

Poder respirar hasta que llegue la cura

Jesús Sancho. Neumólogo. Hospital Clínico Universitario de Valencia

La investigación científica es un proceso ordenado y sistemático el cual, mediante la aplicación rigurosa de un conjunto de métodos y criterios, pretende obtener información relevante y fidedigna para entender, verificar, corregir o aplicar el conocimiento. Este proceso se caracteriza por ser reflexivo, racional, sistemático, crítico y metódico. De forma sencilla se podría explicar la investigación como el planteamiento de una pregunta clave en el marco de la ciencia que pone en marcha un proceso para hallar las respuestas a esta pregunta. En este sentido es célebre la frase del gran antropólogo Claude Lévi-Strauss: “el científico no es aquella persona que da las respuestas correctas, sino aquel quien hace las preguntas correctas”.

Cuando nos centramos en el ámbito de la investigación en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es lógico que a todo el mundo nos venga enseguida a la cabeza dos preguntas claves sobre las que desarrollar el proceso para buscar las respuestas: ¿por qué se produce la ELA? y ¿cómo curamos la ELA?

Sin embargo, al mismo tiempo que en la ELA se produce una debilidad muscular progresiva fruto de la degeneración de las motoneuronas, también se produce una debilidad progresiva de los músculos respiratorios, vitales para mantener la vida, alterando sus funciones principales, la ventilación (introducir aire en los pulmones), la expulsión de las secreciones respiratorias (la tos) y la capacidad de proteger la vía aérea durante la deglución. Los problemas respiratorios son el principal motivo por el que los enfermos con ELA acuden a los servicios de urgencias, la principal causa de hospitalización y la principal causa de muerte de la ELA. En el mundo los enfermos con ELA fallecen, sobre todo, por no poder respirar o no poder expulsar los mocos durante un simple catarro si no se recibe asistencia adecuada.

Es curioso, dada la relevancia en la historia natural de la enfermedad de estos problemas, que cuando se revisan los foros de investigación en ELA o se hojean los programas de reuniones científicas sobre investigación en ELA, que el espacio que se les dedica sea mínimo o nulo. A pesar de ello, los científicos también se plantean preguntas respecto al manejo de los problemas respiratorios.

Fue en los años 50 cuando el doctor Alvan Barach describió y desarrolló una técnica que aplicaba en enfermos neurológicos con debilidad de los músculos respiratorios, entre los que incluía a pacientes con enfermedad de motoneurona, para extraer las secreciones respiratorias;

y fue en 1976 cuando la doctora Augusta Alba describió por primera vez el uso de la ventilación no invasiva en pacientes con ELA. Desde estas dos fechas claves hasta la actualidad, el avance y los logros alcanzados en la investigación de los problemas respiratorios de la ELA ha sido espectacular hasta el punto de poder afirmar sin rubor que hoy en día los enfermos con ELA viven más gracias a los avances que ha habido en el manejo de los problemas respiratorios.

A nivel de la ventilación, la investigación ha mostrado que la ventilación no invasiva es capaz de prolongar la supervivencia de los pacientes con ELA, incluso en algunos de aquellos con una afectación bulbar (debilidad de los músculos de la vía aérea superior a nivel de la garganta) muy severa. Tal y como se ha visto este año, en un estudio de nuestro grupo de trabajo cuya publicación ha tenido gran repercusión en la comunidad científica dedicada a los problemas respiratorios de la ELA. A su vez, se ha visto que la ventilación no invasiva además, alivia los síntomas, disminuye el número de hospitalizaciones y mejora la calidad de vida de los pacientes afectados de ELA. Diferentes estudios nos han mostrado que un uso de más de 4 horas consecutivas de la ventilación es crucial para que alcance sus objetivos y que la adherencia a la ventilación está en relación con la afectación bulbar. Estos estudios han mostrado que actuando sobre los problemas derivados de la afectación bulbar (deglución, sialorrea, secreciones en vía aérea superior) se consigue aumentar considerablemente la adherencia al tratamiento. Otro aspecto importante que ha puesto de relevancia la investigación, es la necesidad de conseguir una ventilación efectiva que sea capaz de corregir las bajadas de oxígeno durante la noche, así como las alteraciones de la respiración que pudieran acontecer. La corrección de estos problemas durante la ventilación se correlaciona estrechamente con un pronóstico favorable. También la investigación, en concreto la cooperación entre nuestro centro y el Hospital Pitie Salpetriere (centro de referencia para el manejo de la ELA en Francia), ha arrojado luz sobre cómo ajustar la ventilación en la ELA. Se ha visto que tanto los modos ventilatorios por presión como los de volumen proporcionan la misma supervivencia. Sin embargo, en los modos por presión precisan de una vigilancia más estrecha y una modificación de los parámetros ventilatorios más frecuentes. Recientemente un estudio multicéntrico en el que ha participado este centro francés ha mostrado que la colocación de un marcapasos diafragmático no comporta ningún beneficio en la ELA.

En lo referente al manejo de las secreciones respiratorias la investigación ha avanzado considerablemente. Sabemos cuándo la tos del paciente es inefectiva o tiene el riesgo de volverse inefectiva durante una infección, sabemos qué técnica aplicar cuando el paciente es incapaz de expulsar las secreciones con un golpe de tos y sabemos por qué fracasan estas técnicas. Además, los estudios científicos nos han mostrado que los episodios agudos, es decir las descompensaciones por infecciones respiratorias, pueden ser manejadas de forma no invasiva (técnicas de tos asistida y ventilación no invasiva) evitando la necesidad de intubación y traslado a una unidad de cuidados intensivos y que el factor que va a determinar el éxito de este manejo es la severidad de la afectación bulbar.

Como ya se explicó en números previos de la revista, las alteraciones de la deglución se manejan modificando la textura de los alimentos y en última instancia mediante la colocación de una sonda de gastrostomía (PEG). Las guías clínicas de los neurólogos recomiendan que la PEG se coloque antes de que la función pulmonar esté muy alterada (capacidad vital >50%, es decir la capacidad de introducir aire en los pulmones) a fin de evitar complicaciones respiratorias durante el procedimiento. Sin embargo, son pocos los pacientes que en este nivel de función pulmonar establecido precisan la alimentación por PEG. Los diferentes estudios han mostrados que se puede realizar la PEG en pacientes con función pulmonar muy alterada (capacidad vital <50%) si se lleva un control estricto de las secreciones y durante la técnica se aplica ventilación no invasiva por personal experto.

Por último, a nivel del manejo invasivo (ventilación por traqueostomía) también se han producido importantes avances en los últimos años. La ventilación por traqueos-

tomía proporciona a los pacientes una supervivencia similar a la de los pacientes sometidos a trasplante de pulmón.

¿Y qué está por venir? Diferentes autores postulan una posible alteración a nivel central en la ELA, concretamente degeneraciones en el centro respiratorio (parte del cerebro encargada de controlar la respiración) como posible responsable de las alteraciones de la ventilación. Por otro lado, recientemente se ha visto que la presencia de episodios de obstrucción de la vía aérea superior a nivel de la garganta con disminución de la orden mandada por el centro respiratorio son una de las causas más frecuentes de fracaso de la ventilación no invasiva en la ELA. En relación con estas dos líneas planteadas, en los próximos meses nuestro grupo va a presentar los resultados de un estudio que muestra que estos episodios de obstrucción de la vía aérea superior que generan una ventilación inefectiva son más frecuentes en pacientes con una afectación bulbar concreta y están relacionados con una alteración del centro respiratorio.

En definitiva, los avances en la investigación de los problemas respiratorios de la ELA han mejorado el manejo de estos pacientes y han mostrado que va más allá de “poner una bipap” como dicen algunos, sino que estamos hablando de alta tecnología que requiere personal con actitudes, habilidades y conocimientos y en un entorno de unidades altamente especializadas. Pero, aun nos que un camino apasionante que recorrer con las luces que se han encendido, han surgido y están por surgir nuevas preguntas que necesitan ser contestadas. Parafraseando a Carl Sagan, “*en algún lugar, algo increíble está esperando ser conocido*”.

Jesús Sancho - Médico especialista en Neumología, Doctor en Medicina con realización de la tesis “Efectividad de las maniobras de tos asistida en los pacientes con alteraciones neuromusculares y afectación de los músculos torácicos. Análisis funcional y clínico” que recibió el Premio Extraordinario.

Es el médico responsable de la Unidad de Cuidados Respiratorios del Servicio de Neumología del Hospital Clínico Universitario de Valencia (www.neumoclinicovalencia.com); es la Unidad de Referencia en Ventilación Mecánica de la Comunitat València (DOGV 2587, 18/09/1995) y está acreditada como Unidad Multidisciplinar de Alta Complejidad con el Grado de Excelencia por la Sociedad Española de Neumología. Dicha Unidad se encarga del manejo de los problemas respiratorios de enfermedades neuromusculares, fundamentalmente la ELA y del manejo de los pacientes con enfermedad crítica cronicada con ventilación mecánica prolongada. En definitiva, posee las característica estructurales y funcionales de las unidades, que el Servicio Nacional de Salud de Inglaterra (National Health Service -NHS-) define como de “Ventilación de Alta Complejidad en Domicilio”.

Es miembro del Grupo de Investigación en Problemas Respiratorios de las Enfermedades Neuromusculares del Instituto de Investigación Sanitaria INCLIVA (www.incliva.es) adscrito al Instituto de Salud Carlos III

Es autor de estudios de investigación, capítulos de libros y normativas de sociedades científicas centrados en el manejo de los problemas respiratorios de la ELA

