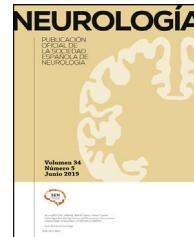




NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



ORIGINAL

Las valoraciones fonatorias en pacientes con enfermedad neuromuscular lentamente progresiva: una nueva herramienta para valorar la disfunción muscular inspiratoria

A. Balañá Corberó ^{a,b}, M.A. Rubio ^{b,c}, B. Bertran ^{b,c}, H. Bona ^a, C. Vallejo ^a
y J. Martínez Llorens ^{a,b,d,e,*}

^a Servicio de Neumología, Hospital del Mar, Barcelona, España

^b Unidad Multidisciplinar de ELA, Hospital del Mar, Barcelona, España

^c Servicio de Neurología, Instituto de Investigación Hospital del Mar, Barcelona, España

^d CEXS, Universidad Pompeu Fabra, Barcelona, España

^e CIBER de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), ISC III, Madrid, España

Recibido el 29 de octubre de 2024; aceptado el 2 de abril de 2025

PALABRAS CLAVE

Enfermedad neuromuscular;
Disfunción muscular inspiratoria;
Ventilación mecánica domiciliaria

Resumen

Introducción: Las enfermedades neuromusculares (ENM) son un conjunto de patologías que afectan a la funcionalidad de los músculos esqueléticos y una de las principales causas de morbilidad en estos pacientes el fracaso respiratorio, secundario a disfunción muscular inspiratoria. Para el diagnóstico de la disfunción muscular inspiratoria se precisan la combinación de la capacidad vital (CV), la presión inspiratoria máxima en boca (PIM) y la presión inspiratoria nasal durante una inspiración máxima (SNIP).

Valorar si es posible mediante tres técnicas de medición del tiempo de fonación máximo (MPT) definir la función pulmonar (CV < 50%ref) y la disfunción muscular inspiratoria (PIM < 80 cmH₂O o SNIP < 60 cmH₂O en mujeres y < 70 cmH₂O en hombres) en pacientes con ENM.

Materiales y métodos: Se seleccionaron todos los pacientes con ENM que se les valoró la función pulmonar y muscular respiratoria entre junio 2020 hasta mayo 2024. Se midió CV, PIM y SNIP además de evaluar MPT mediante A-time, *Crono Phonation Time* (CPT) y *Maximum Phonation Number* (MPN).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jmartinezl@hmar.cat (J. Martínez Llorens).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2025.501948>

0213-4853/© 2025 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: A. Balañá Corberó, M.A. Rubio, B. Bertran et al., Las valoraciones fonatorias en pacientes con enfermedad neuromuscular lentamente progresiva: una nueva herramienta para valorar la disfunción muscular inspiratoria, Neurología, <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2025.501948>

A. Balañá Corberó, M.A. Rubio, B. Bertran et al.

Resultados: Se han incluido 92 pacientes con ENM lentamente progresivas (43 mujeres), edad de 61 ± 14 años; los diagnósticos fundamentales fueron miastenia gravis (28,7%), distrofia miotónica (22,8%), distrofia fascio-escapulo-humeral (19,6%). A-time, CPT y MPN correlacionaron positivamente y estadísticamente significativo con la CV. Solamente A-time correlacionó positivamente y estadísticamente significativo con la MIP. A-time y MPN correlacionó positivamente y estadísticamente significativo con la SNIP. A-time ≤ 13 s predicen una CV $< 50\%$ ref y disfunción muscular inspiratoria (sensibilidad 59%-especificidad 79%). CPT ≤ 15 s, predice una CV $< 50\%$ ref y disfunción muscular inspiratoria (sensibilidad 52%-especificidad 73%). MPN ≤ 18 , predice una CV $< 50\%$ ref y disfunción muscular inspiratoria (sensibilidad 56%-especificidad 77%).

Conclusión: A-time, CPT y MPN tienen valores que permiten definir el deterioro de la capacidad pulmonar y de la función muscular inspiratoria que indican la necesidad de ventilación mecánica domiciliaria (VMD) en los pacientes con ENM lentamente progresivas.

© 2025 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Neuromuscular Diseases; Inspiratory muscle dysfunction; Home mechanical ventilation

Phonatory assessments in patients with slowly progressive neuromuscular diseases: a new tool for evaluating inspiratory muscle dysfunction

Abstract

Introduction: Neuromuscular diseases (NMD) are a group of pathologies that affect the functionality of skeletal muscles and one of the main causes of morbidity and mortality in these patients is respiratory failure secondary to inspiratory muscle dysfunction. The diagnosis of inspiratory muscle dysfunction requires a combination of vital capacity (VC), maximum inspiratory pressure (MIP) and sniff nasal inspiratory pressure (SNIP).

To assess whether it is possible using three techniques of peak phonation time (MPT) measurement to define lung function (VC $< 50\%$ ref) and inspiratory muscle dysfunction (MIP $< 80\text{cmH}_2\text{O}$ or SNIP $< 60\text{cmH}_2\text{O}$ in women and $< 70\text{cmH}_2\text{O}$ in men) in patients with MND.

Materials and methods: All patients with NMD who underwent pulmonary and respiratory muscle function assessment between June 2020 and May 2024 were selected. Vital capacity (VC), maximal inspiratory pressure (MIP), and sniff nasal inspiratory pressure (SNIP) were measured, in addition to evaluating MPT through A-time, Chrono Phonation Time (CPT), and Maximum Phonation Number (MPN).

Results: Included were 92 patients with slowly progressive NMS (43 women), age 61 ± 14 years; diagnoses were myasthenia gravis (28.7%), myotonic dystrophy (22.8%), Facioscapulohumeral muscular dystrophy (19.6%). A-time, CPT and MPN correlated positively and statistically significantly with VC. Only A-time correlated positively and statistically significantly with MIP. A-time and MPN correlated positively and statistically significantly with SNIP. A-time ≤ 13 s predicted VC $< 50\%$ ref and inspiratory muscle dysfunction (sensitivity 59%-specificity 79%). CPT ≤ 15 s, predicts VC $< 50\%$ ref and inspiratory muscle dysfunction (sensitivity 52%-specificity 73%). MPN ≤ 18 s, predicts VC $< 50\%$ ref and inspiratory muscle dysfunction (sensitivity 56%-specificity 77%).

Conclusion: A-time, CPT and MPN all have values that allow defining the worsening of pulmonary capacity and inspiratory muscle function, which in turn, indicate the need for home mechanical ventilation in patients with slowly progressive MND.

© 2025 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Las enfermedades neuromusculares (ENM) son un conjunto de patologías que afectan a la funcionalidad de los músculos esqueléticos. Se dividen normalmente en agudas y crónicas, que estas últimas a su vez se subdividen en rápida y lentamente progresivas. Dentro de las ENM lentamente progresivas nos encontramos las alteraciones de la unión neuromuscular, miopatías y también las distrofias musculares y miotónicas. En estos enfermos, una de las principales

causas de morbimortalidad es el fracaso respiratorio secundario a disfunción muscular inspiratoria. Actualmente, el manejo por equipos multidisciplinares donde se realiza una evaluación precoz de la función pulmonar para poder iniciar un soporte con la ventilación mecánica domiciliaria (VMD) ha permitido mejorar tanto la calidad de vida como la supervivencia¹.

Para el diagnóstico de disfunción muscular inspiratoria en ENM lentamente progresivas usamos la combinación de las alteraciones de diversos parámetros funcionales obtenidos

por exploraciones voluntarias como la capacidad vital (CV), la fuerza de los músculos inspiratorios en boca (presión inspiratoria máxima [PIM]) así como en nariz (presión inspiratoria nasal durante la maniobra de inspiración máxima [SNIP])¹. Estas exploraciones funcionales respiratorias son realizadas por profesionales sanitarios en centros médicos y además precisan el uso de equipos como por ejemplo espirómetros y manómetros^{2,3}. La evaluación de la función pulmonar normalmente se realiza durante las visitas de control y con una periodicidad semestral¹. Por tanto, las exploraciones auto-administrables, que permitan la estimación de la función muscular respiratoria, sin necesidad de equipos médicos y que se pudiesen realizar incluso en el mismo domicilio, son interesantes para el control de los pacientes con ENM lentamente progresiva.

En los últimos años se han descrito diferentes valoraciones fonatorias y han demostrado relación con la CV en sujetos sanos, con obesidad y también en algunas patologías neuromusculares como *miastenia gravis* y esclerosis lateral amiotrófica (ELA)⁴⁻⁷. Las valoraciones consisten que tras una inspiración forzada se mide el tiempo que se puede emitir un sonido hasta alcanzar la espiración máxima. Estas técnicas varían en función de la fonación que realiza el paciente. Así tenemos la medición de los segundos mientras se fona la vocal «a» (A-time) o mientras se cuenta los números (Crono phonation time [CPT])^{8,9}. Para la realización tanto del A-time como de la MPT solamente se requiere un cronómetro. También, se ha descrito otra valoración fonatoria que no es necesario ni incluso el cronómetro, es la *Maximal phonation number* (MPN). En la MPN se registra el máximo número que el paciente es capaz de contar durante la espiración tras una inspiración forzada.

El objetivo de este trabajo es valorar en pacientes con ENM lentamente progresiva la correlación entre las valoraciones convencionales de la función pulmonar (CV) y muscular inspiratoria (PIM y SNIP) con los valores obtenidos con las tres valoraciones fonatorias (A-time, CPT y MPN).

Material y métodos

Población y diseño del estudio

Se seleccionaron a todos los pacientes con el diagnóstico de ENM lentamente progresiva, controlados en la consulta de Neurología específica y que se les realizó una valoración de la función muscular respiratoria desde junio del 2020 hasta abril del 2024. El criterio de exclusión fue la dificultad en la realización de la exploración funcional respiratoria ya fuese por una limitación secundaria a la su patología neuromuscular, como por falta de colaboración por comorbilidad cognitiva o psiquiátrica. Se excluyeron también las patologías que potencialmente alteran la mecánica ventilatoria como la patología pulmonar crónica (enfermedad pulmonar obstructiva crónica [EPOC]), asma bronquial no controlado o enfermedad pulmonar intersticial difusa y las alteraciones de la caja torácica (escoliosis o cifosis torácica, secuelas graves por tuberculosis pulmonar).

Se cuenta con la aprobación del comité ético de nuestra institución (CEICm 2023/11028).

Todas las valoraciones se realizaron a los pacientes el mismo día cuando acudían a la consulta médica.

Valoración de la función pulmonar

Se les realizó una espirometría (EasyOne, nnd Medical Technologies, Zurich, Suiza) forzada basal, así como tras la administración de broncodilatador, de acuerdo con las actuales normativas². En todos los enfermos se les hizo también una espirometría lenta de acuerdo también con las normativas vigentes². Se seleccionó el volumen forzado espirado en el primer segundo (FEV₁), la capacidad vital forzada (FVC) y lenta (SVC) comparándolo con los valores de referencia de la *Global Lung Initiative* (GLI)¹⁰. También, se seleccionó la relación FEV₁/FVC en valores absolutos. Como CV del paciente se seleccionó el valor más elevado de FVC o de SVC si disponíamos de ambas maniobras y en los pacientes que solo se disponía una de las dos exploraciones se optó por ese valor como CV¹¹. Si el paciente con ENM presenta CV < 50%ref, se consideró que presentaba una función pulmonar disminuida¹.

Pruebas de fuerza muscular respiratoria

Se midió la fuerza de los músculos inspiratorios (PIM) y espiratorios (PEM) en boca mediante el equipo RP Check® (MD Diagnostics Ltd, Kent, UK). La maniobra de PIM se realizó desde el volumen residual (VR), mientras que la de PEM se hizo desde la capacidad pulmonar total³. Se seleccionó el máximo valor obtenido en tres maniobras aceptables, con una variación inferior al 20%³. También, se evaluó la presión nasal durante una inhalación máxima (SNIP), en sedestación y tras la oclusión de un orificio de la nariz por un catéter de presión conectado al mismo equipo RP Check®. Se hicieron un mínimo de 10 maniobras de inhalación forzada desde la capacidad funcional residual, seleccionando el máximo valor¹². La disfunción muscular inspiratoria en pacientes con ENM lentamente progresiva se definió si existía una PIM < 80 cmH₂O o SNIP < 60 cmH₂O en mujeres y 70 cmH₂O en hombres)^{1,3}.

Valoraciones fonatorias

Se realizaron tres valoraciones fonatorias en cada paciente^{8,9}. La primera medición fue A-time; después de una inspiración máxima se cronometró el tiempo durante la espiración que se pronuncia la letra «a» hasta llegar a VR. Seguidamente, se midió el CPT; tras la máxima inspiración el enfermo durante la espiración contaba una serie de número consecutivos hasta llegar a VR, cronometrándose el tiempo. Y además en esta valoración también se anotó el número máximo alcanzado durante la secuencia (*Maximum Phonation Number* [MPN]). Cada una de estas exploraciones se repitió en tres ocasiones separadas por 1 minuto de descanso, seleccionando el valor más elevado⁸.

Análisis estadístico

Se hizo un análisis descriptivo de todas las variables. Se realizó el estudio de las correlaciones entre las variables

A. Balañá Corberó, M.A. Rubio, B. Bertran et al.

funcionales respiratorias clásicas (CV, PIM y SNIP) y las fonatorias (A-time, CPT y MPN) usando la correlación de Spearman. Se utilizó el coeficiente de correlación intraclass (CCI) como medida del nivel de fiabilidad entre las variables funcionales clásicas (CV, PIM y SNIP) y las fonatorias (A-time, CPT y MPN).

Se calculó la curva *Receiver Operator Characteristic* (ROC), el área bajo la curva (AUC), la sensibilidad y la especificidad para determinar la capacidad discriminatoria de las variables fonatorias (A-time, CPT y MPN) para identificar la alteración en la CV (CV < 50%ref) asociado a la disfunción muscular inspiratoria (PIM < 80 cmH₂O o SNIP < 60 cmH₂O mujeres e inferior a 70 cmH₂O en hombres)¹.

Los datos fueron analizados con el programa de tratamiento de datos SPSS versión 22 (SPSS Inc. Released 2008. SPSS Statistics for Windows, Chicago: SPSS Inc), fijándose la significación estadística con un valor $p \leq 0,05$.

Resultados

Se han incluido 92 pacientes con el diagnóstico de ENM lentamente progresiva, 43 de ellos mujeres (46,7%), con una edad media de 61 ± 14 años. La alteración de los parámetros de función pulmonar fue leve-moderada (tabla 1). Los diagnósticos fundamentales pacientes fueron *miastenia gravis* (28,7%), distrofia miotónica (22,8%), distrofia fascio-escáculo-humeral 19,6% (tabla 1).

Todas las valoraciones fonatorias correlacionaron de manera estadísticamente significativa y positivamente con la CV A-time ($r = 0,252$ [Intervalo de confianza (IC) 0,047 – 0,436] $p = 0,017$); CPT ($r = 0,385$ [IC 0,180 – 0,557] $p < 0,001$); MPN ($r = 0,218$ [IC -0,03 – 0,419] $p = 0,054$). Con la PIM correlacionó de manera positiva tan solo con el A-time ($r = 0,256$ [IC 0,030 – 0,458] $p = 0,028$). Mientras que la SNIP correlacionó de manera positiva con el A-time ($r = 0,362$ [IC 0,159 – 0,536] $p < 0,001$) y también con MPN ($r = 0,320$ [IC 0,100 – 0,510] $p = 0,005$) (tabla 2).

Se realizó un análisis con curvas ROC para valorar la capacidad de las tres técnicas fonatorias en identificar en pacientes con ENM lentamente progresiva la indicación de iniciar soporte respiratorio con VNI por deterioro de la capacidad funcional (CV < 50%ref) y la disfunción muscular inspiratoria (PIM < 80 cmH₂O y SNIP < 60 cmH₂O en mujeres o 70 cmH₂O). Las tres variables fonatorias tienen capacidad discriminativa para diagnosticar la asociación de CV < 50%ref y disfunción muscular inspiratoria en pacientes con ENM lentamente progresiva (AUC A-time 0,711; CPT 0,624; MPN 0,643) (fig. 1).

Valores de A-time ≤ 13 predicen una CV < 50%ref y disfunción muscular inspiratoria en pacientes con ENM lentamente con una sensibilidad 59% y especificidad 79%. Valores de CPT ≤ 15 , predicen los parámetros de función pulmonar y muscular respiratoria para la indicación de VMD en estos pacientes con una sensibilidad 52% y una especificidad 73%. En los pacientes con ENM lentamente progresiva, un valor de MPN ≤ 18 predice con una sensibilidad 56% y una especificidad 77%, tener una CV < 50%ref asociado con disfunción muscular inspiratoria.

Tabla 1 Características generales, antropométricas y de función pulmonar de los pacientes con enfermedades neuromusculares lentamente progresivas

	TOTAL
<i>Población, número</i>	92
<i>Edad, años</i>	61 (14)
<i>Sexo (M/H)</i>	43/49
<i>IMC, kg/m²</i>	28,9 (6,3)
<i>Diagnósticos</i>	
<i> Miastenia gravis</i>	26 (28,3%)
<i> Distrofia miotónica</i>	21 (22,8%)
<i> Distrofia fascio-escáculo-humeral</i>	18 (19,6%)
<i> Síndrome post-poliomielitis</i>	10 (10,9%)
<i> Charcot-Marie-Tooth</i>	8 (8,7%)
<i> Miopatía mitocondrial</i>	4 (4,3%)
<i> Parálisis diafragmática</i>	2 (2,2%)
<i> Distrofia de Duchenne</i>	2 (2,2%)
<i> Síndrome de Guillen-Barre</i>	1 (1,1%)
<i> %FEV₁ /FVC</i>	75,2 (7,6)
<i> FEV₁, %ref</i>	71 (20)
<i> CV, %ref</i>	77 (22)
<i> PIM, cmH₂O</i>	69 (26)
<i> PEM, cmH₂O</i>	91 (40)
<i> SNIP, cmH₂O</i>	55 (22)
<i> A-time, sg</i>	17,9 (9,5)
<i> CPT, sg</i>	19,4 (10,1)
<i> MPN, número</i>	24,4 (11,6)

M: mujer; H: hombre; IMC: índice de masa corporal; %FEV₁ /FVC: cociente entre el volumen espiratorio forzado en 1 segundo y la capacidad vital forzada; FEV₁: volumen espiratorio forzado en el 1^{er} segundo; %ref: porcentaje con respecto valores de referencia; FVC: capacidad vital forzada; CV: capacidad vital; PIM: presión inspiratoria máxima en boca; cmH₂O: centímetros de agua; PEM: presión espiratoria máxima en boca; SNIP: presión nasal durante una inhalación máxima; sg: segundos; CPT: *Crono Phonation Time*; MPN: *Maximum Phonation Number*.

Las variables se expresan como media y desviación típica, a excepción del sexo que son valores absolutos.

Discusión

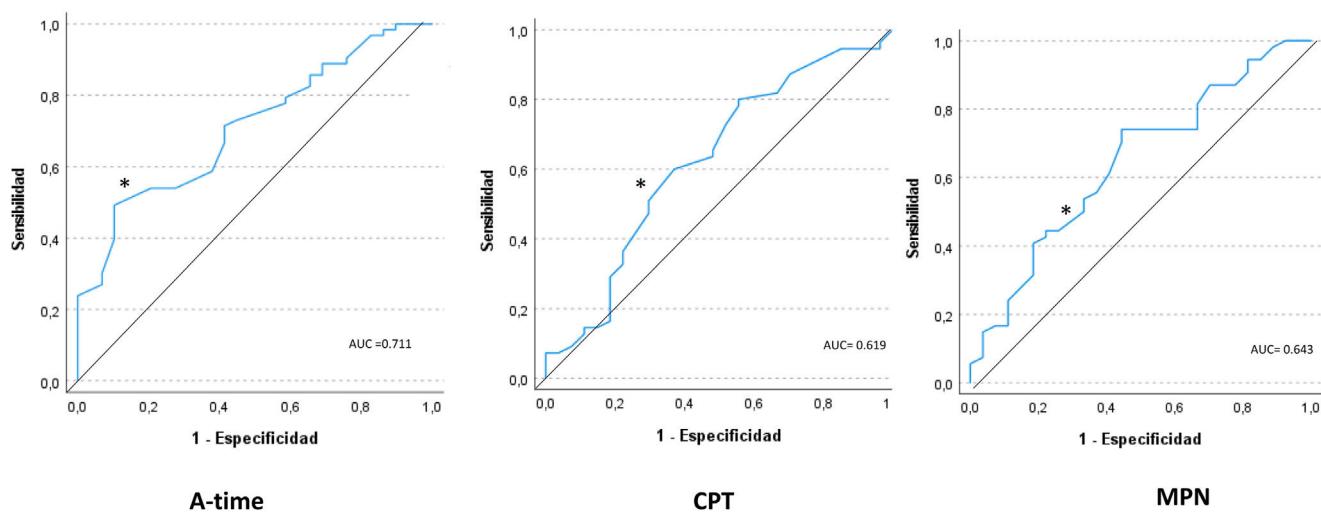
En este trabajo observamos que, en nuestra cohorte de pacientes con ENM lentamente progresiva las tres valoraciones fonatorias (A-time, CPT y MPN) tienen una correlación positiva con la función pulmonar y muscular inspiratoria. Además, estas tres valoraciones fonatorias (A-time, CPT y MPN) tienen valores que podrían utilizarse como utilizarse como un método complementario para evaluar de forma más continua el deterioro de la capacidad pulmonar y de la función muscular inspiratoria de los pacientes con ENM lentamente progresiva.

Actualmente la indicación del inicio de la VMD en paciente con ENM lentamente progresiva es la detección de disfunción muscular inspiratoria mediante la combinación de la alteración en diversos parámetros funcionales: CV, PIM y SNIP¹. Por tanto, es esencial la realización de valoraciones periódicas de los parámetros de función pulmonar y muscular inspiratoria, donde se precisan equipos

Tabla 2 Correlaciones entre las variables de las pruebas de fonación y las variables de función pulmonar clásicas en pacientes con enfermedades neuromusculares lentamente progresivas

	A-time, sg	CPT, sg	MPN, número
CV, %ref	$r = 0,252$ (IC 0,047 – 0,436) $p = 0,017$	$r = 0,385$ (IC 0,180 – 0,557) $p < 0,001$	$r = 0,218$ (IC -0,03 – 0,419) $p = 0,054$
PIM, cmH ₂ O	$r = 0,256$ (IC 0,030 – 0,458) $p = 0,028$	$r = 0,194$ (IC -0,048 – 0,415) $p = 0,115$	$r = 0,234$ (IC -0,009 – 0,451) $p = 0,059$
SNIP, cmH ₂ O	$r = 0,362$ (IC 0,159 – 0,536) $p < 0,001$	$r = 0,153$ (IC -0,048 – 0,415) $p = 0,115$	$r = 0,320$ (IC 0,100 – 0,510) $p = 0,005$

CV: capacidad vital; %ref: porcentaje con respecto valores de referencia; mL/kg: mililitros kilogramos; PIM: presión inspiratoria máxima en boca; cmH₂O: centímetros de agua; SNIP: presión nasal durante una inhalación máxima; litros por minuto; sg: segundos; CPT: *Crono Phonation Time*; MPN: *Maximum Phonation Number*.

**Figura 1** Curva ROC analizando la relación de las variables fonatorias con la capacidad vital (CV < 50%ref) y disfunción muscular inspiratoria (PIM < 80 cmH₂O y SNIP < 70 cmH₂O hombre – 60 cmH₂O mujer) en pacientes con enfermedad neuromuscular lentamente progresiva.

médicos y solamente se puede realizar cuando el enfermo acude al centro sanitario¹⁻³. Los resultados de nuestro trabajo demuestran que es posible estimar la función pulmonar y muscular inspiratoria en pacientes con ENM lentamente progresiva utilizando únicamente un cronómetro.

Resultados similares se han publicado recientemente en pacientes con ELA⁷. Sin embargo, destaca que los puntos de corte de las tres variables fonatorias (A-time, CPT y MPN) para definir el deterioro de la función pulmonar y muscular inspiratoria es diferente en los pacientes con ELA que con otras ENM. En concreto, en los pacientes con ELA para indicar la VMD actualmente se indica si la capacidad pulmonar (CV < 80% de los valores predichos) y presenta un compromiso de la función muscular inspiratoria con una PIM < 60 cmH₂O y una SNIP < 40 cmH₂O¹³. Valores de A-time ≥ 10,5 sg, CPT ≥ 13 sg y MPN ≥ 13 en pacientes con ELA predicen con elevada sensibilidad (superior al 90%) y especificidad (superior al 80%) los parámetros de función pulmonar y muscular inspiratoria que actualmente se utilizan para indicar VMD⁷. Sin embargo, en los pacientes con ENM lentamente progresiva los valores que hemos encontrado en nuestro trabajo para predecir los criterios de función pulmonar y muscular respiratoria para iniciar VMD son superiores, en concreto A-time ≥ 13 sg, CPT ≥ 15 sg y MPN ≥ 18. Además, estas valo-

raciones fonatorias en los pacientes con ENM lentamente progresiva tienen también peor sensibilidad y especificidad (aproximadamente 60%) que en los pacientes con ELA.

La principal limitación de las valoraciones fonatorias en los pacientes con ENM es la disartria que puedan presentar secundaria al compromiso bulbar. En nuestra serie de pacientes no hemos tenido esa limitación ya que todos los pacientes presentaban una fonación correcta.

Otra de las limitaciones de este trabajo es el sesgo del investigador, puesto que el valor obtenido con las técnicas de MPT es la medición del tiempo por el sonido percibido por el profesional sanitario. Esto puede solventarse con la grabación del registro sonoro como en otros estudios ya se ha hecho⁶. Los registros sonoros quedarían grabados, y se podría realizar un análisis del sonido posterior.

Implicaciones clínicas

Las tres valoraciones fonatorias (A-time, CPT y MPN) permitirían, en domicilio y precisando solamente un cronómetro, la estimación de la CV y de la fuerza de los músculos inspiratorios en los pacientes con ENM lentamente progresivas. Esto implicaría que las tres valoraciones fonatorias se podrían

A. Balañá Corberó, M.A. Rubio, B. Bertran et al.

realizar durante el seguimiento domiciliario de estos pacientes, permitiéndonos un control más continuo. Cuando se detectasen valores alterados en las valoraciones fonatorias de los pacientes con ENM lentamente progresiva a nivel domiciliario, se podría realizar una confirmación mediante las exploraciones de la función pulmonar y muscular inspiratoria a nivel hospitalario. Esto nos permitiría poder indicar la VMD en estos enfermos de manera más precoz y apurada.

Una limitación para su aplicación clínica es la necesidad de formación a los pacientes y/o cuidadores en la metodología de realizar las evaluaciones fonatorias. Sin embargo, con la formación correcta los pacientes son incluso capaces de realizar espirometrías en domicilio que son más complicadas técnicamente¹⁴; por tanto, sería necesario evaluar esta posibilidad en futuros trabajos.

En conclusión, en los pacientes con ENM lentamente progresiva es posible definir mediante las tres valoraciones fonatorias (A-time, CPT y MPN) el deterioro de la capacidad pulmonar y de la disfunción muscular inspiratoria que se utilizan actualmente para la indicación del inicio de la VMD. Asimismo, estas tres valoraciones fonatorias (A-time, CPT y MPN) correlacionan con la función pulmonar y muscular inspiratoria.

Las tres valoraciones fonatorias (A-time, CPT y MPN) podrían, por ende, permitir en el domicilio y precisando solamente un cronómetro, la estimación de la CV y de la fuerza de los músculos inspiratorios en estos pacientes, aunque nuevos estudios son necesarios para valorar su aplicación en la práctica clínica habitual.

Financiación

No ha habido financiación específica para este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores de este trabajo declaran no tener conflicto de intereses con el contenido del manuscrito.

Bibliografía

1. 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, <http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2012.12.003>.
2. Graham BL, Steenbruggen I, Barjaktarevic IZ, Cooper BG, Hall GL, Hallstrand TS, et al. Standardization of spirometry 2019 update an official American Thoracic Society and European Respiratory Society technical statement. Am J Respir Crit Care Med. 2019;200:E70–88, <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.201908-1590ST>.
3. Veneziana P, Albuquerque A, Aliverti A, Babb T, Barreiro E, Dres M, et al. ERS Statement on Respiratory Muscle Testing at Rest and during Exercise. Eur Respir J. 2018;2019:1801214, <http://dx.doi.org/10.1183/13993003.01214->.
4. Al-Yahya SN, Mohamed Akram MHH, Vijaya Kumar K, Mat Amin SNA, Abdul Malik NA, Mohd Zawawi NA, et al. J Voice. 2022;36:457–63, <http://dx.doi.org/10.1016/J.JVOICE.2020.07.015>.
5. Aguirre F, Fernández RN, Arrejoría RM, Manin A, Cores VE, Sivori M, et al. El pico flujo espiratorio y la cuenta máxima son marcadores del compromiso respiratorio en la miastenia gravis. Neurología. 2020;38:405–11, <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2020.09.007>.
6. Tabor Gray L, Donohue C, Vasilopoulos T, Wymer JP, Plowman EK. Maximum Phonation Time as a Surrogate Marker for Airway Clearance Physiologic Capacity and Pulmonary Function in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. J Speech Lang Hear Res. 2023;66:1–8, http://dx.doi.org/10.1044/2022_JSLHR-22-00522.
7. Balañá Corberó A, Rubio MA, Bertran B, Hurley PJ, Guillén-Solá A, Villatoro M, et al. Las técnicas de medición del tiempo de fonación en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica: Una nueva herramienta para valorar la disfunción muscular inspiratoria. Neurología. 2025. En Prensa.
8. Pearl Solomon N, Garlitz SJ, Milbrath RL. Respiratory and laryngeal contributions to maximum phonation duration. J Voice. 2000;14:331–40, [http://dx.doi.org/10.1016/S0892-1997\(00\)80079-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0892-1997(00)80079-X).
9. Speyer R, Bogaardt HCA, Passos VL, Roodenburg NPHD, Zumach A, Heijnen MAM, et al. Maximum phonation time: variability and reliability. J Voice. 2010;24:281–4, <http://dx.doi.org/10.1016/J.JVOICE.2008.10.004>.
10. Quanjer PH, Stanojevic S, Cole TJ, Baur X, Hall GL, Culver BH, et al. Multi-ethnic reference values for spirometry for the 3-95-yr age range: the global lung function 2012 equations. Eur Respir J. 2012;40:1324–43, <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.00080312>.
11. Pinto S, de Carvalho M. Correlation between Forced Vital Capacity and Slow Vital Capacity for the assessment of respiratory involvement in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a prospective study. Amyotroph Lateral Scler Front Degener. 2017;18(1–2):86–91, <http://dx.doi.org/10.1080/21678421.2016.1249486>.
12. Uldry C, Fitting JW. Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. Thorax. 1995;50:371–5.
13. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) - revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol. 2012;19:360–75, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>.
14. Liu AW, Brown W III, Madu NE, Maiorano AR, Bigazzi O, Medina E, et al. Patient Engagement With and Perspectives on a Mobile Health Home Spirometry Intervention: Mixed Methods Study. JMIR mHealth uHealth. 2024;12:e51236, <http://dx.doi.org/10.2196/51236>.