

## Reporte de caso

# Parálisis diafragmática bilateral idiopática tratada con ventilación mecánica no invasiva

*Idiopathic bilateral diaphragmatic paralysis with noninvasive mechanical ventilation*

**Gema María García García<sup>1</sup>✉, María del Carmen García García<sup>2</sup>, Magdalena Torres Bernal<sup>3</sup>, Eva Pardo Magro<sup>3</sup>, José Luis López Santamaría<sup>4</sup>**

1. Doctora en Medicina. Especialista en Medicina Interna Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz (España).

2. Especialista en Neumología. Servicio de Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz (España).

3. Residente de Medicina Interna Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz (España).

4. Especialista en Medicina Interna. Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz (España).

Este trabajo cumple con las siguientes características editoriales

#### Fecha correspondencia:

Recibido: julio 29 de 2015.

Revisado: marzo 16 de 2016.

Aceptado: marzo 16 de 2016.

#### Forma de citar:

García García GM, García García M del C, Torres Bernal M, Pardo Magro E, López Santamaría JL. Parálisis diafragmática bilateral idiopática tratada con ventilación mecánica no invasiva. Rev CES Med 2016; 30(1): 85-92.

#### Open Acces

© Derecho de autor

[Licencia creative commons](#)

[Ética de publicaciones](#)

[Revisión por pares](#)

[Gestión por Open Journal](#)

[System](#)

[ISSN 0129-8705](#)

[ISSN-e 2215-9177](#)

[Comparte](#)

CES MEDICINA



## Resumen

La parálisis diafragmática bilateral es infrecuente y puede ser idiopática o más comúnmente asociada a varias entidades. Describimos el caso de un varón de 61 años con antecedentes de asma bronquial quien desarrolló parálisis diafragmática bilateral sin causa evidente, la cual es excepcional. El paciente presentó disnea progresiva y ortopnea, que no mejoraban con antibioterapia ni esteroides sistémicos, por lo que se descartaron diversas etiologías como neuralgia lateral amiotrófica y finalmente se le diagnosticó parálisis diafragmática lateral en base a la exploración física y las pruebas de imagen. Se inició ventilación mecánica no invasiva con gran mejoría clínica.

**Palabras clave:** Parálisis diafragmática, Fallo respiratorio, Ventilación mecánica no invasiva, Respiración paradójica.

## Abstract

Bilateral paralysis of the diaphragm is uncommon and can be either idiopathic or more frequently associated with several medical conditions. We describe the case of a 61-year-old man with a history of asthma who developed severe bilateral diaphragmatic paralysis without any obvious cause, which is exceptional. The patient manifested progressive dyspnea and debilitating orthopnea with no improvement with antibiotics or systemic steroids. Different etiologies were discarded as amyotrophic lateral neuropathy, and he was diagnosed of bilateral diaphragmatic paralysis based on physical examination and imaging tests. Noninvasive mechanical ventilation was started with great clinical improvement.

**Keywords:** Diaphragmatic paralysis, Respiratory failure, Noninvasive mechanical ventilation, Paradoxical breathing.

Para el diagnóstico se suele requerir la realización de un electromiograma o la electroestimulación del nervio frénico y la medición de la presión del mismo, así como pruebas funcionales respiratorias y de imagen, como la radiografía, la tomografía axial computadorizada tóraco-abdominal o la radioscopia.

## Introducción

La parálisis del diafragma puede ser unilateral o bilateral y deberse a diversas enfermedades, tanto de origen viral o neuromuscular. Excepcionalmente es idiopática (1,2). La forma unilateral no suele producir síntomas y no precisa tratamiento, pero la parálisis bilateral suele ocasionar insuficiencia respiratoria grave que requiere soporte ventilatorio.

Para el diagnóstico se suele requerir la realización de un electromiograma o la electroestimulación del nervio frénico y la medición de la presión del mismo, así como pruebas funcionales respiratorias y de imagen, como la radiografía, la tomografía axial computadorizada tóraco-abdominal o la radioscopia (6).

La ventilación mecánica no invasiva (VMNI) es eficaz en pacientes sintomáticos con parálisis diafragmática bilateral, independientemente del deterioro gasométrico o espirométrico (15). En casos seleccionados se pueden considerar otras opciones como la rehabilitación muscular inspiratoria (14), la plicatura del diafragma (10,16) o la colocación de un marcapasos diafragmático (6).

## Reporte del caso

Varón de 61 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipidemia, psoriasis y asma bronquial persistente moderada, en tratamiento con inhaladores. El paciente acudió a un servicio de urgencias en un hospital de otra ciudad por presentar disnea súbita, intolerancia al decúbito y dolor en brazo izquierdo irradiado a ambos hemitórax, sin antecedente traumático previo.

Refería tos con expectoración blanquecina y fiebre en los días previos, siendo diagnosticado por tomografía axial computadorizada de tórax de neumonía basal bilateral adquirida en la comunidad, por lo que fue tratado con corticoides, broncodilatadores y antibióticos de forma empírica, pero sin mejoría, por lo que fue trasladado a nuestra institución.

El paciente continuaba con disnea de mínimos esfuerzos e intolerancia al decúbito, lo cual le dificultaba conciliar el sueño. No refería síntomas de infección respiratoria, disfagia o debilidad muscular en extremidades.

En el examen físico destacaban mínimos edemas bimaleolares, taquipnea en decúbito con saturación del 98 % , que disminuía al 92 % cuando el paciente conseguía tolerar el decúbito a 40° y observándose respiración paradójica.

La auscultación cardíaca era rítmica a 100 latidos por minuto y en la auscultación pulmonar se encontró disminución del murmullo vesicular en ambos campos pulmonares. La exploración neurológica era completamente normal, incluyendo los reflejos osteotendinosos.

El hemograma, las pruebas de coagulación y los perfiles bioquímico renal y hepático eran normales, al igual que la medición de la aldolasa, las hormonas tiroideas, las inmunoglobulinas y el proteinograma. La gasometría arterial basal (con el paciente sentado) mostró alcalosis respiratoria (pH 7,50; presión arterial de dióxido de carbono 32 mm/Hg, presión arterial de oxígeno 82 mm/Hg, bicarbonato 25 y saturación arterial de oxígeno 98 % ). En la radiografía de tórax se encontró elevación de ambos diafragmas, principalmente del izquierdo (figura 1).



**Figura 1.** Radiografía de tórax pósterioanterior y lateral. Elevación de ambos diafragmas.

La tomografía axial computadorizada tóraco-abdominal también evidenció elevación de ambos hemidiafragmas, además de atelectasias basales bilaterales, sin infiltrados neumónicos residuales, ni defectos de repleción en las arterias pulmonares y sus ramas principales.

Ante la sospecha de parálisis diafragmática bilateral por la presencia de disnea que empeoraba con el decúbito, ortopnea y respiración paradójica, se completó el estudio con serologías, autoinmunidad, ecocardiograma, electromiograma de miembros superiores, pruebas funcionales respiratorias y radioscopia.

Las serologías para VIH *Bordetella pertussis*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, virus del herpes simple 1 y 2, parvovirus B19, citomegalovirus y virus de Epstein Barr y virus de la hepatitis A, B y C fueron negativas. Los anticuerpos antinucleares, anti-músculo liso y anti-receptor de acetilcolina también fueron negativos.

El ecocardiograma mostró hipertrofia ventricular izquierda secundaria a la hipertensión arterial, sin otros hallazgos y el electromiograma de miembros superiores no evidenció ninguna alteración en los nervios explorados, descartándose la neuralgia amiotrófica bilateral.

Las pruebas funcionales respiratorias fueron compatibles con un trastorno mixto de intensidad severa con afectación de la difusión severa capacidad vital forzada (FVC) 35 % (1 410 cc), volumen espiratorio en el primer segundo (FEV1): 28 % (890 cc), relación FEV1/FVC: 63 %, difusión del monóxido de carbono corregido por el volumen alveolar (DLCO/VA): 29 % (1,86), capacidad pulmonar total (TLC): 51,57 % (3,44), volumen residual (RV): 116 % (2,76).

La radioscopia evidenció inmovilización completa del hemidiafragma izquierdo y escasa motilidad del derecho.

Se inició ventilación mecánica no invasiva, modo BiPAP i-sleep (del inglés *bilevel positive airway pressure*) con modo asistido/controlado con mascarilla nasal, de forma continua presentado buena adaptación y notable alivio sintomático. Los parámetros

En la radiografía de tórax se encontró elevación de ambos diafragmas, principalmente del izquierdo.

Se inició ventilación mecánica no invasiva, modo BiPAP i-sleep (del inglés *bilevel positive airway pressure*) con modo asistido/controlado con mascarilla nasal, de forma continua presentado buena adaptación y notable alivio sintomático.

Frecuentemente, la parálisis diafrágica bilateral de inicio agudo puede ser la presentación inicial de diversos cuadros neurológicos como síndrome de Guillain-Barré, esclerosis lateral amiotrófica, neuropatías hereditarias o neuritis del plexo braquial.

utilizados fueron: presión inspiratoria (IPAP) 15 mm/Hg, presión espiratoria (EPAP) 5 mm/Hg, frecuencia respiratoria de 12 respiraciones por minuto, trigger inspiratorio de 2, trigger espiratorio de 3, tiempo de elevación (rampa) de 3 segundos.

Tras varios días de ingreso el paciente se encontraba mejor, con tolerancia progresiva al decúbito, deambulación sin disnea y reduciendo el tiempo de la VNI.

El paciente fue diagnosticado de parálisis diafrágica bilateral idiopática y dado de alta con soporte ventilatorio mediante ventilación mecánica no invasiva modo BiPAP durante el descanso nocturno y la siesta.

Tras un año desde el diagnóstico, el paciente se encuentra bien, continúa precisando ventilación mecánica no invasiva durante la noche.

## Discusión

La parálisis del diafragma puede ser unilateral o bilateral y puede ocurrir en el curso de varias enfermedades (1,2). Dependiendo del grado de afectación, el otro hemidiafragma o los músculos accesorios de la respiración asumen parte o todo el trabajo de la respiración.

Se han descrito diversas causas de esta entidad que afecten al nervio frénico, como las enfermedades virales (infección por el virus varicela-zoster, el virus de la inmunodeficiencia humana o poliomielitis) (2-5), los traumas externos (6) o quirúrgicos (cirugía cardíaca) (3,4,6), síndromes paraneoplásicos (7), tumores mediastínicos (2,4) o de mama (2), radioterapia (8) o enfermedades neuromusculares (1,3,9).

Frecuentemente, la parálisis diafrágica bilateral de inicio agudo puede ser la presentación inicial de diversos cuadros neurológicos como síndrome de Guillain-Barré, esclerosis lateral amiotrófica, neuropatías hereditarias o neuritis del plexo braquial (1,10,11). Excepcionalmente, no se llega a encontrar la causa (9), existiendo pocos casos reportados en la literatura de parálisis diafrágica bilateral idiopática.

Se han reportado casos aislados asociados a las vasculitis de grandes vasos (1), enfermedad de von Recklinghausen (12), miopatías inflamatorias, dermatomiositis, polimiositis o miositis por cuerpos de inclusión (13). Probablemente, la base patológica sea una desmielinización focal en segmentos del nervio frénico (4).

La forma unilateral puede pasar inadvertida clínicamente y no precisa tratamiento, pero la parálisis bilateral suele producir un fallo respiratorio grave que requiere soporte ventilatorio.

La clínica que presentó el paciente con disnea que empeoraba con el decúbito supino y el ejercicio, junto con la respiración paradójica, es sugestiva de una disfunción del diafragma (6). La respiración paradójica es evidente al adoptar el decúbito supino con intensa taquipnea, adoptando una retracción de la pared abdominal durante la inspiración.

La clínica inicial de disnea, taquipnea y ortopnea se puede confundir con un fallo cardíaco al preferir el paciente dormir sentado y probablemente la aparición de edemas en miembros inferiores sea debida, en nuestro caso, a la escasa movilización y decúbito y no a una insuficiencia cardíaca. El electrocardiograma y el ecocardiograma no mostraron datos de afectación cardíaca, salvo la repercusión miocárdica de la hipertensión arterial ya conocida.

El electromiograma es una técnica útil en pacientes con causa desconocida de debilidad diafragmática.

El dolor en el brazo izquierdo que refería el paciente nos hizo sospechar en una neuritis del plexo braquial, aunque el dolor en los días siguientes, no se siguió de debilidad en miembros superiores, concordante con esta entidad (1).

El electromiograma es una técnica útil en pacientes con causa desconocida de debilidad diafragmática (1). Al paciente se le realizó un electromiograma de miembros superiores que fue normal y de gran utilidad para descartar algunas enfermedades neurológicas, como la neuritis del plexo braquial (1).

Hubiera sido interesante realizar un electromiograma específicamente del diafragma, que hubiera proporcionado una evaluación cualitativa de la actividad muscular (6). Por lo tanto, en este paciente fue excluida la afectación de nervios que inervan a las extremidades superiores, aunque no se hizo en ambos nervios frénicos donde probablemente estaba la lesión.

Otras pruebas que se pueden realizar para evaluar la afectación del diafragma, son la electroestimulación del nervio frénico y la medición de la presión del mismo (6). La electroestimulación transcutánea del diafragma no es invasiva y evidencia la ausencia total de respuesta contráctil del diafragma (6). Por el contrario, la presión transdiafragmática mide la presión inspiratoria máxima, es invasiva y suele tolerarse mal (6).

Las pruebas funcionales respiratorias muestran un patrón restrictivo con disminución de la capacidad vital forzada. La prueba puede ser más específica si se realiza en bipedestación o acostado (6). Una reducción del 40 % o más de la capacidad vital forzada en decúbito supino en comparación con la bipedestación, sugiere el cuadro (6). El paciente tenía un patrón mixto grave por el diagnóstico previo de asma bronquial, junto con la restricción ocasionada de la parálisis diafragmática bilateral y no pudo realizarse la espirometría en decúbito por la intolerancia a dicha posición.

La radiografía y la tomografía axial computadorizada tóraco-abdominal también evidencian elevación de ambos hemidiafragmas, además de atelectasias basales bilaterales, sin infiltrados neumónicos residuales, ni defectos de repleción en las arterias pulmonares y ramas principales de tórax, y la radioscopia pueden evidenciar la reducción de volumen en las bases pulmonar como en el presente caso. La radioscopia puede ser negativa en bipedestación y mostrar la parálisis diafragmática cuando el paciente está en decúbito supino (6).

El tratamiento se basa en el manejo de la etiología subyacente y en la severidad de la parálisis. La mayoría de los pacientes presentan fallo respiratorio progresivo y precisan una correcta ventilación.

El tratamiento se basa en el manejo de la etiología subyacente y en la severidad de la parálisis. La mayoría de los pacientes presentan fallo respiratorio progresivo y precisan una correcta ventilación (6). La ventilación mecánica no invasiva modo BiPAP, especialmente durante la noche, es un tratamiento bien establecido en el manejo de la enfermedad (6,9,14).

La clínica, la funcionalidad respiratoria y el pronóstico han mejorado en pacientes con parálisis tratados con ventilación no invasiva (9,14). El paciente no presentó retención de dióxido de carbono; a pesar de ello, se inició la ventilación mecánica no invasiva para mejorar otros parámetros como la capacidad vital forzada y la clínica asociada para evitar la fatiga del paciente (15). La literatura respecto a la utilización de la ventilación mecánica no invasiva es escasa y hace referencia a pacientes con neuralgia amiotrófica (9,16).

La ventilación mecánica no invasiva es de elección en pacientes sintomáticos con parálisis diafragmática bilateral, independientemente del deterioro gasométrico o espirométrico.

Consideramos que la ventilación mecánica no invasiva es de elección en pacientes sintomáticos con parálisis diafragmática bilateral, independientemente del deterioro gasométrico o espirométrico, al igual que se describe en la literatura (15). La intubación endotraqueal se reservaría para pacientes con insuficiencia respiratoria muy grave que no mejoran con otro soporte ventilatorio (10).

Se ha estudiado la rehabilitación o entrenamiento muscular específico, que consiste en reclutar la actividad de los músculos inspiratorios no diafragmáticos consiguiendo una mejoría en la capacidad muscular inspiratoria en un paciente con parálisis diafragmática bilateral (14).

La mejoría de la capacidad muscular inspiratoria puede hacer posible la interrupción, por la noche, de la ventilación no invasiva, sin inducir fallo ventilatorio. Hasta ahora no hay otras terapias que mejoren la función muscular respiratoria a pesar de persistir la parálisis bilateral, aunque serían necesarios más estudios con mayor número de pacientes para evaluar definitivamente el papel de la rehabilitación muscular inspiratoria (14).

La plicatura del diafragma es una opción terapéutica definitiva en pacientes con neuralgia amiotrófica y disnea severa, ya que puede mejorar la ventilación y el intercambio gaseoso, permitiendo realizar vida normal, incluyendo dormir en decúbito supino sin disnea ni ventilación mecánica no invasiva (10,17). Se recomienda valorar esta cirugía al menos dos años después del diagnóstico por la posibilidad de mejoría espontánea retardada (10).

En los pacientes con parálisis unilateral, la plicatura diafragmática ha demostrado disminuir la compresión pulmonar y los síntomas, además de mejorar la calidad de vida a largo plazo (18).

Otra opción terapéutica previa a la cirugía, es la colocación temporal de un marcapasos diafragmático, ya que su uso prolongado puede conllevar la debilidad del diafragma (6). Sin embargo, un trabajo reciente apoya la estimulación del diafragma para mejorar la atrofia e intentar restablecer la función del mismo (19).

## Conclusión

Se describe el caso de un paciente con parálisis diafragmática bilateral idiopática. La clínica era muy sugerente de esta entidad, por lo que se decidió iniciar la ventilación mecánica no invasiva. Recomendamos iniciar este procedimiento en pacientes sintomáticos con parálisis diafragmática bilateral, independientemente del deterioro gasométrico o espirométrico y de la etiología de la misma.

## Aspectos éticos

La comunicación de este caso salvaguarda la identidad del paciente.

## Bibliografía

1. Valls-Solé J, Solans M. Idiopathic bilateral diaphragmatic paralysis. *Muscle Nerve*. 2002; 25(4):619-23. [link](#)
2. Chroneou A, Katsaounou P, Gangadi M, Pampukos S, Kougianos K, Zias N, Politis G. An unusual cause of dyspnea in a patient with relapsing breast cancer. *Lung*. 2006; 184(4):245-8. [link](#)

3. Elefteriades J, Singh M, Tang P, Siegel MD, Kenney B, Pandey A, Kopf GS. Unilateral diaphragm paralysis: etiology, impact, and natural history. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2008; 49(2):289-95. [link](#)
4. Kössler W, Valipour A, Feldner-Busztin M, Wanke T, Zifko U, Zwick H, Burghuber OC. Spontaneous bilateral diaphragmatic paralysis: a rare cause of respiratory failure. *Wien Klin Wochenschr*. 2004 Aug 31; 116(15-16):565-7. [link](#)
5. Melero MJ, Mazzei ME, Bergroth B, Cantardo DM, Duarte JM, Corti M. Bilateral diaphragmatic paralysis in an HIV patient: Second reported case and literature review. *Lung India*. 2014; 31(2): 149-151. [link](#)
6. Pereira MC, Mussi RFM, Massucio RAC, Camino AM, Barbeiro AS, Villalba WO, Paschoal IA. Idiopathic bilateral diaphragmatic paresis. *J Bras Pneumol*. 2006; 32(5):481-5. [link](#)
7. Rijnders B, Decramer M. Reversibility of paraneoplastic bilateral diaphragmatic paralysis after nephrectomy for renal cell carcinoma. *Ann Oncol*. 2000; 11(2):221-5. [link](#)
8. De Vito EL, Quadrelli SA, Montiel GC, Roncoroni AJ. Bilateral diaphragmatic paralysis after mediastinal radiotherapy. *Respiration*. 1996; 63(3):187-90. [link](#)
9. Fernández Vázquez E, Sáez Roca G, Valdivia Salas MM. Idiopathic bilateral diaphragm paralysis: Bi-PAP treatment. *Arch Bronconeumol*. 2002; 38(5):252. [link](#)
10. Meena Kalluri, MD; John T. Huggins, MD; and Charlie Strange, MD, FCCP. A 56-year-old woman with arm pain, dyspnea, and an elevated diaphragm. *Chest* 2008; 133:296–299. [link](#)
11. Holtbernd F, Zehnhoff-Dinnesen AA, Duning T, Kemmling A, Ringelstein EB. An unusual case of Neuralgic Amyotrophy Presenting with bilateral phrenic nerve and vocal cord paresis. *Case Rep Neurol*. 2011; 3(1): 69-74. [link](#)
12. Hassoun PM, Celli BR. Bilateral diaphragm paralysis secondary to central von Recklinghausen's disease. *Chest*. 2000; 117(4):1196-200. [link](#)
13. Teixeira A, Cherin P, Demoule A, Levy-Soussan M, Straus C, Verin E, et al. Diaphragmatic dysfunction in patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Neuromuscul Disord*. 2005 Jan; 15(1):32-9. [link](#)
14. Petrovic M, Lahrmann H, Pohl W, Wanke T. Idiopathic diaphragmatic paralysis—Satisfactory improvement of inspiratory muscle function by inspiratory muscle training. *Respiratory Physiology & Neurobiology* 165 (2009) 266–267. [link](#)
15. Carratù P, Spicuzza L, Cassano A, Maniscalco M, Gadaleta F, Lacedonia D, et al. Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. *Orphanet J Rare Dis*. 2009 Mar 10;4:10. doi: 10.1186/1750-1172-4-10. [link](#)

16. García García MC, Hernández Borge J, Antona Rodríguez MJ, Pires Gonçalves P, García García G. Amyotrophic neuralgia associated with bilateral phrenic paralysis treated with non-invasive mechanical ventilation. *Med Clin (Barc)*. 2015; 145(5): 203-205. [link](#)
17. Jan Stolk, Michael I.M. Versteegh. Long-term effect of bilateral plication of the diaphragm. *CHEST* 2000; 117:786–789. [link](#)
18. Celik S, Celik M, Aydemir B, Tunckaya C, Okay T, Doqusoy I. Long-term results of diaphragmatic plication in adults with unilateral diaphragm paralysis. *J Cardiothorac Surg*. 2010; 5: 111. Doi: 1186/1749-8090-5-111. [link](#)
19. Onders RP, Elmo M, Kaplan C, Katirji B, Schilz R. Extended use of diaphragm pacing in patients with unilateral or bilateral diaphragm dysfunction: a new therapeutic option. *Surgery*. 2014 Oct; 156 (4):776-84. [link](#)