

Tratamiento con Bi-PAP en pacientes con parálisis diafragmática bilateral

J. de Miguel Díez, B. Jara Chinarro, J.A. Hermida Gutiérrez y M.A. Juretschke Moragues

Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

Se describen los casos de 2 pacientes que presentaron una parálisis diafragmática bilateral (PDB). En el primer caso fue secundaria a cirugía cardíaca abierta y en el segundo a un politraumatismo. Ambos fueron tratados con presión positiva intermitente de la vía aérea a dos niveles (Bi-PAP) con buenos resultados.

La PDB puede ser secundaria a diversos procesos, aunque también existen formas idiopáticas. Su diagnóstico puede ser difícil y requiere un alto grado de sospecha clínica. El tratamiento y el pronóstico están determinados por la enfermedad subyacente. En algunos casos puede requerirse la instauración de soporte ventilatorio nocturno. La asistencia ventilatoria no invasiva tipo Bi-PAP puede proporcionar a los pacientes una importante mejoría clínica, permitiéndoles llevar una vida independiente.

Palabras clave: Parálisis diafragmática. Ventilación mecánica no invasiva Bi-PAP.

(Arch Bronconeumol 2000; 36: 286-289)

Introducción

La parálisis diafragmática bilateral (PDB) es una rara enfermedad que puede ser secundaria a numerosos procesos, aunque también se han descrito formas idiopáticas¹. Dado que el diafragma es el principal músculo de la respiración, responsable de aproximadamente dos tercios del volumen corriente durante la respiración tranquila², su alteración puede tener efectos significativos en la función de los músculos respiratorios y facilitar el desarrollo de una insuficiencia ventilatoria³. Su tratamiento está determinado por el manejo de la enfermedad subyacente, siempre que sea posible. Muchos pacientes requieren la instauración de un soporte ventilatorio mecánico durante la noche. La asistencia ventilatoria nocturna puede mejorar no sólo la calidad de sueño, sino también la función de los músculos respiratorios durante el día. Tanto la ventilación externa con presión negativa, como la ventilación con presión posi-

Bi-PAP treatment of patients with bilateral diaphragmatic paralysis

Two patients with bilateral diaphragmatic paralysis are described. The first case occurred secondary to open chest surgery; the second occurred in a polytraumatized patient. Both were successfully treated with intermittent bi-level positive airway pressure (Bi-PAP).

Bilateral diaphragmatic paralysis can be related to a variety of processes, although idiopathic forms also occur. Diagnosis can be difficult and should involve a high level of clinical suspicion. Treatment and prognosis are determined by the underlying disease. Some cases may require the establishment of nighttime support ventilation. Techniques for non-invasive ventilatory assistance such as Bi-PAP can improve symptoms markedly and allow patients to live independently.

Key words: Diaphragmatic paralysis. Non-invasive mechanical ventilation. Bi-PAP.

tiva por medio de una máscara nasal se han usado para este propósito⁴. En este artículo se describen los casos de 2 pacientes con PDB que fueron tratados con presión positiva intermitente de la vía aérea a dos niveles (Bi-PAP) con buenos resultados.

Observaciones clínicas

Caso 1

Paciente de 52 años con antecedentes de una cardiopatía isquémica tipo angina inestable, con enfermedad de 3 vasos. Debido a ello fue sometido a un *bypass* aortocoronario. En el postoperatorio inmediato presentó una insuficiencia respiratoria aguda, que fue atribuida al desarrollo de una PDB. Por este motivo ingresó en la unidad de cuidados intensivos (UCI), en la que precisó intubación y conexión a un ventilador mecánico. Posteriormente fue extubado y tratado con ventilación no invasiva mediante Bi-PAP, siguiendo una evolución favorable. Cuando fue remitido a nuestra unidad tenía disnea, sobre todo en relación con el ejercicio, y una importante ortopnea. En la exploración física se observaba hipofonosis en ambas bases pulmonares. Cuando se colocaba en posición de decúbito supino presentaba taquipnea y signos de incremento del trabajo respiratorio, con incoordinación toracoabdominal. Los análisis de laboratorio rutinarios fueron

Correspondencia: Dr. J. de Miguel Díez.
Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Getafe.
Ctra. de Toledo, km 12,500. 28905 Getafe. Madrid.

Recibido: 8-10-99; aceptado para su publicación: 14-12-99.

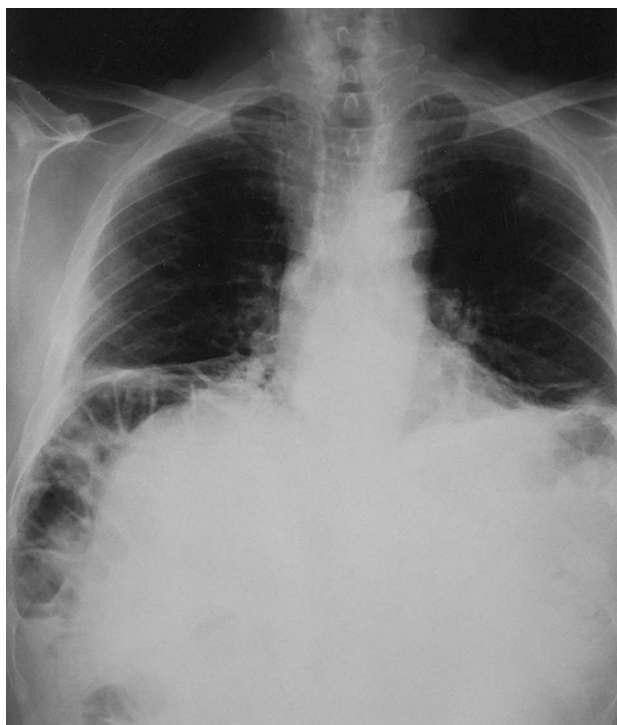


Fig. 1. Radiografía de tórax posteroanterior en la que se aprecia una elevación de ambos hemidiafragmas, con atelectasias laminares en ambas bases pulmonares.

normales. La gasometría arterial basal (GAB) reveló: pH 7,47; PaO₂ 61 mmHg y PaCO₂ 38 mmHg. En el examen radiológico se observó una elevación de ambos hemidiafragmas, sin variaciones en las proyecciones en inspiración y espiración. Se realizó un estudio con radioscopia y se comprobó que los diafragmas no se movilizaban en ninguna de las incursiones respiratorias. En la exploración funcional respiratoria se observaron los siguientes valores: capacidad vital forzada (FVC) 1.680 ml (44%); volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) 1.030 ml (34%), FEV₁/FVC 62%, capacidad pulmonar total (TLC) 3.930 ml (64%), volumen corriente (VT) 1.959 ml (50%), y volumen residual (RV) 1.980 ml (94%). Al repetir la exploración en posición de decúbito supino se comprobó que la FVC descendía a 490 ml (12%). Por último, el paciente fue sometido a un estudio electromio-

gráfico y no se objetivó continuidad en los nervios frénicos derecho e izquierdo. Con el diagnóstico de PDB secundaria a una complicación de la cirugía cardíaca, se instauró tratamiento nocturno con Bi-PAP (PAP inspiratoria 20 cmH₂O; PAP espiratoria 4 cmH₂O). Con esta terapia el paciente mejoró clínicamente, tolerando de forma adecuada el decúbito durante las horas de sueño y desempeñando una vida normal durante el día. En el seguimiento evolutivo se apreció mejoría de la radiografía de tórax y de la exploración funcional respiratoria. Debido a ello, fue posible suspender el tratamiento con Bi-PAP al año de su instauración, manteniéndose la mejoría clínica alcanzada con su utilización.

Caso 2

Varón de 55 años de edad, ex fumador de 80 paquetes-año. Hacía 2 años había sufrido un politraumatismo secundario a un accidente de tráfico. Desde entonces presentaba una PDB con restricción grave y seguía tratamiento con medidas posturales y oxigenoterapia nocturna. Ingresó en nuestro hospital por otro politraumatismo, precisando su traslado a la UCI, con intubación y conexión a ventilación mecánica. Evolucionó clínicamente de forma favorable, lo que permitió su extubación y posterior traslado a nuestra unidad. Tanto los síntomas que presentaba en el momento de su traslado como los hallazgos encontrados en la exploración física fueron superponibles a los del primer paciente. La analítica sanguínea fue normal. La GAB en vigilia, en posición de sedestación, revelaba: pH 7,45; PaCO₂ 43 mmHg, y PaO₂ 63 mmHg. En posición de decúbito supino, inmediatamente después de despertarlo, presentaba: pH 7,31; PaCO₂ 65,1 mmHg, y PaO₂ 79,4 mmHg. La radiografía de tórax evidenciaba atelectasias laminares en las bases pulmonares, con elevación de ambos hemidiafragmas (fig. 1). El estudio radioscópico permitió comprobar que éstos no se movilizaban. En la exploración funcional respiratoria se apreció: FVC 1.640 ml (44%); FEV₁ 1.170 ml (39%); FEV₁/FVC 71%; TLC 3.490 ml (57%); VT 1.770 ml (46%); RV 1.720 ml (80%); capacidad de difusión para el monóxido de carbono (DLCO) 7 ml/min/mmHg (27%), y DLCO corregida a volumen alveolar (DLCO/VA) 3,48 (64%). Al valorar la diferencia observada en la FVC cuando el paciente se encontraba en posición de sedestación con respecto al decúbito supino, se observó un descenso de este parámetro de un 39,9% en esta última postura. Por otra parte, la afectación de la difusión de gases fue interpretada en el contexto de un posible enfisema pulmonar asociado, dados los antecedentes del paciente. El estudio electromiográfico fue similar al del primer enfermo. Ante el diagnóstico de una PDB,

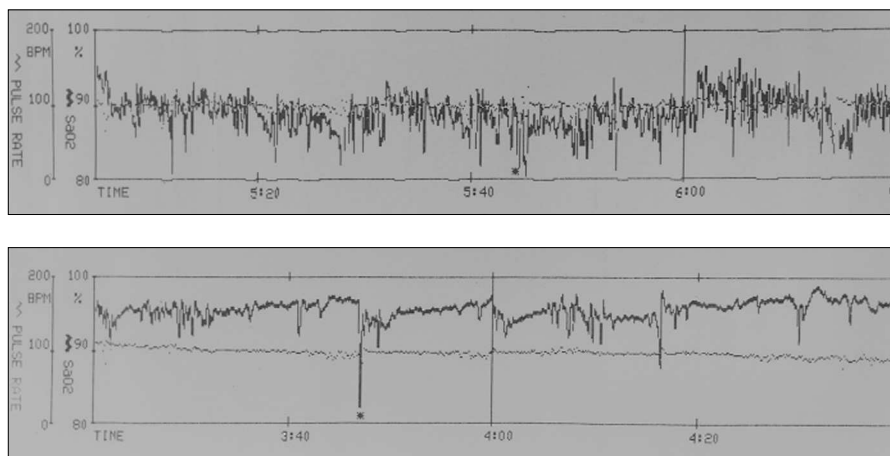


Fig. 2. Comparación de los trazados de oximetría nocturna antes y después del tratamiento con presión positiva de la vía aérea a dos niveles (Bi-PAP).

dado el patrón funcional objetivado y la existencia de una acidosis respiratoria coincidiendo con la posición de decúbito supino, se instauró tratamiento con Bi-PAP nocturna (PAP inspiratoria 16 cmH₂O, PAP espiratoria 4 cm H₂O). Con este tratamiento el paciente experimentó una importante mejoría clínica, con buena tolerancia al decúbito y mejoría de la oximetría nocturna (fig. 2). En la actualidad lleva un año con esta terapia y persiste su eficacia, lo que le permite llevar una vida normal, descansando adecuadamente durante la noche y realizando perfectamente sus actividades diurnas.

Discusión

La PDB puede producirse por cirugía cardíaca, traumatismos, tumores mediastínicos o infecciones del espacio pleural. La afectación del nervio frénico durante la cirugía cardíaca abierta probablemente es consecuencia de la lesión térmica causada durante el enfriamiento del corazón, aunque los traumatismos intraoperatorios sobre dicho nervio también pueden ocasionarla. Además, la PDB puede ser secundaria a otros procesos, incluyendo mielopatías, enfermedades de la motoneurona, miopatías y polineuropatías no infecciosas⁵.

La PDB cursa típicamente con disnea, sobre todo en relación con el ejercicio, e importante ortopnea. Como resultado de la disfunción respiratoria, exagerada en esta última posición, no es infrecuente la existencia de alteraciones durante el sueño. Por otra parte, la actividad de los músculos respiratorios distintos al diafragma se reduce durante el sueño REM. Como consecuencia de todo ello, la función ventilatoria puede estar gravemente comprometida durante esta fase de sueño. Estas alteraciones pueden provocar hipoxia e, incluso, hipercapnia nocturnas y favorecer la fragmentación del sueño⁶. Tanto la hipoventilación nocturna crónica como la desaturación de oxígeno durante el sueño pueden hacer que este trastorno se confunda con un síndrome de apnea del sueño⁷.

La exploración física revela típicamente taquipnea y signos de incremento del trabajo respiratorio, sobre todo cuando el paciente está en la posición supina. Generalmente se observa matidez a la percusión, y los sonidos respiratorios están disminuidos o ausentes en ambas bases pulmonares. El hallazgo más específico es el movimiento paradójico de la pared abdominal durante la inspiración, más acusado en la posición de decúbito supino⁸.

Funcionalmente, la PDB se caracteriza por un defecto ventilatorio restrictivo grave, con reducción de la FVC del 25% o más en posición supina comparada con la vertical. El intercambio gaseoso está preservado cuando la DLCO se corrige con el volumen alveolar^{6,9}. La presión inspiratoria máxima ($P_{i_{max}}$) está reducida, mientras que la presión espiratoria máxima ($P_{e_{max}}$) generalmente se mantiene normal. La presión diafragmática durante la maniobra de olfateo (P_{di}) también está disminuida y, en general, hay una correlación entre la $P_{i_{max}}$ y la P_{di} ³. Los gases arteriales pueden ser anormales. El cambio más precoz es la reducción de la PaO_2 , posiblemente secundaria a la existencia de alteraciones en la relación ventilación/perfusión por microatelectasias alveolares⁹. La presencia de hipercapnia es rara en

los casos aislados de PDB, por lo que su detección debería hacernos sospechar la existencia de otros procesos acompañantes, como debilidad muscular generalizada o enfermedad pulmonar asociada.

En la radiografía de tórax se observa típicamente una elevación de ambos hemidiafragmas. También pueden evidenciarse atelectasias en ambas bases pulmonares¹¹.

El diagnóstico de la PDB puede ser difícil y requiere un alto grado de sospecha clínica¹². Debería considerarse cuando está presente alguna de las siguientes anomalías: a) reducción $\geq 40\%$ de la CVF en posición supina, en comparación con el ortostatismo; b) presencia de movimientos paradójicos de ambos hemidiafragmas, observados por fluoroscopia durante una maniobra de olfateo; c) no evidencia electromiográfica de contracción diafragmática espontánea o ausencia de latencia frénica en el estudio de la velocidad de conducción del nervio frénico, y d) presión transdiafragmática de, al menos, 2 desviaciones estándar por debajo de la media esperada para sujetos normales, junto con una presión abdominal negativa (paradójica) durante la realización de un esfuerzo inspiratorio máximo⁷. Hay que tener presente que la fluoroscopia puede no detectar la presencia de una PDB en los pacientes con este trastorno que han aprendido a respirar espirando activamente, bajo capacidad residual funcional, mediante la contracción energética de su musculatura abdominal. En estos casos, la maniobra de olfateo desplaza el diafragma flácido hacia arriba y comprime la cavidad torácica, de modo que el retroceso elástico de la caja torácica y el peso del contenido abdominal ayudan pasivamente a la inspiración subsecuente. De esta forma, la fluoroscopia puede interpretar erróneamente este movimiento hacia abajo del diafragma como una contracción activa¹³. Por otra parte, la PDB puede diagnosticarse, en la mayoría de los casos, por la historia clínica, el examen físico, la determinación de la FVC en posición vertical y supina y las mediciones de $P_{i_{max}}$ y $P_{e_{max}}$. Cuando el diagnóstico es incierto o si se desea una confirmación definitiva, pueden requerirse las otras exploraciones reseñadas^{5,7}.

El tratamiento y el pronóstico de la PDB están determinados por la enfermedad subyacente. Puede precisarse la instauración de soporte ventilatorio¹. La mayoría de los pacientes requieren sólo asistencia ventilatoria nocturna. Algunos han sido tratados con ventiladores de presión positiva vía traqueotomía y otros han recibido ventilación periódica intermitente con presión negativa, permitiendo así el reposo de los músculos respiratorios^{7,14,15}. Esta última modalidad de tratamiento está limitada por la mala tolerancia de los pacientes, debido a algunos factores como la limitación de la movilidad, la aparición de dolores musculoesqueléticos en hombros y región torácica y el desarrollo de úlceras por presión en los puntos de contacto con la piel^{4,8}. Recientemente se ha demostrado la eficacia de la ventilación con presión positiva intermitente por medio de una máscara nasal¹⁶. Aunque su tolerancia suele ser mejor que la de las otras técnicas descritas, su uso no está exento de complicaciones, entre las que figuran: irritación corneal, congestión o sequedad nasal, epistaxis, úlceras cutáneas sobre el puente de la nariz, problemas de ortodoncia y aerofa-

gia. Estas alteraciones pueden minimizarse con algunas maniobras, como la adecuada colocación de la mascarilla, la humidificación del aire inspirado, la reducción de la presión de la mascarilla nasal, el empleo de materiales hipalergénicos, o incluso el diseño de máscaras a medida^{4,8}.

En nuestros 2 casos empleamos el método Bi-PAP, previamente usado con éxito por otros autores^{1,17}. Este sistema, además de ser mejor tolerado que los ventiladores de presión negativa¹⁸, presenta ventajas frente al uso de respiradores volumétricos convencionales: *a*) con el uso de Bi-PAP a flujo continuo, en contraste con el flujo a demanda de los ventiladores volumétricos convencionales, suele reducirse el trabajo de la respiración; *b*) su tolerancia es, en general, mejor, y *c*) el coste de los cuidados domiciliarios es más bajo^{17,18}. Su indicación puede ser permanente o temporal, dado que es posible la recuperación de la función del diafragma cuando la alteración del nervio frénico no se debe a un proceso neurológico generalizado progresivo. Esto ocurre, particularmente, en los casos postinfecciosos¹¹ o después de cirugía cardíaca¹⁹, como ocurrió en el segundo caso. Sin embargo, el proceso de recuperación suele ser lento, incluso hasta de 2 años en algunos casos⁶.

Para finalizar queremos destacar, en primer lugar, la importancia de realizar un diagnóstico correcto de PDB y, en segundo, de pautar un tratamiento apropiado. En este sentido, puede estar indicada la asistencia ventilatoria nocturna no invasiva tipo Bi-PAP. Esta modalidad de tratamiento puede proporcionar a los pacientes una importante mejoría clínica, permitiéndoles llevar una vida independiente.

BIBLIOGRAFÍA

- Mínguez S, Pedro-Botet J, Supervía A, Montserrat JM, Tuyet J. Idiopathic bilateral diaphragmatic paralysis: effectiveness of bilevel intermittent positive airway pressure. *Respiration* 1996; 63: 312-313.
- Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Moxham J, Green M. Assessment of diaphragm weakness. *Am Rev Respir Dis* 1988; 137: 877-883.
- Laroche CM, Carroll N, Moxham J, Green M. Clinical significance of severe isolated diaphragm weakness. *Am Rev Respir Dis* 1988; 138: 862-866.
- Unterborn JN, Hill NS. Options for mechanical ventilation in neuromuscular diseases. *Clin Chest Med* 1994; 15: 765-781.
- Criner GJ, Kelsen SG. Effects of neuromuscular diseases on ventilation. En: Fishman AP, Elias JA, Grippi MA, Kaiser LR, Senior RM, editores. *Fishman's pulmonary diseases and disorders* (3.ª ed.). Nueva York: McGraw-Hill, 1998; 1561-1585.
- Aldrich TK, Rochester DF. The lungs and neuromuscular diseases. En: Murray JF, Nadel JA, editores. *Textbook of respiratory medicine* (2.ª ed.). Filadelfia: W.B. Saunders Co., 1994; 2492-2524.
- Chan CK, Loke J, Virgulito JA, Mohsenin V, Ferranti R, Lamertse T. Bilateral diaphragmatic paralysis: clinical spectrum, prognosis, and diagnostic approach. *Arch Phys Med Rehabil* 1988; 69: 976-979.
- Martínez FJ. Neuromuscular diseases of the chest. En: Goldstein RH, O'Connell JJ, Karlinsky JB, editores. *A practical approach to pulmonary medicine*. Filadelfia: Lippincott-Raven, 1997; 323-344.
- Wilcox PG, Pardy RL. Diaphragmatic weakness and paralysis. *Lung* 1989; 167: 323-341.
- Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. *Clin Chest Med* 1994; 15: 751-763.
- Gibson GJ. Diaphragmatic paresis: pathophysiology, clinical features, and investigation. *Thorax* 1989; 44: 960-970.
- Brown K, Hoffstein V, Byrick R. Bedside diagnosis of bilateral diaphragmatic paralysis in a ventilator-dependent patient after open-heart surgery. *Anesth Analg* 1985; 64: 1208-1210.
- Burns DM. Diaphragmatic disorders. En: Bordow RA, Moser KM, editores. *Manual of clinical problems in pulmonary medicine* (4.ª ed.). Boston: Little, Brown and Co., 1996; 345-348.
- Celli BR, Rassulo J, Corral R. Ventilatory muscle dysfunction in patients with bilateral idiopathic diaphragmatic paralysis: reversal by intermittent external negative pressure ventilation. *Am Rev Respir Dis* 1987; 136: 1276-1278.
- Raine J, Samuels MP, Mok Q, Shineboume EA, Southall DP. Negative extrathoracic pressure ventilation for phrenic nerve palsy after paediatric cardiac surgery. *Br Heart J* 1992; 67: 308-311.
- Philit F, Salamand J, Perrot D, Rezig M, Wiesendanger T, Cordier JF. Paralysie diaphragmatique bilatérale, cause de décompensation aigüe d'une bronchopathie chronique obstructive. *Rev Mal Resp* 1991; 8: 506-509.
- Lin MC, Liaw MY, Huang CC, Chuang ML, Tsai YH. Bilateral diaphragmatic paralysis - a rare cause of acute respiratory failure managed with nasal mask bilevel positive airway pressure (Bi-PAP) ventilation. *Eur Respir J* 1997; 10: 1922-1924.
- Masa Jiménez JF. Ventilación mecánica domiciliaria: perspectivas actuales. *Arch Bronconeumol* 1994; 30: 29-39.
- Kohorst WR, Schonfeld SA, Altman M. Bilateral diaphragmatic paralysis following topical cardiac hypothermia. *Chest* 1985; 1: 65-68.