

## El pulmón en las enfermedades neuromusculares

J.L. Izquierdo Alonso

Sección de Neumología. Hospital General Universitario. Guadalajara.

Cuando la acción de los músculos respiratorios se ve afectada, ya sea por lesión de las vías nerviosas que conectan los centros respiratorios o por lesión intrínseca de los propios músculos, el resultado final será la aparición de fallo ventilatorio, que puede presentarse con un curso relativamente agudo, como ocurre en el síndrome de Guillain-Barré o en un episodio de miastenia grave, o de forma más insidiosa como sucede en las distrofias musculares. Desde los trabajos de Ferris en la década de los cincuenta, se han realizado numerosos estudios que han definido los cambios funcionales que conducen al fallo ventilatorio. Estos cambios están caracterizados por una reducción de todos los parámetros que valoran de forma directa la fuerza muscular (presiones máximas en boca, presión transdiafragmática, etc.) y de la capacidad vital (CV). Los hallazgos en capacidad funcional residual (FRC) y volumen residual (VR) han sido sumamente variables dependiendo de la patología de base y grado de afectación muscular<sup>1,2</sup>. Estas variaciones en los volúmenes pulmonares se atribuyen a una combinación de debilidad muscular y cambios en las propiedades mecánicas del pulmón y pared torácica. Dado que el resultado final es un descenso de la capacidad pulmonar total (TLC), resulta evidente que el índice VR/TLC no puede usarse en estos casos como indicativo de obstrucción y atrapamiento aéreo. Los pacientes con enfermedades neuromusculares pueden presentar asincronías toracoabdominales con un patrón ventilatorio rápido y superficial<sup>3</sup>. Esta taquipnea puede estar mediada por señales procedentes de los propios músculos afectados o por los cambios intraparenquimatosos secundarios a atelectasias. Aunque se han sugerido diversos cambios en el control de la respiración, en especial un incremento en el impulso central para compensar la menor actividad neuromuscular, cualquier conclusión que se base en los resultados de la respuesta ventilatoria a la hipercap-

nia, en los flujos medios inspiratorios o, incluso, en la presión de oclusión en boca ( $P_{0.1}$ ) debe ser valorada con suma cautela.

Por lo tanto, desde el punto de vista neumológico, las enfermedades neuromusculares se caracterizan por un patrón funcional relativamente bien estandarizado con respiración rápida y superficial, con reducción de los parámetros que valoran la fuerza muscular, descenso de CV y una repercusión variable sobre VR y FRC. El resultado final será la aparición de una alteración gasométrica que inicialmente suele ser una hipoxemia sin elevación de la  $PaCO_2$ , presumiblemente debido a mezcla venosa por colapso de unidades alveolares<sup>4</sup>. A medida que el proceso avanza se va observando una reducción del volumen corriente con el consiguiente descenso de la ventilación alveolar y aparición de fallo ventilatorio, que habitualmente es más precoz y acusado durante el período nocturno. Con esta orientación funcional el neumólogo clínico no suele tener problemas diagnósticos a la hora de detectar y valorar evolutivamente la repercusión respiratoria de una enfermedad neuromuscular, cuyo tratamiento en las fases finales del proceso actualmente está constituido fundamentalmente por los sistemas de soporte ventilatorio domiciliario<sup>5</sup>.

Es de destacar que aunque existen múltiples trabajos que han analizado la función de los músculos respiratorios, especialmente del diafragma, sólo en los últimos años se ha venido prestando atención a la posible alteración de los músculos de la vía aérea superior (VAS). Esta alteración da lugar a un aumento de la resistencia al flujo aéreo, con el consiguiente cuadro clínico de obstrucción de la VAS, que puede diferenciarse fácilmente del clásico patrón funcional descrito previamente mediante una simple curva flujo-volumen<sup>6</sup>.

Los trastornos del movimiento son las entidades en las que mejor se han caracterizado las alteraciones clínicas y funcionales secundarias a anomalías de las estructuras de la vía aérea superior<sup>7</sup>. Durante muchos años la enfermedad de Parkinson se asoció erróneamente a un patrón obstructivo, basándose en que algunos pacientes presentaban un aumento en la resistencia al flujo aéreo, un aumento de VR y de FRC. Sin embargo, la localización de la obstrucción no fue identificada y, como se

Correspondencia: Dr. J.L. Izquierdo Alonso.  
Sección de Neumología. Hospital General Universitario.  
Donantes de Sangre, s/n. 19002 Guadalajara.

Recibido: 17-1-97; aceptado para su publicación: 25-2-97.

*Arch Bronconeumol* 1997; 33: 369-371

comentó previamente, el aumento de VR y FRC se ha descrito en pacientes con enfermedades neuromusculares sin obstrucción asociada. Vincken<sup>8</sup>, mediante visualización directa de las VAS por fibroscopia óptica, describió que la contracción involuntaria del músculo estriado de la VAS podía causar limitación grave al flujo aéreo, pudiendo ser un factor importante de morbilidad e incluso de mortalidad<sup>6,9</sup>. Mediante cinefluoroscopia y monitorización simultánea del flujo y presión esofágica se confirmó que las oscilaciones regulares en los flujos inspiratorios y espiratorios en la curva flujo-volumen (tipo A) se producían por el temblor de las estructuras laríngeas con una frecuencia similar a la de los músculos periféricos (5-8 Hz). En otro grupo de pacientes la curva adoptaba un aspecto redondeado con un perfil restrictivo indicativo de inadecuada coordinación en la maniobra forzada y/o mayor rigidez torácica, pudiendo observarse superpuestos ceses bruscos de flujo por movimientos anormales de las cuerdas vocales (tipo B). Este segundo tipo de curva tiende a predominar en pacientes con mayor gravedad de su enfermedad, mientras que el tipo A, más característico de afectación de la VAS, es relativamente independiente de la gravedad y patrón clínico de la enfermedad de Parkinson<sup>10</sup>.

Aunque en la descripción inicial de Vincken se incluyeron 6 pacientes con temblor esencial, sólo recientemente se ha publicado el primer estudio descriptivo en el que se analiza la prevalencia de anomalías de la VAS en una amplia serie de pacientes con temblor esencial<sup>11</sup>. El 39% presentaba una curva flujo-volumen patológica con un claro predominio del tipo A. Como ocurre con la enfermedad de Parkinson, sólo una pequeña parte presentó repercusión clínica, aunque exacerbaciones de la enfermedad de base, situaciones de estrés, etc. pueden agravar la disfunción de la VAS y desencadenar una insuficiencia ventilatoria aguda<sup>12</sup>.

Las anomalías de la VAS pueden también presentarse en la miastenia grave y en otros trastornos del movimiento como las mioclonías velopalatinas, distonías de torsión idiopática o movimientos anormales inducidos por fármacos. En todos los casos, el hallazgo más habitual es la presencia de una curva flujo-volumen con interrupciones periódicas en el flujo. Su conocimiento y detección es importante, ya que en algunos casos de mioclonías velopalatinas se ha necesitado recurrir a la traqueostomía<sup>13</sup>. En los casos de distonía laríngea, el tratamiento de elección es la infiltración con toxina botulínica<sup>14</sup>.

La inervación de la musculatura laríngea se origina en el bulbo, por lo que las enfermedades neurológicas que cursan con debilidad muscular y que presentan afectación bulbar pueden manifestarse con síntomas indicativos de obstrucción de la VAS. Aunque la presencia de disfunción de la VAS no se asocia por sí misma con un peor pronóstico, esta alteración debe diferenciarse de la producida por la lesión de otros grupos musculares<sup>15</sup>. De nuevo la curva flujo-volumen permite el diagnóstico ya que suele mostrar oscilaciones rápidas en su contorno con una frecuencia de 20 Hz<sup>9</sup>.

Cuando existe afectación de la VAS, al menos teóricamente, puede haber apneas nocturnas y clínica com-

patible con síndrome de apnea obstructiva durante el sueño (SAOS). Aunque se han descrito apneas durante el sueño e hipoventilación de tipo central en un síndrome parkinsoniano postencefálico<sup>7</sup>, el SAOS no constituye un hallazgo relevante en los trastornos del movimiento ni en la esclerosis lateral amiotrófica<sup>16</sup>. Recientemente, se ha descrito la presencia de apneas obstructivas en la enfermedad de Duchenne<sup>17,18</sup>. A pesar de que en estos pacientes frecuentemente se encuentran apneas que indican un origen central, no se puede descartar que este hallazgo sea un artefacto, ya que los movimientos toracoabdominales pueden ser poco evidentes por la propia debilidad muscular. Desafortunadamente, ningún autor ha realizado mediciones con balón esofágico para clarificar el origen de las apneas en la enfermedad de Duchenne. Por el contrario, este aspecto sí ha sido valorado en otros procesos neuromusculares como la miastenia grave, confirmándose en este caso un origen central de las apneas<sup>19</sup>.

A modo de conclusión, el trastorno ventilatorio de las enfermedades neuromusculares se caracteriza por una alteración funcional relativamente bien estandarizada que resulta fácilmente identificable para el neumólogo clínico. Sin embargo, es necesario conocer otras formas de presentación relacionadas con disfunción de la VAS, ya que la curva flujo-volumen permite establecer fácilmente el diagnóstico. En la mayor parte de las enfermedades neuromusculares aún se necesitan más estudios que analicen la magnitud y el tipo de las apneas-hipoapneas que estos pacientes pueden presentar durante el período nocturno. Esta línea de trabajo, así como el estudio de diversos aspectos relacionados con el tratamiento (momento de inicio del soporte ventilatorio, tipo de soporte ventilatorio, etc.) presumiblemente constituirán las áreas de mayor interés en los próximos años.

## BIBLIOGRAFÍA

1. De Troyer A, Borenstein S, Cordier R. Analysis of lung volume restriction in patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 1980; 35: 603-610.
2. Kreitzer SM, Saunders NA, Tyler HR, Ingram RH. Respiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am Rev Respir Dis* 1978; 117: 437-447.
3. Pérez A, Mulot R, Vardon G, Barois A, Gallego J. Thoracoabdominal pattern of breathing in neuromuscular disorders. *Chest* 1996; 110: 454-461.
4. Loh L, Hughes JMB, Newsom DJ. Gas exchange problems in bilateral diaphragm paralysis. *Bull Eur Physiopathol Respir* 1979; 15: 137-141.
5. Hill NS. Noninvasive ventilation: does it work, from whom, and how? *Am Rev Respir Dis* 1993; 147: 1.050-1.055.
6. Vincken WG, Elleker MG, Cosío MG. Flow-volume loop changes reflecting respiratory muscle weakness in chronic neuromuscular disorders. *Am J Med* 1987; 83: 673-680.
7. Jiménez-Jiménez FJ, Izquierdo Alonso JL. Alteraciones respiratorias en los trastornos del movimiento. *Med Clin (Barc)* 1996; 107: 342-346.
8. Vincken W, Gauthier SG, Dolfuss RE, Hanson RE, Darauay CM, Cosío MG. Involvement of upper-airway muscles in extrapyramidal disorders. A cause of airflow limitation. *N Engl J Med* 1984; 311: 438-442.
9. Vincken WG, Ghezzi H, Cosío MG. Maximal static respiratory pressures in adults: normal values and their relationship to determinants of respiratory function. *Bull Eur Physiopathol Respir* 1987; 23: 435-439.

10. Izquierdo Alonso JL, Jiménez Jiménez J, Cabrera Valdivia F, Mansilla Lesmes M. Airway dysfunction in patients with Parkinson's disease. *Lung* 1994; 172: 47-55.
11. Jiménez Jiménez J, Izquierdo Alonso JL, Mansilla Lesmes M, Martínez Marín P, Serrano Iglesias JA. Upper airway dysfunction in patients with essential tremor. *Press Med* 1995; 24: 1.152-1.156.
12. Izquierdo Alonso JL, Martínez Marín P, Juretschke Moragues MA, Serrano Iglesias JA. Severe Upper Airway obstruction in essential tremor presenting as asthma. *Eur Respir J* 1994; 7: 1.182-1.184.
13. Toland AD, Porubsky ES, Coker NJ, Adams HG. Velo-pharyngo-laryngeal myoclonus: evaluation of objective tinnitus and extrathoracic airway obstruction. *Laryngoscope* 1984; 94: 691-695.
14. Blitzer A, Brin MF. Laryngeal dystonia: a series with botulinum toxin therapy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991; 100: 85-89.
15. García Pachón E, Martí J, Mayos M, Casán P, Sanchís J. Clinical significance of upper airway dysfunction in motor neurone disease. *Thorax* 1994; 49: 896-900.
16. Ferguson KA, Strong MJ, Ahmad D, George ChFP. Sleep-disordered breathing in amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 1996; 110: 664-669.
17. Khan Y, Heckmatt JZ. Obstructive apnoeas in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1994; 49: 157-161.
18. Barbé F, Quera-Salva MA, McCann C, Gajdos PH, Raphael JC, De Lattre J et al. Sleep respiratory disturbances in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Eur Respir J* 1994; 7: 1.403-1.408.
19. Quera-Salva MA, Guilleminault C, Chevret S, Troche G, Fromageot C, McCann C et al. Breathing disorders during sleep in myasthenia gravis. *Ann Neurol* 1992; 31: 86-92.