

## UTILIZACIÓN DE LA VENTILACIÓN NO INVASIVA EN PACIENTES CON PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA. REPORTE DE CASOS.

NON-INVASIVE VENTILATION IN PATIENTS WITH DIAPHRAGMATIC PARALYSIS. CASE REPORT.

**Blanco M<sup>1</sup>, Ernst G<sup>1</sup>, Salvado A<sup>1</sup>, Cambursano VH<sup>2</sup> y Borsini E<sup>1</sup>**

### Resumen

#### Introducción

La parálisis diafragmática (PD) es una enfermedad infrecuente, generalmente secundaria a procesos sistémicos, aunque han sido descritas formas idiopáticas.

#### Objetivo

Describir la utilización de la ventilación no invasiva (VNI) como una modalidad de tratamiento en PD.

#### Material y Métodos

Estudio descriptivo de una serie de casos consecutivos en un hospital general.

#### Resultados

Describimos 4 pacientes portadores de PD unilateral con disminución de las presiones bucales máximas y de la capacidad vital en posición supina. Tres pacientes presentaron hipercapnia, uno de los cuales requirió intubación con asistencia respiratoria.

Los 4 casos fueron tratados con VNI modo S/T bilevel, permitiendo disminuir la PCO<sub>2</sub>, mejorar los síntomas y los parámetros en la poligrafía respiratoria nocturna.

#### Conclusiones

La aplicación de la VNI en los pacientes portadores de PD ofrece beneficios clínicos y en la función respiratoria que hacen recomendable su indicación en casos seleccionados.

*Palabras Clave: Parálisis diafragmática, ventilación no invasiva, poligrafía respiratoria.*

### Abstract

#### Background

Diaphragmatic paralysis (DP) is a rare disease, usually secondary to systemic processes, although idiopathic forms have been described.

1-Hospital Británico de Buenos Aires, Servicio de Neumonología, CABA.

2-Centro Dr. Lázaro Langer, Servicio de Neumonología, Hospital Rawson, Córdoba.

Dirección postal: Dr. Borsini Eduardo. Servicio de Neumonología, Hospital Británico, Perdriel 74, 1280

Buenos Aires, Argentina

Fax: (54-11) 4304-3393

E-mail: [borsinieduardo@yahoo.com.ar](mailto:borsinieduardo@yahoo.com.ar)

Este trabajo no contó con ningún tipo de financiación

## Aim

To describe the use of non-invasive ventilation as a treatment to patients with DP.

## Material and methods

Descriptive study about consecutive cases of DP in a general hospital.

## Results

It has been described 4 patients, all of them with a diminished the maximum mouth pressures and vital capacity in supine position. Three patients presented hypercapnia, and one of them, required intubation with invasive mechanical ventilation.

All patients were treated with non-invasive positive pressure (NPPV) mode S/T bilevel, allowing with a reduction in the PCO<sub>2</sub>, improvement in the symptoms and in the parameters to the nocturnal respiratory polygraphy.

## Conclusions

Use of NPPV in patients with DP could provide a clinical improvement and contributing to recovery of lung functionality that make it recommendable in selected cases.

*Keywords: Diaphragmatic paralysis, non-invasive ventilation, respiratory polygraphy*

---

## Introducción

La parálisis diafragmática (PD) es una rara enfermedad caracterizada por ortopnea asociada a una disminución de la capacidad vital forzada. Se han descrito casos idiopáticos aunque generalmente es secundaria a procesos sistémicos<sup>1</sup>.

El diafragma es responsable de aproximadamente dos tercios del volumen corriente (Vt) en reposo<sup>2</sup>. Su debilidad o parálisis puede tener efectos significativos en la función respiratoria y determinar el desarrollo de insuficiencia ventilatoria<sup>1-2</sup>.

El tratamiento de la PD con fallo respiratorio incluye el de la enfermedad causal relacionada, y ocasionalmente el soporte ventilatorio invasivo o no invasivo (VNI)<sup>3</sup>. La VNI nocturna puede mejorar la cantidad y calidad del sueño y el desempeño de los músculos respiratorios durante el día<sup>4</sup>.

Describimos la evolución clínica y funcional de 4 pacientes hospitalizados, portadores de PD y tratados con VNI durante el último año.

## Casos Clínicos

### Caso 1

Paciente de sexo femenino de 74 años de edad con disnea de esfuerzo y ortopnea, hospitalizada por infección respiratoria aguda canalicular asociada con insuficiencia respiratoria hipercáp-

nica. La gasometría en sangre arterial (GSA) respirando aire ambiente mostró: pH 7.30, PCO<sub>2</sub> 66 mmHg, PO<sub>2</sub> 46 mmHg, HCO<sub>3</sub> 35.4 mmHg. Su radiografía (Rx) de tórax evidenció elevación del hemidiafragma izquierdo. La presión inspiratoria máxima (Pimax) fue de 40 cm de H<sub>2</sub>O y presión espiratoria máxima (Pemax) de 60 cm de H<sub>2</sub>O, la Capacidad Vital (CV) sentada fue de 800 ml y 500 ml en decúbito supino.

La evolución hacia la acidosis respiratoria determinó la indicación de Asistencia Respiratoria Mecánica (ARM).

Luego de 10 días la ARM fue reemplazada por VNI. La CV era de 780 ml.

El reglaje de la VNI fue: modo asistido/controlado (S/T) con presión inspiratoria (IPAP) 16 cm de H<sub>2</sub>O, presión espiratoria (EPAP) 5 cm de H<sub>2</sub>O, frecuencia respiratoria (FR) 14 con máscara facial. La GSA mostró bajo estas condiciones, pH 7.41 y PCO<sub>2</sub> 44 mmHg.

Recibió el alta domiciliaria con indicación de VNI nocturna.

### Caso 2

Un paciente sexo masculino de 49 años de edad, portador de una polineuropatía desmielinizante crónica, consultó por ortopnea y "ahogos" noctur-

nos. La espirometría mostró: CV 2.41 L (48%) con una reducción del 34% en decúbito supino, Pimax 57 cm de H<sub>2</sub>O, Pemax 33 cm de H<sub>2</sub>O y GSA; pH 7.40, PCO<sub>2</sub> 47 mmHg, PO<sub>2</sub> 70 mmHg, HCO<sub>3</sub> 29 mmHg respirando aire ambiente. La Rx y TAC (Figura 1), evidenciaron la elevación del hemidiafragma izquierdo y la radioscopia confirmó la reducción de la excursión diafragmática durante la inspiración. La poligrafía respiratoria (PR) durante el sueño mostró: índice de apnea/hipopnea (IAH) 24/hora, índice de desaturación de oxígeno igual o superior al 3% (IDO 3%): 30/hora y tiempo de saturación inferior al 90% (T <90%) 19%. Iniciamos VNI S/T con reglaje de IPAP 18, EPAP 6, FR 12 por minuto con máscara facial. La PR con VNI mostró una mejoría a los siguientes valores: IAH < 5/hora, Vt: 520 ml y T <90 = 0% del tiempo total de registro (TTR).



Fig 1: Radiografía derecha(frente)que muestra la elevación del hemidiafragma izquierdo

### Caso 3

Un paciente de sexo masculino de 77 años de edad con elevación del hemidiafragma izquierdo asintomático documentado desde hace 5 años (Figura 2), fue hospitalizado por disnea MRC III y ortopnea de 3 meses de evolución. La GSA mostró: pH 7.45, PCO<sub>2</sub> 56 mmHg, PO<sub>2</sub> 61 mmHg, HCO<sub>3</sub> 39 mmHg al aire ambiente. La radioscopia mostró movimiento paradójal con elevación inspiratoria del hemidiafragma izquierdo. La espirometría reveló CV 1.7 L (39%), la PR, IAH 55/hora, IDO superior a 60/hora y T <90% del 100 %. Iniciamos VNI modo S/T; IPAP 14 cm de H<sub>2</sub>O, EPAP 8 cm de H<sub>2</sub>O, FR 14 por minuto y con máscara nasobucal.

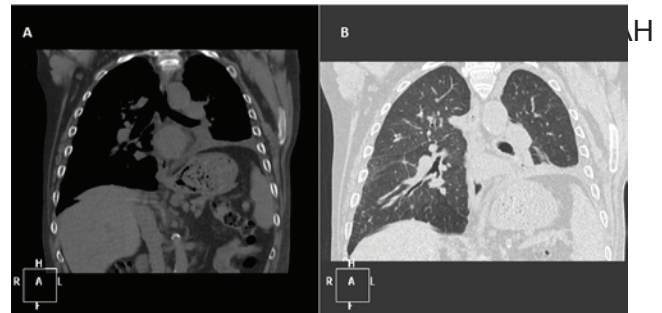


Fig. 2: Corte coronal de TAC de torax en la ventana del mediastino (A) y de parenquima <8b9. Notese ka elevación del diafragma izquierdo en un varon de 77 años con fallo ventilatorio con hipercapna

residual inferior a 10/hora y Vt medio de 400 ml y T <90 del 18% del TTR (Figura 3).

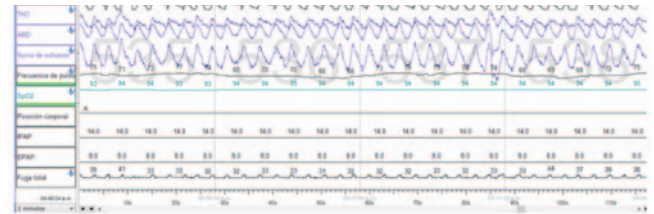


Fig.3: Fragmento de poligrafía respiratoria durante la aplicación de ventilación no invasiva (Modo bilateral (S/T) con IPAP de 14 y EPAP de 8 cms.de H<sub>2</sub>O. Notese el volumen de corriente de 350-450 y la corrección de la oximetría

### Caso 4

Un paciente masculino de 38 años de edad con antecedente de tumor de mediastino fue sometido a una biopsia diagnóstica por mediastinoscopia. El examen funcional respiratorio (EFR) basal era normal. El diagnóstico fue una enfermedad linfoproliferativa. Al 3º día de la mediastinoscopia desarrolló disnea severa agravada durante el decúbito. La espirometría mostró: CV 2.4 L (48%) con una reducción > 45% en decúbito supino (Figura 4). La Pimax fue de 30 cm de H<sub>2</sub>O y la Pemax 50 cm de H<sub>2</sub>O.

La Rx mostró elevación del hemidiafragma derecho y la radioscopia; reducción de la excursión inspiratoria. La GSA mostró, pH 7.42, PCO<sub>2</sub> 41 mmHg, PO<sub>2</sub> 64 mmHg, HCO<sub>3</sub> 26 mmHg respiran

Figura 4. Espirometría computada de un hombre de 38 años con PD post-quirúrgica. Se aprecia la caída de la CV con el decúbito dorsal (columna post). Control a los 120 días muestra normalización de la CV.

do aire ambiente. Iniciamos VNI, modo S/T, IPAP 14 cm de H<sub>2</sub>O, EPAP 5 cm de H<sub>2</sub>O, FR 14 con máscara nasobucal. Luego de 6 meses de seguimiento ambulatorio, la recuperación de la función respiratoria permitió el retiro de la VNI.

**Discusión**

La paresia o parálisis del diafragma (PD) puede producirse por cirugía, traumatismos, tumores mediastínicos o infecciones pleurales<sup>1-2</sup>. Puede ser uni o bilateral y el impacto funcional, así como las manifestaciones clínicas son marcadamente diferentes en una y otra entidad.

La PD unilateral puede permanecer asintomática y constituir un hallazgo radiológico que requiere el diagnóstico diferencial con otras entidades como la agenesia o hipoplasia unilateral del diafragma<sup>5</sup>. La PD bilateral en cambio es habitualmente sintomática, especialmente durante el decúbito supino y durante el sueño.

La afectación del nervio frénico durante la cirugía torácica puede ser consecuencia de lesión térmica o debido a praxia del tronco nervioso<sup>2</sup>. Además, la PD puede ser secundaria a otros procesos, incluyendo enfermedades asociadas a defectos en las motoneuronas, miopatías metabólicas o inflamatorias y polineuropatías autoinmunes<sup>6</sup>.

La exploración física generalmente pone en evidencia alteraciones como taquipnea con patrón rápido y superficial junto a signos de incremento del trabajo respiratorio, sobre todo en posición supina<sup>7</sup>. El hallazgo más específico es el movimiento paradójico de la pared abdominal durante la inspiración en posición decúbito supino<sup>7-8</sup>.

Adicionalmente la función ventilatoria podría estar gravemente comprometida durante la fase de sueño REM<sup>3,4,8</sup>, ya que la actividad de los

músculos respiratorios distintos al diafragma se reduce durante esta etapa<sup>8</sup>. Estas alteraciones pueden provocar hipoxia, hipercapnia nocturna y fragmentación del sueño. Tanto la hipoventilación nocturna crónica, como la desaturación de oxígeno durante el sueño, pueden hacer que este trastorno sea interpretado erróneamente como síndrome de apnea del sueño<sup>5-9</sup>. Más aún, con frecuencia los eventos de hipoventilación pueden ser confundidos con hipopneas<sup>9</sup>.

Algunos pacientes toleran la debilidad del diafragma, mostrando adaptación al deterioro funcional, hasta que una cirugía o infección determinan el fracaso ventilatorio.

Funcionalmente, la PD se caracteriza por un defecto ventilatorio restrictivo con reducción de la CV > 20% en posición supina<sup>8</sup>. El intercambio gaseoso está preservado y la difusión de monóxido (DLCO) se corrige al volumen alveolar.

En estos pacientes, la presión inspiratoria máxima (Pimax) está reducida, mientras que la presión espiratoria máxima (Pemax) generalmente se mantiene normal. La presión transdiafragmática durante la maniobra de olfateo (Pdi sniff) también se encontraría disminuida<sup>8-10-11</sup>.

Es posible una reducción de la PO<sub>2</sub> relacionada con alteraciones en la relación ventilación/perfusión por microatelectasias<sup>10</sup>. La hipoxemia/hipercapnia nocturna precede a la diurna, poniéndose en evidencia mediante indicadores de la polisomnografía o PR.

En la radiografía de tórax se observa típicamente una elevación de uno o ambos hemidiafragmas. También pueden evidenciarse atelectasias en ambas bases pulmonares como sucedió en dos de nuestros pacientes.

La sospecha de PD debería establecerse desde los datos clínicos, confirmándose con el examen funcional respiratorio<sup>7,10,11</sup>, movimiento paradójico del hemidiafragma por radioscopia durante una maniobra de olfateo<sup>2-11</sup> o ausencia electromiográfica de contracción diafragmática espontánea en el estudio de la velocidad de conducción del nervio frénico<sup>2</sup>. También en pacientes con presión transdiafragmática por debajo de la media esperada junto con una presión abdominal negativa (paradójica) durante la realización de un esfuerzo inspiratorio máximo<sup>11</sup> (Pdi max); o en pacientes con desaturación no vinculada a apneas del sue-

ño o predominantemente en sueño REM<sup>9</sup> o hipercapnia nocturna (etCO<sub>2</sub>) 10 mmHg mayor durante el sueño en relación a vigilia<sup>9</sup>.

El tratamiento y pronóstico de la PD están determinados por la enfermedad subyacente. En caso de recurrirse al soporte ventilatorio, la mayoría de los pacientes requieren sólo asistencia nocturna que facilite el reposo de los músculos respiratorios<sup>4-10</sup>.

Los casos presentados utilizaron VNI durante el sueño en modo bilevel S/T, previamente usado con éxito por otros autores<sup>4-6</sup>, siendo la indicación predominante el alivio de la disnea, el tratamiento del fallo respiratorio con hipercapnia y la corrección de los disturbios respiratorios durante el sueño.

Los modos por presión durante la VNI, además de ser mejor tolerados, podrían presentar ventajas permitiendo el uso por el propio paciente y su entorno familiar en el domicilio y reduciendo el costo de los cuidados. Su indicación puede ser permanente o temporal, dado que es posible la recuperación de la función del diafragma en aquellos casos en que la alteración del nervio frénico no se deba a un proceso neurológico progresivo.

### Conclusiones

En nuestra experiencia, los cuatro pacientes con VNI mejoraron los síntomas de ortopnea, las alteraciones respiratorias nocturnas y la gasometría diurna. Uno caso mostró mejoría de la función pulmonar a 120 días del post-operatorio, lo que contribuyó a la suspensión de la terapia con VNI. La asistencia ventilatoria nocturna no invasiva podría proporcionar a los pacientes una importante mejoría clínica, permitiéndoles llevar una vida normal.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en relación al tema del manuscrito.

### Bibliografía

1. Qureshi A. Diaphragm paralysis. *Semin Respir Crit Care Med* 2009;30:315-20.
2. Merino-Ramirez MA, Juan G, Ramón M, et al. Electrophysiologic evaluation of phrenic nerve and diaphragm function after coronary bypass surgery: prospective study of diabetes and other risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132:530-6.
3. Brown LK. Hypoventilation syndromes. *Clin Chest Med* 2010;31:249-70.
4. De Miguel Díez J, Jara Chinarro B, Hermida Gutiérrez JA, Juretschke Moragues MA. Treatment with Bi-PAP in patients with bilateral diaphragm paralysis. *Arch Bronconeumol* 2000;36:286-9.
5. Laghi, F., & Tobin, M. J.. Disorders of the respiratory muscles. *American journal of respiratory and critical care medicine* 2003;168(1):10-48.
6. Khan A, Morgenthaler TI, Ramar K. Sleep disordered breathing in isolated unilateral and bilateral diaphragmatic dysfunction *J Clin Sleep Med* 2014;15:10:509-15.
7. Gibson GJ. Diaphragmatic paresis: pathophysiology, clinical features, and investigation. *Thorax* 1989;44:960-70.
8. Davison A, Mulvey D. Idiopathic diaphragmatic weakness. *BMJ* 1992;304:492-4.
9. Bennett JR, Dunroy HM, Corfield DR, Hart N, Simonds AK, Polkey MI, Morrell. Respiratory muscle activity during REM sleep in patients with diaphragm paralysis. *MJNeurology* 2004; 62:134-7.
10. McCool FD, Tzelepis GE. Dysfunction of the diaphragm. *N Engl J Med* 2012 8;366:932-42
11. Luo YM, Hart N, Mustfa N, Man WD, Raftery GF, Polkey MI, Moxham J. Reproducibility of twitch and sniff transdiaphragmatic pressures *Respir Physiol Neurobiol* 2002;132:301-6.