

(ELA) hasta su fallecimiento por insuficiencia respiratoria. Durante algo más de 5 años objetivan la reducción progresiva de los parámetros espirométricos, de las presiones respiratorias máximas y de la ventilación voluntaria máxima. Además, destacan la aparición de un patrón de inestabilidad de la vía aérea superior a partir de los 18 meses de evolución. Los autores aconsejan al final del artículo que la monitorización de estos parámetros debe formar parte del conjunto de variables para controlar la evolución de esta enfermedad. Nos sorprende, sin embargo, la falta de alusión a algunos aspectos que consideramos fundamentales en el seguimiento y control de estos pacientes.

1. Sorprende la ausencia de datos relacionados con el intercambio gaseoso que, en nuestra opinión, son muy importantes en el seguimiento y control de pacientes con ELA. Nos referimos concretamente a la gasometría arterial y a la realización de pulsioximetrías nocturnas. Según la evidencia científica disponible, se recomienda iniciar soporte ventilatorio no invasivo cuando la cifra de PaCO<sub>2</sub> es mayor de 45 mmHg, cuando se detectan en una pulsioximetría nocturna cifras de saturación inferiores al 88% durante 5 min consecutivos, cuando la cifra de capacidad vital forzada (FVC) es inferior al 50% o cuando la presión muscular inspiratoria máxima (P<sub>I</sub>máx) es menor de 60 cmH<sub>2</sub>O<sup>2</sup>. La falta de información sobre estos aspectos no nos permite conocer cuánto tiempo llevaba el paciente en insuficiencia respiratoria antes de la muerte y si fue tratado con algún tipo de soporte ventilatorio.

2. Según los datos disponibles sobre la evolución funcional respiratoria del paciente, la FVC era del 43% y la P<sub>I</sub>máx, de 44 cmH<sub>2</sub>O en septiembre de 1993, casi 3 años antes del fallecimiento del paciente. Si aplicamos los criterios mencionados anteriormente, en esta fecha se debería haber iniciado el tratamiento con ventilación mecánica no invasiva (VNI)<sup>3</sup>. Los autores deberían mencionar este hecho, si iniciaron o no ventilación mecánica, y el impacto de dicha actuación en la evolución del paciente. Además, ¿se planteó la traqueostomía en algún momento?

3. La fisiopatología de la insuficiencia respiratoria en los pacientes con enfermedades neuromusculares es compleja. Pueden citarse alteraciones en las propiedades mecánicas del aparato respiratorio, aparición de fenómenos de fatiga muscular, alteraciones del control de la ventilación, alteraciones del intercambio gaseoso durante la noche responsables de la disminución de la sensibilidad de los quimiorreceptores centrales y periféricos, y fenómenos de disfunción de la vía aérea superior<sup>4</sup>. La asistencia ventilatoria nocturna ha demostrado su eficacia a la hora de corregir la insuficiencia respiratoria diurna en estos pacientes, probablemente al actuar con mayor o menor intensidad sobre los diversos mecanismos implicados. De ahí la importancia de valorar conjuntamente, no sólo desde el punto de vista espirométrico, el funcionalismo pulmonar del paciente. Quizá tenga sentido realizar espirometrías, en ausencia de otros datos que indiquen la necesidad de iniciar VNI, para detectar a tiempo la reducción de la FVC a cifras del 50%, pero no después de este momento.

4. Tal como expresan los autores, la ELA puede evolucionar a ritmos diferentes.



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

**Sr. Director:** Tras leer el artículo de Salord et al<sup>1</sup> nos gustaría realizar algunos comentarios sobre el mismo, que consideramos de gran interés. Los autores presentan la evolución de la función pulmonar en un paciente de 26 años de edad desde que se establece el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica

Además de estas formas de evolución lenta, en ocasiones asistimos a pacientes en los que la enfermedad comienza con fallo respiratorio agudo y el diagnóstico se establece en el paciente traqueostomizado en una unidad de cuidados intensivos<sup>5,6</sup>. Otras veces es la afectación bulbar la predominante. En un porcentaje importante de pacientes, la realización de una espirometría es imposible, siendo la gasometría arterial y la pulsioximetría las únicas técnicas disponibles para valorar la situación respiratoria del enfermo. Volvemos a reflexionar sobre el sentido de realizar espirometrías a un paciente cada 3-4 meses hasta el momento del fallecimiento.

En resumen, pensamos que la valoración de los pacientes con ELA ha de ser integral. Quizá la determinación de espirometría y de presiones musculares máximas de forma seriada no sea lo más importante. Tal vez debería ser nuestra prioridad valorar el momento más adecuado para iniciar el tratamiento con soporte ventilatorio, potenciar los mecanismos para una tos eficaz, informar amplia y seriamente al paciente y familiares sobre el futuro de la enfermedad y sus consecuencias, obtener el consentimiento informado para cuando llegue el momento, si es el caso, de plantear una traqueostomía o simplemente aceptar morir con dignidad.

**S. Mayoralas Alises,**

**M.A. Gómez Mendieta y S. Díaz Lobato**

Servicio de Neumología.

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

1. Salord N, Miralda RM, Casan P. Evolución de la esclerosis lateral amiotrófica a través de la función pulmonar. Arch Bronconeumol 2002;38:452-4.
2. Consensus Conference. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation. A consensus conference report. Chest 1999;116:521-34.
3. Díaz Lobato S, Gómez Mendieta MA, Mayoralas Alises S. ¿Ventilación mecánica no invasiva o no invasora? Arch Bronconeumol 2001;37:52-3.
4. Díaz Lobato S, Ruiz Cobos MA, García Río F, Villamor J. Fisiopatología de la insuficiencia respiratoria de origen neuromuscular. Rev Neurol 2001;32:91-95.
5. Díaz Lobato S, Gómez Mendieta MA, Mayoralas Alises S. Aplicaciones de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes que reciben ventilación endotraqueal. Arch Bronconeumol 2002;38:281-4.
6. Escarrabill J, Estopa R, Farrero E, Monasterio C, Manresa F. Long-term mechanical ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. Respir Med 1998;92:438-41.