JORNADA CIENTIFICA

Con motivo del Día Mundial de la ELA, la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica, organizó una jornada científica dirigida a enfermos y familiares, asi como a todos los profesionales que trabajan en la asociación., con la colaboración del Centro de Investigación Biomédica en Red. Enfermedades Neurodegenerativas (CiberNed) y la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR).

La jornada se celebró en la sede de la Asociación en el CENTRO RAFAEL CATTARINI. Y contó con la parricipacion de mas de 50 personas.

El programa de la jornada comprendía dos ponencias y una mesa redonda, donde los enfermos puediron preguntar todas sus dudas sobre la exposiciones previas:

La primera ponencia titulada: **"¿Cuán genética es la ELA?"**, fue impartida por *Jordi Clarimón Echavarría* Investigador. Unidad Genética de Enfermedades Neurodegenerativas del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo y *Alberto García Redondo, i*Investigador principal, Unidad de Esclerosis Lateral Amiotrófica del Hospital 12 de Octubre.

La segunda ponencia titulada **ELA: Tomando aire"**, fue impartida por *José Miguel Rodríguez González-Moro, n*eumólogo del Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Y *Tamara del Corral*, fisioterapeuta Colegio de Fisioterapeutas de Madrid.

Por ultimo se desarrolló una mesa redonda con la participación de los ponentes, moderada por el Dr. Jesús Esteban, neurólogo y coordinador de la unidad de ELA y sección neuromuscular del Hospital Universitario 12 de Octubre.

Tanto esta jornada como todos los actos relacionados con el Día Mundial de la ELA, ha tenido una gran repercusión en los medios de comunicación (TVE, La Sexta, Intereconomía, Cadena Ser, radios autonómicas y regionales, Internet, etc.)

A CONTINUACIÓN SE RECOGEN LOS RESUMENES DE LAS PONENCIAS PRESENTADAS EN ESTA JORNADA:

1ª y 2ª Ponencia.- ¿Cuán genética es la ELA?

LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

La ELA se define como una enfermedad neurodegenerativa que se caracteriza por la muerte de neuronas motoras de la corteza motora, del tronco y de la médula espinal cuya evidencia clínica suele asociarse con debilidad muscular progresiva, atrofia, parálisis.

Es la enfermedad neuromuscular más frecuente en el adulto. Presenta una incidencia de 1-2 casos por 100.000 habitantes por año y una prevalencia de 4-8 casos/100.000 habitantes, aunque se han descrito poblaciones que presentan una mayor prevalencia (isla de Guam en el archipiélago de las Marianas, península de Kii en Japón y en una región de Papúa-Nueva Guinea). Debido a su baja prevalencia, la ELA se clasifica como una enfermedad rara (<5:10.000).

La edad media de aparición es de 58 años, presentando en un 5% de los casos formas juveniles. Es más frecuente en varones con una proporción 3:2. El riesgo de padecer ELA, teniendo en cuenta una vida media de 70 años, es de 1/10.000 habitantes.

Por su sintomatología, el inicio de la enfermedad es focal. En un 70% de los casos comienza con síntomas espinales como son la debilidad y la atrofia musculares; y en un 30%, comienza con síntomas bulbares como son la disartria (trastornos del habla) o la disfagia (dificultad para la deglución). Es decir, la sintomatología puede comenzar en los músculos controlados por el tronco cerebral, como por ejemplo la lengua, o en músculos controlados por la médula espinal, como los músculos del brazo o las piernas. Tras este inicio focalizado la enfermedad progresa y se extiende por la corteza cerebral y la médula espinal, aunque durante este proceso no se suele ver afectada la capacidad cognoscitiva, ni la sensibilidad ni el control del los esfínteres. En las etapas finales aparece pérdida de movilidad y fallo respiratorio, que suele ser la causa del fallecimiento.

Genética en la ELA

¿Qué tipo de herencia sigue la ELA? Se distinguen dos tipos de ELA clínicamente similares, uno de ellos presenta una herencia familiar y el otro no.

La ELA familiar (ELAF) engloba el 10% de los casos y la ELA esporádica (ELAE), el 90% aproximadamente. La ELAE presenta predisposición genética, habiéndose descrito numerosos loci asociados. La ELAF presenta una clara herencia mendeliana con alta penetrancia, y en la mayoría de los casos es autosómica y dominante.

El estudio de la función biológica de cada una de las proteínas que se están asociando a la ELA F ayuda al conocimiento de su fisiopatología, lo que nos acerca cada vez más a su prevención y tratamiento.

Ahora veamos los genes implicados en la ELA familiar. Destacar que en los pedigríes de familias con ELA normalmente aparecen pocos individuos afectos (2 o 3), siendo raros los casos con 6 o más afectados.

En la tabla se recogen todos los loci asociados en la actualidad a la ELA. Las ELAs familiares se clasifican por el locus (lugar cromosómico) asociado a las mismas. Existen 13 categorías conocidas como ELA1, ELA2,… y también las ELAs familiares asociadas a demencia fronto-temporal. Casi todas siguen herencia autosómica y dominante, aparecen en el adulto y no para todos los loci ha sido identificado el gen correspondiente.

Categoría	Modo de herencia	Localización cromosómica	Gen identificado
Esclerosis Lateral Amiotrófica			
ELA 1 – T	AD/AR	21q22	**SOD1**
ELA 2 – J	AR	2q33-35	Elaína
ELA 3 – T	AD	18q21	-
ELA 4 – J	AD	9q34	Senataxina (SETX)
ELA 5 – J	AR	15q15,1-21,1	¿Espataxina?
ELA 6 – T	AD	16q12,1-12,2	FUS-TLS
ELA 7 – T	AD	20p tel	-
ELA 8 – T	AD	20q13	Proteína asociada a VAMP (VAMPB)
ELA 9 – T	AD	14q11	ANG
ELA 10 – T	AD	1q36.22	TARDBP
ELA 11 – J	AD	6q21	FIG4
ELA 12 – T	AD/AR	10p15-14	Optineurina
ELA X – T	Xd	Xp11	Ubiquilina 2
ELA/DFTL	AD	9q21-22	**C9orf72**

Enfermedad de neurona motora inferior Progresiva			
PBP	AD	2p13	Dinactina (DCTN1)
Atrofia muscular espinal y bulbar			
AMEB	Xr	Xq21-22	Receptor de andrógenos

Pie de tabla: T (inicio tardío de la enfermedad – a partir de la 5ª década de la vida); J (inicio juvenil); AD (herencia autosómica y dominante); AR (herencia autosómica y recesiva); Xd (herencia ligada al sexo dominante); Xr (herencia ligada al sexo recesiva); DFTL (demencia fronto temporal lobular); PBP (parálisis bulbar progresiva).

Los genes más destacables de entre los que se relacionan con la ELA son la *SOD1*, *TARDBP, FUS-TLS* y *C9orf72.* Las mutaciones en el resto de los genes que aparecen en la tabla (a modo de resumen) se han encontrado en pocas familias y en lugares aislados del mundo, sin embargo, los 4 mencionados se han encontrado en un porcentaje importante de familias y en todas las series estudiadas en los diferentes países donde se han desarrollado estudios al respecto.

La SOD1 es una proteína ubicua, que aparece en todas las células del organismo, y cuyas mutaciones sólo afectan, extrañamente, a las neuronas motoras. Su relación con la ELA fue descubierta en el año 1994, y hasta hoy día, a pesar de los miles de estudios que se han realizado de dicha relación (en ratones, peces cebra, gusanos y moscas transgénicas, y mediante estudios fisiopatológicos y bioquímicos en muestras de pacientes y muestras postmortem, así como dos ensayos clínicos con inhibidores específicos de esta enzima) aún no se sabe exactamente por qué las mutaciones en este gen provocan de forma específica esta enfermedad. En la mayoría de los estudios, las mutaciones en *SOD1* suponen el 20% de las ELAF, y aproximadamente el 1% de las ELAE. La función de la proteína SOD1 es la limpieza celular de los radicales libres producidos en el proceso de generación energética, pero parece, después de haber hecho multitud de estudios, que este no es el proceso que da lugar a la neurodegeneración en el caso de las mutaciones SOD1, y que tiene más que ver con el acúmulo de proteínas anómalas formadas en los casos de mutación.

Los otros 2 genes más importantes, *TARDBP* y *FUS*, están relacionados con el procesamiento del ARN (la molécula mediante la cual se produce y se regula la "lectura" de los genes, antes de su transformación en proteínas). Su relación con la ELA fue descubierta en 2007 y 2009 respectivamente, tras el formidable hallazgo que ha cambiado la historia científica de esta enfermedad, junto con otra patología neurodegenerativa – la demencia frontotemporal (DFT) – y fue que se observó un acúmulo de la proteína TDP-43 (codificada por el gen *TARDBP*) tanto en necropsias de pacientes con ELA como con DFT (más del 90% de pacientes con ELA). El hallazgo de los acúmulos de TDP-43 llevó al estudio del gen que la produce tanto en pacientes con ELA como con DFT, y se encontró que aparece en un 5% de las ELAF, pero prácticamente no se han encontrado mutaciones en DFT.

Tras este fabuloso hallazgo, se llegó al estudio del gen *FUS*, debido a sendas familias previamente estudiadas y localizadas en una zona cromosómica (16q12) respectivamente en EE.UU e Inglaterra. Se decidió estudiar este gen por las similitudes estructurales de la proteína que codifica con TDP-43, y se encontró que sus mutaciones aparecen también en un 5% de las ELAF, y también en un muy pequeño porcentaje de casos con DFT.

Hace poco más de medio año, se publicó, por parte de un grupo europeo y otro americano, el hallazgo de mutaciones en un extraño gen, del que aún no se conoce absolutamente nada en relación con su función, llamado *C9orf72*. Se encuentra en el cromosoma 9, y este hallazgo se ha realizado tras casi una década de estudios de 2 tipos: por un lado un grupo de familias con DFT y ELA (comorbilidad) procedentes de EE.UU. y otras de Finlandia, cuyo defecto genético se había asociado con el cromosoma 9 en la zona q21; y por otro lado al realizar un estudio de asociación genética, estudiando el genoma completo de más de 5000 pacientes con ELA y más de 10000 controles (un estudio internacional entre EEUU y varios países europeos) se llegó a la conclusión de que en la zona q21 del cromosoma 9 había una asociación con la enfermedad. Tras haber secuenciado todos los genes de esta zona, y ver que en la secuencia codificante de los mismos (que da lugar a proteína) no había ningún tipo de mutación en las familias americanas y escandinavas, se pasó a realizar el estudio de las zonas no codificantes, encontrando una muy extraña mutación en la primera zona no codificante del gen *C9orf72* (intrón 1a) donde aparece una expansión de 6 nucletódios "GGGGCC". Esta expansión está repetida un número bajo de veces en la población común (desde una hasta dos decenas de veces) sin embargo, en un porcentaje importante de pacientes con ELA, aparece repetida más de 30 veces.

Inmediatamente se ha comenzado a realizar este estudio en diferentes poblaciones del mundo y se ha visto que es la mutación más importante en la ELA descubierta hasta la fecha (desde el 30 al 60% de los casos con ELAF, y entre el 3 y el 20% de los casos con ELAE). Los casos de la población finlandesa, y de la isla de Cerdeña, se pueden considerar excepcionales, pues los porcentajes aumentan considerablemente debido a la herencia genética, de carácter mucho más endogámico en estas poblaciones que en otros países europeos (esta mutación de expansión del hexanucleótido aparece en un porcentaje muy elevado tanto en ELAF como en ELAE).

Estudio del gen C9orf72 en la población española de ELA.

Una colaboración de grupos de investigación del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo de Barcelona y del Hospital 12 de Octubre de Madrid ha determinado la frecuencia de casos genéticos de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en la población española. La presentación del estudio se ha realizado en la sede de ADELA, en colaboración con el Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED) con motivo del Día Mundial de la ELA. El fruto de los resultados se ha obtenido gracias a la colaboración de varios hospitales de España (mapa), debido al desarrollo del registro de Enfermedades Neuromusculares promovido por la Dra. Isabel Illa Sendra desde el Hospital de la Santa Cruz y San Pablo y en el seno del CIBERNED.

Toda la metodología se ha desarrollado en el laboratorio del Dr. Jordi Clarimón Echavarría, investigador principal de la Unidad Genética de Enfermedades Neurodegenerativas del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo de Barcelona (perteneciente al CIBERNED). Y el centro del trabajo de recopilación de muestras, datos clínicos y estudios genéticos preliminares, ha sido desarrollado en el laboratorio del Dr. Alberto García Redondo, responsable del laboratorio de la Unidad de ELA del Hospital 12 de Octubre de Madrid.

En el estudio se han incluido 936 pacientes de 30 hospitales de toda España, y se ha analizado la frecuencia de una mutación en el gen C9orf72, descubierta el pasado mes de octubre de 2011, que supone la expansión de seis nucleótidos de secuencia "GGGGCC" y que es la causa en un porcentaje importante de pacientes con ELA. Según las conclusiones de este trabajo, el 7% de de los afectados por esta patología neurodegenerativa en España presentan esta mutación. Además, cuando se evaluó el subgrupo de pacientes con algún familiar también afecto, la proporción de portadores de la mutación aumentó hasta el 27%, mientras que en el grupo de pacientes sin ningún familiar afecto, la prevalencia de la mutación descendía hasta el 3% (Figura).

Otra de las conclusiones derivadas de este trabajo, ha sido el adelanto en la edad de inicio de la enfermedad. Así, los portadores de esta mutación presentan una edad media de inicio significativamente menor que en el resto de casos, 55 años frente a 58 años. Finalmente, los pacientes que presentan esta alteración genética tienen más riesgo de presentar demencia de tipo frontotemporal durante el transcurso de la enfermedad.

Las conclusiones derivadas de este estudio demuestran que la variante genética de esta enfermedad también se encuentra entre la población española, aunque en una frecuencia inferior a otros países como Finlandia, Irlanda o Inglaterra. Avanzar en el conocimiento de este tipo de alteraciones genéticas es fundamental para profundizar en el entendimiento de las bases biológicas de la enfermedad, que permitirá desarrollar nuevas estrategias de diagnóstico, seguimiento clínico y nuevos tratamientos.

Alberto García Redondo y Jordi Clarimón Echavarría. Investigadores

3ª Ponencia "ELA: Tomando aire"

INTRODUCCIÓN

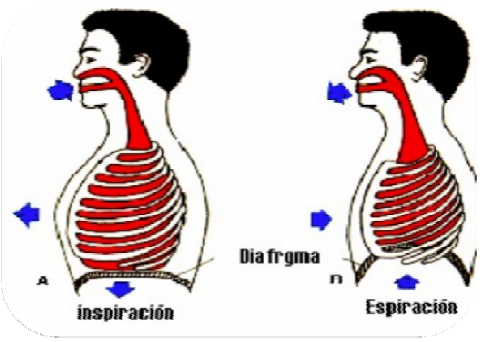
La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurológica, pero en la que otros especialistas tanto médicos, de enfermería y sociales desempeñan un importante papel. Los problemas respiratorios tienen una gran importancia en el pronóstico de los enfermos con ELA, de aquí que los neumólogos sea parte fundamental en el manejo de los pacientes. Por diferentes razones estos problemas no han tenido, hasta hace poco tiempo, un tratamiento adecuado. Por suerte existe una tendencia al cambio que las asociaciones de enfermos y los médicos implicados deben hacer progresar. Así, en los últimos años se han producido importantes avances en recursos humanos, materiales y en el apoyo de la administración a los afectados por esta enfermedad.

ELA y fallo de la ventilación

La enfermedad afecta progresivamente al funcionamiento de los músculos de los brazos o de las piernas, de modo que a partir de un momento determinado, pueden necesitar ayudas para las actividades de la vida cotidiana. Junto con esta afectación de músculos de extremidades, es frecuente que aparezca una disminución de la fuerza de los músculos respiratorios, sobre todo al diafragma. La bomba ventilatoria actúa como un fuelle que de forma continuada introduce aire limpio con O2 (inspiración) en unos pulmones por lo demás sanos y que hace posible la salida del aire contaminado con CO2 durante la espiración, una vez realizado el intercambio de gases con la sangre.

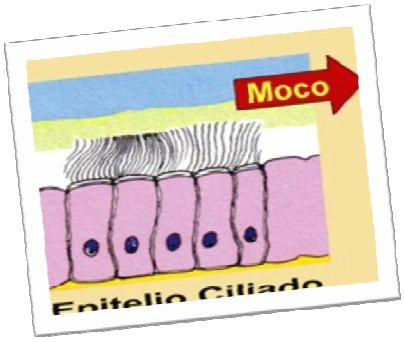
Si los músculos respiratorios dejan de efectuar su función de bombeo se compromete por tanto una función básica que es la respiración, por lo que tenemos que ir en ayuda de los mismos. Los problemas relacionados con su mal funcionamiento tienen consecuencias muy graves, ya que aparece disnea (falta de aliento), ortopnea (sensación de ahogo al estar tumbado) y por último insuficiencia respiratoria (falta de O2 y retención de anhídrido carbónico o CO2).

La intervención del neumólogo es básica para detectar precozmente estas situación mediante la adecuada valoración de los síntomas, la realización de pruebas para conocer la situación de la función respiratoria (espirometria, medida de presiones musculares, otras), estudios del estado de la oxigenación y de la ventilación durante el sueño, etc. Los modernos respiradores eléctricos portátiles de uso domiciliario y las mascarillas nasales y faciales, ayudan y pueden llegar a sustituir completamente la función de los músculos respiratorios permitiendo que el aire entre y salga de los pulmones de forma correcta para mantener normales el oxígeno y el carbónico de la sangre y evitar el dolor de cabeza, el ahogo, la somnolencia…



ELA y secreciones respiratorias

El contacto permanente de las vías respiratorias con el medio ambiente le ha hecho dotarse de unos mecanismos de defensa y depuración muy eficaces, entre los que destacan las secreciones o moco bronquial y el epitelio mucociliar. Para defenderse de las agresiones externas, la pared de los bronquios está recubierta de unos diminutos pelillos llamados cilios, sobre los que corre una delgada capa de moco que –segregado de forma continua– va arrastrando hacia arriba las pequeñas partículas que caen encima (entre ellas los microbios), hasta llegar a la parte superior de las vías respiratorias, donde se deglute de forma inconsciente. Este sistema de limpieza es conocido como aclaramiento mucociliar, y mientras funciona correctamente nos proporciona protección sin que nos demos cuenta de ello. Cuando se inflama, por ejemplo por un catarro, el sistema funciona peor y las secreciones se vuelven más espesas y es necesario que la tos venga en ayuda de este sistema para hacer salir la expectoración del moco. El fuelle respiratorio, además de para la ventilación, es básico para hacer posible el mecanismo de la tos que sirve para expulsar las secreciones que se van acumulando a nivel de las vías respiratorias.



ELA y deglución

El buen funcionamiento de los músculos de la deglución evita los atragantamientos

y, en consecuencia, el enorme riesgo de producir muerte por asfixia. También evita el peligro de infecciones repetidas y, a veces, graves. Por sistema deben eliminarse los alimentos difíciles de masticar y triturar, para prevenir atragantamientos. Es posible, que la «selección» de alimentos para evitar tales atragantamientos provoque una pérdida de peso, en tal situación hay que buscar alternativas rápidamente. Una mala nutrición debilita más los músculos y disminuye la capacidad de respuesta del organismo ante las infecciones

PARA PROBLEMAS: SOLUCIONES

1.-Información

Hace años no se informaba de que podían aparecer estos problemas respiratorios y cuando lo hacían muchas veces era tarde. En la actualidad la valoración por un neumólogo debe formar parte del tratamiento integral del paciente con ELA, y tanto paciente como familiares y cuidadores deben ser conscientes de estos problemas y de su abordaje.

2.-Valoración

Incluye aparición de síntomas, pruebas de función respiratoria, medidas del O2 y del CO2 tanto por el día como por la noche. La información obtenida permite que el médico responsable y el enfermo puedan decidir los pasos a dar. Las valoraciones periódicas permiten descubrir si se han producido cambios que recomienden actuaciones distintas a las programadas hasta ese momento. Los enfermos y cuidadores aprenden a distinguir en qué situaciones deben buscar la ayuda de los médicos responsables.

3.-Técnicas de ayuda a la expectoración

Un aparato denominado “asistente de la tos” que crea elelvadas presiones positivas y negativas y que actúa a modo de un gran succionador resulta de enorme utildiad en estos casos. La labor del fisioterapeuta es básica para ayudar al paciente a expulsar las flemas.

4.-Técnicas de ayuda a la ventilación

Junto con las enseñanzas de los fisioterapeutas, los ventiladores han supuesto un importante avance en el tratamiento domiciliario de este problema. Los modernos aparatos diseñados para el manejo en los domicilios, que se transportan con facilidad y que disponen de baterías para utilizarlos sin conexión a la red eléctrica (por ejemplo, en un coche, en un avión o en una silla de ruedas), permiten mejorar la actividad del fuelle y hacen desaparecer las molestias relacionadas con esta carencia. Existen diferentes formas de conexión entre el ventilador y el enfermo (mascarilla nasal, facial, pipeta labial …), por ello se entrena al enfermo y cuidadores para alternarlas. Mediante diferentes combinaciones, se puede mantener la ventilación de forma no invasiva durante las 24 horas del día cuando es necesaria, siempre que también puedan controlarse las secreciones de moco. También aquí resulta muy importante «adelantarse a los acontecimientos» para poder abordar los problemas desde una situación que permita hacerles frente de forma efectiva.

Los pacientes con ELA pueden beneficiarse de la ventilación mecánica domiciliaria (VMD) y aumentar así la supervivencia en unos 3-5 años, si no más, si se tienen en cuenta unos mínimos cuidados y medios adecuados. Hay que conocer que la VMD en el domicilio supone una carga pesada para el paciente y sobre todo para los familiares, pero que su empleo debe ser propuesto inicialmente y utilizada cuando esté indicada y sea deseada.

¿Cuáles son los condicionantes de éxito de la VMD?

- La motivación del paciente y sus ganas de vivir
- La evolución moderada de la ELA con un aceptable estado de salud
- Grado de autonomía y comunicación
- Máximo grado de información: paciente y familiares
- La familia debe ser capaz de participar y querer hacerlo
- Estar disponibles los medios humanos y técnicos necesarios (equipo multidisciplinar)
- Aparición de la insuficiencia respiratoria precozmente en el curso evolutivo de la ELA cuando el resto de las funciones están aún conservadas

RESUMEN

El control de los problemas respiratorios que aparecen en los pacientes con ELA ha experimentado importantes avances estos últimos años. La colaboración interdisciplinar y las nuevas tecnologías están haciendo posible mejorar tanto la supervivencia como la calidad de vida de nuestros pacientes, y se siguen dando pasos en el camino de encontrar un tratamiento para esta enfermedad. Las asociaciones de pacientes con ELA suponen una importante aportación para el manejo integral de los pacientes y una ayuda inestimable tanto para ellos, como para los familiares y cuidadores, los profesionales y la administración

***José Miguel Rodríguez González-Moro*. Neumólogo**

4ª Ponencia "ELA: Tomando aire". Fisioterapia respiratoria en la ELA

El mecanismo de aclaramiento mucociliar y la tos suelen ser eficaces para eliminar las secreciones en individuos sanos, pero pueden dejar de serlo si hay una disfunción en estos sistemas o si existe una excesiva secreción bronquial. La secreción mucosa y el mecanismo de aclaramiento mucociliar son muy importantes para la integridad de las vías respiratorias y para la protección pulmonar.

Se estima que el volumen de secreción mucosa en individuos sanos es de 10 a 100 ml por día[1]. Una sobrecarga de la secreción normal, o problemas en el aclaramiento mucociliar reducen la función pulmonar e incrementan el riesgo de infección.

Cuando existe daño ciliar importante y secreción excesiva, la tos pasa a ser un mecanismo extremadamente importante para la higiene de las vías respiratorias[2].

La desobstrucción dependiente del flujo puede también aumentarse movilizando las secreciones desde la periferia pulmonar hacia las vías respiratorias más proximales, donde una mayor profundidad de la tos y un mayor flujo espiratorio pueden mejorar la expectoración. Ésta es la razón de que con frecuencia se incluya la tos en la mayoría de las técnicas de fisioterapia respiratoria[3].

Durante años se han utilizado técnicas para mejorar el aclaramiento mucociliar normal y la eficacia de la tos al tratar a pacientes con trastornos neuromusculares. En los últimos años se han desarrollado nuevas tecnologías y técnicas más avanzadas que resultan más cómodas y eficaces para la mayoría de los pacientes. En casi todo el mundo se ha sustituido el drenaje postural con percusión manual y con vibración, por técnicas más independientes y eficaces, como el ciclo activo respiratorio, el drenaje autógeno, el R-C Cornet®, el Flutter®, la máscara de presión espiratoria positiva (PEP), la oscilación de la pared torácica por alta frecuencia, la ventilación percusiva intrapulmonar y la insuflación-exsuflación mecánica[2].

En pacientes con problemas respiratorios en fase inicial, el 90% de los episodios de fallo respiratorio son el resultado de la incapacidad de liberar las vías respiratorias de mucosidades de manera eficaz durante una congestión torácica recurrente[4]. Aunque el uso de ayudas mecánicas es la intervención más importante para eliminar la secreción de las vías respiratorias en pacientes con debilidad muscular inspiratoria y espiratoria, estas ayudas pueden no expulsar de forma adecuada las secreciones de las vías respiratorias periféricas más pequeñas (más de 6 ramificaciones de la tráquea), el flujo que se crea puede no ser suficiente para eliminar las secreciones que obstruyen éstas[5]. En estos casos y en pacientes con disfunción muscular bulbar grave, que aspiran secreciones de las vías respiratorias superiores, es importante considerar otros métodos que movilicen de forma gradual la mucosidad y los residuos de las vías respiratorias. Además, está demostrado que en episodios agudos de insuficiencia respiratoria, la morbilidad y la mortalidad se pueden reducir sin hospitalización, realizando un protocolo de tratamiento correcto y eficaz[6].

Dña. Tamara del Corral Núñez-Flores.Fisioterapeuta.