

## PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA BILATERAL Y NEUROBORRELIOSIS DE LYME. DIEZ AÑOS DE SEGUIMIENTO

SERGIO G. MONTEIRO, SANTIAGO C. ARCE, GUSTAVO VACA RUIZ,  
VALERIA SALUTTO, EDUARDO L. DE VITO

*Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari, Facultad de Medicina,  
Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina*

**Resumen** La infección por *Borrelia burgdorferi* (enfermedad de Lyme) es una de las pocas causas identificables de amiotrofia neurálgica. La parálisis diafragmática bilateral es considerada rara en la borreliosis y el patrón de recuperación a largo plazo de la función del diafragma también es incierto. La presión transdiafragmática es el patrón de oro para el diagnóstico de parálisis diafragmática bilateral, un estudio que ha sido informado en pocas ocasiones. Se presenta un caso de amiotrofia neurálgica asociado a infección por *Borrelia* y parálisis diafragmática bilateral, que aporta un seguimiento detallado de la evolución espirométrica, de las presiones estáticas máximas en la boca y de la presión transdiafragmática desde el inicio de los síntomas y a largo plazo. Este caso permite conocer uno de los posibles perfiles evolutivos de la disfunción diafragmática en la amiotrofia neurálgica por borreliosis.

**Palabras clave:** amiotrofia neurálgica, enfermedad de Lyme, parálisis respiratoria, ventilación no invasiva

**Abstract** *Bilateral diaphragmatic paralysis and Lyme neuroborreliosis. Ten years of follow-up.* *Borrelia burgdorferi* infection (Lyme disease) is one of the few identifiable causes of neuralgic amyotrophy. Bilateral diaphragmatic paralysis is considered rare in borreliosis, and the pattern of long-term recovery of diaphragm function is also uncertain. Transdiaphragmatic pressure is the gold standard for diagnosis of bilateral diaphragmatic paralysis, a study that has been reported on few occasions. We present a case of neuralgic amyotrophy associated with *Borrelia* infection and bilateral diaphragmatic paralysis that provides a detailed follow-up of the spirometric evolution, of the maximum static pressures in the mouth and of transdiaphragmatic pressure from the onset of symptoms and the long term. This case allows us to know one of the possible evolutionary profiles of diaphragmatic dysfunction in neuralgic amyotrophy due to borreliosis.

**Key words:** brachial plexus neuritis, Lyme disease, respiratory paralysis, noninvasive ventilation

La amiotrofia neurálgica (AN), también conocida como síndrome de Parsonage-Turner, neuritis braquial paralítica, plexopatía braquial idiopática, neuropatía del plexo braquial o radiculitis braquial aguda, es una entidad que afecta al plexo braquial. Su incidencia es difícil de determinar. En el Reino Unido se estima en alrededor de 1-3/100 000 habitantes/año<sup>1</sup>. La infección por *Borrelia burgdorferi* (enfermedad de Lyme), es una causa rara pero potencialmente tratable de AN<sup>2</sup>.

La parálisis diafragmática bilateral es considerada rara en la enfermedad de Lyme<sup>3,4</sup>. El perfil de recuperación a

largo plazo de la función del diafragma es incierto; se ha descrito desde una sustancial mejoría hasta la necesidad de utilizar ventilación mecánica a largo plazo<sup>3,4</sup>. El patrón de oro para el diagnóstico de la parálisis diafragmática bilateral es la determinación de la presión transdiafragmática (Pdi)<sup>5,6</sup>, un estudio que ha sido reportado en pocas ocasiones.

Se presenta un caso de AN asociada a infección por *Borrelia* y parálisis diafragmática bilateral que aporta un seguimiento detallado de la evolución espirométrica, de las presiones estáticas máximas en la boca y de la Pdi desde el inicio de los síntomas y a largo plazo. Este caso permite conocer uno de los posibles perfiles evolutivos de la disfunción diafragmática en la AN por borreliosis.

Recibido: 9-XII-2020

Aceptado: 29-III-2021

**Dirección postal:** Eduardo L. De Vito, Departamento de Neumonología y Laboratorio Pulmonar, Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari, Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires, Combates de Malvinas 3150, 1427 Buenos Aires, Argentina  
e-mail: eldevito@gmail.com

### Caso clínico

Mujer de 63 años, residente en la Ciudad de Buenos Aires, con hipertensión arterial (medicada con enalapril 10 mg/día)

y obesidad (IMC 38.5 kg/m<sup>2</sup>). Consultó por dolor cervical, de cintura escapular y de ambos miembros superiores e impotencia funcional de 48 h de evolución. El dolor fue de comienzo súbito, continuo, de intensidad 10/10, sin posición antálgica. No tenía antecedentes de infección viral, vacunación reciente, ejercicio extenuante, cirugía, traumatismos o historia familiar de AN hereditaria. El dolor mejoró parcialmente con la administración de morfina 5 mg subcutánea, pero evolucionó con ortopnea e hipoxemia. En la exploración física tenía 36.5°C y tensión arterial de 130/80 mmHg. El examen de la fuerza muscular mostró debilidad (4+/5) en la abducción del hombro bilateral y debilidad distal en extensor común de los dedos (4+/5 izquierdo). Tenía dolor y disestesia en región periescapular y miembro superior bilaterales, sin distribución definida y escápula alada. La sensibilidad profunda y los reflejos osteotendinosos estaban conservados, los pares craneales y la taxia eran normales. No había fasciculaciones ni atrofia.

La exploración respiratoria mostró utilización de músculos accesorios del cuello, una frecuencia respiratoria de 20/min, disminución de la entrada de aire en ambas bases, ortopnea y respiración paradójica del abdomen. La radiografía de tórax evidenció elevación de ambos hemidiafragmas y la radioscopia mostró ausencia de movilidad del hemidiafragma derecho y disminución marcada de la excursión del hemidiafragma izquierdo. La gasometría arterial sentada (FIO<sub>2</sub> 0.21) mostró SaO<sub>2</sub> 96%, PaO<sub>2</sub> 75.3 mmHg, PaCO<sub>2</sub> 33.3 mmHg, pH 7.45, bicarbonato 22.6 mEq/litro, P(A-a)O<sub>2</sub> 33.4 mmHg, lactato 1.8 mmol/litro. El resto de los exámenes de laboratorio de rutina fueron normales.

Las pruebas de función pulmonar evidenciaron una capacidad vital forzada (FVC) sentada de 1.44 litros (47% del predicho<sup>7</sup>); su descenso en decúbito dorsal fue del 41%. El cociente FEV<sub>1</sub>/FVC fue de 93%. Las presiones inspiratorias máxima (PiMax) y espiratoria máxima (PeMax) fueron de 44 cmH<sub>2</sub>O (63% del predicho) y 80 cmH<sub>2</sub>O (104% del predicho), respectivamente<sup>8</sup>. La presión transdiafragmática máxima (PdiMax) fue de 24 cmH<sub>2</sub>O (19% del predicho). El último control de PdiMax (Fig. 1) fue 128 cmH<sub>2</sub>O (105% del predicho)<sup>9</sup>.

Los estudios neurofisiológicos mostraron latencias motoras distales prolongadas y amplitud del potencial de acción muscular compuesto reducida en ambos nervios medianos. En el nervio mediano izquierdo, la latencia sensitiva estuvo prolongada y la amplitud del potencial acción nervioso sensitivo reducida. En la electromiografía se observó actividad espontánea en el supraespinoso, tríceps, bíceps, extensor común de los dedos izquierdos y serrato anterior. La estimulación de los nervios frénicos en el cuello no evocó potencial de acción muscular compuesto ni respuesta mecánica discernible (inexcitable bilateral).

El líquido cefalorraquídeo (LCR) presentó pleocitosis linfocitaria en dos punciones lumbares. Se determinó seroconversión IgM-IgG anti-*Borrelia burgdorferi*. Inicialmente IgM positiva débil e IgG positiva con un título de 1/160. A los 30, 45 y 90 días los títulos séricos de IgM fueron negativos, mientras que los de la IgG fueron de 1/640, 1/1460 y 1/1280 respectivamente.

El tratamiento inicial con analgésicos no esteroides y opiáceos produjo leve alivio del dolor, mientras que hubo una disminución significativa con meprednisona 80 mg/día y doxiciclina 100 mg c/12 horas. Debido a la presencia de ortopnea y desaturación se indicó ventilación no invasiva (IPAP 18 y EPAP 4 cmH<sub>2</sub>O respectivamente), con franca mejoría de la mecánica ventilatoria y de la ortopnea. La evolución funcional respiratoria de las presiones bucales máximas y de la PdiMax se observa en la Figura 1.

La paciente evolucionó favorablemente, con mejoría del dolor y de la impotencia funcional en el curso de una semana y fue dada de alta con indicaciones de rehabilitación precoz

e individualizada que no cumplió. Al cabo de 6 meses presentaba leve persistencia del dolor en región cervico-dorsal y reducción de los requerimientos de BiPAP de 12 a 6 horas diarias nocturnas. A los 8 meses la fuerza muscular en miembros superiores era 5/5. A los 16 meses del evento, dejó de requerir BiPAP; no refería ortopnea, si bien la recuperación funcional respiratoria no era completa (Fig. 1).

## Discusión

Este caso de AN asociada a infección por *Borrelia* y parálisis diafragmática bilateral permite conocer uno de los posibles perfiles evolutivos de la disfunción diafragmática en esta condición.

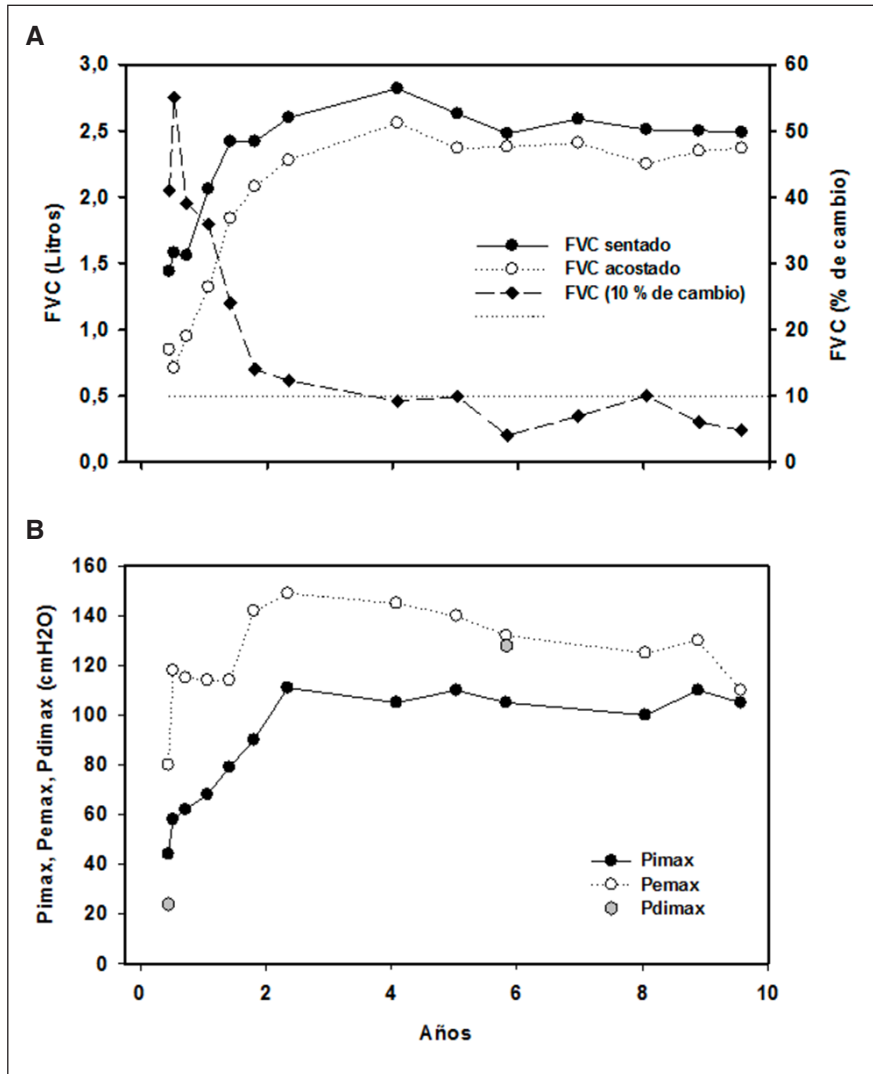
El comienzo brusco con dolor intenso seguido de debilidad irregular en la distribución del plexo braquial y la presencia de denervación en el EMG fueron compatibles con AN<sup>10</sup>. El diagnóstico de borreliosis se hizo en base a los hallazgos del LCR y la seroconversión. Las pruebas de anticuerpos contra *B. burgdorferi* deben considerarse un complemento del diagnóstico clínico, ya que, por sí mismas, no pueden establecer ni excluir el diagnóstico de la enfermedad de Lyme. En nuestro caso, el hallazgo de seroconversión y el cuadro clínico sustentan el diagnóstico de enfermedad de Lyme.

Nuestra paciente residía en la Ciudad de Buenos Aires y su último viaje fuera de la ciudad (provincia de Misiones) había sido hacía 18 meses. En Argentina, Stanchi y col. identificaron anticuerpos contra *B. burgdorferi* en un grupo de trabajadores agrícolas con artritis, mientras que Cicuttin y col. informaron la presencia de *Borrelia spp.* en garrapatas y aves de un área urbana protegida en la ciudad de Buenos Aires<sup>11, 12</sup>.

La presencia de ortopnea, con descenso mayor del 30% de la FVC en decúbito dorsal fue compatible con parálisis diafragmática bilateral<sup>11</sup>. La PiMax baja y la necesidad de BiPAP están en línea con ese diagnóstico. La PdiMax menor a 30 cmH<sub>2</sub>O confirmó la presunción de parálisis diafragmática<sup>5, 13</sup>. La PdiMax es un estudio invasivo y se requiere una cuidadosa atención a los detalles de la técnica para obtener mediciones confiables. Su medición sigue siendo el patrón de oro de parálisis diafragmática bilateral<sup>6, 14</sup>. A diferencia de otras técnicas neurofisiológicas y de imágenes, la PdiMax provee una medida objetiva de la presión desarrollada por el diafragma ya que su valor es proporcional a su fuerza<sup>5, 11, 14</sup>. Por el contrario, no es posible predecir valores de respuesta de Pdi a partir del registro del potencial de acción compuesto del diafragma, o de la ecografía del diafragma<sup>6</sup>.

Un estudio reciente modeló el curso de la recuperación de la disfunción diafragmática por AN no asociada a borreliosis<sup>15</sup>. Solo el 31% de los 16 sujetos estudiados alcanzó una FVC normal, e incluso aquellos con aparente recuperación total tuvieron deterioro residual del diafragma en pruebas más detalladas. Su curso se prolongó, con un tiempo hasta el punto

Fig. 1.— Estudios funcionales respiratorios. A: Capacidad vital forzada (FVC) sentado (eje Y de la izquierda) y el porcentaje de cambio entra ambas mediciones (eje Y de la derecha). La línea punteada horizontal corresponde al límite superior normal de caída de la FVC. B: Presiones inspiratoria (PiMax) y espiratoria (PeMax) máximas. Se observan las dos determinaciones de presión transdiafragmática máxima (PdiMax) en el inicio y a los 6 años



medio de recuperación de casi 2 años. Los autores no reportaron otras etiologías identificables<sup>15</sup>. Con el diagnóstico de borreliosis se dispone de unos pocos casos de parálisis diafragmática bilateral en los que la magnitud y el tiempo de recuperación del diafragma no fueron informados<sup>3, 4, 16</sup>.

En nuestro caso fue posible efectuar el seguimiento clínico y de diversas variables respiratorias desde el inicio de los síntomas y a lo largo de 10 años (Fig. 1). A los 4 años del inicio de la enfermedad la recuperación era completa. Si bien es especulativo, es posible observar que tanto la recuperación de la FVC, de la diferencia entre la FVC sentado y acostado y de las presiones

estáticas máximas evolucionaron con una mejoría sustancial en la primera etapa del seguimiento y en forma no lineal. No disponemos aún de otros datos semejantes para establecer tendencias o patrones evolutivos. La paciente utilizó VNI nocturna y en relación con la mejoría funcional respiratoria, dejó de tener ortopnea, pudiendo prescindir del sostén ventilatorio nocturno.

Este caso clínico de parálisis diafragmática bilateral debida a AN por borreliosis reafirma la importancia de estudiar las causas que pueden producir AN, aporta un seguimiento detallado de la recuperación del diafragma a largo plazo y permite establecer uno de los posibles patrones evolutivos de dicha recuperación.

**Conflicto de intereses:** Ninguno para declarar

## Bibliografía

1. MacDonald BK, Cockerell OC, Sander JW, Shorvon SD. The incidence and lifetime prevalence of neurological disorders in a prospective community-based study in the UK. *Brain* 2000;123: 665-76.
2. Ljøstad U, Skogvoll E, Eikeland R, et al. Oral doxycycline versus intravenous ceftriaxone for European Lyme neuroborreliosis: a multicentre, non-inferiority, double-blind, randomised trial. *Lancet Neurol* 2008;7: 690-5.
3. van Egmond ME, Luijckx G-J, Kramer H, Benne CA, Slebos D-J, van Assen S. Diaphragmatic weakness caused by neuroborreliosis. *Clin Neurol Neurosurg* 2011; 113:153-5.
4. Reddy KP, McCannon JB, Venna N. Diaphragm paralysis in Lyme disease: late occurrence in the course of treatment and long-term recovery. *Ann Am Thorac Soc* 2015; 12: 618-20.
5. Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Moxham J, Green M. Assessment of diaphragm weakness. *Am Rev Respir Dis* 1988; 137: 877-83.
6. Spiesshoefer J, Henke C, Herkenrath SD, et al. Noninvasive prediction of twitch transdiaphragmatic pressure: Insights from spirometry, diaphragm ultrasound, and phrenic nerve stimulation studies. *Respiration* 2019; 98: 301-11.
7. Hankinson JL, Odencrantz JR, Fedan KB. Spirometric reference values from a sample of the general U.S. population. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159: 179-87.
8. Evans JA, Whitelaw WA. The assessment of maximal respiratory mouth pressures in adults. *Respir Care* 2009; 54: 1348-59.
9. Miller JM, Moxham J, Green M. The maximal sniff in the assessment of diaphragm function in man. *Clinical Science* 1985; 69: 91-6.
10. van Alfen N, van Engelen BG. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. *Brain* 2006;129: 438-50.
11. Stanchi NO, Balague LJ. Lyme Disease: antibodies against *Borrelia burgdorferi* in farm workers in Argentina. *Revista de Saúde Pública* 1993; 27: 305-7.
12. Cicuttin GL, De Salvo MN, Venzal JM, Nava S. *Borrelia* spp. in ticks and birds from a protected urban area in Buenos Aires city, Argentina. *Ticks Tick Borne Dis* 2019; 10: 101282.
13. McCool FD, Tzelepis GE. Dysfunction of the diaphragm. *N Engl J Med* 2012; 366: 932-42.
14. Dubé B-P, Dres M. Diaphragm dysfunction: diagnostic approaches and management strategies. *J Clin Med* 2016; 5: 113.
15. Rice BL, Ashton RW, Wang X-F, Shook SJ, Mireles-Cabodevila E, Aboussouan LS. Modeling of lung function recovery in neuralgic amyotrophy with diaphragm impairment. *Respir Care* 2017; 62: 1269-76.
16. Abbott RA, Hammans S, Margaron M, Aji BM. Diaphragmatic paralysis and respiratory failure as a complication of Lyme disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76: 1306-7.