



Editorial

Esclerosis lateral amiotrófica: valoración del fracaso muscular inspiratorio

Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Assessment of Inspiratory Muscle Failure

Juana Martínez-Llorens* y Ana Balañá Corberó

Servicio de Neumología, Hospital del Mar-Institut de Recerca de l'Hospital del Mar (IMIM), Department of Experimental and Health Sciences (DCEXS), Universitat Pompeu Fabra, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III (ISCiii), Barcelona, España



La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que condiciona una debilidad muscular progresiva, secundaria a la afectación tanto de las primeras como de las segundas motoneuronas. La incidencia es de 1-2 casos por 100.000 habitantes-año, mientras que la prevalencia es de 4-6 por 100.000 habitantes. El diagnóstico se realiza a partir de la combinación de los síntomas clínicos y las alteraciones electromiográficas^{1,2}. La supervivencia media de los pacientes con ELA es de 20 a 48 meses, aunque entre un 5-10% de los pacientes sobreviven más de 10 años³. Las complicaciones asociadas al fracaso respiratorio son una de las causas más frecuentes de hospitalización en estos enfermos e incluso de muerte⁴.

El fracaso respiratorio de estos enfermos es fundamentalmente debido a la existencia de una disfunción muscular respiratoria. En este editorial revisamos brevemente las pruebas que utilizamos para valorar la disfunción muscular inspiratoria de los pacientes con ELA. En estos enfermos pueden existir dificultades para realizar muchas de estas pruebas debido fundamentalmente al compromiso bulbar y también a la demencia frontotemporal que pueden asociar⁵. Para el manejo de la disfunción muscular inspiratoria se debe considerar el tratamiento con ventilación mecánica (VM)⁶. La VM domiciliar produce una mejoría en la calidad de vida y en la supervivencia de estos enfermos⁶. Por ende, es preciso poder realizar un correcto y precoz diagnóstico de la disfunción muscular inspiratoria con el objetivo de indicar adecuadamente la VM y conocer mejor el pronóstico de la enfermedad.

Actualmente, para el diagnóstico de disfunción muscular inspiratoria usamos parámetros funcionales obtenidos de la espirometría forzada. El más frecuentemente usado es la capacidad vital forzada (FVC), que se ha descrito como un magnífico predictor de la progresión de la enfermedad y de la supervivencia⁷. Sin embargo, otros autores han descrito que entre el 65 y el 75% de los pacientes con ELA con una FVC normal presentan disfunción muscular inspiratoria determinada mediante la medición de la fuerza muscular⁸. Con la finalidad

de mejorar la valoración de la disfunción muscular inspiratoria mediante la FVC, se ha estudiado su variación en función de la posición del paciente. Así, se ha demostrado que la variación en la FVC de sedestación a decúbito se correlaciona con la fuerza del diafragma en los pacientes con ELA⁹. Esta exploración conlleva dificultades en su realización, ya que muchos de los pacientes presentan problemas en la movilización y también las maniobras de espirometría forzada en los pacientes con enfermedad avanzada y/o afectación bulbar resultan difíciles de realizar, por lo que su validez es escasa¹⁰. Con el fin de evitar estas limitaciones, la capacidad vital se puede determinar mediante una maniobra lenta, ya que presenta menos dificultades técnicas para los pacientes que la maniobra forzada¹¹.

Por todos estos motivos, lo mejor sería determinar directamente la fuerza de los músculos inspiratorios. La fuerza diafragmática, medida mediante la determinación de la presión transdiafragmática durante una maniobra de inspiración máxima o con estimulación magnética, resulta el mejor predictor del pronóstico, así como de la necesidad de VM en los pacientes con ELA¹¹. Sin embargo, esta técnica es invasiva y tampoco está disponible en todos los centros. Existe una opción no invasiva de medición de la fuerza de los músculos inspiratorios en la boca (presión inspiratoria máxima), así como en la nariz (presión inspiratoria nasal durante la maniobra de inspiración máxima, SNIP). La determinación de la presión inspiratoria máxima es difícil de realizar en los pacientes con compromiso bulbar por problemas para mantener la boquilla en la boca, así como la coordinación con el técnico para realizar la maniobra. Este problema práctico se evita con la determinación de la SNIP, que es una maniobra más sencilla y cuya limitación principal es la obstrucción nasal. La SNIP es una técnica fácil de realizar incluso hasta en estadios avanzados de la enfermedad o cuando el paciente presenta afectación bulbar¹². La SNIP, en pacientes con ELA, se correlaciona con la hipoventilación nocturna⁶, con la fuerza muscular inspiratoria determinada mediante técnicas invasivas^{6,11,12} y con el tiempo hasta el inicio de la VM¹¹. Solamente Bauer et al. describen que la SNIP se correlaciona peor con la gravedad de la enfermedad en pacientes con ELA⁷.

Sin embargo, todas estas pruebas de función pulmonar citadas anteriormente requieren de la colaboración del paciente, por lo que

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: JMartinezL@parcdesdalutmar.cat (J. Martínez-Llorens).

en los últimos años también se ha empezado a evaluar mediante ecografía la función del diafragma. La ecografía diafragmática, realizada en la zona de aposición, permite valorar el movimiento, así como el grosor del diafragma^{13,14}. En pacientes con ELA, el grosor del diafragma medido mediante ecografía se correlaciona con los parámetros de función pulmonar e, incluso, con la hipercapnia¹⁵.

Un aspecto fundamental en el seguimiento de estos pacientes es la detección de la hipoventilación nocturna, para la que un dato de sospecha son las alteraciones en la oximetría nocturna⁵. En pacientes con ELA la realización de estudios de sueño más complejos técnicamente no estaría indicada actualmente en la práctica habitual, a pesar de que los pacientes con ELA también presentan alteración de la arquitectura del sueño¹⁶. La capnografía transcutánea, utilizada por las noches, ha significado un avance para monitorizar de forma no invasiva la hipercapnia y es posible que en el futuro sea una de las exploraciones que se añadirán a la batería de pruebas que permiten mejorar la valoración de la función muscular inspiratoria. El incremento del dióxido carbónico nocturno medido mediante capnografía transcutánea se correlaciona inversamente con la capacidad vital¹⁷ en los pacientes con ELA, así como con un mayor cumplimiento de la VM¹⁸. Finalmente, mediante la gasometría arterial podemos valorar la hipercapnia. Sin embargo, cuando se detecta hipercapnia ya son fases avanzadas de la enfermedad en las que existe una importante disfunción muscular inspiratoria⁵.

En la actualidad, ya hay un grupo que apuesta por la combinación de diferentes parámetros obtenidos de estas pruebas funcionales para mejorar la valoración de la función de los músculos inspiratorios en pacientes con ELA¹¹.

En conclusión, la correcta valoración de la función muscular inspiratoria es importante para indicar el tratamiento que se ha demostrado más eficaz para la supervivencia de los enfermos. No existe una prueba ideal para valorar esta función, por lo que debemos valernos de la combinación de varios indicadores, teniendo en cuenta las disfunciones concretas de cada paciente en el curso de la enfermedad.

Bibliografía

- Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL, World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Disease. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2000;1:293-9.
- Carvalho M, Swash M. Awaji diagnostic algorithm increases sensitivity of El Escorial criteria for ALS diagnosis. *Amyotroph Lateral Scler*. 2009;10:53-7.
- Chiò A, Logroscino G, Hardiman O, Swingler R, Mitchell D, Beghi E, et al. Prognostic factors in ALS: A critical review. *Amyotroph Lateral Scler*. 2009;10:310-23.
- Lechtzin N, Wiener CM, Clawson L, Chaudhry V, Diette GB. Hospitalization in amyotrophic lateral sclerosis: Causes, costs, and outcomes. *Neurology*. 2001;56:753-7.
- Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I, et al. Guidelines for the management of respiratory complications in patients with neuromuscular disease. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). *Arch Bronconeumol*. 2013;49:306-13.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forsheew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009;73:1218-26.
- Bauer M, Czell D, Hartmann S, Goldman B, Müller D, Weber M. Limitations of sniff nasal pressure as an outcome measurement in amyotrophic lateral sclerosis patients in a clinical trial. *Respiration*. 2012;84:306-11.
- Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005;171:269-74.
- 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*. 2002;121:436-42.
- Cheung HJ, Cheung L. Coaching patients during pulmonary function testing: A practical guide. *Can J Respir Ther*. 2015;51:65-8.
- Polkey MI, Lyall RA, Yang K, Johnson E, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength as a predictive biomarker for survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2017;195:86-95.
- Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005;171:269-74.
- Boussuges A, Gole Y, Blanc P. Diaphragmatic motion studied by M-mode ultrasonography: Methods, reproducibility, and normal values. *Chest*. 2009;135:391-400.
- Corcoran JP, Tazi-Mezalek R, Maldonado F, Yarmus LB, Annema JT, Koegelenberg CFN, et al. State of the art thoracic ultrasound: Intervention and therapeutics. *Thorax*. 2017;840-9.
- Fantini R, Mandrioli J, Zona S, Antenora F, Iattoni A, Monelli M, et al. Ultrasound assessment of diaphragmatic function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Respirology*. 2016;21:932-8.
- Vrijsen B, Buyse B, Belge C, Robberecht W, van Damme P, Decramer M, et al. Noninvasive ventilation improves sleep in amyotrophic lateral sclerosis: A prospective polysomnographic study. *J Clin Sleep Med*. 2015;11:559-66.
- Boentert M, Glatz C, Helmle C, Okegwo A, Young P. Prevalence of sleep apnoea and capnographic detection of nocturnal hypoventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018;89:418-24.
- Kim SM, Park KS, Nam H, Ahn SW, Kim S, Sung JJ, et al. Capnography for assessing nocturnal hypoventilation and predicting compliance with subsequent noninvasive ventilation in patients with ALS. *PLoS One*. 2011;6:e17893.