

Enfermedades del diafragma

El diafragma es el principal músculo respiratorio y esencial para la vida, aunque para que su función sea óptima es necesaria la participación secuencial y coordinada de otros músculos. Es rara su afección intrínseca y su patología suele estar más relacionada con las estructuras vecinas o con anomalías producidas en el mismo nervio frénico y durante su recorrido. Situaciones patológicas o fisiológicas pueden inducir fatiga, parálisis, debilidad o deterioro de su efectividad mecánica, capaces de provocar una insuficiencia ventilatoria o agravar una situación basal ya comprometida. Estas situaciones patológicas pueden clasificarse como enfermedades funcionales, estructurales, infecciosas o tumorales, para cuyo diagnóstico es imprescindible conocer las técnicas o exploraciones complementarias.

M. Haro Estarriol, M. Rubio Goday y M. Vilaplana Soler
Sección de Neumología. Hospital Universitario de Girona Doctor Josep Trueta.

¿Qué es el diafragma?

El diafragma es el principal músculo respiratorio, aunque para que su función sea óptima es necesaria la participación secuencial y coordinada de otros músculos. En condiciones normales y en reposo es el responsable del 75% de la inspiración; su contracción provoca un descenso similar a un pistón que desplaza las vísceras abdominales, y crea una presión intraabdominal positiva y una presión negativa pleural que permite la entrada de aire durante la inspiración.

El diafragma está localizado por debajo de los pulmones y separa la cavidad torácica de la abdominal. En realidad incluye a dos músculos, el costal y el crural, cuya diferenciación es anatómica, embrionaria, funcional o de inervación aunque están íntimamente relacionados y unidos por un tendón central. La porción costal se origina en el tendón central, insertándose en el apéndice xifoides del esternón, la porción interna de las últimas costillas inferiores y sus cartílagos correspondientes formando posteriormente dos cúpulas (derecha e izquierda) con una convexidad superior (fig. 1), un funcionamiento independiente y con varios hiatos u orificios que permiten la comunicación toracoabdominal (fig. 2). La porción crural también se origina en el tendón central pero se inserta en las vértebras lumbares, con una disposición más compleja y a nivel posterior.



Fig. 1. Radiografía de tórax. Paciente con una neoplasia pulmonar en el lóbulo superior derecho en el que se observan las cúpulas diafragmáticas (diafragma costal) de ambos hemitórax.

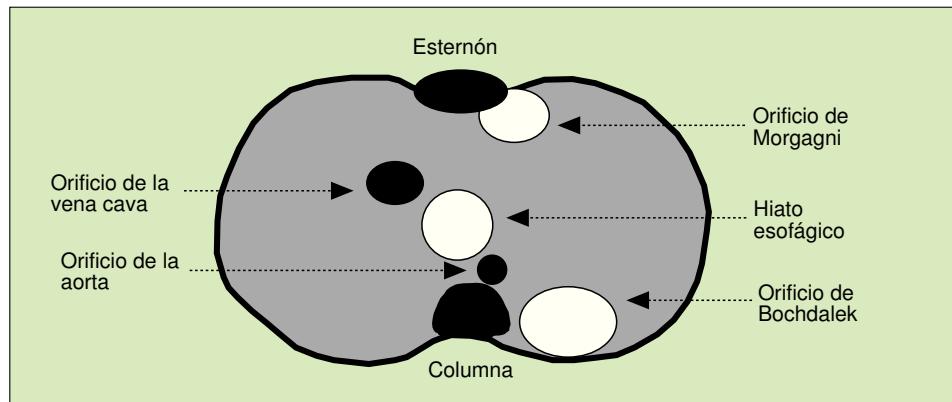


Fig. 2. Hiatos diafragmáticos que permiten la comunicación toracoabdominal.

El diafragma es un músculo esquelético estriado cuya actividad es continua y esencial para la vida. Se caracteriza por una mayor tolerancia a la fatiga, mayor flujo sanguíneo, capacidad oxidativa, densidad capilar y una inervación motriz que se origina en las raíces nerviosas cervicales (C_3-C_4) desde donde los nervios frénicos van a conducir los impulsos que controlan su funcionamiento realizando un recorrido cervical y mediastínico-contratorácico. Su aporte sanguíneo depende de las arterias mamaria interna, intercostales y frénicas, ampliamente anastomosadas entre ellas para evitar el riesgo de isquemia y con capacidad de variar su flujo durante situaciones de sobrecarga para evitar su fatiga o claudicación. En la tabla 1 se exponen los valores medios de las dimensiones de este músculo en un sujeto normal.

¿Cuáles son las enfermedades del diafragma?

Es rara su afección intrínseca y su patología suele estar más relacionada con las estructuras vecinas o con anomalías producidas en el mismo nervio frénico y durante su recorrido, aunque la existencia de un complejo desarrollo embriológico puede asociarse a numerosas anomalías congénitas. Situaciones patológicas o fisiológicas pueden inducir debilidad o parálisis (alteraciones permanentes), fatiga (alteraciones reversibles) o deterioro de su efectividad mecánica que pueden provocar

TABLA 1
Valores medios de las dimensiones del diafragma humano normal

Peso (g)	280
Masa muscular (g)	260
Grosor (mm)	35
Diámetro coronal (cm)	40
Diámetro sagital (cm)	25
Área muscular (cm^2)	750

una insuficiencia ventilatoria. En la tabla 2 se exponen las principales enfermedades del diafragma. Una de las clasificaciones más aceptadas es la que divide a sus enfermedades en funcionales, estructurales, infecciosas o tumorales.

¿Cómo podemos valorar la morfología y el funcionamiento del diafragma?

La tabla 3 presenta las principales exploraciones a realizar para el estudio del diafragma. La historia clínica debe iniciar el estudio de estos pacientes y antecedentes de un traumatismo torácico reciente, una enfermedad neuromuscular o de una neoplasia cervicotóraxica pue-

TABLA 2
Clasificación de las principales enfermedades del diafragma

TIPO DE ALTERACIONES	ENTIDADES
Estructurales	Ausencia o agenesia congénita Duplicación congénita Eventración Hernia diafragmática Traumática No traumática y congénita Esofágica o hiatal Morgagni Bochdalek
Funcionales	Debilidad Fatiga Parálisis
Infecciosas	Movimientos involuntarios Intrínseco (triquinosis) Quiste hidatídico Por proximidad Absceso subfrénico Empieza
Tumorales	No neoplásicos Neoplasias Benignas Malignas

TABLA 3
Exploraciones más utilizadas para valorar la estructura y función diafragmática

TIPO DE EXPLORACIONES	
Básicas	Historia clínica, clínica y exploración física Pruebas funcionales respiratorias Gasometría arterial basal Determinación plasmática de creatincinasa y LDH Hormonas tiroideas
De la estructura	Radiografía de tórax Radiografía con sonda nasogástrica Fluoroscopia Ecografía Tomografía computarizada Tránsito baritado esófago-gastroduodenal Resonancia magnética nuclear (RMN) Toracotomía, toracoscopia o laparotomía
Funcionales	
Movimiento	Radiografía en inspiración y espiración máximas Fluoroscopia Ecografía Estudio del patrón ventilatorio Presiones transdiafragmáticas Electromiografía de superficie Presiones respiratorias máximas Presiones transdiafragmáticas
Fuerza	Presión respiratoria máxima Ventilación voluntaria máxima
Resistencia	Prueba de los 6 min marcha Prueba de esfuerzo Carga inspiratoria máxima tolerada Tiempo de resistencia a una carga respiratoria
Reserva funcional	Mecánica de contracción Electromiografía Fonomiografía Electroneurografía
Nervio frénico	



Figs. 3 y 4. Radiografía de tórax. Paciente intervenido de colectomía con neumoperitoneo residual que permite la visualización de las cúpulas diafragmáticas normales.

den ser de gran importancia. La clínica asociada a las alteraciones diafragmáticas suele ser inespecífica y variable según la etiología o la situación basal del paciente. La fatiga muscular producida por su disfunción debe sospecharse cuando la respiración es superficial y rápida, cuando existe una contracción visible de los músculos accesorios y abdominales, así como una falta de coordinación toracoabdominal de la respiración especialmente visible en decúbito supino y una disnea o insuficiencia ventilatoria desproporcionadas a las alteraciones observadas en las pruebas funcionales u otras exploraciones complementarias. Además, su gravedad estará directamente relacionada con la situación basal del paciente, observando formas con mínima repercusión

sión en sujetos sin enfermedades respiratorias agudas o crónicas y una función pulmonar normal, a diferencia de otros pacientes ya comprometidos en los que podría ser el desencadenante de su mayor deterioro.

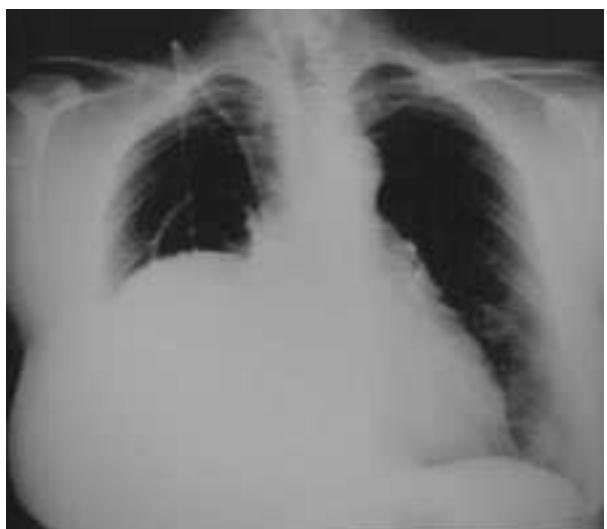
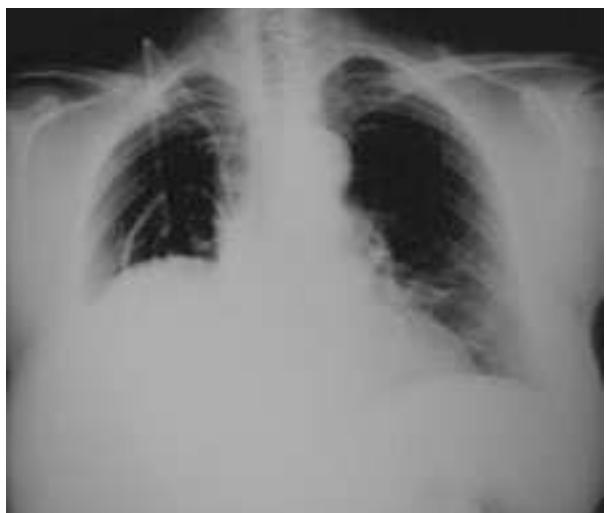
Su valoración debe iniciarse con la radiografía simple de tórax. Esta exploración facilita imágenes indirectas de la posición o la morfología de dicho músculo y sus cúpulas, aunque sólo la presencia accidental o patológica de un neumoperitoneo es capaz de definirlo mejor y permite confirmar una estructura homogénea lineal de grosor limitado (figs. 3 y 4). Ambos diafragmas deben aparecer perfectamente delineados en su parte superior y limitados por los senos costofrénicos (laterales, mediales, anteriores y posteriores), ya que en caso contrario debemos pensar en la existencia de alteraciones del mismo músculo o de las estructuras vecinas. En una situación normal y en una radiografía posteroanterior, el diafragma derecho siempre está más elevado que el izquierdo; esto ha sido atribuido a la presencia del hígado por debajo del derecho, aunque es más pro-



Fig. 5. Radiografía de tórax. Interposición de una asa de colon que modifica la morfología del diafragma izquierdo.

bable que sea secundario al desplazamiento inferior que provoca el corazón en el izquierdo. Por debajo del hemidiafragma izquierdo encontraremos la cámara gástrica cuando el paciente está en bipedestación y la distancia entre el límite superior de dicho diafragma y la parte superior del aire de la cámara no debe superar los 2 cm. Una distancia superior es anormal y suele ser provocada por la presencia de derrame pleural subpulmonar. En la radiografía de perfil es posible distinguir el diafragma derecho al encontrarse más elevado y con un límite superior visible en todo el perfil, a diferencia del izquierdo que no llega a la porción más anterior al desaparecer por el inicio de la silueta cardíaca. En ocasiones, el colon o parte del intestino pueden superponerse a estas estructuras y colocarse por debajo del diafragma de una forma fisiológica o variable en el tiempo (fig. 5).

Aunque la realización de una radiografía en inspiración y espiración máximas puede aportar información importante sobre su funcionalismo (deben movilizarse un mínimo de 2 cm), la fluoroscopia (radio escopia) durante la respiración forzada es mejor, más fácil y suele ser suficiente para demostrar su parálisis o ausencia de movimiento (figs. 6 y 7). La movilización de ambos diafragmas debe ser simétrica y simultánea (sincronía de desplazamiento habitualmente inferior a 1 cm), con un descenso durante la realización de un suspiro o una inspiración profunda como maniobra de mayor utilidad en estos casos. La ecografía es una técnica inocua y reproducible que ha sido utilizada para valorar las estructuras supra e infradiafragmáticas, así como el funcionalismo del mismo diafragma que aparece como una línea hiperecogénica entre una interfase pleuropulmonar y hepatoesplénica que también permite analizar sus alte-



Figs. 6 y 7. Radiografía de tórax en inspiración y espiración máxima. Ausencia de movimiento del diafragma derecho compatible con parálisis completa, posteriormente confirmada en la fluoroscopia.

raciones estructurales, aunque en estas últimas sigue siendo de mayor utilidad la tomografía computarizada (TC) o incluso la resonancia magnética nuclear (RMN). Diversos estudios han sugerido una mayor utilidad de la ecografía con relación a la fluoroscopia para la valoración de las anomalías de movimiento del diafragma, observando un diafragma más engrosado o sin cambios de grosor durante la respiración cuando existe una parálisis frénica. En la TC, el diafragma sólo es visible cuando existe una interfaz con tejido adiposo, ya que en caso contrario y cuando es normal sólo podemos analizar su contorno aunque existe la posibilidad de utilizar distintos cortes para realizar una reconstrucción multiplanar que mejora su valoración. El aspecto del diafragma en la RMN es de un ribete en hiposeñal que actualmente permite un estudio dinámico. De forma in-

Esquema 1

El diafragma es esencial para la vida y el principal músculo respiratorio
 Situaciones patológicas o fisiológicas pueden inducir fatiga, parálisis, debilidad o deterioro de su efectividad y una insuficiencia ventilatoria progresiva
 Es rara su afección intrínseca y su patología suele estar relacionada con las estructuras vecinas o con anomalías producidas en el mismo nervio frénico
 Una de las clasificaciones más aceptadas de la patología del diafragma permite su división en enfermedades funcionales, estructurales, infecciosas o tumorales

directa, la utilización de una sonda nasogástrica o de contraste oral con proyecciones tardías puede situarnos de forma anormal al estómago o las asas intestinales, estableciendo la sospecha de la falta de continuidad o desplazamiento del diafragma para los que la toracoscopia, la laparotomía o la toracotomía serán definitivas. Las pruebas funcionales respiratorias suelen ser inespecíficas. Su resultado es muy variable y oscila entre su normalidad o la presencia de un patrón restrictivo ligero que empeora en decúbito supino. Es característica la reducción de los volúmenes pulmonares, sobre todo de la capacidad vital (el 20-25% en bipedestación y el 10-25% en decúbito), y una hipoxemia ligera secundaria a una disminución de la ventilación, que en las fases más avanzadas o graves puede acompañarse de hipercapnia. Sin embargo, la presencia de unos valores disminuidos de las presiones respiratorias máximas (inspiratoria o $P_{Imáx}$ y espiratoria o $P_{Emáx}$) puede sugerir este tipo de alteraciones, aunque no permite diferenciar la participación de los distintos grupos musculares. La medición de la ventilación voluntaria máxima (VVM) o máxima ventilación que puede mantener un sujeto durante un período mínimo de 15 s, permite la valoración simultánea de la musculatura inspiratoria y espiratoria. Otras técnicas más sofisticadas y reservadas a los centros más especializados incluyen la posibilidad de la determinación de las presiones transdiafragmáticas, la electromiografía de superficie o la electroneurografía del nervio frénico. Las presiones transdiafragmáticas (presión pleural y abdominal) medidas a través de la introducción de dos sondas-balón (esofágica y gástrica) conectadas a transductores de presión es la técnica más sensible para detectar la disfunción o fuerza de este músculo y confirmará una parálisis al encontrarse patológicamente disminuidas las presiones gástricas con relación a las esofágicas, incrementando sus diferencias (P_{di}). La electroneurografía aporta el diagnóstico definitivo de una alteración de origen neurogénico al confir-

mar una ausencia de respuesta diafragmática a estímulos nerviosos habitualmente realizados con electrodos en la zona supraclavicular, esofágico o en la pared torácica, con los que podemos medir la latencia de respuesta del nervio frénico o tiempo entre la estimulación del nervio y su resultado, cuyo límite superior es de 9-10 ms y se prolonga en las parálisis frénicas, resultando especialmente útil cuando se combina con la fluoroscopia o la ecografía.

También han sido utilizadas en la valoración de estos pacientes otras técnicas como: a) la prueba de los 6-12 min marcha que evalúa de una forma sencilla y muy reproducible la capacidad de realizar ejercicio; b) el tiempo de resistencia a una carga respiratoria y la carga máxima tolerada durante la inspiración para evaluar su resistencia, y c) las técnicas que estudian su contracción, mediante la determinación de la fuerza-tensión y duración de la misma, las mediciones electromiográficas o las que se basan en las señales vibratorias producidas por la contracción muscular, cuyo análisis se conoce como la fonomiografía o vibromiografía.

Enfermedades del diafragma

Parálisis frénica o diafragmática

La parálisis frénica es la alteración funcional más frecuente del diafragma y puede ser uni o bilateral. Las formas unilaterales suelen ser secundarias a una lesión o interrupción de los impulsos nerviosos transmitidos a través del nervio frénico y se suele atribuir a un amplio número de etiologías (tabla 4), de las que la infiltración neoplásica o las formas idiopáticas son las más frecuentes (fig. 8). Aunque no ha podido demostrarse, las formas idiopáticas o de causa desconocida han sido relacionadas con la posibilidad de una infección o neuritis viral, afectando especialmente al hemidiafragma derecho y a los varones.

Los traumatismos torácicos o la cirugía cervical y torácica también son causas frecuentes de lesión frénica unilateral, sobre todo en la cirugía cardíaca. La sección accidental o manipulación del nervio puede ser el motivo y en algunos casos se sigue de una posterior recuperación espontánea. En la cirugía cardíaca, la necesidad del uso tópico de bajas temperaturas podría lesionar este nervio que pasa habitualmente por detrás del pericardio izquierdo provocando una parálisis en hasta el 10% de los casos que puede llegar a ser bilateral. La presencia de anomalías vertebrales importantes de las zonas en donde se inicia el nervio frénico o la manipulación del mismo en su porción cervical como ocurre durante la implantación de accesos venosos de mayor calibre (yugular o subclavia) son causas menos conocidas por la proximidad de todas estas estructuras (fig. 9). También existe la posibilidad de que sea la expresión

de una neuropatía más generalizada o enfermedades como la esclerosis múltiple, la esclerosis lateral amiotrófica y accidentes cerebrovasculares. No es infrecuente que se produzca después de una cirugía abdominal superior aunque suele ser una disfunción transitoria. Su diagnóstico puede estar precedido por uno de los antecedentes anteriormente descritos y la clínica suele ser inespecífica hasta la realización de la radiografía de tórax. La mayoría de los pacientes están asintomáticos y en ocasiones puede acompañarse de disnea de esfuerzo o ortopnea, que suele relacionarse con la rapidez de insuflación y la situación basal del paciente. La exploración física puede demostrar la auscultación de ruidos intestinales en el tórax o de una hipofonesis basal cuya semiología no permite distinguirlo de un derrame pleural, aunque su variabilidad o la presencia de movimientos paradójicos en decúbito puede sugerirlo. En la radiografía, la fijación periférica de este músculo mantiene habitualmente la morfología de los senos pulmonares, mientras que su cúpula se eleva de una forma más pronunciada y asimétrica en las distintas proyecciones, sin observar movimientos durante la fluoroscopia o en las proyecciones en espiración y inspiración.

TABLA 4
Principales etiologías de la parálisis frénica uni o bilateral

Neoplasias
Neuritis
Braquial (síndrome de Parsonage-Turner)
Herpes zoster
Vasculitis (mononeuritis múltiple)
Lesiones sistema nervioso central o espinales
Amiotrofias o miopatías
Atrofias espinomusculares infantiles
Siringomielia
Neuropatía periférica
Accidentes vasculares
Esclerosis múltiple
Lesiones de columna o disciales
Mielitis o encefalitis
Poliomielitis
Síndrome de Guillain-Barré
Lesiones del nervio frénico
Cirugía torácica o cervical
Manipulación (enfriamiento o hipotermia)
Punción por accesos vasculares
Posparto
Traumatismos
Compresión del nervio frénico
Adenopatías mediastínicas
Bocio endotorácico
Masa mediastínica o cervical
Fibrosis mediastino
Irradiación mediastino
Otras etiologías
Intoxicación por monóxido de carbono
Cirugía abdominal superior
Trasplante hepático
Diabetes mellitus
Idiopáticas

Esquema 2

Una historia clínica completa debe iniciar el estudio de estos pacientes

La valoración de la patología diafragmática debe iniciarse con la radiografía de tórax en busca de signos indirectos o alteraciones de las estructuras vecinas y su morfología

La fluoroscopia y la ecografía son las exploraciones más útiles para valorar los movimientos del diafragma

La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética nuclear (RMN) pueden mejorar o complementar el resto de las exploraciones para confirmar la presencia de lesiones estructurales

Existen numerosas técnicas que pueden facilitar el estudio funcional del diafragma, de entre las que destacan la medición de las presiones respiratorias máximas, las presiones transdiafragmáticas y la electroneurografía del nervio frénico

máximas, con unos movimientos paradójicos o anormales que balancean o desplazan de forma contralateral al mediastino sobre todo cuando el paciente suspira profundamente (figs. 10 y 11). Sin embargo, es importante tener en cuenta que el mediastino también puede oscilar cuando existe una obstrucción bronquial o atelectasia, que en ocasiones el diafragma está más elevado o asimétrico de forma fisiológica y que su movilidad puede estar disminuida o ser paradójica en otras enfermedades pulmonares, pleurales o infradiafragmáticas que deben ser confirmadas o excluidas por la ecografía y la TC. Si existen dudas puede confirmarse definitivamente me-



Fig. 8. Radiografía de tórax: carcinoma broncogénico parahiliar derecho que infiltró el nervio frénico y paralizó el diafragma derecho.

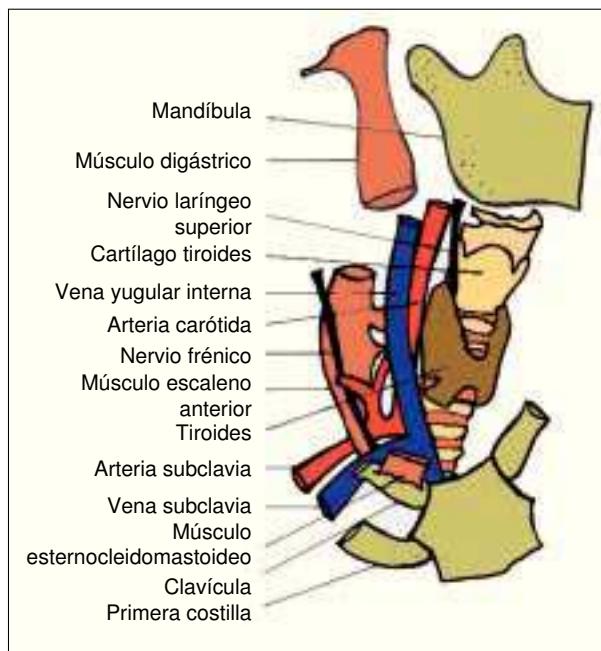
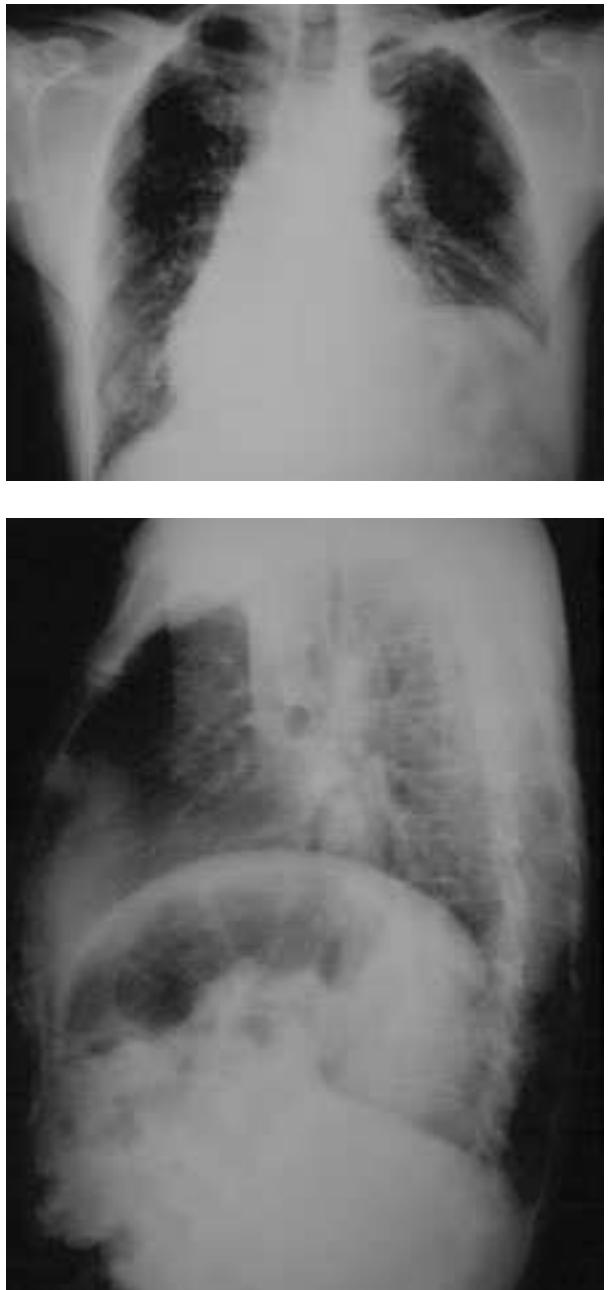


Fig. 9. Esquema de las relaciones cervicales y supraclaviculares del nervio frénico.

diente la realización de la medición de las presiones transdiafragmáticas y la electroneurografía del frénico. Los pacientes con una parálisis frénica bilateral suelen presentar síntomas más importantes, de mayor repercusión funcional y especialmente relacionados con el esfuerzo o el decúbito supino. Su etiología es similar a la parálisis unilateral y es importante descartar la posibilidad de la existencia de una enfermedad sistémica o generalizada, incluyendo miopatías o distrofias musculares. La radiografía confirma la elevación de ambos diafragmas que se mueven de forma paradójica con la respiración y suele acompañarse de atelectasias laminares bibasales (fig. 12). Es característica su elevación durante la inspiración con una expansión torácica y el movimiento interior o depresión del abdomen (movimientos paradójicos) que puede ser monitorizado con la ecografía. Las pruebas funcionales respiratorias suelen demostrar la presencia de un patrón restrictivo, con una disminución de las presiones respiratorias máximas, una hipoxemia que puede asociarse a hipercapnia y unas presiones transdiafragmáticas nulas cuando la parálisis es completa.

Neoplasias diafragmáticas

Las neoplasias que afectan al diafragma pueden ser primarias o secundarias. Las secundarias o por continuidad son más frecuentes y pueden ser producidas por la invasión de una neoplasia situada en las bases pulmonares, a nivel pleural como en el mesotelioma o pulmo-



Figs. 10 y 11. Radiografía de tórax posteroanterior y de perfil. Elevación del diafragma izquierdo con desplazamiento mediastínico contralateral en un paciente con una parálisis frénica idiopática.

nar como en el carcinoma broncogénico (fig. 1) y también por cualquier metástasis que afecte a esa misma zona, el hígado, el estómago, las mamas, los ovarios o el peritoneo subdiafragmático. Es mucho más rara la posibilidad de una metástasis directa en el diafragma producto de una diseminación hematógena o linfática. Las neoplasias primarias del diafragma son muy poco frecuentes. La mayoría derivan de su componente muscular o tendinoso y pueden ser malignas o benignas con



Esquema 3

- La parálisis frénica es la alteración funcional más frecuente del diafragma y puede ser uni o bilateral
- La infiltración neoplásica y las formas idiopáticas son las etiologías más frecuentes de la parálisis frénica unilateral
- La fluoroscopia y/o la ecografía pueden ser suficientes para confirmar una parálisis frénica
- Si existen dudas debe realizarse una electroneurografía del nervio frénico o la determinación de las presiones transdiafragmáticas
- La parálisis frénica bilateral comparte la mayoría de las etiologías de la unilateral, aunque su presentación suele acompañarse de una mayor disfunción



Fig. 12. Radiografía de tórax: elevación de ambos diafragmas y dilatación de la cámara gástrica en un paciente con una esclerosis lateral maiotrófica.

una frecuencia similar. De las benignas, el lipoma es con diferencia la más frecuente aunque también han sido descritos los teratomas, leiomomas, neurelimomas, neurofibromas, leiomomas, angiofibromas, tumores desmoides y de cualquier variante mesenquimal o mixtos. La neoplasia maligna más frecuente es el fibrosarcoma, seguido del histiocitoma fibroso maligno, el hemangiopericitoma, los tumores de células germinales, el feocromocitoma, el condrosarcoma, el leiomiosarcoma y el hemangioendotelioma epiteliodo. Además y aunque también de forma infrecuente, han sido diagnosticados en el diafragma otros tumores no neoplásicos como el linfangioma o el endometrioma.

La presencia de síntomas es más frecuente en los tumores malignos aunque la mayoría son asintomáticos y se descubren de forma casual en la radiografía, donde se manifiestan como una masa homogénea, bien delimitada o lobulada que protruye en la porción inferior de la cavidad torácica, simulando una posible elevación diafragmática o en ocasiones, ocultas en un derrame pleural. La TC o la RMN confirmarán su presencia y características antes de asegurar su histología por punción, toracoscopia o toracotomía.

Hernias diafragmáticas

La herniación abdominal o retroperitoneal de órganos o tejidos dentro del tórax a través del diafragma puede ser congénita o adquirida. Las formas adquiridas suelen ser secundarias a una debilidad o pérdida de consistencia de las comunicaciones fisiológicas (fig. 2) y menos frecuentemente por un accidente o traumatismo. Entre las no traumáticas destacan la hernia esofágica o hiatal y son más raras las que afectan al hiato pleuropotitoneal posterior (hernia de Bochdalek) o la paraester-

nal (hernia de Morgagni). La hernia esofágica es una entidad frecuente y suele incrementar con la edad, la obesidad o el embarazo. La implicación del hiato esofágico suele provocar una herniación o desplazamiento del estómago en la mayoría de los casos y es posible visualizarla en la radiografía simple de tórax cuando son de mayor tamaño, observando una masa o cámara retrocardíaca con un nivel hidroaéreo interior que puede diagnosticarse y distinguirse fácilmente de un absceso pulmonar mediante el esofagograma baritado o en ocasiones, ser una hallazgo de la TC torácica (fig. 14). Aunque la mayoría de los pacientes con este tipo de hernias están asintomáticos o presentan pirosis y molestias epigástricas que se controlan con fármacos antiácidos, existen hernias de gran tamaño que pueden complicarse con una incarceración o estrangulamiento obligando a su reducción quirúrgica urgente. En ocasiones, también ha sido descrita la posibilidad de la herniación de otras estructuras por este hiato como el colon transverso, un seudoquiste pancreático, el epiplón, el hígado o el líquido ascítico.

En los niños es más frecuente la hernia posterolateral o de Bochdalek por la reapertura o persistencia tras la falta de cierre congénito del hiato pleuropotitoneal (uno de cada 1.500-2.200 nacimientos vivos) y suele manifestarse en las primeras semanas de vida (el 75-95% antes de las 8 semanas). La mayoría son izquierdas y pueden asociarse a una elevada mortalidad si no se diagnostican de forma temprana al permitir el paso de la mayor parte del contenido abdominal a la cavidad torácica interfiriendo en su desarrollo normal cuando son de gran tamaño. Su contenido suele ser de grasa peritoneal acompañada del bazo, el riñón o el epiplón según el orificio. En los adultos es más frecuente que sean de menor tamaño y se mantengan asintomáticas, realizan-

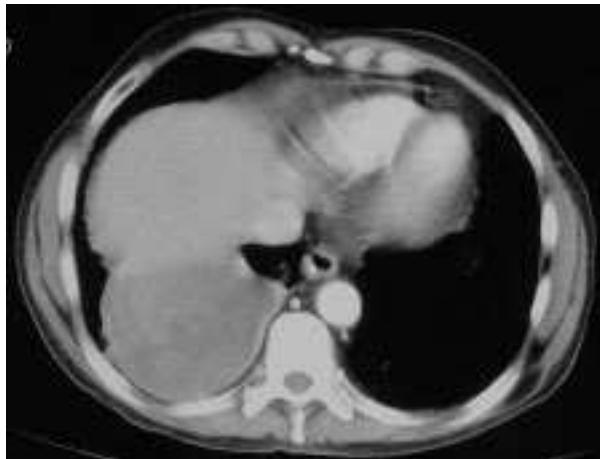


Fig. 13. Tomografía computarizada torácica. Carcinoma broncogénico basal derecho en contacto con la pared diafragmática, con signos de infiltración posteriormente confirmados en la toracotomía.



Fig. 14. Tomografía computarizada torácica. Gran cámara retrocardíaca con un nivel hidroáereo interior diagnóstica de una hernia hiatal o esofágica de grandes dimensiones.

do el diagnóstico tras su descubrimiento casual. En la radiografía y sólo cuando son de mayor tamaño, puede simular una gran lobulación del diafragma o una masa posteromedial, 4 o 5 cm por delante de la inserción posterior en la radiografía de perfil, que deberá confirmarse con el estudio intestinal baritado, la TC o la RMN y las características de su contenido. Un diagnóstico definitivo puede realizarse con la TC si observamos una discontinuidad del diafragma en la zona de la hernia, tiene una localización típica posteromedial y las densidades del contenido infra-supradiafragmático o a través del defecto son iguales.

La hernia retroesternal, paraesternal o de Morgagni es mucho más infrecuente, suele ser derecha (las izquierdas quedan limitadas por la presencia del corazón) y afectar a adultos obesos o después de un traumatismo o esfuerzo que incremente excesivamente la presión intraabdominal. En la mayoría de las ocasiones contiene el saco peritoneal o el epiplón, siendo más rara la presencia del hígado o de asas intestinales. En la radiografía se observa una ocupación anterior homogénea y bien definida del seno costofrénico derecho que debe ser confirmada con la TC o la utilización de contraste baritado digestivo.

Esquema 4

- Las neoplasias que afectan al diafragma pueden ser primarias y secundarias o metastásicas, y estas últimas son las más frecuentes
- La herniación abdominal o retroperitoneal de órganos o tejidos dentro del tórax a través del diafragma puede ser congénita o adquirida
- Entre las hernias del diafragma no traumáticas destacan por su frecuencia la esofágica o hiatal, siendo más raras la pleuropertitoneal posterior (hernia de Bochdalek) o la paraesternal (hernia de Morgagni)
- La radiografía simple junto al esofagograma baritado y/o la tomografía computarizada torácica suelen ser suficientes para diagnosticar una hernia de hiato
- La rotura diafragmática puede ser secundaria a un traumatismo abierto o cerrado y es obligatorio considerar esta posibilidad por la facilidad con que puede pasar inadvertido

Roturas diafragmáticas

La presencia de una rotura diafragmática suele relacionarse con un traumatismo torácico abierto o cerrado. Los mayores traumatismos cerrados pueden ser causa de anomalías estructurales del diafragma en hasta el 5% de los casos y en más del 50% no son reconocidas en el momento inicial por la aparatosidad del resto de las lesiones, a pesar de que su diagnóstico temprano puede evitar una herniación progresiva, seguida del compromiso respiratorio y la posibilidad de un estrangulamiento de las vísceras abdominales en el 90% de los casos, que no se ha producido o diagnosticado en hasta 15 años en casos excepcionales.

El diagnóstico preoperatorio de la rotura o lesión del diafragma tras un traumatismo cerrado es complejo, sobre todo por la situación inicial de estos pacientes y unos hallazgos clinicoradiológicos que suelen ser inespecíficos. La mayoría de las exploraciones que pueden facilitar su diagnóstico no se realizan de una forma sistemática en cualquier traumatismo toracoabdominal importante si no existe una sospecha evidente y el diag-



Esquema 5

- La fatiga o incapacidad de mantener una actividad continua y regular del diafragma puede ser fisiológica y reversible con el reposo
- La debilidad diafragmática es una condición patológica caracterizada por un deterioro funcional no reversible con el reposo del músculo, que además predispone a la fatiga
- La eventración es una anomalía habitualmente congénita secundaria a un desarrollo muscular defectuoso de parte o la totalidad de uno o ambos diafragmas
- La movilidad del diafragma puede estar limitada por la presencia de enfermedades de la pleura, pulmonares, intraabdominales y del propio diafragma
- Los principales movimientos anómalos o involuntarios diafragmáticos son la contracción tónica o espasmo, los tics, el flúter y el hipo

nóstico suele ser casual o pasar desapercibido, especialmente si no ocurre en sujetos jóvenes y en un accidente de tráfico o la caída de una altura elevada. La radiografía simple de tórax es anormal en hasta el 85% de los casos pero sólo en un tercio casi asegura el diagnóstico por la presencia de vísceras abdominales en la región torácica (múltiples niveles hidroaéreos o intestinales) o un diafragma muy elevado, mientras que es sólo sugestivo si observamos elevaciones discretas, un desplazamiento mediastínico o discontinuidades del diafragma que suelen ser izquierdas por el efecto protector que proporciona el hígado y pueden progresar si realizamos controles radiológicos seriados (fig. 15). La ecografía sólo suele obtener imágenes defectuosas por la presencia de aire interpuesto o molestias con el transductor, y es claramente superada por la TC (fig. 16), tanto para ver el diafragma (falta de continuidad o vísceras abdominales fuera de su contorno) y la presencia intratorácica de vísceras abdominales como para descartar la enfermedad infra o supradiafragmática, con la posibilidad de realizar cortes coronales y una reconstrucción multiplanar. Además, el tránsito baritado esofagogastrointestinal con proyecciones tardías permite reconocer el contenido intestinal de la herniación antes de una confirmación definitiva con una cirugía exploratoria más invasiva (fig. 17).

Infecciones del diafragma

La mayoría de las infecciones relacionadas con el diafragma tienen su origen en las estructuras vecinas y son secundarias al absceso subfrénico o el empiema pleural.



Figs. 15 y 16. Radiografía de tórax y tomografía computarizada (TC) torácica. Elevación del diafragma derecho con presencia de contenido intestinal en un paciente con una rotura del diafragma después de un accidente de tráfico. Nótese en la TC la presencia de contraste retrocardíaco atribuible a una hernia hiatal.

El absceso subfrénico puede ser espontáneo o secundario a una perforación visceral o después de una cirugía abdominal, produciendo una elevación del diafragma y una irritación local que disminuye sus movimientos. Aunque en algunos casos se ha descrito la presencia de quistes hidatídicos, la triquinosis sigue siendo una de las pocas infecciones propias del diafragma. Esta infección es secundaria a la ingestión de larvas de *Trichinella spiralis* que tras penetrar por la pared intestinal, puede infestar todos los músculos incluyendo al diafragma. Su afección suele relacionarse con la presencia de dolores torácicos, tos e hipo con la posibilidad de producirse una insuficiencia respiratoria si la afección es grave y asociada a los músculos intercostales.



Fig. 17. Tránsito baritado con proyecciones tardías que objetiva la presencia anormal del ángulo esplénico del colon dentro del hemitórax izquierdo secundario a la rotura accidental del diafragma.

Otras anomalías diafragmáticas

Fatiga diafragmática

El diafragma, al igual que el miocardio, debe mantener una actividad continua y regular de intensidad variable durante toda la vida. Este fenómeno justifica que se puedan presentar fenómenos de fatiga de forma fisiológica y reversible con el reposo cuando, durante un tiempo prolongado, su fuerza de contracción durante la inspiración excede la que el músculo puede realizar en un esfuerzo máximo. Esta situación puede observarse en sujetos normales cuando respiran en dispositivos con una elevada resistencia inspiratoria y ha sido estudiada en los pacientes con una enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), donde los cambios producidos en la ventilación o la mecánica ventilatoria reducen su reserva y facilitan la posibilidad de la presencia de esta fatiga que debe diferenciarse de la debilidad muscular. La debilidad es una condición patológica caracterizada por un deterioro funcional no reversible con el reposo del músculo, que además predispone a la fatiga.

Los pacientes con fatiga diafragmática suelen incrementar inicialmente su frecuencia respiratoria y evolutivamente alternar una respiración abdominal o torácica, presentar movimientos paradójicos (expansión

torácica con depresión abdominal) y disminuir la ventilación minuto o la frecuencia respiratoria. El diagnóstico se realiza con la electromiografía o la medición de las presiones transdiafragmáticas y puede beneficiarse de la utilización de sistemas de soporte ventilatorio, del entrenamiento muscular o de la utilización de los agonistas beta inhalados o las teofilinas, llegando a una implantación de un marcapasos o estimuladores frénicos en los pacientes tetrapléjicos con una insuficiencia ventilatoria grave.

Eventraciones diafragmáticas

La eventración es una anomalía congénita y sólo ocasionalmente adquirida, secundaria a un desarrollo muscular defectuoso de parte o la totalidad de uno o ambos diafragmas sin la presencia del agrandamiento o de nuevos orificios y con unos puntos de fijación normales del resto del músculo. La sustitución muscular por una fina membrana adherida al músculo normal permite una marcada elevación de dicha zona y con ella del contenido abdominal. Es más frecuente que sea parcial, unilateral, derecha y su diagnóstico suele sospecharse con la TC o la ecografía, aunque sólo la revisión directa de la zona permitirá el diagnóstico definitivo (fig. 18). Es raro que presente alguna sintomatología y suele ser descubierta de forma casual en una radiografía realizada por otros motivos. La fluoroscopia demuestra una movilidad anormal o paradójica de la zona aunque cuando afecta a todo un diafragma no es posible distinguirla de una parálisis frénica.

Ausencia o agenesia congénita

Diafragma accesorio. Es una anomalía muy rara en la que el hemitórax derecho queda dividido en dos compartimentos por una membrana parecida a un diafragma, situada habitualmente en la cisura oblicua y separando el lóbulo inferior del resto del pulmón.

Quistes diafragmáticos. Es una entidad excepcional atribuida a un desarrollo pulmonar anormal donde una porción del pulmón queda atrapada en el mismo diafragma durante su desarrollo, con una vascularización que proviene de la aorta abdominal o sus ramas accesorias similar a un secuestro pulmonar extralobar. También ha sido relacionado con la posibilidad de que sean secundarios a la degeneración de un hematoma postraumático, y es muy importante distinguirlos de los quistes hidatídicos o por amebas del hígado.

Movilidad limitada del diafragma

La movilidad del diafragma puede estar limitada por la presencia de enfermedades de la pleura, pulmonares, intraabdominales y del propio diafragma. En los pa-



Fig. 18. Tomografía computarizada torácica. Presencia de contenido intestinal intratorácico en contacto con las cavidades cardíacas izquierdas secundario a una eventración diafragmática.

cientes con una crisis asmática grave o un enfisema pulmonar difuso se produce un atrapamiento aéreo o hiperinsuflación pulmonar importante que limita sus movimientos y contracción empeorando la ventilación como demuestra la posibilidad de mejorarlo en los pacientes con enfisema cuando se realiza una cirugía de reducción de volumen. En los pacientes con una neumonía, una embolia pulmonar, una pleuritis aguda, una fractura costal o un proceso abdominal agudo (coleitis, absceso subfrénico, peritonitis o pancreatitis) puede producirse un fenómeno de irritación local y disminuir su capacidad de contracción o elevación con una posterior relajación que suele ser transitoria. En los pacientes con un lupus eritematoso sistémico puede aparecer una disfunción diafragmática (*shrinking lung syndrome*) con una disnea progresiva asociada a una disminución de su elevación y movimiento atribuida a una debilidad muscular que en algunos casos ha mejorado con la administración de teofilinas o agonistas beta inhalados. La embolia pulmonar, las enfermedades intersticiales avanzadas con fibrosis, la obesidad, la presencia de adherencias pleurales, la ascitis o aquellos procesos que incrementan la presión abdominal pueden elevar la posición del diafragma, mientras que el neuromotórax, el derrame pleural importante o la presencia de bullas suelen producir un descenso del mismo.

Movimientos anómalos del diafragma

Los principales movimientos anómalos o involuntarios diafragmáticos son la contracción tónica o espasmo, los tics, el flúter y el hipo. Los espasmos suelen ocurrir en los pacientes con una tetania, tétanos, rabia o intoxicación con estricnina. En el flúter o respiración mioclónica se producen unas contracciones rápidas, repetidas y

TABLA 5
Maniobras más utilizadas en el control del hipo

Maniobras respiratorias
Apneas prolongadas
Apneas prolongadas con hiperextensión cervical
Apneas prolongadas bebiendo rápido un vaso de agua
Respirar en una bolsa durante 2 min
Soplar dentro de una botella
Maniobras de Valsalva
Hiperventilación prolongada
Comprimir las rodillas sobre el tórax
Maniobras nasales o de la faringe
Inhalación de éter o amoníaco
Maniobra de Osler o tracción rítmica de la lengua
Masaje sobre la línea media del paladar
Masaje nasofaríngeo con un catéter introducido por vía nasal
Beber un vaso de agua por el lado opuesto
Beber una cucharada de vinagre, azúcar cristalizado o jugo de limón
Poner sal en la base de la lengua
Estímulos vagales
Compresión ocular durante varios minutos
Comprimir el cartílago tiroideo
Masaje seno carotídeo
Hiperextensión de la cabeza
Poner hielo en el epigastrio
Masaje rectal
Ducharse con agua fría
Maniobras sobre el nervio frénico
Compresión del frénico en la zona cervical
Estimulación local
Anestesia local
Sección quirúrgica uni o bilateral
Otras maniobras
Compresión de ambas arterias radiales
Hipnosis

anómalas del diafragma (contracciones diafragmáticas involuntarias a frecuencias de 0,5-8 Hz) que pueden estar relacionadas con una enfermedad del nervio frénico, del sistema nervioso central o el mismo diafragma y se demuestran con el estudio electromiográfico. El hipo persistente sería una forma crónica de contracción anómala muscular a una frecuencia inferior al flúter y con una sonoridad producida por el aire expulsado en cada contracción con la glotis parcialmente cerrada sobre el que se han descrito numerosos sistemas o maniobras para intentar controlarlo (tabla 5). Son causas frecuentes de hipo la existencia de una inflamación o distensión gástrica, la pericarditis, la mediastinitis o de una cirugía torácica y abdominal superior, aunque también se ha relacionado con la uremia, las encefalitis o lesiones neoplásicas cerebroespinales.

Bibliografía recomendada

Arán X, Gea J, Guiu R, Aguar MC, Sauleda J, Broquetas JM. Comparación de tres maniobras diferentes para la obtención de la presión transdiafragmática máxima. Arch Bronconeumol 1992;28: 112-5.

- Brink JA, Heiken JP, Semenkovich J, Teeffey SA, McClellan BL, Sagel S. Abnormalities of the diaphragm and adjacent structures: findings on multiplanar spiral CT scans. *AJR* 1994;163:-307-10.
- Deslauriers J. Eventration of the diaphragm. *Chest Surg Clin North Am* 1998;8:315-30.
- Dronen SC. Disorders of the chest wall and diaphragm. *Emerg Med Clin North Am* 1983; 1: 449-68.
- Gea J, Arán X, Broquetas JM. Interés de la estimulación diafragmática en el estudio de la función de los músculos respiratorios. *Arch Bronconeumol* 1992;28:125-9.
- Gelman R, Mirvis SE, Gens D. Diaphragmatic rupture due to blunt trauma: sensitivity of plain chest radiographs. *AJR* 1991;156:-51-7.
- Gierada DS, Slone RM, Fleishman MJ. Imaging evaluation of the diaphragm. *Chest Surg Clin North Am* 1998;8:237-80.
- Gottesman E, McCool FD. Ultrasound evaluation of the paralyzed diaphragm. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;155:1570-4.
- Haro M, Izquierdo M, Catalán B, Vizcaya M, Manso F, Martínez-Moratalla H. Parálisis diafragmática como complicación de una punción de la vena yugular interna. *Arch Bronconeumol* 1996; 32:105-7.
- Mandal AK, Lee H, Salern F. Review of primary tumours of the diaphragm. *J Natl Med Assoc* 1988;80:214-7.
- McCauley RG, Labib KB. Diaphragmatic paralysis evaluated by phrenic nerve stimulation during fluoroscopy or real-time ultrasound. *Radiology* 1984;153:33-6.
- Oh KS, Newman B, Bender TM, Bowen A. Radiologic evaluation of the diaphragm. *Radiol Clin North Am* 1988;26:355-64.
- Orozco-Levi M, Gea J. El diafragma. *Arch Bronconeumol* 1997;33: 399-411.
- Seaton A, Seaton D, Leitch AG. Abnormalities and diseases of the diaphragm. En: Seaton A, editor. *Crofton and Douglas' respiratory disease*. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1989; p. 1165-79.
- Shah R, Sabanathan S, Mearns AJ, Choudhury AK. Traumatic rupture of diaphragm. *Ann Thorac Surg* 1993;60:1444-9.
- Shin MS, Mulligan SA, Baxley WA, Ho KJ. Bochdalek hernia of diaphragm in the adult. Diagnosis by computed tomography. *Chest* 1987;92:1098-101.
- Sieck GC. Diaphragm muscle: structural and functional organization. *Clin Chest Med* 1988;9:195-210.
- Tarver RD, Conces DJ, Cory DA, Vix VA. Imaging the diaphragm and its disorders. *J Thorac Imaging* 1989;4:1-18.
- Weksler B, Gonsberg RJ. Tumors of the diaphragm. *Chest Surg Clin N Am* 1998;8:441-7.
- Worthy SA, Young E, Hartman TE, Stephen J, Mayo JR, Müller NL. Diaphragmatic rupture: CT findings in 11 patients. *Radiology* 1995;194:885-8.