

Evolución de la esclerosis lateral amiotrófica a través de la función pulmonar

N. Salord, R.M. Miralda y P. Casan

Unidad de Función Pulmonar. Departamento de Neumología.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Facultad de Medicina. UAB. Barcelona.

Presentamos el caso de un paciente de 26 años de edad diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica (ELA), periódicamente evaluado en su función pulmonar durante los 5,5 años que duró su enfermedad. Se destacan la evolución de la fuerza muscular respiratoria a través de la determinación de las presiones respiratorias máximas y la resistencia muscular vista a partir de la ventilación voluntaria máxima. Asimismo, la forma de la curva flujo/volumen permitió analizar la inestabilidad de la vía aérea superior, que coincidió con la aparición de síntomas bulbares. El estudio de la función pulmonar debe formar parte de la monitorización de las enfermedades neuromusculares.

Palabras clave: Esclerosis lateral amiotrófica. Función pulmonar. Curva flujo/volumen.

Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa de la neurona motora que afecta tanto a la motoneurona superior como a la inferior. Inicialmente se manifiesta en forma de pérdida de fuerza en las extremidades distales, aunque la aparición de disfagia o disartria pueden ser los primeros síntomas en caso de afección bulbar primaria. La supervivencia media es de 2 a 5 años desde el diagnóstico y la principal causa de muerte es el fallo respiratorio¹.

Los síntomas respiratorios son tardíos, pero la valoración respiratoria estudiada por la espirometría (curva flujo/volumen) se considera el mejor factor pronóstico de la evolución neumológica. En el seguimiento se utilizan también las presiones respiratorias máximas ($P_{i\text{máx}}$, $P_{e\text{máx}}$) y la ventilación voluntaria máxima (VVM), que se consideran los índices más sensibles para valorar la debilidad de los músculos respiratorios².

Correspondencia: Dr. P. Casan.
Unidad de Función Pulmonar. Departamento de Neumología.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Facultad de Medicina. UAB.
Avda. Sant Antoni Maria Claret, 167. 08025 Barcelona.
Correo electrónico: pcasan@hsp.santpau.es

Recibido: 7-5-2001; aceptado para su publicación: 19-5-2002.

Lung function in the course of amyotrophic lateral sclerosis

We report a case of a 26 year old man who was diagnosed of ALS. This case is a graphic example of the pulmonary function evolution through the flow-volume loop. In the first study the spirometric values were in the normal range. The Static pulmonary pressures were weakly decreased. This was the only sign of respiratory muscle impairment. Its important to study close enough the pulmonary function through the flow/volume loop, maximal respiratory pressures and maximal voluntary Ventilation in order to know the impairment rate, and also to detect intercurrent procedures as bulbar involvement, that can affect the prognosis of the disease.

Key words: Amyotrophic lateral sclerosis. Pulmonary function. Flow/volume loop.

La evolución natural de la espirometría es hacia la restricción. Pueden aparecer oscilaciones en el trazado de la curva flujo/volumen durante la inspiración y la espiración forzadas. Estas oscilaciones se atribuyen a la inestabilidad de la vía aérea superior, debida a la debilidad de los músculos propios de la faringe y de la laringe. La paresia de las cuerdas vocales y la parálisis diafragmática también pueden producir alteraciones de la curva flujo/volumen. El descenso de las presiones respiratorias máximas y de la VVM refleja la evolución de la enfermedad sobre el conjunto de los músculos respiratorios³.

La monitorización de estas variables de la función pulmonar tiene un importante papel tanto para estimar el pronóstico de la enfermedad en sí misma como en la detección de procesos intercurrentes que pueden deteriorar al paciente. Presentamos un caso de ELA, estrechamente controlado con el estudio de la función pulmonar, desde el inicio de la enfermedad hasta su fallecimiento.

Caso clínico

Paciente varón de 26 años, no fumador, que acudió al servicio de neurología por pérdida de fuerza en ambas manos. La exploración física puso de manifiesto esta anomalía y objetivó una ligera atrofia muscular y fasciculaciones en los músculos

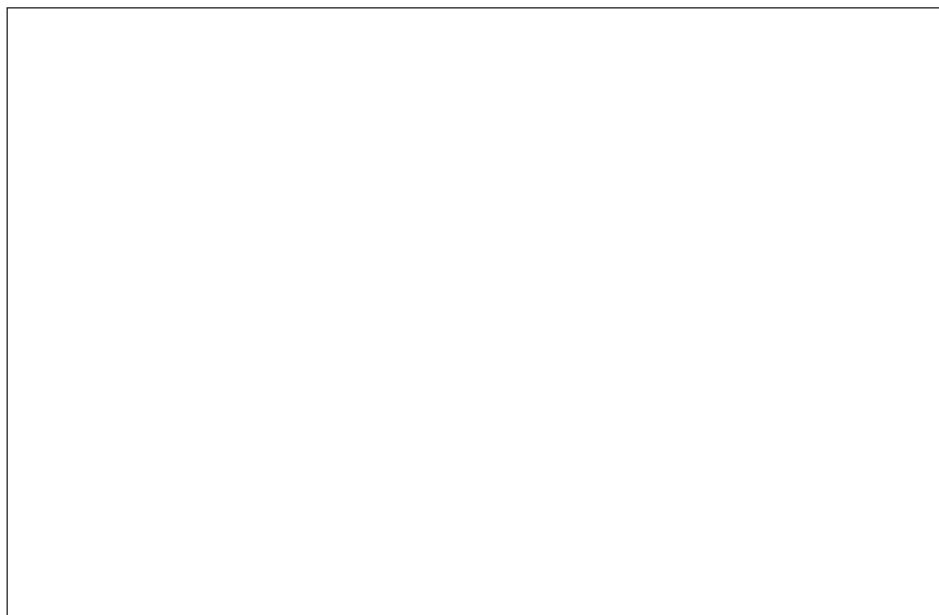


Fig. 1. Evolución de la curva flujo/volumen.

distales de ambas extremidades superiores. El paciente fue diagnosticado de ELA en fase inicial por el electromiograma (EMG). La escala de Appel fue de 39 puntos (márgenes entre 30 y 164 puntos) y compatible con una afección neurológica global de grado ligero. La espirometría, los volúmenes pulmonares estáticos y la VVM se encontraban dentro de los límites de referencia. En este momento de inicio, tan sólo las presiones respiratorias máximas estaban algo disminuidas. El paciente fue controlado cada 3-4 meses durante los siguientes 5 años, utilizando la espirometría (curva flujo/volumen), las presiones respiratorias máximas y la VVM (tabla I).

La evolución clínica y funcional del paciente permitió objetivar una pérdida progresiva de la FVC, del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁), de las presiones respiratorias máximas y de la VVM, apareciendo además un patrón de inestabilidad de la vía aérea superior, en forma de oscilaciones en la curva flujo/volumen, a partir de los 18 me-

ses del inicio, que coincidió con la presencia de síntomas bulbares: disartria y disfagia. En la figura 1 se expone una selección anual de trazados de las curvas flujo/volumen, que permiten observar el deterioro progresivo y la aparición de las mencionadas oscilaciones de flujo.

El paciente fue controlado mientras fue posible la realización de las maniobras forzadas, lo que clínicamente transcurrió en paralelo al progresivo deterioro físico. Finalmente, falleció por insuficiencia respiratoria, a los 5,5 años del diagnóstico.

Discusión

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa y progresiva, que afecta a los músculos en general y, lógicamente, a los músculos respiratorios en particular. Se dan

TABLA I
Evolución en el tiempo de la FVC, el FEV₁, la Pi_{máx}, la Pe_{máx} y la VVM en valores absolutos y en porcentaje del valor de referencia

Fecha	FVC l (%)	FEV ₁ l (%)	Pi _{máx} cmH ₂ O (%)	Pe _{máx} cmH ₂ O (%)	VVM l/min (%)
17-1-1991	5,48 (95)	4,82 (104)	101 (86)	102 (64)	159 (84)
18-4-1991	5,26 (91)	4,79 (104)	109 (92)	138 (87)	169 (89)
4-9-1991	4,73 (82)	4,26 (93)	105 (90)	100 (63)	154 (81)
19-12-1991	4,43 (77)	4,01 (87)	112 (96)	112 (71)	125 (66)
12-3-1992	4,85 (84)	3,99 (87)	112 (104)	95 (60)	120 (63)
11-6-1992	4,86 (85)	3,86 (84)	82 (70)	99 (63)	117 (62)
8-10-1992	4,69 (82)	3,96 (86)	81 (70)	90 (57)	98 (52)
25-2-1993	3,86 (67)	3,12 (68)	78 (67)	77 (49)	97 (52)
7-6-1993	3,63 (63)	2,93 (64)	73 (63)	62 (40)	71 (38)
28-9-1993	2,47 (43)	2,20 (48)	44 (38)	52 (33)	52 (27)
13-1-1994	2,91 (51)	1,96 (43)	52 (45)	55 (35)	58 (31)
11-4-1994	1,73 (30)	1,48 (32)	42 (37)	48 (25)	48 (25)
30-9-1994	1,63 (28)	1,40 (30)	33 (29)	35 (19)	35 (19)
16-1-1995	1,34 (23)	1,16 (25)	28 (25)	29 (15)	29 (15)
25-4-1995	1,18 (20)	0,83 (18)	23 (23)	16 (10)	27 (14)
28-9-1995	0,76 (13)	0,64 (14)	19 (18)	11 (7)	22 (12)
12-1-1996	0,62 (10)	0,43 (9)	15 (13)	15 (10)	18 (10)
12-4-1996	0,48 (8)	0,40 (8)	8 (7)	8 (5)	-

dos formas de presentación, una menos frecuente y de evolución muy rápida, en la que de una manera casi inmediata se afecta el bulbo raquídeo, y otra más habitual y de evolución más lenta, en la que el deterioro muscular periférico y respiratorio es progresivo. En ambos casos, la monitorización de la función pulmonar, en la forma mencionada, con estudio de la fuerza y el aguante muscular respiratorio, es un instrumento muy eficaz para seguir la evolución de la enfermedad.

En el caso presentado destacan la coincidencia del inicio del proceso con la constatación de unos valores espirométricos en el margen de referencia, aunque se observaba ya un ligerísimo deterioro de las presiones respiratorias máximas, que posiblemente evidenciaban la coexistencia de una ligera afectación de los músculos respiratorios. Black y Hyatt⁴ describieron que las presiones respiratorias máximas eran los índices más sensibles para valorar la fuerza de los músculos respiratorios. En nuestro caso, se puso de manifiesto que la reducción de estas presiones precedió a la que se detectó posteriormente con la FVC. La capacidad respiratoria se mantuvo aceptable durante los primeros años de la enfermedad y luego se fue deteriorando progresivamente y ya pudo observarse de forma clara en la espirometría. Asimismo, coincidiendo con la aparición de síntomas bulbares, se apreció una cierta irregularidad en el trazado inspiratorio y espiratorio del bucle flujo/volumen, que reflejaba la inestabilidad de la vía aérea superior. Finalmente, destaca el valor extraordinariamente bajo de las variables de fuerza ($P_{i_{máx}}$, $P_{e_{máx}}$) y aguante muscular (VVM) que pudieron objetivarse hacia el final del proceso.

En un estudio realizado por García-Pachón et al⁵ en 30 pacientes con ELA, la curva flujo/volumen puso de manifiesto la afectación de la vía aérea superior en el 44% de los casos.

Estos hallazgos fueron, por un lado, oscilaciones reproducibles del bucle, tanto inspiratorio como espiratorio, que se atribuyeron a la inestabilidad de la vía aérea y no a defectos de forma y, por otro lado, curvas con índices compatibles con obstrucción de la vía aérea superior, que se atribuyeron a la paresia o parálisis de las cuerdas vocales. En este estudio se concluyó que estas anomalías aparecían más frecuentemente en pacientes con afectación bulbar, pero que no suponían un

empeoramiento del pronóstico en cuanto a la supervivencia de la enfermedad. El hallazgo de estas oscilaciones, a pesar de no ser un factor pronóstico negativo, puede ayudar a seleccionar a los pacientes candidatos a una traqueostomía para evitar la broncoaspiración.

Tal como se mencionó, la enfermedad puede evolucionar a ritmos diferentes y, por tanto, si se monitoriza frecuentemente la función pulmonar (cada 3-4 meses) puede detectarse un deterioro temprano y un ritmo rápido. Por contra, si se mantiene la función pulmonar sin cambios notables, puede evaluarse la enfermedad como de deterioro lento y progresivo. Por otra parte, la interurrencia de infecciones o de afectación bulbar pueden observarse por la magnitud no previsible de la pérdida de volumen y flujo o por la forma de la curva flujo/volumen. La alteración de los mecanismos de protección de la vía aérea, por disfunciones en el reflejo de deglución, la broncooplejía y el mecanismo de la tos inefectivo, pueden causar un rápido deterioro de la función respiratoria e, incluso, desencadenar la muerte en etapas precoces de la enfermedad.

El caso presentado ilustra sobre una forma de ELA de evolución lenta que permitió monitorizar y observar la pérdida de fuerza muscular y la aparición de afectación bulbar, desde el inicio del proceso hasta la muerte del paciente. La determinación de las presiones respiratorias máximas, de la VVM y de la espirometría mediante la curva flujo/volumen debe formar parte del conjunto de variables para controlar la evolución de esta enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ringel SP, Murphy JR, Alderson MK. The natural history of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 1993;43:1316-22.
2. Martí-Fàbregas J. Estudi longitudinal del deteriorament neuromuscular, de la funció respiratòria i de la neurotoxicitat sèrica en pacients amb malaltia de la motoneurona [tesis doctoral]. Barcelona: Facultat de Medicina. Universitat Autònoma de Barcelona, 1993.
3. Martí-Fàbregas J, Sanchis J, Casan P, Miralda RM, García-Pachón E, Illa I. Forcet vital capacity deterioration in amyotrophic lateral sclerosis has an inflection point. *Eur J Neurol* 1996;3:40-3.
4. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures in generalized neuromuscular disease. *Am Rev Respir Dis* 1971;103:641-50.
5. García-Pachón E, Martí J, Mayos M, Casan P, Sanchis J. Clinical significance of upper airway dysfunction in motor neurone disease. *Thorax* 1994;49:896-900.