

Monitorización respiratoria en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Detección precoz de alteraciones respiratorias

Autor: Vázquez Bote, Andrea M (Diplomada en Fisioterapia).

Público: Fisioterapeutas. **Materia:** Fisioterapia respiratoria. **Idioma:** Español.

Título: Monitorización respiratoria en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Detección precoz de alteraciones respiratorias.

Resumen

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que puede debutar desde el punto de vista respiratorio de forma aguda, aunque lo más frecuente es que lo haga de forma progresiva e inicialmente como un trastorno respiratorio durante el sueño. Los estudios poligráficos complementados con la determinación de las capacidades pulmonares se utilizan para valorar y monitorizar la afectación de la musculatura inspiratoria y determinar así el inicio de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI).

Palabras clave: ELA-VMNI.

Title: Respiratory Monitoring in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Early Detection of Respiratory Disorders.

Abstract

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease that can develop acutely from the respiratory point of view, although it is most often done gradually and initially as a breathing disorder during sleep. Polygraphic studies complemented with the determination of lung capacities are used to assess and monitor the involvement of the inspiratory musculature and thus determine the onset of noninvasive mechanical ventilation (NIV). The objective of this work is to study which respiratory parameters, once related to the variables of the polygraphy, are more sensitive to recognize the affectation of the respiratory musculature as soon as possible.

Keywords: ALS,NIV.

Recibido 2017-12-28; Aceptado 2018-01-05; Publicado 2018-01-25; Código PD: 091096

1. INTRODUCCIÓN.

1.1. Encuadre teórico.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es un síndrome complejo con casos familiares genéticamente heterogéneos y otros esporádicos de causa desconocida cuyas manifestaciones vienen dadas por la degeneración progresiva y combinada de motoneuronas superiores e inferiores, considerándose la forma más devastadora de todos los trastornos neurodegenerativos (1)(2). Independientemente de su forma de instauración (atrofia muscular progresiva; parálisis bulbar progresiva; combinada) la evolución es hacia una insuficiencia respiratoria por debilidad progresiva de la musculatura respiratoria cuya consecuencia final es el fallo respiratorio y la muerte (3).

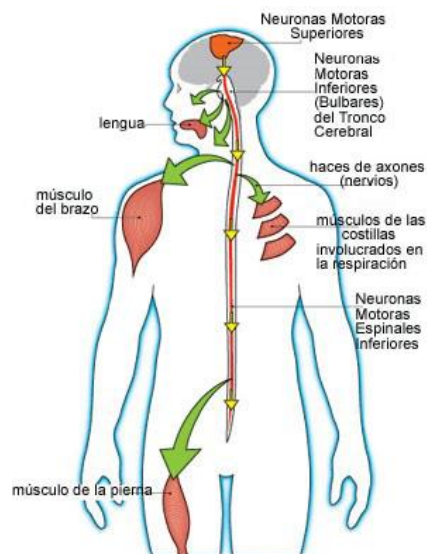
En fases tempranas de la ELA la variación de la mecánica respiratoria durante el sueño fue estudiada y se vio que existía relación entre su alteración y el pronóstico de supervivencia (4). Desde este punto de partida se siguió estudiando e investigando para determinar si la implementación de ventilación mecánica no invasiva (VNMI), que se usa en este tipo de patología del sueño, tenía también eficacia para la prolongación de la supervivencia y la mejora en la calidad de vida de los pacientes con ELA con insuficiencia respiratoria nocturna (5)(6).

Imagen 1. Manifestación de la ELA.

1.2. Valoración de la afectación respiratoria en la ELA.

Las complicaciones respiratorias pueden ser consecuencia de la afección de cualquiera de los tres grupos musculares: la musculatura bulbar, la musculatura espiratoria y la musculatura inspiratoria.

1.2.1. Musculatura bulbar.



En el caso de inicio bulbar los síntomas más característicos son la disfagia y disartria, así como una obstrucción de la vía aérea superior. Es el inicio de enfermedad con peor pronóstico.

Los métodos para detectar la afección de esta musculatura son:

- Morfología de la curva flujo/volumen —quizás el más sensible— (7).
- Videofluoroscopia, que permite visualizar desde el interior el proceso de la deglución (8).
 - Ejemplo de respuesta laríngea en un paciente con ELA no bulbar: LINK 1¹⁶⁰
 - Ejemplo de respuesta laríngea en paciente con ELA bulbar progresiva: LINK 2¹⁶¹

1.2.2. Musculatura espiratoria.

Esta musculatura está en relación directa con la tos eficaz y la eliminación de secreciones. Para valorar el estado de esta musculatura se emplea:

¹⁶⁰ <http://thorax.bmj.com/content/thoraxjnl/early/2016/05/12/thoraxjnl-2015-207555/DC2/embed/inline-supplementary-material-2.mp4> Archivo de video mp4 (6410Kb / 33seg) consultado el 29/06/2017

¹⁶¹ <http://thorax.bmj.com/content/thoraxjnl/early/2016/05/12/thoraxjnl-2015-207555/DC4/embed/inline-supplementary-material-4.mp4> Archivo de video mp4 (2610Kb / 31seg) consultado el 29/06/2017

- **Presión espiratoria máxima en cmH₂O (PEM).** Se mide desde capacidad pulmonar total (TLC). Es un valor subjetivo que depende del técnico que la realiza y de la motivación del paciente.

VALOR NORMAL PEM	VALOR PATOLÓGICO PEM
≥90 cm H ₂ O	≤40 cm H ₂ O

Tabla 3. Valores presión espiratoria máxima (PEM).

- **Pico de flujo de la tos en litros/minuto, litros/segundo o como porcentaje de su valor de referencia (PFT).** Puede medirse mediante un medidor de pico de flujo espiratorio conectado a una máscara facial o boquilla. Esta prueba tiene destacado interés para prevenir la incapacidad para expulsar secreciones (9)(10).

VALOR NORMAL PFT	VALOR PATOLÓGICO PFT
360-1200 L/mn	≥270 L/ mn (4.5L/seg) riesgo bajo. ≥160≤270 L/ mn riesgo moderado. ≤160 L/ mn (2.6 L/seg) riesgo bajo

Tabla 4. Valores pico flujo tos (PFT).

1.2.3. Musculatura inspiratoria.

Es justamente esta musculatura la que determina el fracaso respiratorio y cuya debilidad debemos detectar lo antes posible (11)(12). Recogeremos valores de tres técnicas:

1.2.3.1. Espirometría simple.

Método que permite valorar el volumen de aire que se aloja en los pulmones. Puede medir valores estáticos y dinámicos y nos permite determinar si un proceso es obstructivo o restrictivo (este es nuestro caso) o mixto. Es sencilla de realizar, reproducible y no invasiva. A través de ella recogemos los siguientes valores:

- **Capacidad vital (CV).** Es la máxima cantidad de aire que una persona puede expulsar de los pulmones tras la inhalación máxima. Es igual a la suma del volumen de reserva inspiratorio (IRV), el volumen corriente (CV) y el volumen de reserva espiratorio (ERV). Se expresa en unidades de volumen (ml) y su valor teórico se calcula en función de la talla, edad y sexo.

- **Capacidad Vital Forzada (FVC).** Es el máximo volumen de aire que es expulsado —con el máximo esfuerzo posible— partiendo de una inspiración máxima. Se expresa como volumen (en ml) y se considera normal cuando es mayor del 80% de su valor teórico.

VALORES QUE DETERMINAN EL FRACASO RESPIRATORIO	Clásicamente se ha considerado una caída de la CV por debajo del 50% de su valor teórico como criterio de inicio de Ventilación mecánica no invasiva(13). Estudios más recientes sitúan este valor en inferior al 75% (14).
	% CV tumbado como parámetros inferiores al 75% del valor teórico (15).
	↓ CV sentado/tumbado 25%, indica debilidad diafragmática

Tabla 5. Valores que determinan fracaso respiratorio.

1.2.3.2. Pruebas de fuerza muscular inspiratoria.

- **Presión inspiratoria máxima en cm H₂O (PIM).** Mide la fuerza de la musculatura inspiratoria. Se parte desde volumen residual (VR) hasta una inspiración máxima.

VALOR NORMAL PIM	VALOR PATOLÓGICO PIM
≥80 cm H ₂ O	≤ -60 cm H ₂ O

Tabla 6. Valores presión inspiratoria máxima en boca.

- **Presión inspiratoria nasal de Sniff en cm H₂O (SNIP).** Es la medida de la presión inspiratoria máxima nasal de inhalación o Sniff.

VALORES QUE DETERMINAN EL FRACASO RESPIRATORIO (16)

≤60 cm H₂O en mujer

≤70 cm H₂O en hombre

Tabla 7. Valores presión inspiratoria máxima en nariz.

1.2.3.3. Estudios del sueño.

Permite determinar que existe una alteración respiratoria durante el sueño. Consiste en el registro simultáneo y continuo de las diferentes variables fisiológicas durante el sueño. Pueden realizarse diferentes pruebas:

- **Polisomnografía nocturna.** Consiste en un registro continuo del electroencefalograma, electrooculograma y electromiograma mentoniano así como de otras variables cardiorespiratorias para cuantificar los trastornos respiratorios y sus repercusiones (17)

- **Pulsioximetría nocturna.** Permite el registro del pulso y saturación de oxígeno. Es particularmente útil durante los estudios del sueño y valora el porcentaje de saturación de oxígeno de la hemoglobina en sangre de un paciente con ayuda de métodos fotoeléctricos (17)

- **Medición de CO₂ durante el sueño.** Es especialmente útil en enfermos neuromusculares, para la valoración de hipoventilación nocturna. Se puede analizar en base a dos técnicas: mediante el CO₂ espirado o mediante el CO₂ transcutáneo.

- **Poligrafía respiratoria nocturna.** Consiste en el registro de variables cardiorrespiratorias durante el sueño. Es el método más utilizado y validado hoy en día por su simplicidad (imagen 2) y el que hemos empleado en el estudio de este Trabajo.

CLASIFICACIÓN DE GRAVEDAD IAH (Índice de apneas-hipopneas)	Leve (IAH: 5-14,9) eventos/hora
	Moderado (IAH: 15-29,9) eventos /hora
	Grave (IAH > 30) eventos/hora

Tabla 8. Valores de índice de apnea-hipopnea.

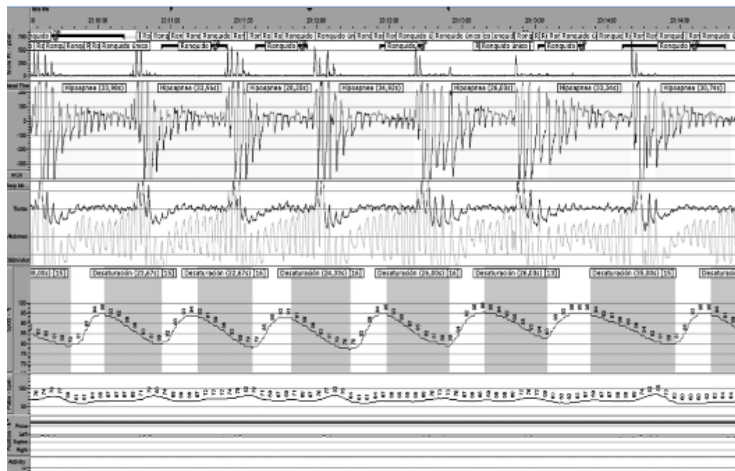


Imagen 2. Ejemplo de un registro de poligrafía nocturna.

2. METODOLOGÍA DEL ESTUDIO.

2.1. Sujetos y Procedimiento.

Fueron seleccionados para este estudio aquellos pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA), con o sin afectación bulbar, siendo el único criterio de exclusión que no estuviesen con tratamiento de ventilación mecánica no invasiva. Es decir, que aún no cumplen con los criterios clásicos de intervención establecidos para este tratamiento (16).

El número total de pacientes con diagnóstico de ELA seguidos en la consulta de sueño y ventilación del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla de la comunidad autónoma de Cantabria en el momento del estudio eran 18. De éstos, un total de 8 pacientes (5 hombres y 3 mujeres) cumplían los criterios de inclusión en nuestro estudio (ELA sin criterios de VMNI clásicos). La edad media es de 64 años y el inicio de la enfermedad se sitúa en unos 24,76 meses de media. Solo uno de ellos tiene afectación bulbar.

Cada uno de los pacientes seleccionados fue citado en consulta donde se siguió el siguiente esquema de recogida de datos:

2.1.1. Variables clínicas.

Se efectúa una anamnesis dirigida a la detección de afectación respiratoria:

- Síntomas de hipoventilación característicos de disfunción del sueño:

- Cefalea matutina.
- Cansancio diurno.
- Fatiga generalizada.
- Sensación de sueño no reparador.
- Despertares nocturnos.
- Hipersomnolencia diurna.
- Repercusión de los síntomas en la calidad de vida.
- Alteraciones cognitivas, del comportamiento y estado ánimo.

- Signos de afectación de la musculatura orofaríngea superior:

- Disfagia, dificultades para tragar.
- Disartria, problemas en la articulación de las palabras.
- Dificultad para toser (aunque aquí también entraría en juego la musculatura espiratoria).

- Síntomas de dificultad respiratoria:

- Disnea: Sensación subjetiva de falta de aire, respiración dificultosa.
- Ortopnea: Disnea cuando la persona se encuentra en decúbito. Síntoma de sospecha de debilidad diafragmática.

2.1.2. Variables funcionales.

2.1.2.1. Espirometría y volúmenes.

Para la monitorización de la función pulmonar se ha utilizado el respirómetro Ferraris Respiratory y Cough Assist (Imágenes 3, 4).



Imagen 3. Ferraris Respiratory. Imagen 4. Cough Assist

La prueba consiste en una espiración máxima tras inspiración máxima. El paciente, ya sea sentado o de pie, hace una inspiración máxima y posteriormente una espiración lenta y completa. Para ello se coloca una boquilla en boca y se sujeta con los labios apretados, previamente se coloca una pinza nasal para evitar pérdidas de aire por nariz. Se harán varias repeticiones. Los resultados de la prueba se comparan con los valores previstos que se calculan a partir de su edad, talla, peso, sexo y grupo étnico. Se registran y anotan las mediciones de:

- Capacidad vital (CV) en mililitros y porcentaje.
- CV en decúbito supino en mililitros y porcentaje.
- Cociente CV sentado / CV decúbito supino en porcentaje.
- La medición del CV tras haber efectuado máximo volumen de aire capaz de ser retenido en los pulmones con la glotis cerrada (CV con MIC) en mililitros. Se utiliza para su medición un ambú o el cough assist en rama inspiratoria (MIC). Un valor menor a 1 es indicador de integridad bulbar.

2.1.2.2. Valoración del estado de la musculatura espiratoria.

- **La presión espiratoria máxima (PEM).** Mide la fuerza de la musculatura espiratoria. Se realiza desde una inspiración máxima hasta el volumen residual (VR). Se miden en boca y para realizarlo correctamente deben taponarse ambas fosas nasales y hacer diez maniobras, recogiendo para la historia el mejor valor. Esta prueba está influenciada por la calidad de la realización de la técnica.

- **Pico de flujo de la tos (PFT).** Es el mayor flujo que se alcanza durante una maniobra de tos forzada. Se consigue al haber espirado el 75-80% de la capacidad pulmonar total (dentro de los primeros 100 ms de espiración forzada) y se expresa en litros/minuto, litros/segundo o como porcentaje de su valor de referencia.

Refleja el estado de las vías aéreas de gran calibre y es un índice aceptado como medida independiente de la función pulmonar. El registro se hace con *Peak flow meter mini wright* (imagen 5). La prueba consiste en pedir al paciente que, desde una espiración máxima, realice una maniobra de tos.



Imagen 5. Peak Flow meter mini wright

2.1.2.3. Valoración del estado de la musculatura inspiratoria

- **Presión inspiratoria máxima (PIM).** Mide la fuerza de la musculatura inspiratoria. Se realiza desde volumen residual (VR) hasta una inspiración máxima (imagen 6).

Esta prueba, al igual que el PEM, está influenciada por la calidad de realización de la técnica. Se mide en boca y para realizarlo correctamente deben taponarse ambas fosas nasales y hacer diez maniobras, recogiendo para la historia el mejor valor.



Imagen 6. Paciente realizando la prueba de PIM.

- **La presión inspiratoria nasal (SNIP).** Mide la presión nasal que tiene lugar al inspirar desde el volumen corriente a través de un dispositivo que se coloca en la fosa nasal. La boca del paciente debe permanecer cerrada. Tiene relación con la fuerza transdiafragmática y es sensible a pequeñas variaciones en la función respiratoria (13). Para valorarlo se usó el MicroRPM™ (imagen 7).

Para obtener un SNIP máximo más fiable con técnica óptima es necesario realizar diez *sniff* (15) y, al igual que en las anteriores, registrar el mejor valor de todos.



Imagen 7. MicroRPM™

En estos tres registros se ha visto que es importante dar un buen *feedback* al paciente y animarlos mientras realizan la maniobra (15).

2.1.2.4. Estudio del sueño.

En nuestro estudio hemos efectuado poligrafía respiratoria a todos los pacientes incluidos en el estudio con lectura manual del estudio según recomendaciones SEPAR (14) que consta de las siguientes marcadores:

- Sensor de flujo aéreo de presión -cánula nasal.
- Sensor de flujo aéreo térmico por termistor.
- Esfuerzo respiratorio por bandas pletismográficas torácicas y abdominales, de forma individual y el sumatorio de ambas.
- Pulsioximetría, que recoge saturación de O₂ y frecuencia cardiaca.
- Sensor de posición corporal.
- Sensor de ronquido.

La lectura e interpretación de los registros poligráficos fue efectuada por personal experto de la Unidad de Sueño y Ventilación.

En nuestro estudio se han incluido exclusivamente variables respiratorias, con las siguientes definiciones:

Apneas: Se considera apnea cuando existe una caída del flujo de $\geq 90\%$ con respecto a la basal, con una duración mínima de 10 sg. Al menos el 90% de la duración del evento debe cumplir los criterios de amplitud requeridos.

Hipopneas: Se considera hipopnea una caída del flujo mayor o igual al 30% sobre la basal, con una duración mínima de 10 sg y una caída de la saturación mayor o igual al 3% (con respecto a la saturación pre-evento). Al menos el 90% de la duración del evento debe cumplir los criterio de amplitud requeridos.

En base a estos eventos se ha contabilizado:

- Índice de apnea hipopnea (IAH/IAH supino) se cuantifica en eventos/hora.
- Índice de desaturaciones (ID 3%)
- Saturación arterial oxihemoglobina (SaO₂) basal, promedio y mínima.
- % de registro con saturaciones por debajo del 90 % (CT 90%).

2.2. Análisis.

Para comprobar el ajuste a la distribución normal empleamos el test de Kolmogorov-Smirnov. Se evaluó las asociaciones entre variables numéricas empleando el coeficiente de correlación de Spearman, debido a la distribución no gaussiana de algunas variables y el escaso número muestral. Se utilizó el programa IBM SPSS v 20 en todos los análisis estadísticos.

3. RESULTADOS.

Las variables incluidas en nuestro estudio son aquellas cuya alteración determina afectación de la musculatura inspiratoria. De estas, lo que nos interesa deducir es cuál o cuáles son las más sensibles a la disfunción respiratoria y así poder implementar, lo más anticipadamente posible, las técnicas de ventilación no invasiva (VNMI).

3.1. Resultados estadísticos.

Los resultados del análisis estadístico (Tabla 9) muestran los valores de las diferentes variables monitorizadas. Se ha efectuado una correlación entre ellas buscando un marcador de funcionalidad respiratoria (CV, PIM, SNIP) que se relacionara con las alteraciones del estudio de sueño (IAH, IAH supino, TC90%) sin encontrar significación en ninguna de ellas.

VALORES ANALIZADOS	MEDIANA	DESVIACIÓN ESTÁNDAR	VALOR P *
CV%	96,30	20,20	> 0,05
CV TUMBADO %	90,58	21,59	> 0,05
PIM%	58,00	6,21	> 0,05
SNIP	45,50	20,37	> 0,05
IAH	16,25	7,73	> 0,05
IAH SUPINO	22,90	10,88	> 0,05
TC 90%	4,15	4,93	> 0,05

Tabla 9. Valores estadísticos. CV: Capacidad Vital; PIM: presión inspiratoria máxima (en boca); SNIP: presión inspiratoria máxima en nariz; IAH: índice de apnea-hipopnea; TC 90%: tiempo en que la saturación de O₂ estuvo por debajo del 90%; *: sin significación estadística.

3.2. Resultados funcionales.

Sin embargo, los resultados funcionales sí que nos permitieron sacar conclusiones que apoyaban nuestro objetivo de Trabajo, como se desarrolla a continuación:

3.2.1. Respirómetro. (Gráfico 1)

La mediana de los resultados obtenidos es: % CV 96.3 y % CV TUMBADO 90.6. Por tanto, nuestra muestra se sitúa dentro de valores de CV normales, lo cual era de esperar pues se trata de pacientes que aún no precisan de ventilación.

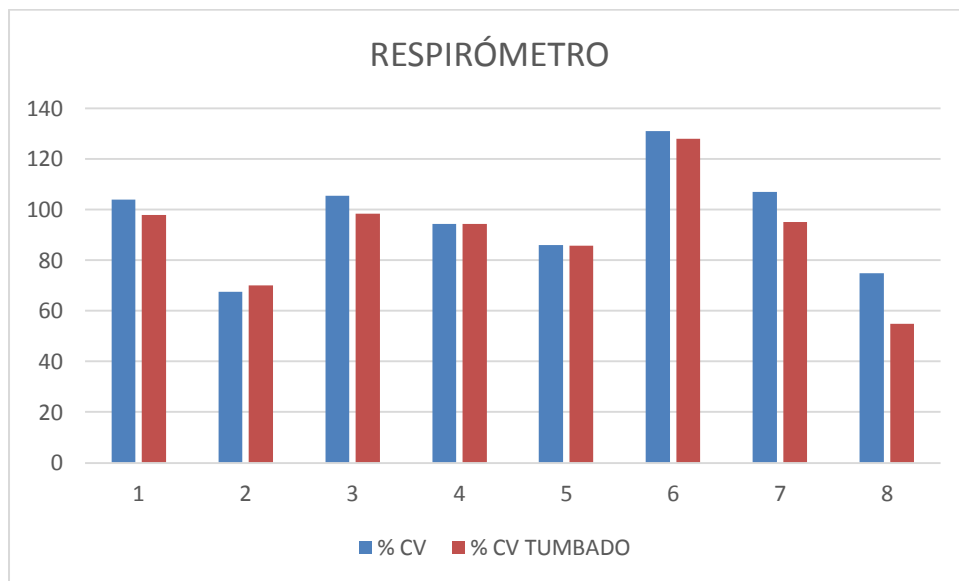


Gráfico 1.CV: Capacidad Vital.

3.2.2. Fuerza muscular inspiratoria (Gráfico 2):

- 62.5% de la muestra (5:8) presentaban valores de SNIP patológicos. La mediana de toda la muestra fue de 45.5% lo que indica un valor por debajo de lo normal, es decir, la musculatura inspiratoria está fallando.

- 75% de la muestra (6:8) presentan valores de PIM patológicos. La mediana de toda la muestra se sitúa en el 58%, un valor que indica pérdida de fuerza en la musculatura inspiratoria.

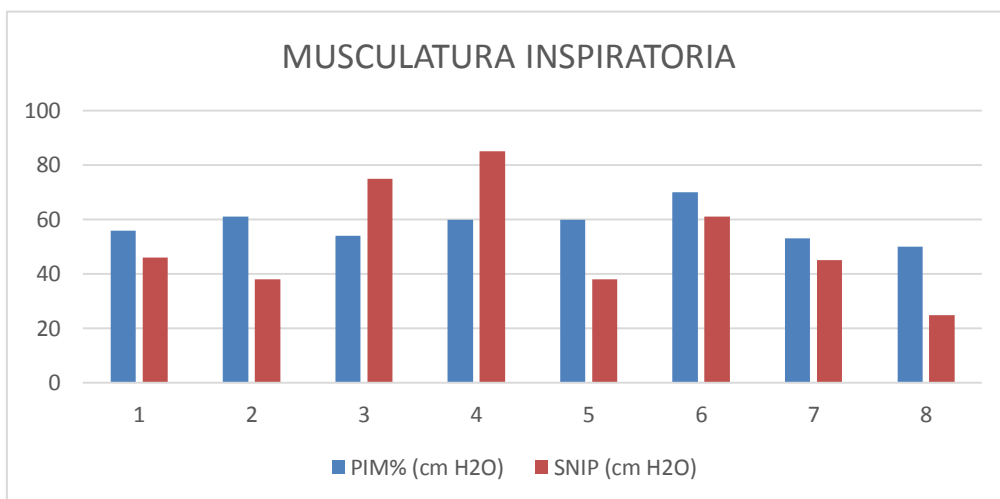


Gráfico 2. PIM: presión inspiratoria máxima (en boca); SNIP: presión inspiratoria máxima en nariz.

3.2.3. Poligrafía.

- Índice de Apnea-Hipopnea (gráfico 3). Los datos poligráficos mostraron un IAH medio de 13.26 eventos/hora. Se puede observar cómo tan solo 25% (2:8) de la muestra tenía un IAH por debajo de 5 (afectación leve) frente a 75% (6:8) que presentan un IAH elevado entre 15-30 (afectación moderada). Ningún paciente tenía un IAH final elevado de forma grave o severa. La mediana se sitúa en 16.25 eventos/hora.

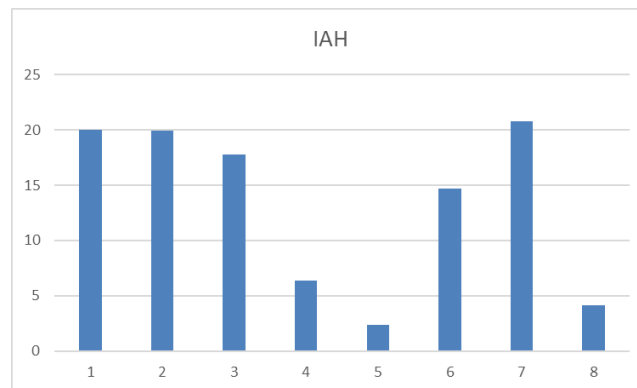


Gráfico 3. IAH: índice de apnea-hipopnea.

- Índice de Apnea-Hipopnea en supino (gráfico 4). En el índice de IAH SUPINO sí que nos encontramos con 37.5 %(3:8) pacientes con un índice mayor a 30 lo que indica afectación grave. La mediana se sitúa en 22,9 eventos/hora.

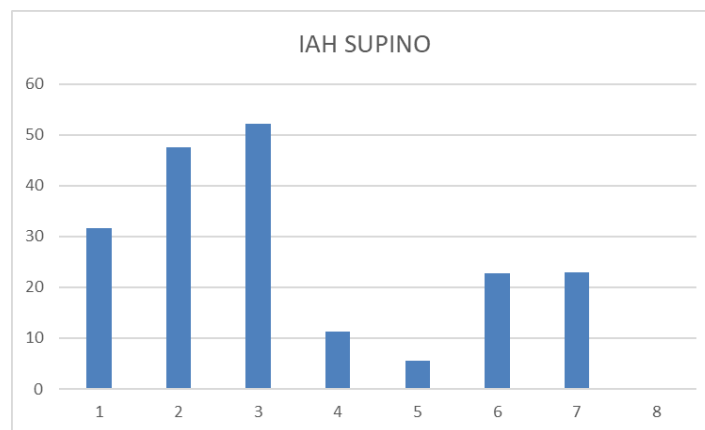


Gráfico 4. IAH: índice de apnea-hipopnea.

- TC 90% Tiempo en que la saturación de O2 estuvo por debajo del 90% (gráfico 5). La mediana de tiempo en la que los pacientes estuvieron con SatO2 por debajo del 90% fue de 4.15%.

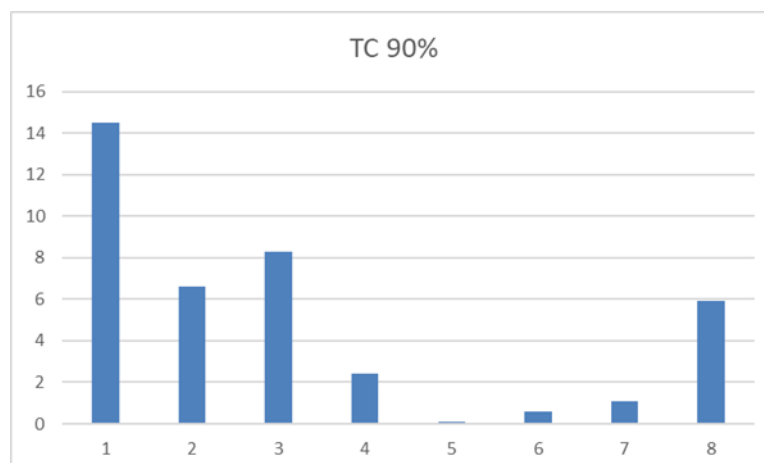


Gráfico 5. TC 90%: tiempo en que la saturación de O2 estuvo por debajo del 90%.

3.3. Relación entre variables.

De estos resultados podemos extraer también las siguientes relaciones reflejadas en sus gráficos correspondientes:

1. Las medidas de control de fuerza inspiratoria PIM y SNIP, guardan correlación entre sí, pues se ve que el aumento de una va en relación con el incremento de la otra (Gráfico 6).

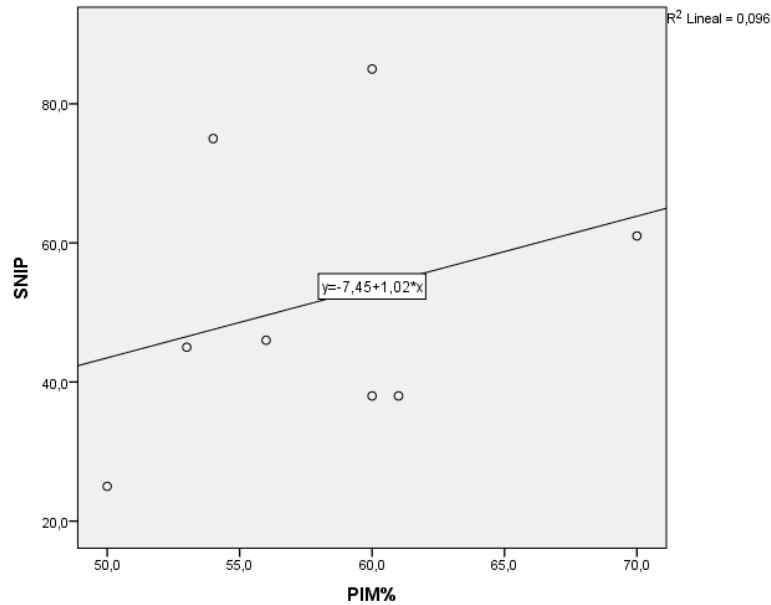


Gráfico 6. PIM: presión inspiratoria máxima (en boca); SNIP: presión inspiratoria máxima en nariz.

2. La poligrafía es un método que nos permite ir observando como con la evolución de la enfermedad se va afectando la musculatura de la vía aérea superior y de la musculatura inspiratoria, esto se ve reflejado en:

- El índice de SaO₂ por debajo del 90% (TC90%). Gráfico 7.

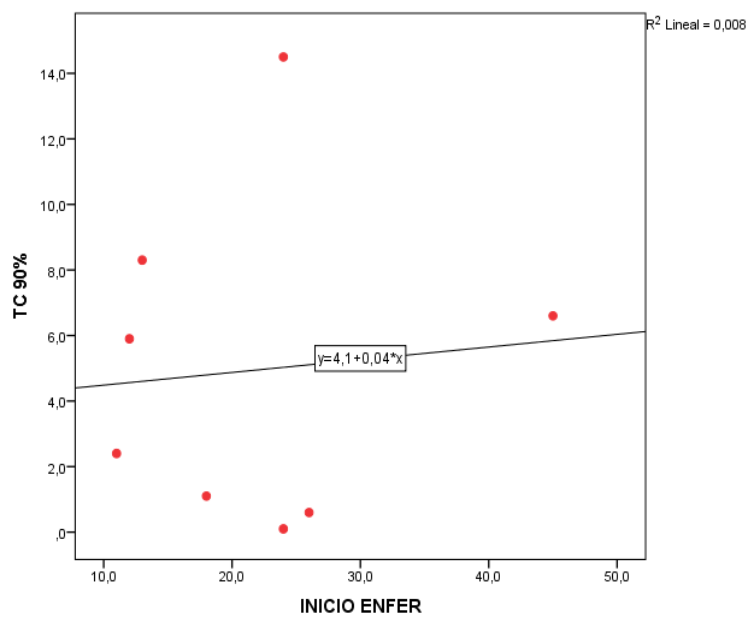
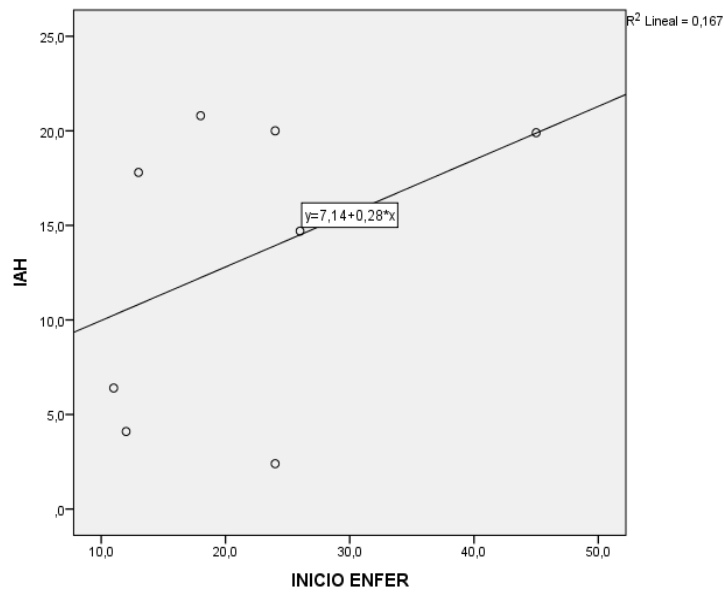


Gráfico 7. TC 90%: tiempo en que la saturación de O₂ estuvo por debajo del 90%.



- En el índice de apnea-hipopnea (IAH). Gráfico 8.

Gráfico 8. IAH: índice de apnea-hipopnea.

3. La relación más interesante, desde el punto de vista del planteamiento de nuestro estudio, es que el índice de TC90% se correlaciona directamente con el SNIP y el PIM. Es decir, el incremento de afectación de musculatura inspiratoria implica un mayor índice de saturaciones por debajo del 90% durante el sueño (Gráficos 9,10).

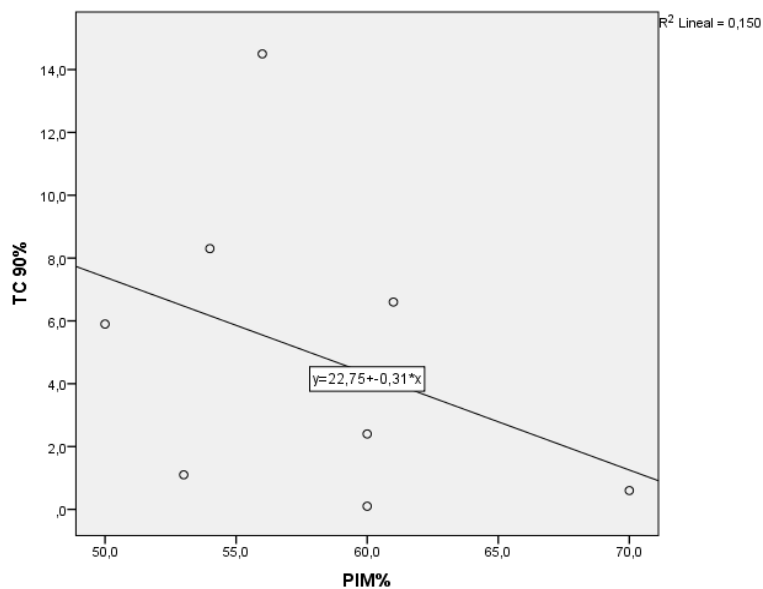


Gráfico 9. TC 90%: tiempo en que la saturación de O2 estuvo por debajo del 90%.; PIM: presión inspiratoria máxima (en boca).

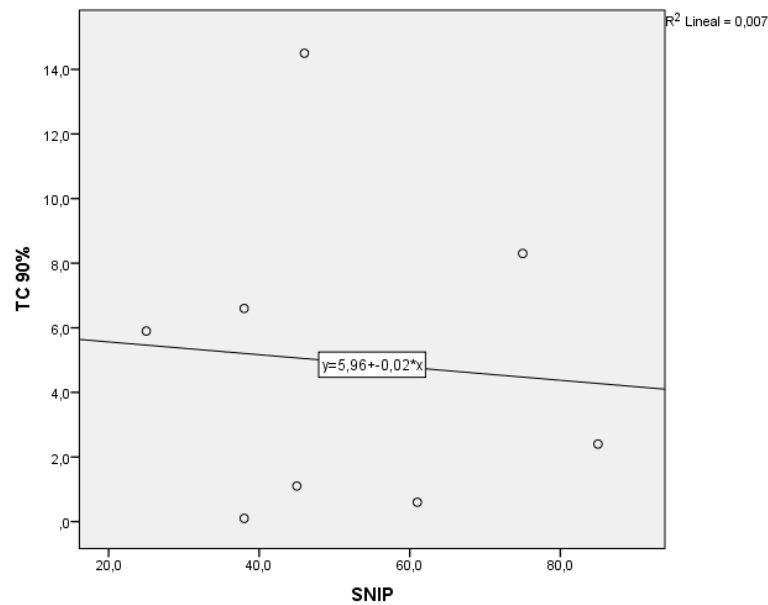


Gráfico 10. TC 90%: tiempo en que la saturación de O₂ estuvo por debajo del 90%; SNIP: presión inspiratoria máxima en nariz.

4. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES.

Los resultados de nuestro estudio —a pesar de haberse realizado en fases precoces de la enfermedad en cuanto a afectación respiratoria— coinciden con las publicaciones actuales en relación a la aparición de eventos respiratorios durante el sueño en pacientes con ELA (18).

Resaltar el hallazgo en nuestro estudio de que valores de CV dentro de la normalidad (14)(17) —cabe recordar que la mediana de CV de nuestra muestra es del 96.30%— sí llevan parejas alteraciones en la medición de presiones respiratorias PIM y SNIP, y que éstas se correlacionan con alteraciones en el estudio de sueño.

Hasta donde alcanza nuestro conocimiento, no existen en la bibliografía actual datos que evidencien que la monitorización de la fuerza muscular inspiratoria se correlaciona con eventos respiratorios durante el sueño, ni que dichos parámetros pueden alertar o sugerir la necesidad de un estudio de sueño en pacientes que presentan capacidades pulmonares dentro de la normalidad. Estos datos, junto al resto de valores reflejados en el estudio, deben interpretarse teniendo en cuenta el escaso tamaño de la muestra, la baja prevalencia de la enfermedad en una CCAA como la nuestra y el tiempo limitado para el desarrollo del estudio. Pero entendemos que aun así tienen valor a pesar de no haber conseguido la significación estadística.

Una de las críticas a nuestro estudio —asumiendo el escaso tamaño de la muestra— es que hubiera sido deseable introducir un criterio de inclusión más restrictivo con respecto al valor de CV. En este sentido, y como criterio clásico de inicio VMNI, se ha utilizado el valor $CV < 1$ litro o el índice $CVF < 50\%$ del valor teórico (9,15). Sin embargo, hoy en día se está intentando demostrar que este valor de CV 50% es demasiado restrictivo, y podría plantearse el inicio de la ventilación con valores de CV 75%, aunque los datos todavía no son concluyentes (11). Nosotros coincidimos con esta valoración y es esperable que, si en nuestra muestra se hubieran incluido pacientes con CV 75% sin haber iniciado todavía la VMNI, hubiéramos encontrados datos relevantes en cuanto a alteraciones del estudio de sueño y su correlación con el resto de variables. De hecho, pensamos que la falta de significación encontrada entre las variables de medición de la función respiratoria y las alteraciones poligráficas son debidas a que tan sólo uno de ellos tenía CV por debajo del 75%.

En cuanto a nuestra muestra nos ha llamado la atención la supervivencia en meses desde el comienzo de la enfermedad de estos pacientes con ausencia de sintomatología respiratoria y valores funcionales muy conservados en relación a los meses de evolución. Lógicamente, y puesto que un criterio de exclusión era el uso de VMNI, hay un sesgo de selección en la muestra y se ha estudiado a los pacientes con un perfil de evolución de enfermedad más lento y con mejor pronóstico en cuanto a supervivencia, lo que aporta un valor extra a las alteraciones encontradas, aunque no hayan alcanzado la significación estadística esperada.

Existen estudios ya realizados que incluyen los valores de la PIM como otro criterio a tener en cuenta en la monitorización continua de estos pacientes, especialmente para determinar el momento de introducir ayuda mecánica para la tos. Sin embargo, con respecto al SNIP y a pesar de que en la literatura reciente se posiciona como una medida más sensible y reproducible que la PIM (11), la práctica habitual de muchos laboratorios de función respiratoria y/o unidades de sueño es determinar sólo las presiones musculares. En este contexto quisimos confirmar si el SNIP era una medida más sensible que el PIM, pues hay estudios que indican que puede contribuir a identificar pacientes con alto riesgo de mortalidad o intubación a la hora de determinar fallo respiratorio (13). Por lo resultados obtenidos podemos decir que existe correlación entre ambos índices, pero no afirmar que sea mejor el SNIP. Ambos índices muestran la misma tendencia a disminuir cuando se les relaciona con el tiempo de evolución de la enfermedad. Creemos, por tanto, que ambas son medidas eficaces para determinar afectación inspiratoria, siempre con las limitaciones metodológicas inherentes al diseño del estudio.

Hubiera sido deseable en nuestro estudio de sueño haber incluido la monitorización de PCO₂, puesto que saturaciones dentro de la normalidad no excluyen en estos pacientes la existencia de una hipoventilación nocturna con valores de CO₂ incrementados. En este sentido, el no haber encontrado valores de TC90% alterados no nos permite decir con certeza que no exista una insuficiencia ventilatoria nocturna.

Como **conclusiones** destacaríamos las siguientes:

La monitorización de pacientes con ELA, incluso en fases precoces de afectación respiratoria, debería ser tanto diurna como nocturna con la realización de estudios de sueño que permitan descartar la existencia de trastornos respiratorios durante el mismo.

La valoración de la presión de la musculatura inspiratoria es más sensible para la detección de la debilidad muscular y debería incluirse en el seguimiento de estos pacientes para determinar el inicio de VMNI.

Son necesarios nuevos estudios que revisen los criterios clásicos de inicio de VMNI en pacientes con ELA y que tengan en cuenta la monitorización de otras variables, especialmente las que acontecen de forma nocturna

Bibliografía

1. Zarranz JJ. Neurología. 5^a. Barcelona: Elsevier; 2013. 323-325 p.
2. Harrison. Neurología en medicina clínica. Mcgraw-Hill, editor. Madrid: Interamericana; 2007. 526-528 p.
3. Carratù P, Cassano A, Gadaleta F, Tedone M, Dongiovanni S, Fanfulla F, et al. Association between low sniff nasal-inspiratory pressure (SNIP) and sleep disordered breathing in amyotrophic lateral sclerosis: preliminary results. *Amyotroph Lateral Scler*. 2011;12(6):458–63.
4. Sanjuán-López P, Valiño-López P, Ricoy-Gabaldón J, Vereja-Hernando H. Esclerosis lateral amiotrófica: impacto del seguimiento neumológico y ventilación mecánica en la supervivencia. Experiencia en 114 casos. *Arch Bronconeumol*. 2014;50(12):509–13.
5. Carratù P, Spicuzza L, Cassano A, Maniscalco M, Gadaleta F, Lacedonia D, et al. Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet J Rare Dis*. 2009;4(1):10.
6. Culebras A. Sleep and neuromuscular disorders. *Neurol Clin*. 2005;23(4):1209–23.
7. Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. *Clin Chest Med*. 1994;15(4):751–63.
8. Andersen T, Sandnes A, Brekka AK, Hilland M, Clemm H, Fondenes O, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. *Thorax*. 2016;thoraxjnl-2015.
9. Fernández JB, Raso SM, Echaniz JS, Fernández MM, Pedre ES. Utilidad de la saturación de oxígeno y del pico máximo de flujo espiratorio en el manejo de las crisis asmáticas. *An Esp Pediatr*. 1996;45:361–4.
10. Farrero E, Prats E, Escarrabill J. Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral

amiotrófica. Arch Bronconeumol. 2003;39(5):226–32.

11. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. Brain. 2001;124(10):2000–13.
12. Syabbalo N. Assessment of respiratory muscle function and strength. Postgrad Med J. 1998;74(870):208–15.
13. Capozzo R, Quaranta VN, Pellegrini F, Fontana A, Copetti M, Carratù P, et al. Sniff nasal inspiratory pressure as a prognostic factor of tracheostomy or death in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol. 2015;262(3):593–603.
14. Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I, et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. Arch Bronconeumol. 2013;49(7):306–13.
15. Lofaso F, Nicot F, Lejaille M, Falaize L, Louis A, Clement A, et al. Sniff nasal inspiratory pressure: what is the optimal number of sniffs? Eur Respir J. 2006;27(5):980–2.
16. Bono JM, Balsera EC, Lopez JLG. Indicaciones en ventilación mecánica no invasiva. ¿Evidencias en la bibliografía médica? Med Clin (Barc). 2011;136(3):116–20.
17. Lloberes P, Durán-Cantolla J, Martínez-García MÁ, Marín JM, Ferrer A, Corral J, et al. Diagnóstico y tratamiento del síndrome de apneas-hipopneas del sueño. Arch Bronconeumol. 2011;47(3):143–56.
18. Houseman G, Kelley M. Early respiratory insufficiency in the ALS patient: a case study. J Neurosci Nurs. 2005;37(4):216–9.
19. IDIVAL Instituto de Investigación Sanitaria [Internet]. [cited 2017 Jun 14]. Available from: <https://www.idival.org/es/>
20. Díaz NG, Barrios EE, Chávez CE. Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía. Rev Mex Med Física y Rehab. 2003;15(2):44–54.
21. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. Arch Bronconeumol. 2013;49(12):529–33.
22. Orient-López F, Terré-Boliart R, Guevara-Espinosa D, Bernabeu-Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol. 2006;43(9):549–55.
23. de Madrid N-C. Desarrollo de una vía clínica para la atención a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en un ámbito regional. Red de Atención de ELA-Comunidad de Madrid. Neurología. 2007;22(6):354–61.
24. Calzada-Sierra D, Gómez-Fernández L. Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol. 2001;32:423–6.
25. Aboussouan LS. Sleep-disordered breathing in neuromuscular disease. Am J Respir Crit Care Med. 2015;191(9):979–89.
26. Fermin AM, Afzal U, Culebras A. Sleep in neuromuscular diseases. Sleep Med Clin. 2016;11(1):53–64.
27. Joyce NC, Carter GT. Electrodiagnosis in persons with amyotrophic lateral sclerosis. PM&R. 2013;5(5):S89–95.
28. Lechtzin N, Scott Y, Busse AM, Clawson LL, Kimball R, Wiener CM. Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. Amyotroph lateral Scler. 2007;8(3):185–8.
29. Gonzales N, Escobar E, Escamilla C. Esclerosis lateral amiotrófica: monografía. Rev Mex Med Fis Rehab. 2003;15(2):44–54.
30. Del Castillo Otero D, Galán CC, Gordillo MA, Mateos FV. Ventilación mecánica no invasiva. EB04-13 NEUMOSUR.
31. Jiang C, Esquinas A, Mina B. Evaluation of cough peak expiratory flow as a predictor of successful mechanical ventilation discontinuation: a narrative review of the literature. J intensive care. 2017;5(1):33.
32. Miquel-Gomara Perelló J, Román Rodríguez M. Medidor de Peak-flow: técnica de manejo y utilidad en Atención Primaria. Medifam. 2002;12(3):76–91.
33. Lechtzin N, Wiener CM, Shade DM, Clawson L, Diette GB. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. CHEST J. 2002;121(2):436–42.
34. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. Lancet Neurol [Internet]. 2006 Feb [cited 2017 Jun 25];5(2):140–7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16426990>