

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. 5ª. 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>