

RECIBIDO:  
10 agosto 2025  
APROBADO:  
07 noviembre 2025

# Estrategias actuales de evaluación de la función pulmonar y manejo de disfunciones respiratorias en la esclerosis lateral amiotrófica: una revisión de alcance

## Current Strategies for Assessing Lung Function and Managing Respiratory Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a Scoping Review

Edna K. Ferreira-Laurentino<sup>1</sup> , Vanessa R. Resqueti<sup>1</sup> , Jessica D. Medeiros-da-Fonseca<sup>1</sup> , Rayane G. da Silva-Vieira<sup>1</sup> , Mário E. Dourado-Júnior<sup>2</sup> , **Guilherme A. de Freitas-Fregonezi<sup>1</sup>** 

<sup>1</sup> Universidad Federal del Río Grande del Norte, Departamento de Fisioterapia, Natal, Brasil.

<sup>2</sup> Universidad Federal del Río Grande del Norte, Departamento de Medicina Integrada, Natal, Brasil.

### Autor corresponsal:

Guilherme Augusto de Freitas Fregonezi.  
fregonezi.guilherme@gmail.com

### Resumen

**Introducción:** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que afecta las neuronas motoras del sistema nervioso central. La insuficiencia respiratoria es la principal causa de muerte en estos pacientes.

**Objetivo:** Mapear las estrategias utilizadas recientemente (2019–2024) para la evaluación de la función pulmonar y el manejo de disfunciones respiratorias en personas con ELA, identificando avances emergentes y su alineación con las guías clínicas actuales.

**Métodos:** Se realizó una revisión de alcance siguiendo las recomendaciones del Instituto Joanna Briggs (JBI) y la extensión PRISMA-ScR para revisiones. Se consultaron las bases de datos PubMed, Scopus y Web of Science hasta marzo de 2024. Se incluyeron estudios originales publicados entre 2019 y 2024.

**Resultados:** De 4.427 registros, 28 estudios cumplieron los criterios de inclusión. Las estrategias más frecuentes fueron espirometría, presiones respiratorias máximas, capnografía/gasometría, ventilación no invasiva (VNI) y técnicas de asistencia para la tos. Herramientas emergentes como la ventilación voluntaria máxima calculada (MVVc), la ecografía diafragmática y la medición de presión a los 0,1 segundos (P0.1) mostraron potencial clínico, pero requieren validación. El uso de telemonitorización se destacó como complemento al manejo domiciliario de la VNI.

**Conclusiones:** Aunque se han ampliado las opciones de evaluación y manejo respiratorio en la ELA, las guías internacionales continúan recomendando métodos consolidados como base del cuidado. La incorporación de técnicas debe ser cautelosa y respaldada por evidencia robusta.

**Palabras clave:** esclerosis lateral amiotrófica; función respiratoria; terapia respiratoria; insuficiencia respiratoria; ventilación no invasiva.

## Abstract

**Introduction:** Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease that affects the motor neurons of the central nervous system. Respiratory failure is the main cause of death in these patients.

**Objective:** To map the recently used strategies (2019–2024) for assessing pulmonary function and managing respiratory dysfunctions in individuals with ALS, identifying emerging advances and their alignment with current clinical guidelines.

**Methods:** A scoping review was conducted following the recommendations of the Joanna Briggs Institute (JBI) and the PRISMA-ScR extension for scoping reviews. The PubMed, Scopus, and Web of Science databases were searched up to March 2024. Original studies published between 2019 and 2024 were included.

**Results:** Of 4,427 records, 28 studies met the inclusion criteria. The most frequent strategies were spirometry, maximal respiratory pressures, capnography/blood gas analysis, non-invasive ventilation (NIV), and cough-assist techniques. Emerging tools such as calculated maximal voluntary ventilation (cMVV), diaphragmatic ultrasound, and pressure at 0.1 second (P0.1) measurement showed clinical potential but require validation. The use of telemonitoring stood out as a complement to home-based NIV management.

**Conclusions:** Although options for respiratory assessment and management in ALS have expanded, international guidelines continue to recommend established methods as the foundation of care. The incorporation of new techniques should be cautious and supported by robust evidence.

**Keywords:** amyotrophic lateral sclerosis; respiratory function; respiratory therapy; respiratory failure; non-invasive ventilation.

## Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que afecta a las neuronas motoras, provocando debilidad muscular. Los síntomas iniciales incluyen alteraciones de la fuerza y del control motor, con progresión hacia la pérdida de funciones como caminar, hablar, tragar y, finalmente, respirar.<sup>1,2</sup> Aunque la evolución clínica varía entre individuos, la enfermedad conduce a un deterioro gradual de la función motora y respiratoria, siendo la insuficiencia respiratoria la principal causa de muerte. Actualmente no existe cura y el tratamiento se centra en el control de síntomas, la mejora de la calidad de vida y el apoyo de un equipo multidisciplinario.<sup>3</sup>

La degeneración progresiva de las neuronas motoras que controlan los músculos respiratorios provoca una debilidad inspiratoria y espiratoria, lo que reduce la capacidad vital (VC) y afecta la eficiencia del intercambio gaseoso. Esta situación se agrava en presencia de disfunción bulbar, por el mayor riesgo de aspiración. Como consecuencia, los pacientes presentan disnea, fatiga respiratoria, menor tolerancia al ejercicio y tos ineficaz, lo que incrementa el riesgo de neumonía por aspiración y acelera la progresión clínica.<sup>4,5</sup>

En este contexto, el abordaje integral de la ELA requiere cuidados paliativos desde fases tempranas, incluyendo intervenciones médicas, fisioterapia, apoyo nutricional y psicológico. La fisioterapia respiratoria desempeña un papel central en el mantenimiento de la función pulmonar y en el manejo de síntomas como la disnea. La ventilación no invasiva (VNI) es ampliamente recomendada ya que mejora la calidad del sueño, optimiza el intercambio gaseoso y reduce la fatiga muscular respiratoria,<sup>6</sup> lo que se traduce en una mejor calidad de vida. Es necesario un equipo multidisciplinario para la atención integral en la ELA, para mejorar la calidad de vida, prevenir comorbilidades y anticipar el manejo de cada estadio de la enfermedad.<sup>7</sup>

A pesar de los avances en la comprensión clínica de la ELA, existe una notable variabilidad en las estrategias utilizadas para evaluar la función pulmonar y manejar las disfunciones respiratorias. En este contexto, el objetivo de la presente revisión fue mapear las estrategias más re-

cientes de evaluación de la función pulmonar y manejo de la disfunción respiratoria en personas con ELA, identificando avances emergentes, brechas de conocimiento y su alineación con las recomendaciones actuales de guías clínicas internacionales. Se eligió el período de 2019 a 2024 con la finalidad de incluir el desarrollo tecnológico más reciente y los cambios derivados de la pandemia de COVID-19.

## Metodología

Esta revisión de alcance fue desarrollada siguiendo las recomendaciones metodológicas del Joanna Briggs Institute (JBI), conforme su Manual de Revisión de Colaboradores 2020,<sup>8</sup> así como las directrices de la Declaración PRISMA para revisiones sistemáticas, utilizando su extensión para revisiones de alcance: PRISMA-ScR.<sup>9</sup> El protocolo fue registrado en la plataforma Open Science Framework (OSF) bajo el identificador 10.17605/OSF.IO/CWGU7.

La metodología se basó en el marco propuesto por Arksey y O'Malley,<sup>10</sup> con las ampliaciones de Levac et al.<sup>11</sup> y los refinamientos del JBI; se organizó en seis etapas principales:

1. Formulación de la pregunta principal y definición de objetivos;
2. Identificación de estudios relevantes;
3. Selección de estudios según criterios establecidos;
4. Recolección y organización de datos;
5. Análisis temático cualitativo;
6. Presentación de resultados y discusión de sus implicaciones.

## Formulación de la pregunta principal y definición de objetivos

La pregunta de investigación se construyó mediante el mnemotécnico PCC (Población, Concepto y Contexto):

- Población: Pacientes con diagnóstico de ELA;
- Concepto: Evaluación de la función pulmonar y manejo de disfunciones respiratorias;
- Contexto: Intervenciones terapéuticas en el tratamiento de la ELA.

Así, la pregunta principal fue: “¿Cuáles son las estrategias más utilizadas y efectivas para evaluar la función pulmonar y manejar las disfunciones respiratorias en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, considerando los distintos métodos e intervenciones descritos en la literatura científica reciente?”.

## Selección de los estudios de acuerdo con criterios predefinidos

Se realizó una búsqueda sistemática en las bases de datos PubMed, Scopus y Web of Science, desde enero de 2019 hasta el 8 de marzo de 2024. Se utilizaron los siguientes descriptores MeSH/DeCS: “Amyotrophic Lateral Sclerosis”, “Respiratory Function Tests”, “Respiratory Therapy” y “Respiratory Insufficiency”. Estos se complementaron con términos libres relacionados, como “Lung function”, “Respiratory dysfunctions”, “Lung assessment” y “Respiratory management”, combinados mediante operadores booleanos AND/OR. Además, se realizó una búsqueda manual en las referencias de los artículos incluidos y en revisiones previas para identificar estudios adicionales. La búsqueda final se estructuró de la siguiente manera:

“Amyotrophic lateral sclerosis” [Title] AND (“Lung function” [Title/Abstract] AND (“Respiratory dysfunctions” [Title/Abstract] OR “Lung assessment” [Title/Abstract] OR “Respiratory management” [Title/Abstract]) OR “Respiratory Function Tests” [Title/Abstract]) OR “Respiratory Therapy” [Title/Abstract]) OR (Respiratory Insufficiency [Title/Abstract]).

Los criterios de inclusión fueron:

- Artículos originales, con texto completo disponible;
- Publicados entre 2019 y 2024 en revistas indexadas;
- Estudios con humanos, independientemente del idioma;

- Que abordaran directamente estrategias de evaluación de la función pulmonar o manejo de disfunciones respiratorias en pacientes con ELA.

Se excluyeron:

- Artículos de revisión, editoriales o cartas al editor;
- Estudios con modelos animales o muestras humanas en fase experimental;
- Artículos duplicados o que no respondían a la pregunta de investigación, tras el análisis del título, resumen y, en caso de duda, del texto completo.

Se eligió el período de 2019 a 2024 para capturar exclusivamente las actualizaciones más recientes sobre evaluación y manejo respiratorio en ELA, dado el avance de nuevas tecnologías, el impacto de la pandemia de COVID-19 en los cuidados respiratorios y la publicación de revisiones sistemáticas recientes.

El proceso de selección se realizó en dos fases. Primero, se evaluaron los títulos y resúmenes para excluir trabajos que no cumplieran con los criterios de inclusión. En la segunda fase, se revisaron los textos completos para confirmar la elegibilidad. La figura 1 ilustra el flujo del proceso de selección según las directrices PRISMA.<sup>9</sup>

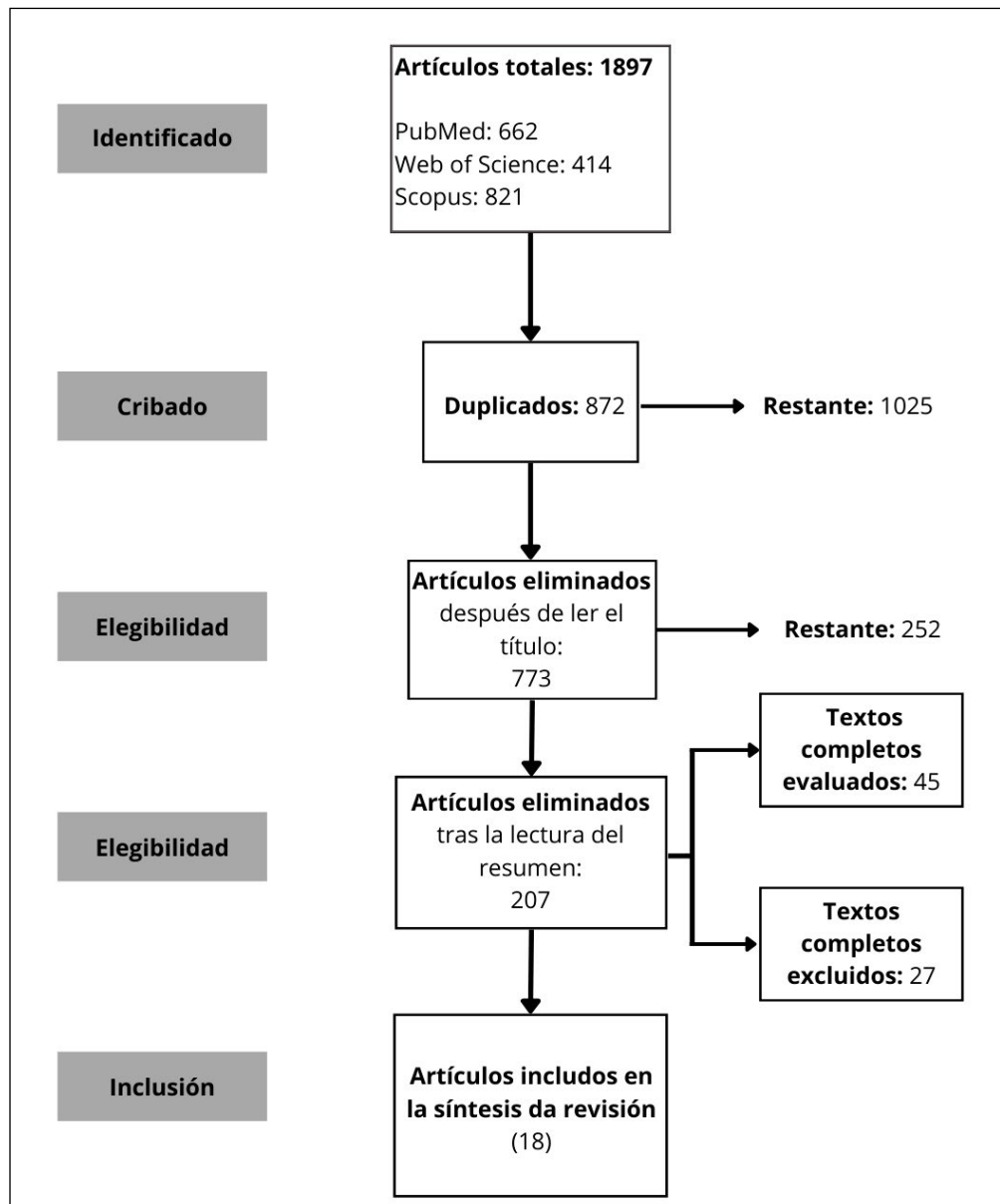


Figura 1. Diagrama de flujo del proceso de selección de estudios según PRISMA-ScR.

Además de la búsqueda en bases de datos, se realizó una revisión manual de las referencias de los artículos incluidos y de revisiones previas, sin que se identificaran nuevos estudios adicionales. El proceso de selección fue realizado por dos revisores independientes mediante la plataforma Rayyan, y las discrepancias fueron discutidas hasta alcanzar consenso.

### **Recolección, organización y análisis de los datos relevantes**

La extracción de datos también se efectuó por dos revisores de manera independiente, con verificación cruzada para garantizar la consistencia de la información. Los datos extraídos de los estudios incluidos fueron organizados en una hoja de cálculo Excel® con los siguientes campos: autor(es), año de publicación, país, título, objetivos, tipo de estudio, población evaluada, estrategias de evaluación de la función pulmonar, abordajes terapéuticos respiratorios y principales hallazgos.

Se aplicó un análisis temático cualitativo, siguiendo una estructura analítica descriptiva. Esta estrategia permitió identificar categorías emergentes relacionadas con métodos de evaluación, modalidades terapéuticas y resultados clínicos, los cuales fueron agrupados según su afinidad con los objetivos de esta revisión.

Para la evaluación del riesgo de sesgo se utilizaron herramientas específicas según el tipo de estudio: la herramienta Cochrane RoB 2 (Riesgo de sesgo 2.0) para estudios de intervención y la herramienta JBI para estudios no intervencionales, con ocho dimensiones adaptadas de Moola et al.<sup>12</sup> El análisis temático cualitativo se desarrolló de forma manual, sin uso de software especializado, con codificación y agrupación de categorías realizada por consenso entre los revisores.

### **Resultados**

Se identificaron un total de 4.427 artículos en las bases de datos PubMed (n = 2.587), Scopus (n = 868) y Web of Science (n = 972). Tras la eliminación de 931 duplicados mediante el software EndNote, se conservaron 3.496 estudios para la evaluación inicial. Se excluyeron 3.412 artículos tras el análisis de títulos y resúmenes por no abordar directamente la evaluación o el manejo respiratorio en pacientes con ELA. Posteriormente, se analizaron 84 estudios en texto completo, de los cuales 56 fueron excluidos por no cumplir los criterios de inclusión o por involucrar modelos animales o tejidos humanos sin participación de pacientes. Los 28 estudios elegibles fueron evaluados en su totalidad y uno fue excluido tras la evaluación de calidad. Finalmente, se incluyeron 27 estudios en esta revisión.

La Tabla 1 resume las características principales y los hallazgos clave de los 27 estudios incluidos, incluyendo año y autor, el diseño, título, objetivos, herramientas, resultados y conclusión. La mayoría se publicó entre 2019 y 2024, con una mayor concentración entre 2020 y 2023, predominando los estudios observacionales (n = 25) y tres ensayos clínicos aleatorizados (n = 3).

**Tabla 1.**

Estudios incluidos en la revisión de alcance (2019-2024).

| Año y autor           | Diseño del estudio            | Título   | Objetivo   | Herramientas y resultados  | Conclusión  |
|-----------------------|-------------------------------|--|--|--|---|
| Manera et al. (2024)  | Observacional no aleatorizado | Ventilación de volumen máximo calculado (MVVc) como marcador de insuficiencia respiratoria temprana en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) | Proporcionar un análisis de la ventilación voluntaria máxima calculada (MVVc) para diferenciar a pacientes con compromiso respiratorio temprano de pacientes con función respiratoria normal.                          | La MVVc, obtenida multiplicando el VEF1 por 40, con ajuste por el flujo inspiratorio máximo (FIM), permite evaluar el compromiso respiratorio en la progresión de la enfermedad, que fue evaluada mediante la Escala Revisada de Valoración Funcional de la ELA (ALSFRS-R).  | La MVVc es una medición confiable de la función respiratoria, capaz de identificar a pacientes con insuficiencia respiratoria temprana. Además, tiene un papel potencial en la estratificación del pronóstico, especialmente en pacientes asintomáticos con ELA y pruebas de función pulmonar normales.   |
| Viccaro et al. (2024) | Observacional no aleatorizado | Predicción de la eficacia de la tos en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica mediante ecografía diafragmática en fase espiratoria       | Determinar la correlación entre la excursión diafragmática durante la fase espiratoria de la tos y el flujo pico de la tos (CPF), evaluando si la ecografía puede predecir la eficacia de la tos en pacientes con ELA. | El desplazamiento ascendente del diafragma se midió mediante ecografía durante la espiración voluntaria de la tos, mientras que el CPF se registró simultáneamente. Se construyó un modelo de regresión lineal multivariable para cuantificar la asociación entre el CPF y la excursión espiratoria del diafragma. | La ecografía diafragmática en la fase espiratoria de la tos permite predecir la eficacia de la tos en pacientes con ELA, lo que podría guiar decisiones terapéuticas y de soporte respiratorio.   |
| Pinto et al. (2023)   | Observacional no aleatorizado | Inicio respiratorio en la esclerosis lateral amiotrófica: características clínicas y patrón de diseminación                                    | Describir las características clínicas y la evolución de pacientes con ELA de inicio respiratorio.   | Se recopilaron características clínicas, pruebas de función respiratoria, puntuación funcional, tiempo hasta la indicación de ventilación mecánica no invasiva (VNI) y supervivencia en pacientes con ELA de inicio respiratorio.  | Este fenotipo se observó principalmente en varones de edad avanzada y se asoció con paresia diafragmática y alteración del control respiratorio central. El patrón de diseminación no se relacionó con diferencias en el tiempo hasta la indicación de VNI ni en la supervivencia global. Los autores sugieren que el uso de VNI pudo haber influido en el curso clínico observado. |

| Año y autor             | Diseño del estudio            | Título  | Objetivo   | Herramientas y resultados  | Conclusión  |
|-------------------------|-------------------------------|---|--|--|---|
| Polverino et al. (2023) | Observacional no aleatorizado | Cambios en la función respiratoria como signos precoces de la esclerosis lateral amiotrófica  | Evaluar la función respiratoria en sujetos con síntomas neurológicos inespecíficos que inicialmente no cumplían criterios diagnósticos de ELA, pero que fueron diagnosticados posteriormente, con el fin de identificar parámetros útiles en la detección precoz de la enfermedad. | Se realizaron pruebas de función respiratoria, análisis de gases arteriales y mediciones de la presión inspiratoria máxima (MIP), presión espiratoria máxima (MEP) y presión de oclusión bucal (P0.1).   | Los cambios en PIM, P0.1 y en la relación P0.1/PIM fueron marcadores precoces altamente sugestivos de ELA, incluso en presencia de espirometría y exploración neurológica normales. Estos parámetros son no invasivos, de fácil aplicación en el ámbito ambulatorio y podrían favorecer la detección precoz de la enfermedad.                           |
| Réginault et al. (2023) | Observacional no aleatorizado | Inicio de ventilación no invasiva domiciliaria con telemonitorización en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un estudio retrospectivo | Informar el proceso de inicio VNI domiciliaria con telemonitorización en pacientes con ELA como posible solución para la adherencia y corrección de la hipoxemia nocturna  | Análisis retrospectivo del inicio del uso de VNI en dos modalidades: domiciliario o hospitalario. El resultado primario fue la adherencia a la VNI dentro de los 30 días en pacientes. El resultado secundario fue la eficiencia del proceso para corregir la hipoxemia nocturna en casa   | Los resultados mostraron que la VNI se puede iniciar rápidamente en casa, pero es necesario vigilar de cerca a los pacientes, ya que el 20% de ellos no tolera la VNI en un mes. La estrategia de telemonitorización debe incluir un seguimiento estrecho durante más de un mes para ajustar los parámetros de la VNI y lograr una configuración óptima |
| Sarasate et al. (2023)  | Ensayo clínico aleatorizado   | Impacto de la ventilación no invasiva temprana en la esclerosis lateral amiotrófica: un ensayo clínico aleatorizado multicéntrico.              | Evaluar si el inicio temprano de la VNI en pacientes con ELA, con una capacidad vital forzada (FVC) $\leq$ 75%, mejora la supervivencia y el pronóstico en comparación con la iniciación estándar (FVC $\leq$ 50%).  | Los pacientes fueron incluidos cuando su FVC alcanzó el umbral del 75% y se aleatorizaron por ordenador, estratificados por centro en una proporción de asignación de 1:1 a VNI temprana (FVC $\leq$ 75%) o VNI estándar (FVC $\leq$ 50%). El resultado principal fue el tiempo transcurrido hasta el fallecimiento o la traqueotomía. | Aunque no alcanzó significación estadística en la supervivencia, este es el primer ECA que demuestra beneficios clínicos de iniciar VNI de manera temprana en la ELA. Los hallazgos respaldan la evaluación respiratoria precoz y la indicación de VNI alrededor de una FVC del 75%.  |

| Año y autor                  | Diseño del estudio            | Título   | Objetivo  | Herramientas y resultados   | Conclusión   |
|------------------------------|-------------------------------|--|---|---|--|
| Spiliopoulos et al. (2023)   | Observacional no aleatorizado | Utilidad de los índices de engrosamiento diafragmático mediante ecografía para evaluar la descompensación respiratoria en la esclerosis lateral amiotrófica.         | Evaluar la utilidad de diferentes índices de engrosamiento diafragmático obtenidos por ecografía (DUS) para detectar disfunción diafragmática y predecir la necesidad de VNI en pacientes con ELA.  | Se realizó ecografía diafragmática en modo B, registrándose el grosor y los índices de engrosamiento del diafragma, además de escalas funcionales y espirometría. Se investigó la precisión diagnóstica de los índices ecográficos para predecir la disfunción diafragmática. | La ecografía diafragmática resultó ser una herramienta no invasiva y útil para identificar la disfunción respiratoria en la ELA. La fracción de engrosamiento diafragmático (TFdi) destacó como el índice más preciso, lo que respalda su uso clínico para guiar el inicio oportuno de la VNI.                                   |
| Huang, Du, Yang y Fan (2022) | Observacional no aleatorizado | Comparación de la capacidad vital lenta y forzada sobre la capacidad para evaluar la función respiratoria en la esclerosis lateral amiotrófica con afectación bulbar | Comparar el porcentaje de la Capacidad Vital Lenta (SVC%) previsto con el de la Capacidad Vital Forzada (FVC%) en la evaluación de la función respiratoria, e investigar la relación entre características clínicas y la diferencia entre SVC% y FVC% (SVC%-FVC%) en pacientes con afectación bulbar. | Se utilizaron la escala ALSFRS-R y la Escala de Discapacidad General de Esclerosis Lateral Amiotrófica construida por Rasch (ROADS), junto con pruebas de función pulmonar, para la evaluación funcional.   | El %SVC fue significativamente mayor y reflejó mejor la función respiratoria real que el %FVC en pacientes con ELA bulbar. Además, se encontró que la gravedad de la disartría se correlacionaba positivamente con la diferencia %SVC-FVC, lo que respalda su valor como marcador clínico para predecir la función respiratoria. |
| Carvalho et al. (2022)       | Observacional no aleatorizado | Pruebas de función respiratoria en la esclerosis lateral amiotrófica: el papel de la ventilación voluntaria máxima   | Evaluar cambios en diversas pruebas respiratorias, con especial atención a la ventilación máxima voluntaria (MVV), que permite valorar la resistencia respiratoria.   | Se incluyeron la capacidad vital lenta (SVC) y forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en 1 s (FEV1), el flujo espiratorio máximo (MEF), las presiones máximas inspiratoria (MIP) y espiratoria (MEP), la MVV y la presión de olfateo nasal (SNIP).                     | El estudio en pacientes en fases tempranas de la enfermedad respaldó el uso de un conjunto de pruebas respiratorias volitivas y no volitivas. La MVV destacó como un marcador potencialmente útil de la función pulmonar en la ELA.  |

| Año y autor           | Diseño del estudio            | Título   | Objetivo  | Herramientas y resultados  | Conclusión   |
|-----------------------|-------------------------------|--|---|--|--|
| Iguchi et al. (2022)  | Observacional no aleatorizado | <i>La excursión torácica es un biomarcador para evaluar la función respiratoria en la esclerosis lateral amiotrófica</i>   | Evaluar la utilidad de la excursión torácica como biomarcador en pacientes con ELA.   | Se midieron la FVC, la excursión torácica, la amplitud de la potencia de acción compuesta diafragmática (DCMAP) desde el inicio hasta el pico, el espesor diafragmático en inspiración completa (DTfi), la puntuación sumada del Medical Research Council (MRC) para la fuerza muscular, las presiones arteriales parciales de oxígeno y dióxido de carbono, además de la escala ALSFRS-R y la Escala de Disnea del Consejo de Investigación Médica modificada (mMRC). | La excursión torácica disminuyó conforme lo hizo la FVC tanto en etapas tempranas como tardías. No se observaron diferencias en la amplitud del DCMAP ni en el DTfi entre las fases, mientras que la ALSFRS-R y la puntuación suma MRC solo se redujeron en etapas tardías. En conjunto, la excursión torácica mostró una buena correlación con la función respiratoria y se considera útil para predecir la disfunción respiratoria y general en pacientes con ELA. |
| Kelly et al. (2022)   | Observacional no aleatorizado | <i>Comparación del desempeño de diferentes parámetros de función respiratoria para la detección de insuficiencia respiratoria temprana en pacientes con ELA.</i> | Comparar la capacidad de distintos parámetros de función respiratoria, capacidad vital forzada (FVC), presión inspiratoria máxima (MIP) y oximetría de pulso nocturna (OvOx), para detectar insuficiencia respiratoria temprana y predecir la supervivencia en pacientes con ELA. | Se utilizaron pruebas respiratorias empleadas habitualmente para la indicación de VNI: FVC < 50% del valor previsto, MIP < 60 cmH <sub>2</sub> O y OvOx anormal.   | Los resultados mostraron que la OvOx y la MIP fueron más sensibles que la FVC para detectar insuficiencia respiratoria temprana en ELA. Además, la implementación de la VNI se asoció con una mejor supervivencia, aunque continúa estando subutilizada en la práctica clínica.  |
| Michels et al. (2022) | Observacional no aleatorizado | <i>Parámetros predictivos del deterioro respiratorio temprano en la esclerosis lateral amiotrófica</i>   | Analizar la relación entre los síntomas asociados a la hipercapnia, los parámetros gasométricos y las pruebas de función pulmonar.  | Se realizaron gasometría arterial, capnografía nocturna o ambas. La función pulmonar se evaluó mediante espirometría y flujo máximo de tos.  | La presencia de síntomas hipercápnicos demostró ser útil para predecir la insuficiencia respiratoria incipiente y debería complementar las pruebas de función pulmonar.  |

| Año y autor           | Diseño del estudio            | Título   | Objetivo  | Herramientas y resultados   | Conclusión  |
|-----------------------|-------------------------------|--|---|---|---|
| Rajula et al. (2022)  | Observacional no aleatorizado | <i>Ultrasonido diafragmático: perspectivas como herramienta para evaluar la afectación de los músculos respiratorios en la esclerosis lateral amiotrófica</i>                    | Verificar si la ecografía (USG) diafragmática constituye una alternativa prometedora para evaluar la función respiratoria en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica/enfermedad de la motoneurona (ELA/EMN). | Se comparó el espesor diafragmático mediante ecografía entre pacientes con ELA/EMN y controles sanos, y se evaluó la correlación de este parámetro con las pruebas de función pulmonar (PFT) y la puntuación de la escala ALS Funcional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R).            | Los resultados indicaron que la USG diafragmática podría ser una alternativa potencial a las PFT en la evaluación de la función respiratoria en pacientes con ELA/EMN, con la ventaja de requerir menor esfuerzo del paciente y de poder aplicarse con facilidad en etapas avanzadas de la enfermedad.  |
| Volpato et al. (2022) | Ensayo clínico aleatorizado   | <i>Adaptación domiciliar a la ventilación no invasiva nocturna en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un ensayo controlado aleatorio</i>                               | Evaluar la efectividad de la adaptación domiciliar a la VNI, en comparación con la adaptación ambulatoria, en términos de mejora del dióxido de carbono arterial (PaCO <sub>2</sub> ).                            | Se evaluaron la PaCO <sub>2</sub> , la aceptación de la VNI (definida como un uso promedio de 5 horas por noche durante tres noches consecutivas en el período de adaptación), la adherencia (uso nocturno de 150 horas/mes), la calidad de vida (CV) y la sobrecarga del cuidador. | Los resultados mostraron que la adaptación a la VNI en el domicilio fue tan eficaz como la realizada en un entorno ambulatorio en cuanto a PaCO <sub>2</sub> , aceptación y adherencia, lo que resalta la necesidad de más estudios para comprender el papel del entorno en la adherencia a la VNI.     |
| Zhang et al. (2022)   | Observacional no aleatorizado | <i>El flujo espiratorio máximo (PEF) como parámetro domiciliar de función pulmonar se correlaciona con la gravedad de la enfermedad y la supervivencia en pacientes con ELA.</i> | Identificar parámetros de función pulmonar relacionados con la supervivencia y evaluar el valor predictivo del PEF en la gravedad y el pronóstico de pacientes con ELA.   | Se recopilaron las características demográficas y clínicas de los pacientes elegibles, y se realizaron simultáneamente pruebas de función pulmonar con un espirómetro MS-PFT y un medidor de flujo máximo domiciliar (KOKA).  | El PEF demostró ser un índice simple, accesible y confiable, que se correlaciona con la gravedad clínica y la supervivencia en la ELA. Además, puede medirse de forma domiciliar, ofreciendo una alternativa práctica para el seguimiento de la función respiratoria y el pronóstico de esta población. |

| Año y autor              | Diseño del estudio            | Título  | Objetivo   | Herramientas y resultados   | Conclusión  |
|--------------------------|-------------------------------|---|--|---|---|
| Pellegrino et al. (2021) | Observacional no aleatorizado | Medición de la capacidad vital en la esclerosis lateral amiotrófica: efectos de las interfaces y reproducibilidad                           | Determinar si las diferentes interfaces afectan las mediciones de la capacidad vital en pacientes con ELA y si la interfaz que produce la capacidad vital más alta genera aún mayores valores cuando se mide nuevamente después de una semana (efecto de aprendizaje). | Se evaluó la relación entre la interfaz ideal de VNI, la presión nasal inspiratoria máxima (SNIP) y la capacidad vital, como medida de la fuerza global de los músculos inspiratorios.  | Los resultados mostraron que una boquilla con brida produjo los valores más altos de capacidad vital en pacientes con ELA bulbar y espinal.   |
| Pihlilä et al. (2021)    | Observacional no aleatorizado | Disfunción diafrágica en la primera visita a consulta externa de enfermedades torácicas en 500 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica | Evaluar la prevalencia de disfunción diafrágica (DD) mediante un enfoque práctico y accesible en pacientes con ELA durante su primera visita a una clínica de enfermedades respiratorias.  | Se diagnosticó DD si el paciente cumplía al menos uno de los siguientes criterios: movimiento abdominal paradójico (PAM), diferencia de FVC sentado-supino $\geq 20\%$ , o diferencia de SpO <sub>2</sub> sentado-supino $\geq 4\%$ . | Los resultados mostraron que la presencia de PAM, una caída de $\geq 20\%$ en FVC o $\geq 4\%$ en SpO <sub>2</sub> entre posición sentada y supina constituyen indicadores clínicamente útiles y fácilmente aplicables de disfunción diafrágica en pacientes con ELA.   |
| Pinto et al. (2021)      | Observacional no aleatorizado | Presión de oclusión bucal a 100 ms (P0.1) como biomarcador respiratorio en la esclerosis lateral amiotrófica                                | Caracterizar el papel del impulso respiratorio en pacientes con ELA, evaluado mediante la medición P0.1, y analizar si el mecanismo compensatorio proporcionado por el impulso respiratorio se mantiene para apoyar la función respiratoria durante la enfermedad.     | Se realizaron pruebas de función respiratoria, medición de P0.1, gasometría, estimulación eléctrica bilateral sobre el diafragma y oximetría de pulso.  | Los resultados mostraron que los pacientes con P0.1 alto o bajo, con fenotipos variados pero predominantemente mujeres de edad avanzada con inicio bulbar y deterioro funcional más rápido en el grupo con P0.1 por debajo del percentil 25, así como hombres con IMC más alto, presentaron tasas de supervivencia similares. |

| Año y autor          | Diseño del estudio            | Título   | Objetivo  | Herramientas y resultados  | Conclusión   |
|----------------------|-------------------------------|--|---|--|--|
| Wen et al. (2021)    | Observacional no aleatorizado | Ecografía diafragmática en el diagnóstico de disfunción respiratoria en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica                         | Seleccionar el mejor parámetro de la ecografía diafragmática (DUS) para diagnosticar la disfunción pulmonar en pacientes con ELA.             | Todos los participantes fueron sometidos a ecografía diafragmática (DUS), pruebas de función pulmonar, análisis de gases arteriales y estudio de conducción del nervio frénico (PNC). En la ecografía se midió el grosor diafragmático en tres momentos: durante volumen corriente (Tdi-rest), tras inspiración máxima (Tdi-ins) y en espiración completa (Tdi-exp). | Los resultados mostraron que la ecografía diafragmática es una herramienta no invasiva útil para el diagnóstico de disfunción diafragmática en ELA. Entre los índices evaluados, DT-max demostró ser el parámetro más preciso y confiable, con fuerte correlación con la FVC y mayor capacidad diagnóstica que otros indicadores ecográficos o neurofisiológicos.                                |
| Yoon et al. (2021)   | Observacional no aleatorizado | Factores asociados con el uso de ventilación asistida en la esclerosis lateral amiotrófica: un estudio poblacional a nivel nacional en Corea | Evaluar los factores asociados con el uso de ventilación asistida utilizando una gran cohorte nacional que cubre a toda la población coreana. | Se evaluaron los factores relacionados con la VNI y la ventilación invasiva por traqueostomía (TIV).   | Los resultados mostraron que varios factores, incluida la edad, el nivel socioeconómico y la condición médica, se relacionaron con el uso de ventilación asistida. Comprender estos patrones de uso podría contribuir a definir estrategias de manejo óptimas en pacientes con ELA.  |
| Manera et al. (2020) | Observacional no aleatorizado | El papel del análisis de gases en sangre arterial (ABG) en la monitorización respiratoria de la esclerosis lateral amiotrófica               | Investigar el papel ABG como indicador de las pruebas de función pulmonar (PFT) en una gran cohorte de pacientes con ELA.                     | Se identificaron los valores de corte óptimos de capacidad vital forzada (FVC%), dióxido de carbono ( $pCO_2$ ), bicarbonato ( $HCO_3$ ) y exceso de base estándar (SBE) para predecir la necesidad de ventilación mecánica no invasiva (VMNI) y la supervivencia.   | Los resultados mostraron que el análisis de gases en sangre, aunque mínimamente invasivo, es una herramienta sensible, fácil de realizar y económica para monitorear la función respiratoria en pacientes con ELA, correlacionándose con la FVC. Además, permite detectar hipoventilación nocturna (NH), una condición clínica a menudo subestimada en pacientes con trastornos neuromusculares. |

| Año y autor              | Diseño del estudio            | Título   | Objetivo   | Herramientas y resultados   | Conclusión  |
|--------------------------|-------------------------------|--|--|---|---|
| Fantini et al. (2019)    | Observacional no aleatorizado | <i>Evaluación seriada de la función diafragmática por ecografía y desenlaces clínicos en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica</i>                      | Evaluar el impacto de la evaluación seriada de la función diafragmática mediante ecografía en los desenlaces clínicos a largo plazo en pacientes con ELA, y correlacionar los índices ecográficos con pruebas tradicionales de función respiratoria. | Se evaluaron la FVC, la SNIP y parámetros ecográficos del diafragma: la fracción de engrosamiento diafragmático ( $\Delta Tdi$ ) y el índice $\Delta Tmax$ (relación entre el engrosamiento durante volumen corriente y el engrosamiento máximo durante inspiración forzada). | Los resultados mostraron que la ecografía diafragmática seriada, en particular el índice $\Delta Tmax$ , es una herramienta no invasiva, reproducible y más sensible que la FVC para predecir el deterioro respiratorio y la necesidad de soporte ventilatorio en pacientes con ELA.  |
| Panchabhai et al. (2019) | Observacional no aleatorizado | <i>Patrón de deterioro de la función pulmonar en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: implicaciones para el momento de la ventilación no invasiva</i> | Identificar la disminución de la función pulmonar, determinar cuándo se inicia la ventilación no invasiva con presión positiva no invasiva (NiPPV) durante este curso y evaluar su impacto en la progresión de la disminución.                       | Se realizaron pruebas de función pulmonar, ventilación no invasiva y dispositivos de asistencia respiratoria. Se inició NiPPV cuando la FVC alcanzó $\leq 50\%$ o en presencia de hipercapnia ( $PaO_2 \leq 45$ mmHg).  | Los resultados mostraron que, en pacientes con ELA, la disminución de la capacidad vital es rápida inicialmente, pero se ralentiza después de un punto de inflexión, independientemente de la NiPPV. Además, el inicio de NiPPV de acuerdo con las pautas de reembolso ocurre después de que se ha producido una pérdida del 85% de la capacidad vital. |
| Plowman et al. (2019)    | Ensayo clínico aleatorizado   | <i>Impacto del entrenamiento de fuerza espiratoria en la esclerosis lateral amiotrófica: resultados de un ensayo aleatorizado con control simulado</i>         | Evaluar el impacto de un programa domiciliario de entrenamiento de fuerza muscular espiratoria (EMST) sobre la función pulmonar, deglutoria y de tos en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA).  | Se midió el cambio en la MEP mediante un manómetro digital portátil. Las medidas secundarias incluyeron espirometría de tos, estudios videofluoroscópicos deglutorios, escala funcional, cuestionario EAT-10, FVC y ALSFRS-R (total, bulbar y respiratorio).                  | Los resultados mostraron que el grupo EMST presentó una mejora estadísticamente significativa en la MEP ( $p < 0,02$ ) y en los puntajes DIGEST, indicando mejor función deglutoria. No se observaron diferencias significativas entre grupos en FVC, PAS, FOIS, EAT-10 ni en el ALSFRS-R.  |

| Año y autor            | Diseño del estudio            | Título  | Objetivo   | Herramientas y resultados  | Conclusión  |
|------------------------|-------------------------------|---|--|--|---|
| Sartucci et al. (2019) | Observacional no aleatorizado | <i>Ultrasonografía de diafragma en la esclerosis lateral amiotrófica: una herramienta de diagnóstico para evaluar la disfunción ventilatoria y la gravedad de la enfermedad</i> | Evaluar si los cambios ecográficos (grosor y ecogenidad en la porción costal del diafragma, en reposo y durante los movimientos respiratorios) se pueden utilizar en pacientes con ELA para valorar la gravedad de la enfermedad a lo largo del tiempo, sin exponer a los pacientes a riesgos o malestar por los tratamientos tradicionales. | Se evaluó la función respiratoria mediante un espirómetro electrónico, ecografía del diafragma y la escala clínica ALSFRS-R, validada para monitorear la progresión de la enfermedad. Se midió el grosor del diafragma durante la respiración y se utilizó un ángulo de incidencia cercano a 90° en el ultrasonido.  | Los resultados mostraron que la ecografía diafragmática (DHE) representa una herramienta sencilla, indolora y segura, que proporciona información funcional y estructural útil para comprender la función del diafragma y el grado de insuficiencia respiratoria en pacientes con ELA.  |
| Sarmento et al. (2019) | Observacional no aleatorizado | <i>Asincronía toracoabdominal y movimiento paradójico en la esclerosis lateral amiotrófica en estadio medio</i>   | Evaluar la asincronía toracoabdominal (TAA) y la presencia de movimiento paradójico en pacientes con ELA en etapa intermedia, y analizar sus relaciones con el volumen corriente de la pared torácica (VT, CP), el patrón respiratorio y el CPF.   | Se midieron el ángulo de fase ( $\dot{y}$ ) entre la caja torácica superior (RCp) e inferior (RCa) y el abdomen (AB), así como el porcentaje del tiempo inspiratorio de la caja torácica inferior (IPRCa) y el abdomen (IPAB) que se movían hacia adentro. Las direcciones opuestas se cuantificaron mediante pletismografía optoelectrónica en 12 pacientes con ELA durante respiración tranquila y tos espontánea. | Los resultados mostraron que los pacientes con ELA en etapa intermedia presentan TAA y movimientos paradójicos durante la respiración y la tos tranquilas y espontáneas. Además, se observó debilidad diafragmática, reflejada en la disminución de la excursión de los compartimentos RCa y AB, ocurriendo antes en la caja torácica inferior que en el compartimento abdominal. |
| Sancho et al. (2019)   | Observacional no aleatorizado | <i>El control inestable de la respiración puede provocar una ventilación no invasiva ineficaz en la esclerosis lateral amiotrófica</i>  | Determinar el mecanismo responsable de la obstrucción de las vías respiratorias superiores con reducción de la unidad central (ODCD) en pacientes con ELA que utilizan VNI.  | Se realizaron polisomnografía y ecografía de las vías respiratorias superiores durante la VNI. Se calculó el índice ODCD (ODCDI: número de eventos ODCD/tiempo total de sueño) y se midió la ganancia del controlador mediante inducción de apnea por hiperventilación hipocápnica para determinar el posible origen central de la ODCD.   | Los resultados mostraron que los eventos de ODCD en pacientes con ELA que utilizan VNI tienen un origen central y se asocian con inestabilidad en el control de la respiración y disfunción predominante de la neurona motora superior a nivel bulbar.  |

Fuente: Elaboración propia.

En relación con las estrategias de evaluación de la función pulmonar, se identificaron dos grupos principales de métodos. La Tabla 2 presenta las frecuencias absolutas y relativas (%) de cada técnica, respectivamente, lo que permite visualizar la magnitud del uso entre los estudios:

**Tabla 2.**

Estrategias de evaluación de la función pulmonar en personas con ELA (2019–2024).

| Evaluación de la función pulmonar                             |    |          |                         |   |
|---|----|----------|-------------------------|---|
| Método o estrategia   | n  | % (n=28) | Clasificación           | Descripción breve   |
| Espirometría (FVC, FEV <sub>1</sub> )                         | 16 | 57,1%    | Frecuente / Consolidado | Evaluar capacidad vital y función ventilatoria global                                   |
| Presiones respiratorias máximas (MIP, MEP)                    | 12 | 42,9%    | Frecuente / Consolidado | Valorar fuerza de músculos inspiratorios y espiratorios                                 |
| Gasometría arterial / Capnografía transcutánea                | 8  | 28,6%    | Frecuente / Consolidado | Monitorear CO <sub>2</sub> y detectar hipoventilación temprana                          |
| Oximetría nocturna / Polisomnografía                          | 6  | 21,4%    | Frecuente / Consolidado | Detectar desaturación nocturna y trastornos del sueño                                   |
| Ecografía diafragmática                                       | 10 | 35,7%    | Emergente               | Evaluar función diafragmática y engrosamiento muscular                                  |
| Ventilación voluntaria máxima calculada (MVVc)                | 3  | 10,7%    | Emergente               | Cuantificar ventilación voluntaria y reserva respiratoria                               |
| Presión de oclusión bucal (PO.1)                              | 2  | 7,1%     | Emergente               | Medir el esfuerzo inspiratorio y el control central                                     |
| Excursión torácica  | 2  | 7,1%     | Emergente               | Valorar movilidad de la caja torácica   |
| Estrategias de manejo de las disfunciones respiratorias       |    |          |                         |   |
| Método o estrategia   | n  | % (n=28) | Clasificación           | Descripción breve   |
| Ventilación no invasiva (VNI)                                 | 13 | 46,4%    | Frecuente / Consolidado | Soporte ventilatorio en fases avanzadas; algunos estudios incluyeron telemonitorización |
| Tos asistida mecánica / Técnicas de depuración de secreciones | 8  | 28,6%    | Frecuente / Consolidado | Prevención de infecciones y hospitalizaciones   |
| Entrenamiento de músculos respiratorios                       | 5  | 17,9%    | Emergente               | Mejorar fuerza muscular y calidad de vida   |
| Educación del paciente y seguimiento remoto                   | 4  | 14,3%    | Emergente               | Promover autonomía y detección temprana de deterioro                                    |

Fuente: Elaboración propia. Nota: Clasificación basada en la frecuencia de aparición y en el grado de consolidación en la práctica clínica. Las proporciones fueron calculadas considerando el total de 28 estudios incluidos en la revisión.

#### Métodos más frecuentes o consolidados:

- Espirometría (presente en 16 estudios), especialmente para medir la capacidad vital forzada (FVC) y el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV<sub>1</sub>);
- Presiones respiratorias máximas (MIP y MEP) en 12 estudios, para valorar la fuerza de los músculos inspiratorios y espiratorios;
- Gasometría arterial y capnografía transcutánea, empleadas en 8 estudios para el monitoreo de CO<sub>2</sub> y detección de hipoventilación temprana;
- Oximetría nocturna y polisomnografía en 6 estudios, utilizadas para detectar trastornos del sueño y desaturación nocturna;

### Métodos menos frecuentes o emergentes:

- Pruebas avanzadas, como la ventilación voluntaria máxima calculada (MVVc), la presión de oclusión bucal (P0.1) y la excursión torácica, se incorporaron en estudios recientes (2021–2024) como herramientas sensibles para detectar disfunción respiratoria precoz;
- Ecografía diafragmática, incluida en más de 10 estudios, se destacó como un método no invasivo, reproducible y útil para evaluar la función diafragmática, el engrosamiento muscular y la necesidad de iniciar ventilación no invasiva.

Respecto al manejo de disfunciones respiratorias, las estrategias más reportadas fueron:

- VNI (n = 13), tanto en entornos hospitalarios como domiciliarios, con algunos estudios que incorporaron telemonitorización para mejorar la adherencia y el control de la hipoxemia;
- Tos asistida mecánicamente y técnicas de depuración de secreciones (n = 8), destacando su papel en la prevención de infecciones respiratorias y hospitalizaciones;
- Entrenamiento de músculos respiratorios (n = 5), incluyendo el uso de dispositivos de resistencia inspiratoria o espiratoria, con mejoras significativas en la fuerza muscular y la calidad de vida;
- Educación del paciente y seguimiento remoto (n = 4), aplicados especialmente en fases iniciales o avanzadas para fomentar la autonomía y la detección temprana de deterioro ventilatorio.

En conjunto, los estudios evidenciaron que la combinación de métodos tradicionales y herramientas emergentes mejora la detección temprana del deterioro respiratorio. Las intervenciones con VNI, entrenamiento y soporte domiciliario mostraron beneficios en la calidad de vida y en el retraso de la insuficiencia respiratoria, aunque con variabilidad metodológica entre los estudios.

La Tabla 3 representa la matriz de riesgo de sesgo por estudio y dominio, indicando la distribución de los estudios según el nivel de riesgo (bajo, con preocupaciones o alto) en cada categoría evaluada. La mayoría de los estudios presentaron evidencia de calidad moderada, con limitaciones principalmente en la descripción de los métodos de aleatorización o seguimiento a largo plazo. Pocos estudios mostraron bajo riesgo de sesgo en todos los dominios evaluados, lo que resalta la necesidad de mayor estandarización metodológica en futuras investigaciones.

**Tabla 3.**  
Estudios incluidos en la revisión de alcance (2019-2024).

| (a) — Herramienta Cochrane "RoB 2" (Riesgo de sesgo 2.0) |                              |    |    |    |    |    |        |    |    |        | ●+ | Riesgo bajo de sesgo  |
|--|------------------------------|----|----|----|----|----|--------|----|----|--------|----|---|
| ID   | Estudios                     | D1 | D2 | D3 | D4 | D5 | Global |    |    |        | ●! | Algunas preocupaciones  |
|  |                              |    |    |    |    |    |        |    |    |        | ●- | Riesgo alto de sesgo  |
| 1  | Plowman et al. (2019)        | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●! | ●+     |    |    |        |    |   |
| 2  | Volpato et al. (2022)        | ●+ | ●! | ●+ | ●+ | ●+ | ●+     |    |    |        |    |   |
| 3  | Sarasate et al. (2023)       | ●! | ●! | ●+ | ●! | ●+ | ●!     |    |    |        |    |   |
|  |                              |    |    |    |    |    |        |    |    |        |    |   |
| (b) — Herramienta JBI para estudios no intervencionales  |                              |    |    |    |    |    |        |    |    |        | ●+ | Alto  |
| ID   | Estudios                     | D1 | D2 | D3 | D4 | D5 | D6     | D7 | D8 | Global | ●! | No claro  |
|  |                              |    |    |    |    |    |        |    |    |        | ●- | Bajo  |
|  |                              |    |    |    |    |    |        |    |    |        |    | D1: ¿Se definieron claramente los criterios de inclusión en la muestra?<br>D2: ¿Se describieron detalladamente los sujetos del estudio y el entorno?<br>D3: ¿Se midió la exposición de forma válida y confiable?<br>D4: ¿Se utilizaron criterios objetivos y estandarizados para medir la condición?<br>D5: ¿Se identificaron factores de confusión?<br>D6: ¿Se indicaron estrategias para abordar los factores de confusión?<br>D7: ¿Los resultados se midieron de forma válida y confiable?<br>D8: ¿Se utilizó un análisis estadístico apropiado? |
| 1  | Manera et al. (2024)         | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●+     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 2  | Viccaro et al. (2024)        | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 3  | Pinto et al. (2023)          | ●+ | ●+ | ●! | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●!     |    |   |
| 4  | Polverino et al. (2023)      | ●! | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●-     | ●+ | ●! | ●!     |    |   |
| 5  | Réginault et al. (2023)      | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●! | ●!     |    |   |
| 6  | Spiliopoulos et al. (2023)   | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 7  | Huang, Du, Yang y Fan (2022) | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 8  | Carvalho et al. (2022)       | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 9  | Iguchi et al. (2022)         | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●+     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 10   | Kelly et al. (2022)          | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 11   | Michels et al. (2022)        | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 12   | Rajula et al. (2022)         | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 13   | Zhang et al. (2022)          | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 14   | Pellegrino et al. (2021)     | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 15   | Pihlilä et al. (2021)        | ●+ | ●+ | ●! | ●+ | ●! | ●-     | ●+ | ●! | ●!     |    |   |
| 16   | Pinto et al. (2021)          | ●+ | ●! | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●!     |    |   |
| 17   | Wen et al. (2021)            | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 18   | Yoon et al. (2021)           | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●+     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 19   | Ugata y Govindarajan (2020)  | ●- | ●+ | ●! | ●+ | ●- | ●-     | ●! | ●- | ●-     |    |   |
| 20   | Manera et al. (2020)         | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 21   | Fantini et al. (2019)        | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●+ | ●+     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 22   | Panchabhai et al. (2019)     | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●+ | ●+     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 23   | Sartucci et al. (2019)       | ●+ | ●+ | ●! | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●!     |    |   |
| 24   | Sarmento et al. (2019)       | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●! | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |
| 25   | Sancho et al. (2019)         | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●+ | ●!     | ●+ | ●+ | ●+     |    |   |

## Discusión

### Estrategias de evaluación de la función respiratoria

Además de la debilidad muscular respiratoria, los pacientes con ELA pueden presentar asincronía toracoabdominal y movimiento paradójico durante la respiración y la tos incluso en fases iniciales, especialmente en aquellos con afectación diafragmática precoz. Este fenómeno no

se restringe exclusivamente a etapas intermedias de la enfermedad, como se pensaba anteriormente.<sup>13,14</sup> Por ello, se refuerza la necesidad de una evaluación respiratoria cuidadosa y periódica para anticipar complicaciones y adaptar el cuidado clínico.

A partir de los hallazgos de esta revisión, las estrategias pueden clasificarse en dos grupos: por un lado, las pruebas consolidadas y validadas, y por otro, las técnicas emergentes con potencial clínico pero evidencia limitada. Entre las pruebas más utilizadas para el monitoreo no invasivo de la función pulmonar se encuentran la capacidad vital lenta (SVC) y la FVC. En pacientes con ELA bulbar, la SVC% parece ser un indicador más preciso del estado respiratorio que la FVC%, lo que sugiere superioridad clínica en este subgrupo.<sup>15</sup>

Las guías clínicas actuales, como las de la American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS)<sup>16</sup> y la European Federation of Neurological Societies (EFNS),<sup>17</sup> recomiendan pruebas como la FVC, el pico de flujo espiratorio (PEF), las MIP y MEP, la presión nasal de olfateo (SNIP), la capnografía nocturna y el análisis de gases en sangre arterial como herramientas fundamentales para la evaluación respiratoria en la ELA. Estas técnicas constituyen el estándar actual para la monitorización clínica y deben ser integradas sistemáticamente en el seguimiento de los pacientes.

Otras mediciones, como la MVV, las MIP y MEP, y el PEF, son esenciales para evaluar la fuerza y eficacia del sistema respiratorio.<sup>4,5</sup> El uso sistemático de una boquilla con sello anatómico mejora la precisión de estas mediciones, independientemente del fenotipo clínico.

Algunos estudios recientes han explorado el uso de la MVVc y de la ecografía diafragmática como herramientas emergentes con potencial para evaluar la función respiratoria en pacientes con ELA. Sin embargo, ambas técnicas aún requieren validación adicional en estudios y no han sido incorporadas como herramientas estándar en las guías actuales de sociedades científicas como ATS/ERS<sup>16</sup> y la EFNS.<sup>17</sup> Por ello, su aplicación clínica debe considerarse complementaria y contextualizada, según el perfil del paciente. Por tanto, su implementación clínica debe guiarse por protocolos institucionales y experiencia del equipo, mientras se acumula evidencia de alta calidad que respalde su estandarización.

Técnicas emergentes como la fracción de engrosamiento del diafragma (DTf) mediante ecografía han mostrado correlación con la FVC y pueden actuar como marcadores sensibles de disfunción diafragmática en la ELA. Sin embargo, su aplicabilidad depende de la disponibilidad de equipo y del entrenamiento especializado del operador.<sup>18</sup> Otra medida que ha sido investigada es la excursión torácica, un biomarcador que ha mostrado correlación con la FVC en estudios preliminares.<sup>19</sup> Asimismo, la ecografía diafragmática durante la fase espiratoria de la tos ha mostrado correlación con la eficacia tusígena,<sup>20</sup> aportando una herramienta adicional para predecir el riesgo de complicaciones respiratorias.

Parámetros como P0.1 también pueden aportar información clínica relevante. En la ELA, valores elevados de P0.1 reflejan un aumento del impulso central como respuesta compensatoria a la debilidad muscular respiratoria y se han asociado con menor supervivencia, especialmente en formas con predominio espástico.<sup>21</sup>

Aunque esta revisión identificó nuevas propuestas metodológicas y herramientas complementarias para la evaluación respiratoria en ELA, como la ecografía diafragmática, la presión P0.1 o la MVVc, estas no forman aún parte del núcleo de pruebas recomendadas por las principales guías clínicas (ATS/ERS, EFNS). Por tanto, los hallazgos deben interpretarse como una contribución al debate emergente, pero no deben reemplazar las prácticas consolidadas. Más estudios multicéntricos y validaciones son necesarios antes de incorporar nuevas técnicas como estándar de cuidado.

### **Manejo de las disfunciones respiratorias en la ELA**

La VNI desempeña un papel crucial en el tratamiento de la ELA, especialmente en pacientes con debilidad muscular respiratoria. Dispositivos como CPAP o BiPAP son frecuentemente utilizados durante el sueño o en fases de insuficiencia respiratoria para mejorar la oxigenación, reducir el trabajo respiratorio y aumentar la calidad de vida.<sup>5,22</sup> Un ensayo clínico reciente<sup>23</sup> sugiere

re que el inicio temprano de la VNI, antes de una FVC < 50%, puede aportar beneficios clínicos, aunque aún se requieren estudios con mayor poder estadístico para confirmar su impacto en la supervivencia.

En casos avanzados, puede ser necesaria la ventilación invasiva mediante traqueotomía. La decisión sobre el tipo de soporte ventilatorio debe considerar la progresión de la enfermedad, la capacidad respiratoria del paciente, su contexto social, valores personales y las directrices del equipo clínico. Es esencial que este proceso involucre no solo al equipo multidisciplinario técnico (neurólogos, neumólogos, fisioterapeutas y fonoaudiólogos), sino también a especialistas en cuidados paliativos, quienes desempeñan un rol clave en la toma de decisiones sobre la instauración o el retiro de la ventilación mecánica, especialmente en lo referente a la traqueotomía.<sup>17,24</sup>

La evidencia muestra que la VNI puede mejorar síntomas respiratorios, calidad de vida y supervivencia en pacientes con ELA. Sin embargo, el estudio de Volpato et al.<sup>25</sup> no evaluó la implementación precoz de la VNI, sino que comparó la efectividad de la adaptación al tratamiento en el domicilio versus en el hospital. Por tanto, no se deben extraer conclusiones de su trabajo respecto al momento ideal de inicio de la VNI, sino sobre el lugar más adecuado para realizar dicha adaptación.

En pacientes con ELA, la inestabilidad del control ventilatorio central puede afectar la eficacia de la VNI. Un impulso respiratorio central aumentado puede generar oscilaciones en la ventilación y favorecer eventos respiratorios anómalos. Valores elevados de P0.1 en estos pacientes pueden reflejar esta hiperactividad del centro respiratorio.<sup>21</sup> Además, esta inestabilidad puede desencadenar apneas centrales durante el sueño NREM, asociadas a una disminución del impulso central y al colapso de las vías aéreas superiores, como se ha descrito en pacientes con ELA bajo VNI.<sup>26</sup>

La telemonitorización puede facilitar un manejo respiratorio más accesible y personalizado, permitiendo ajustes remotos, mayor adherencia y detección precoz de problemas, especialmente durante la adaptación domiciliar a la VNI.<sup>27</sup>

El manejo eficaz de la tos también es crucial, particularmente en pacientes con afectación bulbar. La tos asistida mediante dispositivos de insuflación-exsuflación permite eliminar secreciones y prevenir complicaciones respiratorias, lo que mejora la calidad de vida y reduce hospitalizaciones.<sup>26,28</sup> Además del manejo de la tos, el control de la salivación excesiva es fundamental para reducir el riesgo de aspiración.<sup>28</sup>

### **Alcances y limitaciones**

Aunque los estudios incluidos aportan información valiosa sobre métodos de evaluación y manejo respiratorio en la ELA, su calidad metodológica fue, en general, de moderada a alta. La mayoría presentó diseño observacional, con tamaño muestral limitado y sin enmascaramiento. Además, la heterogeneidad en los criterios diagnósticos, las herramientas utilizadas y los contextos clínicos limita la comparabilidad entre los estudios. Estos aspectos refuerzan la necesidad de estudios multicéntricos, con diseño controlado, que utilicen criterios uniformes y permitan generar evidencia de mayor nivel, especialmente según metodologías como GRADE.

A pesar del avance en el conocimiento sobre las pruebas respiratorias en la ELA, persisten importantes lagunas en la literatura, particularmente sobre el momento óptimo para iniciar la ventilación mecánica y la falta de consenso internacional con relación a su implementación. Esta variabilidad puede generar demoras en la atención y efectos adversos.

Además, las diferencias clínicas entre los subtipos de ELA requieren enfoques individualizados, considerando fenotipos específicos y sus trayectorias funcionales. Factores contextuales como la distancia al hospital, presencia de cuidador entrenado, alteraciones cognitivas y la sobrecarga del cuidador deben ser contemplados en la decisión del lugar de adaptación a la VNI.<sup>25</sup>

## Evaluación de la calidad de los estudios

La evaluación del riesgo de sesgo se realizó mediante la herramienta Cochrane RoB 2.0 para los tres estudios intervencionistas y la herramienta JBI para los 25 estudios observacionales. En general, la mayoría presentó un riesgo de sesgo moderado. En los estudios intervencionistas, las principales limitaciones se relacionaron con la aleatorización, las desviaciones de las intervenciones y los datos incompletos. En los estudios observacionales, los aspectos más comprometidos fueron la identificación y el control de factores de confusión y la claridad en la descripción de los participantes. No obstante, los resultados ofrecen evidencia metodológicamente sólida y útil para orientar la práctica clínica y futuras investigaciones.

## Conclusión

Los estudios incluidos, publicados entre 2019 y 2024, exploraron el uso de herramientas como medidas emergentes para la evaluación respiratoria, así como la implementación de la VNI con modalidades variables de inicio y monitoreo, incluyendo el telemonitoreo como estrategia de seguimiento de la insuficiencia respiratoria.

En la práctica clínica, los métodos estándar, como la espirometría, las presiones respiratorias máximas y la capnografía, deben continuar siendo el eje del seguimiento respiratorio. Las técnicas emergentes, como la ecografía diafragmática o la P0.1, pueden emplearse como complemento en contextos específicos o para investigación, hasta contar con evidencia más sólida que respalde su incorporación rutinaria.

Las prioridades futuras incluyen estudios multicéntricos que validen estas herramientas y la integración de la telemonitorización en las guías clínicas, con el fin de avanzar hacia un manejo más individualizado y proactivo de la función respiratoria en la ELA.

**Financiamiento:** los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

**Conflictos de interés:** los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

**Contribuciones de los autores:** EKF: planificación, búsqueda textual, redacción del borrador inicial. GFF: planificación, recopilación de datos y redacción del texto final. Todos los autores leyeron y aprobaron el manuscrito para su publicación final.

Los Editores en Jefe, Dres. Carlos Luna y Francisco Arancibia, realizaron el seguimiento del proceso de revisión y aprobaron este artículo.

## Referencias

1. Amato AA, Russell JA. Esclerosis lateral amiotrófica. En: Amato AA, Russell JA, editors. Trastornos neuromusculares. 2nd ed. McGraw-Hill, Burlington, 2016; pp. 174-198.
2. Quinn C, Elman L. Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron diseases. Continuum (Minneapolis, Minn) 2020;26(5):1323-1347. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000911>
3. Manera U, Torrieri MC, Moglia C, Canosa A, Vasta R, Palumbo F et al. Calculated maximal voluntary ventilation (cMVV) as a marker of early respiratory insufficiency in amyotrophic lateral sclerosis. Brain Sci 2024;14(2):157. <https://doi.org/10.3390/brainsci14020157>
4. Carvalho M, Fernandes SR, Pereira M, Gromicho M, Oliveira Santos M, Alves I et al. Respiratory function tests in amyotrophic lateral sclerosis: the role of maximal voluntary ventilation. J Neurol Sci 2022;434:120143. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2022.120143>
5. Pellegrino GM, Papa GFS, Centanni S, Corbo M, Kvarnberg D, Tobin MJ et al. Measurement of vital capacity in amyotrophic lateral sclerosis: effects of interfaces and reproducibility. Respir Med 2021;176:106277. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2020.106277>
6. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management in amyotrophic lateral sclerosis: update and perspectives. Minerva Anestesiol 2010;76(1):33-40.
7. Lui AJ, Byl NN. A systematic review of the effect of moderate intensity exercise on function and disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Phys Ther 2009;33(2):68-87. <https://doi.org/10.1097/NPT.0b013e31819912d0>
8. Peters MDJ, Godfrey CM, McInerney P, Soares CB, Khalil H, Parker D. The Joanna Briggs Institute reviewers' manual 2015: methodology for JBI scoping reviews 2015. [Internet]. [Consultado 25 jul 2025]. Disponible en: [http://joannabriggs.org/assets/docs/sumari/Reviewers-Manual\\_Methodology-for-JBI-Scoping-Reviews\\_2015\\_v2.pdf](http://joannabriggs.org/assets/docs/sumari/Reviewers-Manual_Methodology-for-JBI-Scoping-Reviews_2015_v2.pdf)
9. Tricco AC, Lillie E, Zarin W, O'Brien KK, Colquhoun H, Levac D et al. PRISMA extension for scoping reviews (PRISMA-ScR): checklist and explanation. Ann Intern Med 2018;169(7):467-473. <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2015.11.021>
10. Arksey H, O'Malley L. Scoping studies: towards a methodological framework. Int J Soc Res Methodol 2005;8(1):19-32. <https://doi.org/10.1080/1364557032000119616>

11. Levac D, Colquhoun H, O'Brien KK. Scoping studies: advancing the methodology. *Implement Sci* 2010;5:69. <https://doi.org/10.1186/1748-5908-5-69>
12. Moola S, Munn Z, Tufanaru C, Aromataris E, Sears K, Sfetcu R et al. Systematic reviews of etiology and risk. En: Aromataris E, Munn Z, editors. *JBIM Manual for Evidence Synthesis*. Adelaide: JBI; 2020. <https://doi.org/10.46658/JBIMES-20-06>
13. Sarmiento A, Fregonezi G, Dourado-Junior MET, Aliverti A, de Andrade AD, Franco-Parreira V et al. Thoracoabdominal asynchrony and paradoxical motion in middle-stage amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Physiol Neurobiol* 2019;259:16-25. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2018.06.012>
14. Panchabhai TS, Cabodevila EM, Pioro E, Wang X, Han X, Aboussouan LS. Pattern of pulmonary function decline in patients with amyotrophic lateral sclerosis: implications for timing of noninvasive ventilation. *ERJ Open Res* 2019;5(3):00044-2019. <https://doi.org/10.1183/23120541.00044-2019>
15. Huang X, Du C, Yang Q, Fan D. Comparison of slow and forced vital capacity for evaluating respiratory function in amyotrophic lateral sclerosis with bulbar involvement. *Front Neurol* 2022;13:938256. <https://doi.org/10.3389/fneur.2022.938256>
16. American Thoracic Society/European Respiratory Society. ATS/ERS statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166(4):518-624. <https://doi.org/10.1164/rccm.166.4.518>
17. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chiò 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(3):360-375. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>
18. Rajula RR, Saini J, Unnikrishnan G, Vengalil S, Nashi S, Bardhan M et al. Diaphragmatic ultrasound: prospects as a tool to assess respiratory muscle involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *J Clin Ultrasound* 2022;50(1):131-135. <https://doi.org/10.1002/jcu.23069>
19. Iguchi N, Mano T, Iwasa N, Ozaki M, Yamada N, Kikutsuji N et al. Thoracic excursion as a biomarker to evaluate respiratory function in amyotrophic lateral sclerosis. *Front Neurol* 2022;13:853469. <https://doi.org/10.3389/fneur.2022.853469>
20. Viccaro F, Lecci A, Baccolini V, Sciurti A, Piamonti D, Inghilleri M et al. Prediction of cough effectiveness in amyotrophic lateral sclerosis patients assessed by ultrasound of the diaphragm during the cough expiration phase. *Respir Physiol Neurobiol* 2024;327:104299. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2024.104299>
21. Pinto S, Swash M, de Carvalho M. Mouth occlusion pressure at 100 ms (P0.1) as a respiratory biomarker in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2021;22(1-2):53-60. <https://doi.org/10.1080/21678421.2020.1821061>
22. Yoon SY, Kim HK, Kim MJ, Suh JH, Leigh JH. Factors associated with assisted ventilation use in amyotrophic lateral sclerosis: a nationwide population-based study in Korea. *Sci Rep* 2021;11(1):98990. <https://doi.org/10.1038/s41598-021-98990-x>
23. Sarasate M, González N, Córdoba-Izquierdo A, Prats E, Rodríguez González-Moro JM, Martí S et al. Impact of early non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter randomized controlled trial. *J Neuromuscul Dis* 2023;10(4):627-637. <https://doi.org/10.3233/JND-221658>
24. Oliver D, Borasio GD, Caraceni A, de Visser M, Grisold W, Lorenzi S et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. *Eur J Neurol* 2016;23(1):30-38. <https://doi.org/10.1111/ene.12889>
25. Volpato E, Vitacca M, Ptacinsky L, Lax A, D'Ascenzo S, Bertella E et al. Home-based adaptation to night-time non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *J Clin Med* 2022;11(11):3178. <https://doi.org/10.3390/jcm11113178>
26. Sancho J, Burés E, Ferrer S, Ferrando A, Bañuls P, Servera E. Unstable control of breathing can lead to ineffective noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *ERJ Open Res* 2019;5(3):00099-2019. <https://doi.org/10.1183/23120541.00099-2019>
27. Réginault T, Bouteleux B, Wilbart P, Mathis S, Le Masson G, Pillet O et al. At-home noninvasive ventilation initiation with telemonitoring in amyotrophic lateral sclerosis patients: a retrospective study. *ERJ Open Res* 2023;9(1):00438-2022. <https://doi.org/10.1183/23120541.00438-2022>
28. Niedermeyer S, Murn M, Choi PJ. Respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2019;155(2):401-408. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2018.06.035>
29. Plowman EK, Tabor-Gray L, Rosado KM, Vasilopoulos T, Robison R, Chapin JL et al. Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis: results of a randomized, sham-controlled trial. *Muscle Nerve* 2019;59(1):40-46. <https://doi.org/10.1002/mus.26292>
30. Polverino F, Sampaolo S, Capuozzo A, Fasolino M, Aliberti M, Satta E et al. Diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis by respiratory function test. *Multidiscip Respir Med* 2023;18(1):941. <https://doi.org/10.4081/mrm.2023.941>
31. Spiliopoulos KC, Lykouras D, Veltsista D, Skaramagkas V, Karkoulas K, Tzouveleki A et al. The utility of diaphragm ultrasound thickening indices for assessing respiratory decompensation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2023;68(6):850-856. <https://doi.org/10.1002/mus.27980>
32. Kelly CR, Parra-Cantu C, Thapa P, Boynton B, Selim BJ, Sorenson EJ et al. Comparative performance of different respiratory test parameters for detection of early respiratory insufficiency in patients with ALS. *Neurology* 2022;99(7):e743-e750. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000200758>
33. Michels S, Widmann P, Rapp D, Willkomm F, Ludolph AC, Dorst J. Predictive parameters of early respiratory decline in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol* 2022;29(11):3170-3176. <https://doi.org/10.1111/ene.15486>
34. Zhang QJ, Huang JC, Chen J, Hu W, Xu LQ, Guo QF. Peak expiratory flow is a reliable household pulmonary function parameter correlated with disease severity and survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *BMC Neurol* 2022;22(1):105. <https://doi.org/10.1186/s12883-022-02635-z>
35. Pihlilä A, Bingöl Z, Durmus H, Parman Y, Kiyan E. Diaphragmatic dysfunction at the first visit to a chest diseases outpatient clinic in 500 patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2021;63:683-689. <https://doi.org/10.1002/mus.27200>
36. Wen Q, Ma J, Pang X, Huang S, Zhang J, Wang J et al. Diaphragm ultrasound in the diagnosis of respiratory dysfunction in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)* 2021;177(6):639-646. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2020.07.020>
37. Digala LP, Govindarajan R. Thickening fraction as a measure of ultrasonographic diaphragm dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol Pract* 2020;5:35-37. <https://doi.org/10.1016/j.cnp.2020.01.001>
38. Manera U, Torrieri MC, Moglia C, Viglione M, Daviddi MAR, Matteoni E et al. The role of arterial blood gas analysis (ABG) in amyotrophic lateral sclerosis respiratory monitoring. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2020;91(9):999-1000. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2020-323810>
39. Fantini R, Tonelli R, Castaniere I, Tabbi L, Pellegrino MR, Cerri S et al. Serial ultrasound assessment of diaphragmatic function and clinical outcome in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *BMC Pulm Med* 2019;19(1):160. <https://doi.org/10.1186/s12890-019-0924-5>
40. Sartucci F, Pelagatti A, Santin M, Bocci T, Dolciotti C, Bongioanni P. Diaphragm ultrasonography in amyotrophic lateral sclerosis: a diagnostic tool to assess ventilatory dysfunction and disease severity. *Neurol Sci* 2019;40(10):2065-2071. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-03938-9>