

I. Rouco^{a,*}, P. Hurtado^a, L. Castaño^b y J.J. Zarranz^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Cruces, Osakidetza, Baracaldo, Vizcaya, España

^b Grupo de investigación en Diabetes, Hospital Universitario de Cruces, Universidad del País Vasco- Euskal Herriko Unibertsitatea, Centro de Investigación Biomédica

En Red de Diabetes y Enfermedades Metabólicas asociadas, Baracaldo, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: idoia.rouco@gmail.com

(I. Rouco).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.j.nrl.2013.06.018>

Aleteo diafragmático. Descripción de caso y revisión de la literatura

Diaphragmatic flutter: A case report and literature review

Sr. Editor:

El aleteo diafragmático es una alteración infrecuente del movimiento que se caracteriza por la presencia de contracciones rítmicas, repetitivas e involuntarias del diafragma y de otros músculos respiratorios inervados por raíces cervicales. Se ha descrito en todas las edades y géneros, con una presentación clínica que es muy variable y que asociado a la rareza del cuadro clínico, lleva a diagnósticos tardíos e inicialmente a otros tratamientos no efectivos. Entre la sintomatología se puede encontrar dolor, que puede ser a nivel de tórax o abdomen, y movimientos discinéticos de la pared abdominal y el tórax. Su forma idiopática es la más común, pero se ha descrito asociado a otras entidades clínicas y quirúrgicas. El diagnóstico se basa en la alta sospecha clínica, asociado a visualización del movimiento por medio de fluoroscopia o por medio de estudios electrofisiológicos del diafragma. No existen estudios clínicos acerca del

mejor tratamiento, el cual se basa, en opinión de expertos y reportes de casos, en medidas farmacológicas y no farmacológicas.

Se describe el caso de una mujer de 17 años que presentó un cuadro clínico de 45 días de evolución de dolor a nivel del flanco derecho y la fosa iliaca derecha de inicio súbito, con irradiación a la región lumbar, el cual se asoció a movimientos involuntarios del tronco. Ingresó al servicio de urgencias remitida por neurología debido a exacerbación del dolor, presencia de movimientos involuntarios rítmicos a nivel de tronco, con predominio en el lado derecho, náuseas, vómito y sensación urente en la región facial, braquial y del hemitórax derecho. Previamente, por consulta externa, había sido valorada por múltiples especialidades, entre las que se encontraban neurología, medicina interna, psiquiatría, psicología y fisioterapia; había recibido manejo con terapia neural y fisioterapia sin mejoría, y estudios con resonancia magnética simple y con contraste de columna dorsal y cervical los cuales se reportaron en límites normales (fig. 1). Manejada con fluoxetina 20 mg/día y clonazepam gotas; con este último presentó leve mejoría. Antecedentes patológicos: infecciones urinarias a repetición y trastorno mixto de ansiedad depresión, sin otros antecedentes. Ingresó a urgencias con mucosas hidratadas y rosadas, y los siguientes signos vitales: presión arterial:

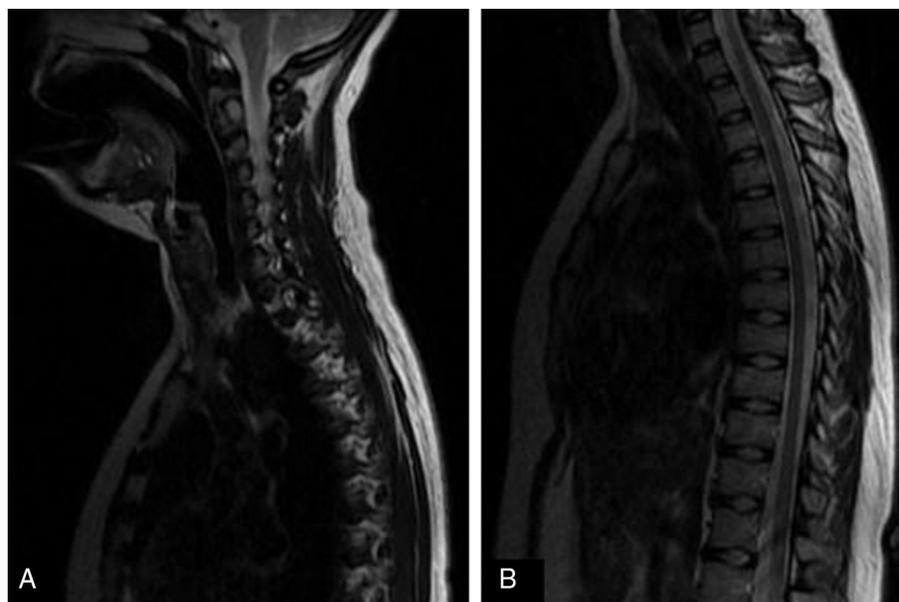


Figura 1 Resonancia magnética columna cervical (A) y dorsal (B): secuencia sagital T2 con gadolinio, en límites normales.

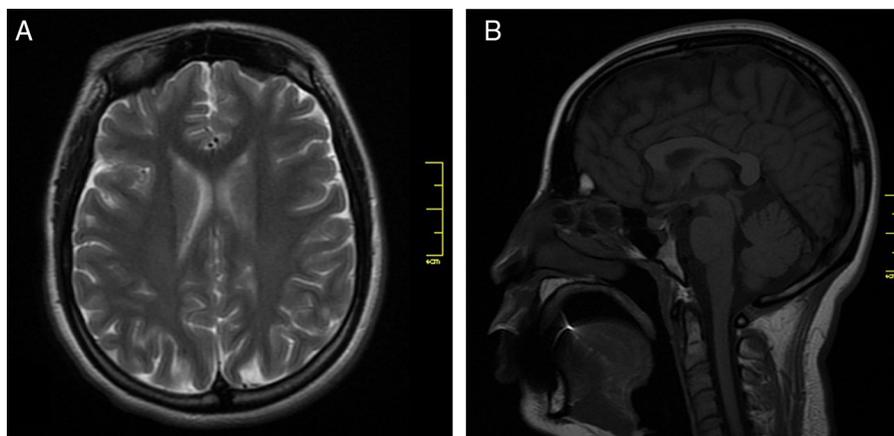


Figura 2 Resonancia magnética cerebral con gadolinio en límites normales. A) Secuencia axial en T2. B) Secuencia sagital en T2 Flair.

110/60; frecuencia cardíaca: 78; frecuencia respiratoria: 17; saturación de O₂: 96%, y sin fiebre. Examen neurológico: paciente alerta, funciones mentales superiores conservadas, pares craneales del II al XII sin déficit, reflejos osteotendinosos 2+/4+, fuerza muscular conservada, no signo de Babinski, sensación urente faciobraquial derecha y en el hemitórax derecho, y movimiento involuntario de músculos abdominales, rítmico y no exacerbado con el tacto. El resto del examen físico, en límites normales. Examen mental con afecto ansioso, modulado, congruente, resonante, pensamiento de origen lógico con ideas de preocupación por su condición de salud, sin otros hallazgos. Se hospitalizó para realización de estudios adicionales entre los que se encuentran electromiografía y neuroconducción de músculos abdominales, paraespinales, dorsales y cervicales, en la que se encontró un patrón de contracción involuntaria en dermatomas dorsales de T4 a T12 con patrón de mioclonías. Se realizan resonancia cerebral, de columna cervical y dorsal con gadolinio bajo sedación, las cuales se encuentran en límites normales (fig. 2); análisis entre los que se encuentran hemograma, creatinina, serología para virus de la inmunodeficiencia humana y sífilis (VDRL), niveles de vitamina B₁₂ y ácido fólico, parcial de orina, velocidad de sedimentación globular, proteína c reactiva, electrolitos séricos (potasio, sodio, magnesio, cloro), hormona estimulante de tiroides, T4 libre, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anti-ADN nativo, antígenos extraíbles del núcleo, niveles de complemento C3 y C4; niveles en sangre de arsénico y plomo; punción lumbar, y gases arteriales, los cuales se reportaron en límites normales. Ante la sospecha por parte de neurología clínica de estar ante un aleteo diafragmático, se realizó evaluación de la movilidad diafragmática bajo fluoroscopia, evidenciándose presencia de movimientos repetitivos del diafragma, los cuales alcanzan 120 movimientos por minuto, con adecuada movilidad en inspiración y espiración, lo que está a favor del diagnóstico de aleteo diafragmático. Se continuó manejo por parte de neurología con fenitoína y gabapentina, con lo que se logró mejoría parcial del dolor pero no del movimiento discinético. Ante la leve mejoría con manejo farmacológico, se decide realizar bloqueo del nervio frénico derecho con bupivacaína bajo guía ecográfica

y fluoroscópica. Durante el procedimiento, se observó disminución, hasta ausencia, del aleteo diafragmático del lado derecho y mejoría marcada de los síntomas. Aproximadamente 6 h después, reaparece la sintomatología. Ante la persistencia del cuadro clínico, se decide realizar manejo quirúrgico con pinzamiento y colocación de grapa a nivel del nervio frénico derecho mediante toracoscopia. Con este procedimiento, presenta mejoría marcada de sus síntomas, la cual persiste en el tiempo, logrando el alta hospitalaria.

El aleteo diafragmático es una alteración infrecuente del movimiento caracterizado por presencia de contracciones rítmicas, repetitivas e involuntarias del diafragma y de otros músculos respiratorios inervados por raíces cervicales¹. La primera descripción se atribuye a Antony Van Leeuwenhoek en 1723, el cual presentó esta entidad. En uno de sus escritos (*De structura diaphragmatis. Epistola domini Antonii van Leeuwenhoek, R. S. S. ad Societatem Regiam*), manifiesta cómo sentía palpitaciones a nivel torácico, las cuales inicialmente fueron catalogadas de origen cardíaco por sus médicos; posteriormente, él mismo pudo notar que su pulso no se alteraba durante la presentación de los síntomas y así concluyó que la fuente de sus palpitaciones provenía del diafragma y no del corazón^{2,3}.

Las descripciones en la literatura se basan en reportes de casos, de los cuales las series más grandes son la de Rigatto y DeMedeiros, y la de Graber y Sinclair-Smith³.

Al aleteo diafragmático también se describe como enfermedad de Leeuwenhoek, mioclonía diafragmática, mioclonía respiratoria, síndrome de vientre danzante, discinesia del vientre danzante^{1,4}.

Se ha descrito tanto en adultos como en niños⁵, con una presentación clínica muy variable. Esta variabilidad clínica asociada a la rareza del cuadro hace que el diagnóstico se realice tardíamente, según la literatura hasta 18 años. Se puede presentar con dolor pero este no es localizador de la entidad, ya que se describe su presencia a nivel torácico, epigástrico, alrededor de la caja torácica, dorsal, lumbar y, en ocasiones, se puede confundir con un dolor de origen cardíaco isquémico, ya que además, cuando el compromiso es en el hemidiafragma izquierdo, se describe irradiación del dolor al brazo izquierdo y presencia de disnea. Otro síntoma

frecuente es el movimiento abdominal, lo que ha llevado a la denominación de síndrome de vientre danzante, el cual se presenta en cualquier posición, principalmente a nivel del hemiabdomen superior; su curso puede ser fluctuante durante el día, sin factores precipitantes y al parecer según algunas descripciones podría o no persistir durante el sueño. Otros síntomas descritos son estridor inspiratorio, pulsaciones epigástricas, palpitaciones, disnea, náuseas y vómito. En ocasiones, el dolor ha llevado a estos pacientes a ser manejados con cirugías como apendicectomía y colecistectomía, al atribuir sus síntomas a afecciones quirúrgicas^{1-4,6}.

Existen múltiples causas para esta entidad. Se ha descrito en alteraciones del sistema nervioso central y periférico, como encefalitis e irritación del nervio frénico; alteraciones pleurales, como pleuresía; mediastinales, como presencia de adenopatías; intraabdominales, como peritonitis; enfermedades pulmonares, como el caso de una paciente pediátrica en la cual se presentó posterior a una infección del tracto respiratorio superior; enfermedades cardíacas, como fiebre reumática; cirugías torácicas y cardíacas, como revascularización miocárdica, y traumatismo cervical e idiopático. También se ha descrito posterior al síndrome de desmielinización osmótica y secundario al uso de medicamentos como galantamina y cleboprida⁶⁻⁸.

El diagnóstico se puede realizar por fluoroscopia al visualizar en tiempo real el movimiento diafragmático, evaluando la amplitud y la velocidad³. También se puede evaluar por medio de estudios electrofisiológicos, como la electromiografía, la cual se recomienda se realice con agujas localizadas en el diafragma y no estudios electrofisiológicos de superficie, ya que son más imprecisos y se puede producir interferencia con los movimientos de la pared torácica. Durante los estudios electrofisiológicos se ha descrito supresión de la respiración normal, quedando solo el aleteo diafragmático, el cual es capaz de mantener una adecuada ventilación⁹.

Antes de que se realice un adecuado diagnóstico, estos pacientes son catalogados con enfermedades psiquiátricas y, por lo tanto, han recibido múltiples medicamentos, como ácido valproico, haloperidol, pimozida y clonidina⁶, como en el caso de la paciente presentada, que venía recibiendo clonazepam y fluoxetina. El tratamiento se basa en descripciones realizadas por las diferentes series. Es así como se encuentran recomendaciones de manejo farmacológico con fenitoína³ y carbamacepina¹, manejo intervencionista por medio de bloqueo del nervio frénico a nivel de C4 con infiltraciones de bupivacaína e infiltraciones de metilprednisolona, pensando en una causa inflamatoria de esta entidad, con lo cual se presenta resolución transitoria del movimiento diafragmático⁶, como sucedió en este caso, en el cual se presentó mejoría durante 6 h posterior a

la infiltración del nervio frénico con bupivacaína. Por último, se describe el tratamiento quirúrgico, el cual consta de «desgastar», «aplastar», el nervio frénico, con lo que se ha reportado mejoría de la sintomatología, que puede perdurar hasta por 6 meses debido a regeneración del nervio posterior a este tiempo. A favor de la cirugía se ha reportado una respuesta positiva al bloqueo del nervio frénico a nivel de C4^{3,6}.

Bibliografía

- Iriarte J, Narbona J, Barrio G, Artieda J. Diaphragmatic flutter after spinal cord trauma in a child. *Neurol.* 2005;65:1839.
- Van Leeuwenhoek A. De structura diaphragmatis. *Epistola domini Antonii van Leeuwenhoek, R. S. S. ad Societatem Regiam. Philosophical Transactions.* 1722-1723;32:400-407 doi: 10.1098.
- Corbett CL. Diaphragmatic flutter. *Postgrad Med J.* 1977;53:399-402.
- Espay AJ, Fox SH, Marras C, Lang AE, Chen R. Isolated diaphragmatic tremor: Is there a spectrum in respiratory myoclonus? *Neurology.* 2007;69:689-92.
- Katz SE, Gauda E, Crawford T, Ogunlesi F, Lefton-Greif AM, Mcgrath-Morrow S, et al. Respiratory flutter syndrome. An under recognized cause of respiratory failure in neonates. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:1161-4.
- Cvietusa PJ, Nimmagadda SR, Wood R, Liu AH. Diaphragmatic flutter presenting as inspiratory stridor. *Chest.* 1995;107:872-5.
- Patterson V. Belly dancer's syndrome: Causes, clinical presentations, and treatment. Disponible en: <http://www.logan.edu/mm/files/LRC/Senior-Research/2011-Dec-31.pdf>
- Roggendorf J, Burghaus L, Liu WC, Weisenbach S, Eggers C, Fink GR, et al. Belly dancer's syndrome following central pontine and extrapontine myelinolysis. *Movement Disorders.* 2007;22:892-4.
- Chen R, Remtulla H, Bolton CF. Electrophysiological study of diaphragmatic myoclonus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1995;58:480-3.

J.D. Ramírez^a, M. Gonzales^b, J.A. Hoyos^{c,*} y L. Grisales^d

^a Servicio de Neurología, Clínica Comfamiliar Risaralda, Pereira, Colombia

^b Servicio de Cirugía, Clínica Comfamiliar Risaralda, Pereira, Colombia

^c Servicio de Medicina Interna, Universidad Tecnológica de Pereira, Pereira, Colombia

^d Servicio de Radiología, Universidad Tecnológica de Pereira, Pereira, Colombia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juanhope9@hotmail.com (J.A. Hoyos).
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.06.016>