

Hipoventilación durante el sueño en trastornos neuro-músculo-esqueléticos: criterios diagnósticos y predictivos

Dres. José P. Arcos¹, María N. Márquez², Adriana Muiño²,
Marta Gutiérrez³, Laura De Castellet⁴, Gustavo Emanuelli⁵,
Héctor Píriz⁶ y Mario Médici⁷

Resumen

La hipoventilación alveolar de instalación progresiva es la principal causa de morbimortalidad en pacientes con trastornos neuro-músculo-esqueléticos.

El diagnóstico precoz y la intervención con ventilación no invasiva pueden restablecer la función respiratoria y prolongar la sobrevida. Con este propósito estudiamos la función respiratoria en vigilia y la saturación de pulso de oxígeno (SpO_2) durante el sueño nocturno de 29 pacientes (20 hombres y 9 mujeres, edad = 8 a 80 años) portadores de enfermedades neuromusculares o esqueléticas en etapa estable. Los resultados mostraron una alteración restrictiva moderada (capacidad pulmonar total [CPT] = $74,4 \pm 27,0\%$, capacidad vital forzada [CVF] = $51,1 \pm 27,8\%$, presión máxima inspiratoria [PImáx] = $-47,1 \pm 25,1$ cmH₂O, presión máxima espiratoria [PEmáx] = $+46,8 \pm 34,9$ cmH₂O) e hipoxemia leve en vigilia (PaO_2 = $78,3 \pm 17,8$ T y $PaCO_2$ = $40,6 \pm 5,8$ T). La desaturación de O_2 durante el sueño mostró una amplia dispersión: tiempo con $SpO_2 < 90\%$ = 0 a 478 min (tiempo acumulado [TA] $< 90\%$ = 0 a 99% del tiempo total de registro). En tres casos se confirmó por polisomnografía la asociación con apneas obstructivas del sueño. El TA $< 90\%$ se correlacionó negativamente con la PIM y la CVF independientemente del tipo de enfermedad. La presión arterial de anhídrido carbónico ($PaCO_2$) elevada en vigilia fue el mejor predictor de desaturación durante el sueño. Se discuten los métodos y criterios de diagnóstico, con especial énfasis en la indicación de ventilación no invasiva a largo plazo

Palabras clave: *Enfermedades neuromusculares - complicaciones
Trastornos respiratorios
Hipoventilación
Síndromes de la apnea del sueño - terapia*

1. Prof. Agdo. del Laboratorio de Exploración Funcional Respiratoria.
2. Asistente del Laboratorio de Exploración Funcional Respiratoria.
3. Prof. Adjunta del Depto. Básico de Medicina.
4. Prof. Agregada de Fisiatría.
5. Asistente de Neurología.
6. Profesor de Fisiopatología.
7. Prof. Agregado de Neurología.

Trabajo del Laboratorio de Exploración Funcional Respiratoria, Cátedra de Fisiopatología e Instituto de Neurología del Hospital de Clínicas.

Correspondencia: Dr. José P. Arcos. Casilla de correo 12258.

Montevideo, Uruguay. E-mail: jparcos@chasque.apc.org

Recibido: 22/1/99

Aceptado: 9/4/99

Introducción

La insuficiencia respiratoria es la principal causa de morbilidad en pacientes que padecen trastornos neuro-músculo-esqueléticos (TNME)⁽¹⁾. La distrofia muscular de Duchenne (DMD), la esclerosis lateral amiotrófica y la cifoescoliosis severa, son clásicos ejemplos de enfermedades que evolucionan a la falla respiratoria de forma lentamente progresiva. La afectación de los músculos respiratorios causa defectos ventilatorios de tipo restrictivo que llegan a la hipoventilación alveolar crónica y al cor pulmonar. Las alteraciones ventilatorias comienzan inicialmente durante el sueño, para extenderse luego a las horas del día en las etapas avanzadas de la enfermedad⁽²⁾. La hipotonía muscular del sueño es el hecho fisiológico que condiciona la hipoventilación y es el mecanismo que explica esta peculiar forma de inicio de la insuficiencia respiratoria de instalación progresiva. Mediante la monitorización fisiológica continua durante el sueño, se ha podido demostrar que los episodios de hipoventilación ocurren inicialmente en el estadio de sueño con movimientos oculares rápidos (REM)⁽³⁾. En esta etapa, el tono de los músculos accesorios de la respiración desciende marcadamente y el diafragma es el músculo que soporta todo el gasto energético del trabajo respiratorio⁽⁴⁾. Con la progresión de la enfermedad, la ventilación se altera en todos los estadios del sueño. La arquitectura normal del sueño se fragmenta por múltiples despertares que impiden la consolidación del sueño profundo.

El uso de métodos de asistencia respiratoria mecánica no invasiva a largo plazo, durante el sueño nocturno o durante todo el día, es un tratamiento eficaz que puede prolongar la vida de estos enfermos⁽⁵⁻⁷⁾. Para su prescripción es necesario contar con métodos diagnósticos apropiados, que permitan establecer una indicación precisa y la elaboración de un pronóstico acertado.

En una comunicación anterior⁽⁸⁾ presentamos los hallazgos de la función pulmonar en vigilia de los pacientes con TNME referidos a nuestro laboratorio.

El siguiente es un estudio descriptivo de los datos fisiológicos durante el sueño de un grupo de pacientes seleccionado para estudio por su severidad.

Material y método

De los pacientes con TNME, se seleccionaron para estudio durante el sueño quienes presentaron alteraciones restrictivas severas, hipercapnia diurna o síntomas sugestivos de trastornos del sueño. Fue posible estudiar a 29 pacientes (20 hombres, 9 mujeres, edad media 32,9 años, míni-

ma = 11 años, máxima = 80 años) durante el sueño nocturno. Los pacientes concurren al hospital para una noche de monitorización del sueño espontáneo, tomando las precauciones para intentar reproducir una noche de sueño habitual. Luego de medir los gases en sangre arterial se registró la saturación del pulso (SpO_2) en forma continua (oxímetro Criticare 504, con fotoemisor-detector en dedo mayor de la mano, promediación de señales cada tres segundos y almacenamiento de datos cada cinco segundos). Un técnico permaneció al lado del enfermo, observando especialmente la presencia de ronquido, apneas y la calidad del registro. Se evaluó la desaturación de O_2 computando los siguientes parámetros: distribución de frecuencias de SpO_2 en el porcentaje tiempo total de registro (%TTR), SpO_2 mínima y tiempo acumulado con SpO_2 menor a 90% (TA<90%).

En cuatro pacientes en quienes la clínica orientó al diagnóstico de apneas del sueño, se realizó polisomnografía: registro de electroencefalograma, electro-oculograma, electrocardiograma, electromiograma, flujo respiratorio nasal y bucal (termocupla), ruidos respiratorios (micrófono en el cuello) y movimientos tóracoabdominales (transductor piezoeléctrico).

En 27 pacientes fue posible evaluar las fuerzas musculares respiratorias estimadas como presión máxima inspiratoria (PI_{máx}) y presión máxima espiratoria (PE_{máx}) a nivel de la boca. Se utilizó el método de Black y Hyatt⁽⁹⁾, con pieza bucal, clip nasal y tubo oclisor de la vía aérea, con orificio disipador de presión de 15 mm de longitud por 1mm de diámetro. Se midió la presión en este tubo, con un transductor de presión, registro en polígrafo Grass 79 y almacenamiento de datos luego de conversión analógico digital. Se registraron PI_{máx} y PE_{máx} como las presiones (sub y supra atmosféricas, en cm de H_2O) que pudieron ser sostenidas al menos durante un segundo. Se realizó espirometría, volúmenes pulmonares por circuito cerrado de dilución de helio y gases en sangre arterial al comienzo del registro nocturno (excepto en un paciente que no pudo realizar maniobras forzadas aceptables y en dos que rechazaron punciones arteriales).

Se presentan los datos como media \pm desvío estándar. Como las pruebas de función pulmonar pueden pronosticar la desaturación nocturna, se estudió su valor predictivo mediante una curva ROC ("receiver operating characteristic")⁽¹⁰⁾. Se seleccionó el mejor punto de corte para los distintos parámetros estudiados mediante un análisis de sensibilidad versus [1-especificidad]. Las pruebas con mayor sensibilidad y menor relación de falsos positivos fueron consideradas las más útiles para predecir desaturación de O_2 nocturna.

Tabla 1. Datos clínicos y fisiológicos.

Nº	Edad (años)	S	Dx	CVF (%)	VRE (L)	VEF1s/ CVF	CRF (%)	CPT (%)	PI _{máx} a VR (- cmH ₂ O)	PE _{máx} a CPT (cmH ₂ O)
1	11	m	AG	99,9	0,79	0,9	77,0	99,9	75	40
2	8	m	AME	23,8	0,00	1,0	-	-	-	-
3	46	m	CE	15,5	0,31	0,66	28,0	26,4	29	88
4	54	m	DFEH	45,4	0,66	0,75	96,0	102,8	39	37
5	15	f	DFEH	117,0	1,10	0,91	105,4	101,3	34	33
6	22	m	DFEH	43,0	0,00	0,85	78,0	79,0	90	82
7	80	m	DM	48,6	1,44	0,73	141,2	105,0	34	22
8	43	m	DM	90,0	1,73	0,86	145,9	117,1	46	48
9	19	m	DM	30,0	0,00	0,95	-	-	14	12
10	12	m	DM	54,4	0,47	0,99	85,9	59,1	91	76
11	13	m	DMD	29,6	1,88	0,88	72,0	69,6	62	38
12	11	m	DMD	63,0	0,45	0,89	108,6	69,2	128	114
13	11	m	DMD	82,6	0,20	0,73	-	-	45	50
14	15	m	DMD	20,7	0,27	0,78	-	-	20	10
15	15	m	DMD	71,6	0,54	0,96	131,9	93,5	42	22
16	65	f	DOF	70,0	0,63	0,84	94,6	82,0	27	15
17	65	m	DOF	41,6	0,50	0,72	139,0	103,5	37	36
18	14	m	MT	48,2	1,12	1,0	99,6	86,0	57	57
19	68	f	ELA	-	-	-	-	-	-	-
20	12	m	M	98,4	0,92	0,96	107,1	99,4	39	102
21	23	m	M	74,7	1,18	0,94	95,1	78,6	49	34
22	29	f	M	60,4	1,21	0,85	73,5	70,1	36	50
23	25	m	M	36,7	0,14	0,29	103,2	75,5	42	62
24	40	f	M	33,8	0,59	0,97	62,0	47,0	29	27
25	50	f	MCN	35,9	0,41	0,82	55,6	54,6	17	49
26	48	f	PM	15,6	0,01	0,94	103,2	68,0	15	10
27	56	m	SP	20,1	0,34	0,7	10,0	15,0	50	50
28	43	f	SP	29,4	0,15	0,81	42,0	52,4	50	35
29	40	f	SP	30,0	0,20	0,95	30,0	30,0	27	17
Media	32,9	--	--	51,1	0,6	0,8	86,9	74,4	47,1	46,8
Ds	21,2	--	--	27,8	1,00	0,2	36,8	27,0	25,1	34,9

AG: artrogriposis; AME: amiotrofia espinal; CE: cifoescoliosis; DFEH: distrofia facio-escápulo-humeral; DM: distrofia muscular; DMD: distrofia muscular de Duchene; DOF: distrofia oculofaríngea; MT: miotonía de Thompson; ELA: esclerosis lateral amiotrófica; M: miopatía; MCN: miopatía centronuclear; PM: polimiositis; SP: secuela de polio.

S: sexo; Dx: diagnóstico; CVF: capacidad vital forzada; VRE: volumen de reserva espiratorio; VEF1s: volumen espiratorio forzado en un segundo; CRF: capacidad residual funcional; CPT: capacidad pulmonar total; PI_{máx} a VR: presión inspiratoria máxima medida a volumen residual; PE_{máx} a CPT: presión espiratoria máxima medida a capacidad pulmonar total.

Resultados

Los datos clínicos y de función respiratoria en vigilia se muestran en la tabla 1.

La restricción pulmonar fue promedialmente de grado moderado: capacidad pulmonar total = 74,4% (rango 15,0% a 103,5%) y capacidad vital forzada = 51,1 % (rango

15,6% a 117%). La PI_{máx} y la PE_{máx} estuvieron descendidas en todos los pacientes (PI_{máx} = $-44,3 \pm 24,5$ cmH₂O y PE_{máx} = $+44,7 \pm 26,6$ cmH₂O). La PaO₂ media fue de $78,3 \pm 16,2$ T y la PaCO₂ de $40,6 \pm 5,8$.

La observación por el técnico permitió confirmar clínicamente el sueño sin interrupciones significativas, la adecuada señal de oximetría de pulso y la ausencia de

Tabla 2. Gases en sangre y datos durante el sueño.

Caso Nº	PaO ₂ (T)	PaCO ₂ (T)	TTR (min)	IAH/h	SpO ₂ vig (%)	SpO ₂ mín (%)	TA<94% (min)	TA<94% (%)	TA<90% (min)	TA<90% (%)
1	-	-	358	-	99	89	12	4	5	2
2	71,9	44,0	475	-	94	68	475	100	363	76
3	75,0	44,0	466	-	97	58	167	36	62	13
4	64,7	36,9	517	-	97	92	49	10	0	0
5	61,5	36,8	425	-	98	86	0	0	0	0
6	98,9	39,0	516	-	99	96	0	0	0	0
7	-	-	516	-	98	91	1	0	0	0
8	87,1	40,2	425	-	98	77	38	9	12	3
9	90,2	39,6	390	-	98	91	1	0	0	0
10	-	-	491	-	99	96	0	0	0	0
11	90,3	31,5	441	-	98	83	0	0	0	0
12	87,6	41,7	319	-	97	89	1	0	0	0
13	100,0	41,0	532	-	97	97	0	0	0	0
14	65,3	50,2	224	-	94	80	224	100	169	75
15	108,8	38,2	405	-	99	95	0	0	0	0
16	94,4	40,2	484	-	99	96	0	0	0	0
17	61,5	36,8	427	-	97	78	178	42	11	3
18	100,0	40,3	516	-	97	90	1	0	0	0
19	71,5	49,1	477	-	96	71	360	75	96	20
20	101,0	40,4	470	-	99	95	0	0	0	0
21	83,4	42,7	485	0	99	92	0	0	0	0
22	102,0	39,6	480	-	99	94	3	1	0	0
23	56,9	47,6	481	-	85	46	481	100	478	99
24	77,3	40,0	443	-	97	88	1	0	1	0
25	93,2	37,3	450	-	98	83	200	44	12	3
26	95,3	46,5	480	-	97	78	0	25	96	20
27	64,0	57,9	174	80	96	42	82	47	57	33
28	-	-	203	153	97	73	158	78	33	17
29	35,1	53,7	403	38	72	84	403	100	212	81
Media	78,3	40,6	430	9	96	83	98	27	55	15
DS	17,8	5,8	92	57	5	14	151	37	113	28

* Estudio con O₂ 2 L/minTTR: tiempo total de registro de oximetría; IAH/h: índice de apneas + hipopneas por hora de sueño; SpO₂ vig: SpO₂ en vigilia; TA<94% y TA<90%: tiempos acumulados con SpO₂ menor a 94% y a 90%, en minutos y en porcentaje del TTR.

apneas del sueño ostensibles.

Los datos de los gases en sangre en vigilia, la oximetría de pulso nocturna y el índice apneas más hipopneas del sueño se muestran en la tabla 2. Un registro típico de saturación del pulso de oxígeno se muestra en la figura 1. El TA<90% varió entre 2% y 99% del TTR. Quince pacientes mostraron algún grado de desaturación durante el sueño y en ocho pacientes el TA<90% fue mayor de 20% del TTR. La relación entre el TA<90% y la PImáx, PEmáx, CVF,

PaO₂ y PaCO₂ se muestra en las figuras 2, 3 y 4. Las curvas de características receptoras del operador para TA<90% igual o mayor a 20% del tiempo de registro se muestran en la figura 5. Se puede ver que la PaCO₂ igual o mayor a 46 T (punto a) fue el mejor punto de corte para predecir desaturación nocturna significativa, con sensibilidad de 90%, especificidad de 100% y valor predictivo positivo de 100%. Para CVF igual o menor a 36% (punto b) la sensibilidad fue de 86%, la especificidad de 71% y

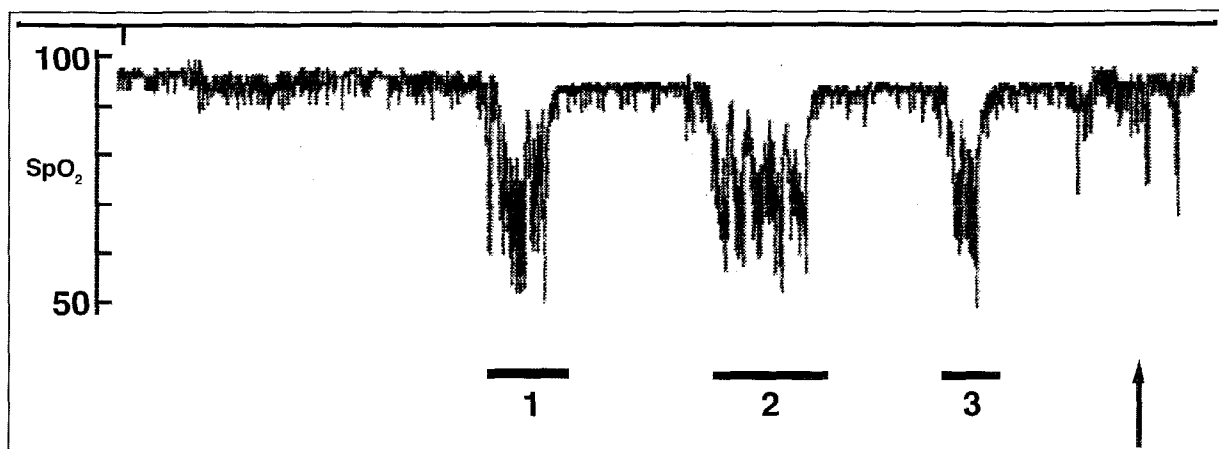


Figura 1. Registro de saturación de pulso de oxígeno (SpO_2) durante el sueño (total 416 min) representativo de los obtenidos en este estudio. Se observan tres períodos de duración prolongada (1:32 min, 2:43 min, 3:22 min) con SpO_2 menor de 90%. Al final del registro se observan desaturaciones cortas que corresponden a apneas obstructivas (flecha).

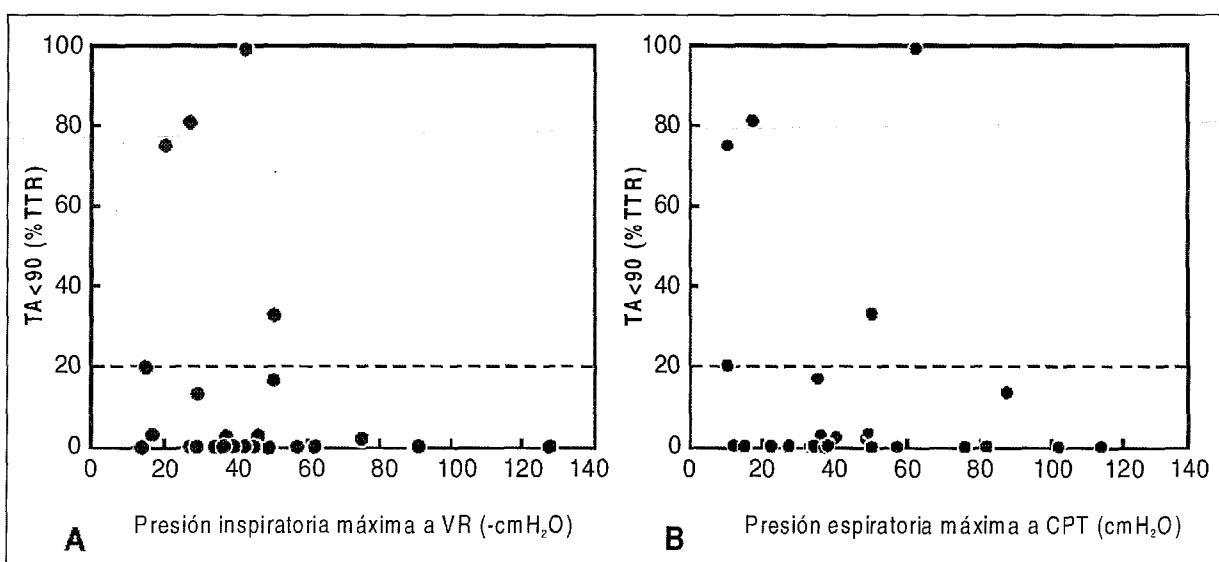


Figura 2. Fuerza muscular respiratoria y desaturación de O_2 en el sueño. A. $PI_{m\acute{a}x}$ medida a volumen residual (VR) y porcentaje de tiempo acumulado durante el sueño con SpO_2 menor a 90%. B. $PE_{m\acute{a}x}$ medida a capacidad pulmonar total (CPT) y porcentaje de tiempo acumulado durante el sueño con SpO_2 menor a 90%.

el valor predictivo positivo de 86%. Para $PI_{m\acute{a}x}$ igual o menor a $-49\text{cmH}_2\text{O}$ (punto c), la sensibilidad fue de 80%, la especificidad de 32% y el valor predictivo positivo de 80%.

Discusión

La disminución de la fuerza de los músculos respiratorios es la principal determinante del patrón restrictivo encontrado en el grupo de pacientes estudiados. La fuerza mus-

cular inspiratoria se encontró marcadamente disminuida (presión inferior a $-60\text{cmH}_2\text{O}$ en 22 pacientes) y normal solamente en tres pacientes. La asociación con enfermedad obstructiva de las vías aéreas fue muy escasa (sólo un paciente tuvo una espirometría con VEF/CVF menor de 0,70) y probablemente vinculada al tabaquismo. La cifoescoliosis estuvo presente en mayor o menor grado en los pacientes con DMD y con secuela de poliomielitis. Esta esquelética, en general secundaria al trastorno neuromuscular, seguramente agrega una reducción de la compla-

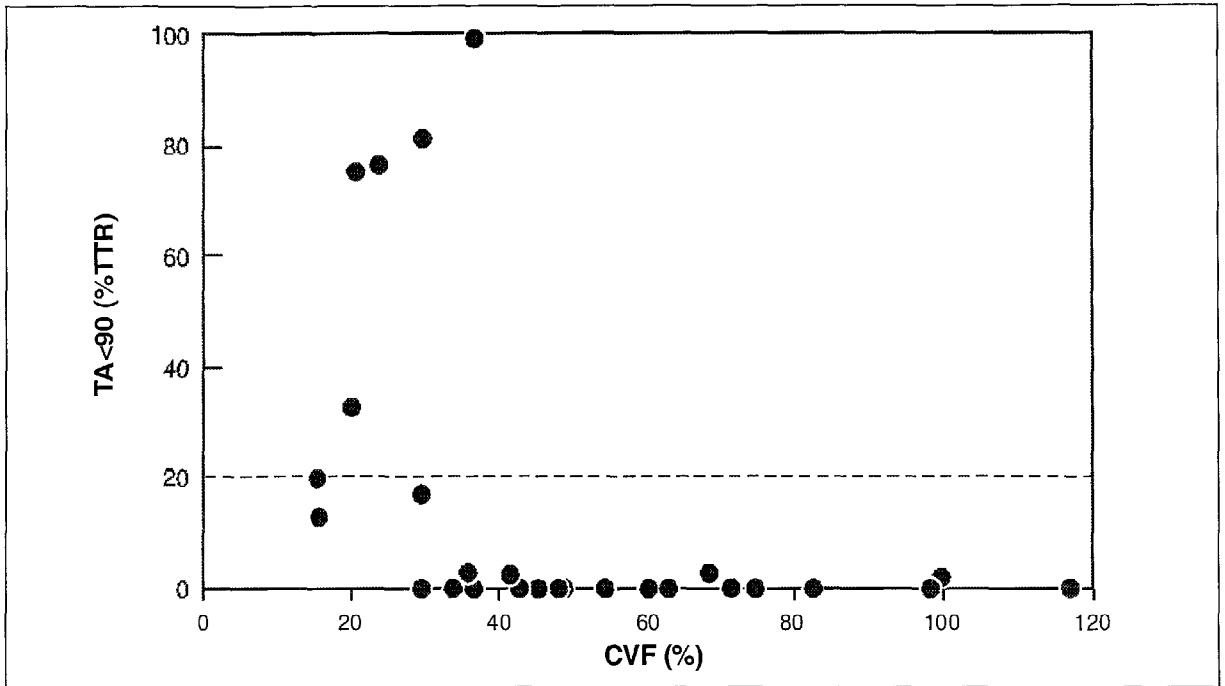


Figura 3. Capacidad Vital Forzada medida en vigilia y porcentaje de tiempo acumulado (TA) durante el sueño con saturación de pulso de oxígeno (SpO_2) menor a 90%.

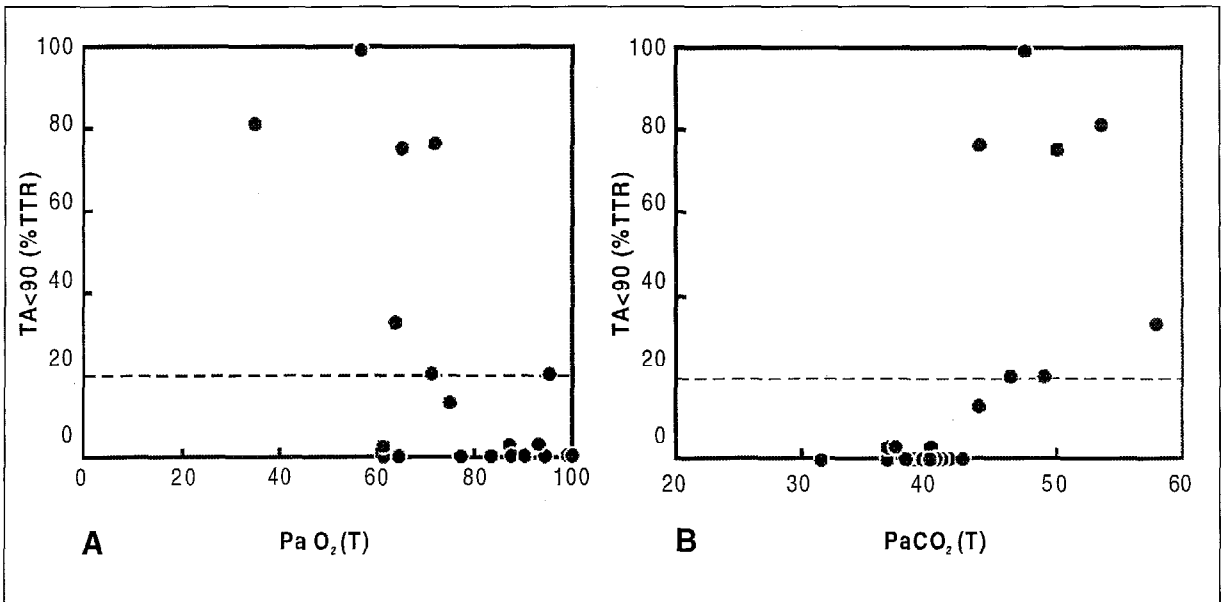


Figura 4. Gases en sangre en vigilia y desaturación de O_2 en el sueño. A. PaO_2 medida en vigilia y porcentaje de tiempo acumulado durante el sueño con SpO_2 menor a 90%. B. $PaCO_2$ medida en vigilia y porcentaje de tiempo acumulado durante el sueño con SpO_2 menor a 90%.

cencia torácica. La edad y el tiempo de evolución de la enfermedad se asocian en general a mayor número de complicaciones infecciosas, por lo que es posible que los efectos de las alteraciones neuromusculares y esqueléticas no se observen en forma aislada. Es improbable que la distensibilidad pulmonar se conserve normal por mucho tiempo,

ya que las infecciones broncopulmonares reiteradas dejan secuelas cicatrizales que agregan una restricción pulmonar propiamente dicha.

La medida de P_{Imax} y PE_{max} permite la estimación no invasiva y reproducible de la fuerza muscular respiratoria. Mientras que el valor de la P_{Imax} depende, casi en

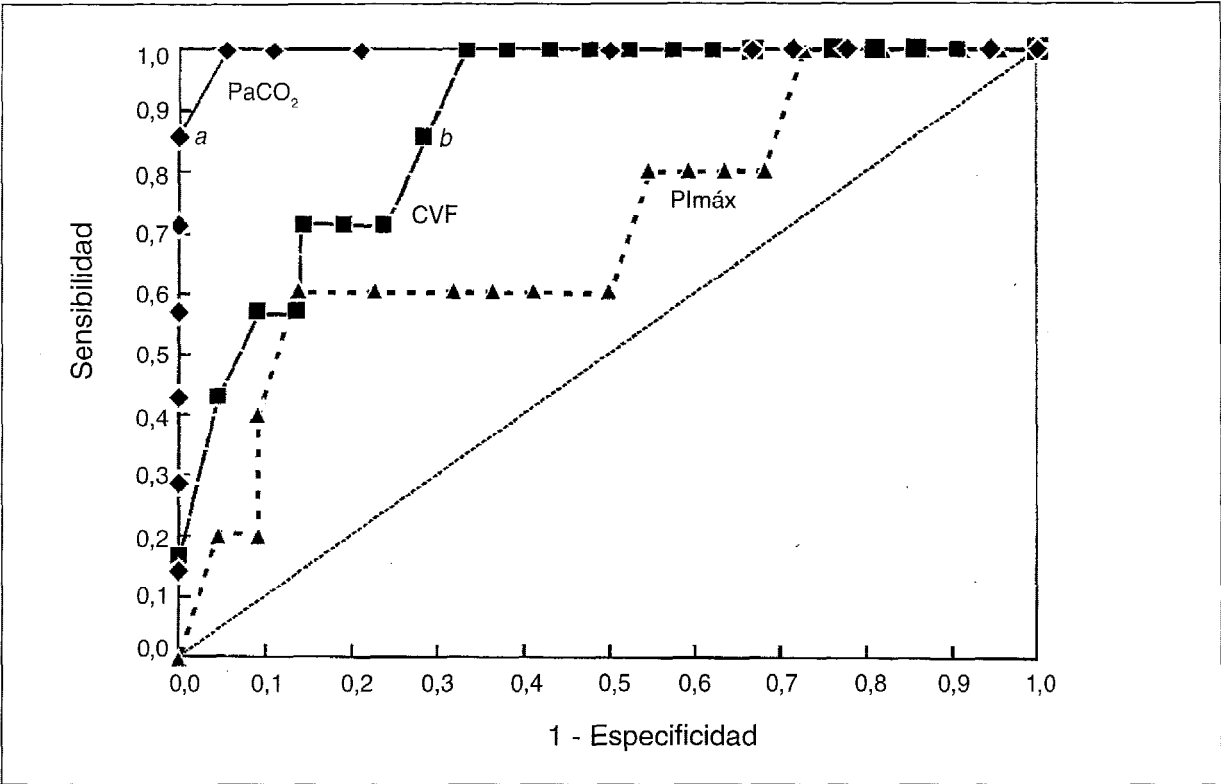


Figura 5. Curvas ROC que comparan la capacidad de PaCO₂, CVF y PImáx para predecir desaturación de O₂ (TA<90% mayor o igual a 20% del tiempo total de registro) durante el sueño. La línea punteada indica una prueba diagnóstica nula. Cuanto mayor sea el área encerrada por una curva hacia arriba y a la izquierda de la línea punteada, mayor será su capacidad diagnóstica. Punto a: PaCO₂ igual o mayor a 46T; punto b: CVF igual o menor a 36%; punto c: PImáx igual o menor a -49 cmH₂O.

su totalidad, de la fuerza desarrollada por el diafragma, la PEmáx está estrechamente vinculada al esfuerzo conjunto de todos los grupos musculares espiratorios y al rebote elástico tóraco-pulmonar. La PImáx se correlaciona muy bien con la presión transdiafragmática y, a diferencia de esta técnica, no requiere para su medida el uso de catéteres y balones en esófago y estómago. No hemos expresado la PImáx en referencia a valores normales, porque no existen a la fecha estudios publicados con valores en población normal aplicables a nuestro medio. No obstante, es posible fijar un límite de PImáx en -60 cmH₂O, por debajo del cual la fuerza muscular inspiratoria puede considerarse disminuida en ambos sexos y en todas las edades. Se ha documentado que la PImáx disminuye antes que la alteración de la capacidad vital y los volúmenes pulmonares sea manifiesta, por lo que puede ser la prueba más sensible para el diagnóstico⁽¹¹⁾. En esta serie no existió una vinculación clara entre las distintas enfermedades y los grados de afectación de la PImáx y PEmáx. Lo reducido del grupo quizás explique la ausencia de patrones específicos bien conocidos para cada enfermedad.

Nuestros resultados aportan elementos de juicio clíni-

co útiles para la indicación del estudio respiratorio durante el sueño. Es conveniente contar con estudios de vigilia que orienten acerca de la existencia de desaturación durante el sueño. La PImáx igual o menor a -49 cmH₂O y la capacidad vital forzada igual o menor a 36% fueron predictores aceptables de desaturación nocturna significativa. El mejor predictor resultó la PaCO₂ (todos los pacientes con PaCO₂ igual o mayor a 46 T tuvieron desaturación nocturna). En esta observación puede existir algún grado de sesgo, puesto que la hipercapnia fue uno de los criterios de selección para estudio, aunque no exclusivo. La PaO₂ en vigilia mostró una pobre correlación con la desaturación nocturna y, como era esperable, los pacientes con hipoxemia severa (<55 T) profundizaron la desaturación durante el sueño. Es importante destacar que cinco de 18 pacientes con PaO₂ en vigilia mayor a 70 T (valor que puede percibirse como correspondiente a una alteración leve), presentaron desaturación de O₂ significativa en el sueño.

Desde el punto de vista evolutivo, el desarrollo de hipoxemia o hipercapnia en vigilia es un hecho tardío en los TNME de evolución crónica. Las primeras alteracio-

nes del intercambio gaseoso ocurren durante el sueño REM, y con la progresión de la enfermedad la hipoventilación puede generalizarse a todos los estadios del sueño resultando en períodos de hipoxia sostenidos que pueden alcanzar un tercio de las horas del día. Este proceso de instalación insidiosa sorprende muchas veces al clínico con una presentación que recuerda enfermedades agudas hipoxémicas con cor pulmonar⁽¹²⁾. Parecería importante contar con un método apropiado para el diagnóstico precoz de hipoventilación nocturna. No hay duda que la polisomnografía (registro completo de variables fisiológicas durante el sueño), ofrece el diagnóstico fisiológico más exhaustivo⁽¹³⁾. Sin embargo, no es claro aún cuáles son los parámetros más útiles para el diagnóstico específico de hipoventilación (por ejemplo, gases en sangre, presión parcial de CO_2 final espiratoria, presión parcial de CO_2 transcutánea), ni los límites de corte para diagnosticar hipoventilación clínicamente significativa. En nuestros pacientes realizamos polisomnografías cuando la clínica orientó hacia apneas del sueño y su rendimiento fue muy bueno (tres diagnósticos positivos en cuatro enfermos). La asociación con apneas del sueño de tipo obstructivo por colapso inspiratorio repetitivo de la vía aérea orofaríngea puede observarse con relativa frecuencia en este grupo de enfermos y requiere una estrategia particular de tratamiento. El abordaje general que hemos usado, basado en la evaluación clínica del paciente durante el sueño por un técnico entrenado, y el registro de la SpO_2 (almacenado digitalmente y analizado posteriormente), tiene numerosas ventajas. Es no invasivo, interfiere mínimamente con el sueño y permite procesar los datos de manera rápida, estandarizada y con gran exactitud. Es posible también realizar una oximetría no atendida por técnico, pero aumenta el número de estudios no válidos por pérdida de datos debido a señales defectuosas. Las limitaciones provienen de la necesidad de un flujo pulsátil adecuado, del error del método ($\pm 2\%$ de saturación), y de la necesidad de correlacionar al menos el valor inicial con la saturación medida en sangre arterial. Una vez conocida esta relación, el seguimiento de los cambios de SpO_2 durante un registro es exacto y reproducible. El diagnóstico de desaturación puede clasificarse en:

a) episodios prolongados de SpO_2 disminuida (duración de minutos a horas) (figura 1), que corresponden en general a hipoventilación alveolar o inhomogeneidad de la distribución de la relación ventilación/perfusión pulmonar; b) episodios cortos ("dips") de desaturación (duración menor a un minuto) o un patrón equivalente, ("fluctuante") de saturación, que responden en general a apneas del sueño de tipo obstructivo⁽¹⁴⁾. Se ha estudiado la sensibilidad y especificidad de este método para el diagnóstico de apneas del sueño y se ha demostrado su valor cuando la probabilidad de enfermedad previa al estudio es ele-

vada⁽¹³⁾. En este sentido, pensamos que esta interpretación de los mecanismos sólo tiene valor en el contexto clínico fisiológico de un trastorno neuro-músculo-esquelético, y sirve para la formulación del diagnóstico cuando está acompañada de una evaluación clínica y de la función pulmonar en vigilia. De otra forma, sería imposible distinguir el trazado oximétrico de un TNME de uno correspondiente a una enfermedad pulmonar obstructiva crónica. La desaturación de O_2 puede cuantificarse de forma de conocer cuánto del tiempo nocturno transcurre con SpO_2 disminuida. Es conocida la variación fisiológica de la SpO_2 en individuos normales, por lo que valores medios inferiores a 95% y tiempo de sueño mayor a 10% con saturación inferior a 93%, pueden considerarse anormales⁽¹⁵⁾. Se han establecido límites de corte arbitrarios para diagnosticar desaturación clínicamente significativa. Hemos usado para este estudio el $\text{TA} < 90\%$ mayor a 20% de TTR. Esto implica la ocurrencia reiterada, día a día, de períodos nocturnos de hipoventilación de aproximadamente 90 minutos, que transcurren en hipoxia severa. Parece razonable que una situación de esta entidad tenga repercusiones significativas sobre la arquitectura del sueño y desencadene los mecanismos fisiopatológicos conocidos de la hipoxia.

Teniendo en cuenta nuestros resultados, en esquema racional de estudio de los pacientes con TNME debería transcurrir por tres etapas. Una inicial, de estudio de la función pulmonar completa en vigilia. Una segunda etapa, en caso de reducción severa de los volúmenes pulmonares, disminución significativa de la fuerza muscular o hallazgo de hipercapnia, en la que la oximetría de pulso durante el sueño es suficiente para completar el diagnóstico. Finalmente, cuando existe sospecha de apneas del sueño, o se comprueba alguna discordancia clínico-fisiológica, la polisomnografía estará indicada. De esta manera es muy probable que la insuficiencia respiratoria se diagnostique precozmente y se evite la aparición de cor pulmonar.

A los pacientes que presentaron desaturación significativa les hemos indicado ventilación nocturna a largo plazo. La evaluación de su eficacia requerirá estudios ulteriores, ya que el tratamiento de la hipoventilación alveolar crónica se ha visto transformado por el desarrollo de técnicas y aparatos de ventilación no invasivos^(16,17).

Agradecimientos

Al Dr. D. Lorenzo por su experta colaboración con las polisomnografías. Al Dr. Daniel Machiavello por el seguimiento clínico. A los técnicos: A. Da Rosa, L. Chiappella, C. Ekroth, A. De Marco, N. Otaño y R. Palesse por la realización de los estudios.

Summary

Alveolar hypoventilation of progressive development is the main cause of morbimortality in patients with neuro-skeletal-muscular disorders.

Early diagnosis and non-invasive ventilation intervention may restore respiratory function and improve survival. With this aim, we studied respiratory function in vigil and SpO_2 during nocturnal sleep in 29 patients (20h and 9 min; ages: 8 to 80 years) carriers of stable neuromuscular or skeletal diseases.

Results showed a moderate restrictive alteration (CPT = $74.4 \pm 27.0\%$, CVF = $51.1 \pm 27.8\%$, PImax = -47.1 ± 25.1 cmH₂O, PEmax = $+46.8 \pm 34.9$ cmH₂O) and slight hypoxaemia in vigil. Oxygen desaturation during sleep showed a wide dispersion: time with $SpO_2 < 90\% = 0$ to 478 min (TA < 90% = 0 to 99% of total record time). In three cases, association with sleep obstructive apneas were confirmed by polysomnography. TA < 90% was negatively correlated with PIM and CVF regardless of the kind of diseases. High values of PaCO₂ in vigil were the best predictor of desaturation during sleep. Methods and diagnostic criteria are discussed, emphasizing long-term non-invasive ventilation.

Résumé

L'hypoventilation alvéolaire à installation progressive est la cause principale de morbi-mortalité chez des patients à troubles neuro-musculosquelettiques.

Le diagnostic précoce et l'intervention avec ventilation pas invasive peuvent rétablir la fonction respiratoire et prolonger la survie. C'est dans ce but qu'on a étudié la fonction respiratoire en veille et la SpO_2 pendant le sommeil nocturne de 29 patients (20 hommes et 9 femmes, âge: 8 à 80 ans) porteurs de maladies neuromusculaires ou squelettiques en période stable.

Les résultats ont montré une altération restrictive modérée (CPT = $74,4 \pm 27,0\%$, CVF = $51,1 \pm 27,8\%$, PImax = $-47,1 \pm 25,1$ cmH₂O, PEmax = $+46,8 \pm 34,9$ cmH₂O) et hypoxémie légère en veille (PaO₂ = $78,3 \pm 17,8$ T et PaCO₂ = $40,6 \pm 5,8$ T). La désaturation de O₂ pendant le sommeil a montré une vaste dispersion: le temps avec $SpO_2 < 90\% = 0$ à 478 min. (TA < 90% = 0 à 99% du temps total d'enregistrement). Dans 3 cas, on a confirmé par polysomnographie l'association avec apnées obstructives du sommeil. Le TA < 90% a correspondu négativement avec la PIM et la CVF, indépendamment du type de maladie. La PaCO₂ élevée en veille a été le meilleur prédictif de désaturation durant le sommeil. On en discu-

te les méthodes et les critères diagnostiques, tout en mettant l'accent sur l'indication de ventilation pas invasive à long terme.

Bibliografía

1. Piper AJ, Sullivan CE. Sleep disordered breathing in Neuromuscular Disease. In: Saunders N, Sullivan CE. Sleep and Breathing. 2nd Ed., New York: Marcel Dekker, 1994: 761-786.
2. Smith P, Claverley P, Edwards R. Hypoxemia during sleep in Duchenne muscular dystrophy. Am Rev Respir Dis 1988; 137: 884-8.
3. Pradella M. Sleep polygraphic parameters in neuromuscular diseases. Arq Neuropsiquiatr 1994; 52(4): 476-83.
4. Bye PTP, Ellis E, Issa FG, Donnelly L, Sullivan CE. Respiratory failure and sleep in neuromuscular disease. Thorax 1990; 45: 241-7.
5. Ellis E, Bye P, Bruderer J, Sullivan CE. Treatment of respiratory failure during sleep in patients with neuromuscular disease. Am Rev Respir Dis 1987; 135:148-52.
6. Bach JR. Management of neuromuscular ventilatory failure by 24 hours non invasive intermittent positive pressure ventilation. Eur Respir J 1993; 3(12): 284-91.
7. Barbé F, Quera-Salva MA, de Lattre J, Gajdos Ph and Agustí AGN. Long term effects of nasal intermittent positive pressure ventilation on pulmonary function and sleep architecture in patients with neuromuscular disease. Chest 1996; 110: 1179-83.
8. Emanuelli G, Gutiérrez M, DeCastellet L, Piriz H, Arcos JP, Medici M. Función Respiratoria en Enfermedades Neuromusculares. Congreso Uruguayo de Neumología, 14, Montevideo, 1998.
9. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. Am Rev Respir Dis 1969; 99:696-702.
10. Altman DG, Bland JM. Diagnostic tests: receiver operating characteristics plots. BMJ 1994; 309:108.
11. Rochester DF, Findley LJ. The lungs and neuromuscular and chest wall diseases. In: Murray, Nadel (eds). Textbook of respiratory medicine. Philadelphia: Saunders, 1988: 1942-71.
12. Barbé F, Quera-Salva MA, McCann C, Gajdos Ph, Raphael JC, de Lattre J et al. Sleep-related respiratory disturbances in patients with Duchenne muscular dystrophy. Eur Respir J 1994; 7:1403-8.
13. Chesson AL, Ferber RA, Pry JM, Grigg-Damberger M et al. (ASDA polysomnography Task Force) The indications for polysomnography and related procedures. Sleep 1997; 20 (6): 423-87.
14. Epstein LJ, Dulac GR. Cost-effectiveness analysis of nocturnal oxymetry as a method for screening sleep apnea-hypopnea syndrome. Chest 1998; 113:97-103.
15. Gries RE, Brooks. Normal oxyhemoglobin saturation during sleep. Chest 1996; 110:1489-92.
16. Paulus J, Willig TN. Nasal ventilation in neuromuscular disorders: respiratory management and patients experience. Eur Respir Rev 1993; 12: 245-9.
17. Guilleminault C, Phillip P, Ronbinson A. Sleep and neuromuscular disease: bilevel positive airway pressure by nasal mask as a treatment for sleep disordered breathing in patients with neuromuscular disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; 65(2): 225-32.