolam Via intravenosa

- La inducción en pacientes no tomadores de benzodiazepinas puede iniciarse con 1,5-3 mg iv. Se pueden diluir en 10 ml de suero fisiológico. A los 5 minutos se evalúa la respuesta y se puede repetir la misma dosis cada 5 minutos hasta alcanzar el nivel de sedación en el que se disminuye o anula la perfusión para evitar el efecto refractario. La dosis total alcanzada se denomina dosis de inducción.

- La perfusión continua iv en 24h se pauta a 0,4-0,8 mg/h.
- Los rescates en caso de que el paciente no responda a la perfusión se hacen con la misma dosis de inducción. Se recomienda administrar oxígeno suplementario hasta lograr el nivel de sedación deseado.

- El tratamiento sintomático con cloruro de amoníaco puede ser similar a las de midazolam durante la administración de foscopolamina para las secreciones respiratorias.

Subcutánea. Es la vía de elección en cuidados paliativos domiciliarios. Se administra en 5-15 minutos. Se recomienda colocar una palomita SC y enseñar a la cuidadora a administrar los rescates.

- En la inducción:
- Si no tomaba benzodiazepinas previamente o en pacientes debilitados, se usa dosis de 2,5- 5 mg
- Si tomaba benzodiazepinas previamente se usa dosis de 1-2 mg
- Cuando se pretende una sedación continua se pauta a 0,4-0,8 mg/h en las mencionadas.
- La perfusión continua subcutánea se pauta a 0,4-0,8 mg/h.
- Se administra mediante una bomba de perfusión.
- Si no se dispone de infusor, se pauta a 0,4-0,8 mg/h.
- La dosis de infusión sc. inicial, si no era tomador de benzodiazepinas, es 0,4-0,8 mg/h, y si ya las tomaba será 1-2 mg/h.
- También se puede calcular multiplicando por 6 la dosis de inducción.



Subir 2 mg / doblar dosis sedación / bajar 2 puntos la Pínsipiratoria y la frecuencia respiratoria

Regla de 2 x 2 x 2

bajar 2 puntos la Pínsipiratoria y la frecuencia respiratoria

➤ **Cambiar la mask del respirador por O2 y apagar ventilador**



ESCUELA ANDALUZA
DE SALUD PÚBLICA

Consejería de Salud y Familias