

## CASOS CLÍNICOS

# Colocación de marcapasos diafragmático por toracotomía mínima para tratamiento de hipoincoercible

Drs. JUAN JOSÉ FIBLA, GUILLERMO GÓMEZ, CÉSAR FARINA, GASPAR ESTRADA, CARLOS LEÓN

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

### RESUMEN

Presentamos un caso de hipo incoercible de cuatro años de duración y con clínica de pérdida de peso y fatiga. Refractario al tratamiento médico. Se le implantó un marcapasos diafragmático por vía intratorácica. Este aparato controla los movimientos del diafragma por estimulación eléctrica del nervio frénico. Se consiguió con ello disminuir la intensidad de los episodios de hipo. Este caso constituye la primera experiencia en España de tratamiento de hipo incoercible con marcapasos frénico.

**PALABRAS CLAVES:** *Hipo persistente, hipo incoercible, estimulación eléctrica del nervio frénico*

### SUMMARY

We report a case of intractable hiccups of four years duration with weight loss and fatigue. Unresponsive to pharmacologic management. He was implanted intrathoracically with breathing pacemaker. This device controls excursions of the diaphragm by electrical stimulation of the phrenic nerve. We achieved to lower the intensity of the hiccups episodes. This case is the first experience in Spain of management of intractable hiccups with phrenic pacemaker.

**KEY WORDS:** *Persistent hiccups, intractable hiccups, phrenic nerve electrical stimulation*

### INTRODUCCIÓN

El hipo incoercible es una enfermedad infrecuente en la práctica diaria. Clínicamente resulta ser un problema angustioso y en ocasiones grave (malnutrición, problemas psicológicos, suicidio).<sup>1</sup> En su patogenia se ha implicado una contracción unilateral del diafragma, más frecuentemente del lado izquierdo.<sup>2</sup> En el diagnóstico debe descartarse una patología orgánica subyacente (presente en el 90% de casos) llevando a cabo estudios clínicos, analíticos y radiológicos. El tratamiento es etiológico. En caso de no identificar el problema de base, se emplean fármacos derivados del GABA, princi-

palmente el baclofeno.<sup>3</sup> En casos refractarios se recurre a otras medidas terapéuticas, básicamente quirúrgicas y anestésicas (frenectomía, bloqueo anestésico del nervio frénico, bloqueos epidurales). Presentamos el caso de un paciente con hipoincoercible de 4 años de evolución, el cual, tras haber agotado todas las modalidades terapéuticas habituales, fue tratado mediante colocación de marcapasos frénico por minitoracotomía.

### CASO CLÍNICO

Varón de 38 años, que presenta hipo incoercible de 4 años de evolución. Entre los antece-

dentos personales figuran tabaquismo importante, enolismo leve, y epilepsia diagnosticada en la infancia. En 1998 debuta cuadro de hipo incoercible inicialmente con episodios leves pero que progresivamente se acentúan en duración e intensidad, llegando a interferir en la alimentación y en la vida cotidiana.

El paciente es estudiado inicialmente en el Servicio de Neurología donde se llevan a cabo múltiples estudios analíticos y radiológicos (radiografía de tórax, resonancia magnética cerebral, electroencefalograma) que no hallan alteraciones compatibles con patología orgánica. Se inicia tratamiento farmacológico sin lograrse una mejoría significativa del cuadro.

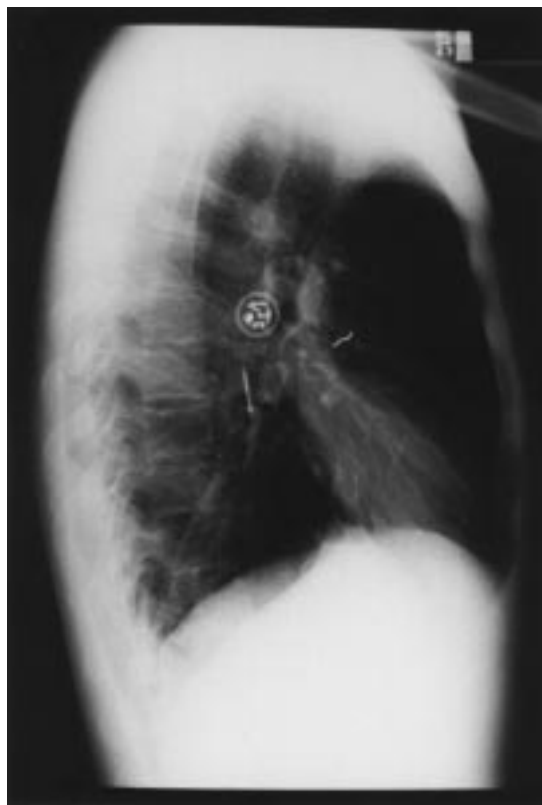
Posteriormente es visto en el servicio de digestivo donde se completa el estudio con tomografía computerizada torácica y abdominal, manometría esofágica y fibrogastroscopia, que no hallan alteración alguna relacionada con el cuadro de hipo incoercible. El paciente es remitido a cirugía torácica donde en marzo del 2001 se intenta bloqueo del nervio frénico con catéter, procedimiento que no logra la remisión del hipo.

En marzo del 2002 el paciente ingresa de nuevo en cirugía torácica para colocación de marcapasos diafragmático izquierdo. Persiste con episodios de hipo de 8-10 días de duración que interfieren con su actividad habitual y calman parcialmente con la medicación. Los estudios pre-operatorios son correctos. Se implanta marcapasos a nivel del nervio frénico izquierdo, a la altura del pericardio a través de toracotomía mínima. Postoperatorio sin complicaciones de interés. El paciente es dado de alta.

A los 28 días de la intervención, se procede a estimulación diafragmática mediante radiotransmisor externo de radiofrecuencia conectado al electrodo



*Figura 1.* Radiografía de tórax postero-anterior postoperatoria. Se observa la imagen radiopaca correspondiente al receptor colocado a nivel subcutáneo y el extremo intratorácico del mismo a nivel del nervio frénico izquierdo.



*Figura 2.* Radiografía de tórax lateral. Imagen radiológica del dispositivo.

frénico. Mediante radioscopia se verifica bloqueo del diafragma al iniciar la estimulación eléctrica durante episodio de hipo.

## DISCUSIÓN

El hipo consiste en contracciones espasmódicas intermitentes del diafragma y de los músculos accesorios de la inspiración que finalizan súbitamente con el cierre de la vía aérea alta a nivel glótico.<sup>4</sup> Por su duración se clasifica en:

- Agudo, también denominado crisis de hipo, hipo transitorio o autolimitado, que es aquél que se tiene durante menos de 48 horas.
- Persistente, con una duración comprendida entre las 48 horas y un mes.
- Intratable o incoercible, si dura más de dos meses.<sup>5</sup>

El hipo incoercible predomina en varones, sin haberse objetivado diferencias en su frecuencia según edad, raza o condición socioeconómica.

Se ha visto mediante estudios fluoroscópicos que la existencia de hipo lleva aparejada la contracción unilateral del diafragma, más frecuentemente

del lado izquierdo; habiéndose postulado la existencia de un arco reflejo.<sup>6</sup>

El hipo incoercible puede estar originado por múltiples causas; irritación de los nervios frénico o vago, enfermedades del sistema nervioso central, fármacos y alteraciones tóxico-metabólicas y causas psicógenas. En aproximadamente el 90% de los pacientes con hipo se identifica una etiología orgánica.

Aunque el tratamiento etiológico debería ser el ideal, en muchas ocasiones sólo es posible un tratamiento sintomático. Con frecuencia deben probarse varios fármacos hasta encontrar el que sea efectivo. Actualmente se considera como fármaco de elección el baclofeno, derivado del GABA que induce una inhibición de la motoneurona presináptica. Únicamente en casos excepcionales, se debe recurrir a otras medidas terapéuticas; frenectomía, bloqueo anestésico del nervio frénico, bloqueos epidurales o implantación de un marcapasos diafragmático.

Los estimuladores eléctricos diafragmáticos han sido usados durante los últimos 50 años para proporcionar un soporte ventilatorio en diversos tipos de pacientes; tetrapléjicos conectados a respirador, pacientes con síndrome de hipoventilación central, y pacientes con apnea del sueño o "síndrome de Ondina". También se han empleado para tratar pacientes con el nervio frénico dañado, esclerosis múltiple, esclerosis lateral amiotrófica, síndrome de Guillain-Barré y parálisis diafragmática idiopática.<sup>7</sup> Varios grupos norteamericanos han venido empleando dichos dispositivos para el tratamiento del hipo incoercible.<sup>8</sup> La mayor serie publicada consta de 5 pacientes en los cuales se logró una respuesta favorable.<sup>9</sup> La base del funcionamiento de los marcapasos diafragmáticos en el hipo incoercible radica en lograr un "bloqueo" del músculo con estímulos eléctricos continuos. El sistema se basa en un transmisor externo de radiofrecuencia que envía señales y electricidad a través de una antena pegada a la piel del paciente. Estos estímulos son captados por un receptor implantado bajo la piel, siendo los impulsos eléctricos enviados al hemidiafragma a través de un electrodo insertado en el nervio frénico. Los trenes de impulsos continuos enviados al nervio frénico provocan una contracción del hemidiafragma.<sup>10</sup>

La implantación del electrodo en el nervio frénico puede ser a nivel cervical o sobre el pericardio (como fue nuestro caso) a través de una toracotomía pósterolateral mínima.

La estimulación no empieza hasta pasado un mes del acto quirúrgico para dejar tiempo a la consolidación de la herida. Pasado este período se inicia la estimulación frénica mediante trenes de

impulsos de 100-700 microsegundos, a una frecuencia de 10-20 Hz. Estos parámetros deben optimizarse para cada paciente.<sup>11</sup> El caso que presentamos constituye la primera experiencia en España respecto al empleo de un marcapasos frénico para tratamiento del hipo incoercible. Cabe destacar que el procedimiento quirúrgico no reviste gran complejidad. Se precisa una toracotomía lateral mínima para implantar el electrodo en el nervio frénico, pudiéndose verificar *de visu* en el mismo acto quirúrgico el correcto funcionamiento del dispositivo al contraerse el diafragma con la estimulación frénica directa. El electrodo va conectado a un receptor que se emplaza a nivel subcutáneo. Sobre este receptor se coloca una antena que va pegada a la piel y que transmite las señales emitidas por un radiotransmisor externo que puede regularse a distintas intensidades y que debe ajustarse hasta lograr el "bloqueo" del diafragma. Cuando el paciente inicia la crisis de hipo se conecta el radiotransmisor y con ello se estimula el frénico que provoca la contracción diafragmática y la atenuación del episodio. En el caso presentado se logró una mejoría significativa de la intensidad de los episodios de hipo.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Howard RS. Persistent hiccups. *Br Med J* 1992; 305: 1237-8.
2. Launois S, Bizec JL *et al*: Hiccup in adults: an overview. *Eur Respir J* 1993; 6: 563-75.
3. Lewis JH. Hiccups and their cures. *Clinical Perspectives in Gastroenterology* 2000; 3: 277-83.
4. Lossos IS, Breuer R. A rare case of hiccups. *N Engl J Med* 1988; 318: 711-2.
5. Kolodziej PW, Eilers MA. Hiccups (singultus): review and approach to management. *Ann Emerg Med* 1991; 20: 565-73.
6. Newsom Davis J: Pathological interoceptive responses in respiratory muscles and the mechanism of hiccup. In: Desmedt J (ed). *New developments in EMG and clinical neurophysiology*. Basel, Karger, 1973; 3: 751-60.
7. Dobelle WH, D'Angelo M, Goetz B *et al*: 200 Cases with a new breathing pacemaker dispel myths about diaphragm pacing. *ASAIO J* 1994; 39: M44-M252.
8. Fodstad H, Bloom S: Phrenic nerve stimulation (diaphragm pacing) in chronic singultus. *Neurochirurgia* 1984; 27: 115-6.
9. Dobelle WH. Use of breathing pacemakers to suppress intractable hiccups of up to thirteen years duration. State of the art. *ASAIO Journal* 1999; 45: 524-5.
10. Glenn WWL, Phelps ML: Diaphragm pacing by electrical stimulation of phrenic nerve. *Neurosurgery* 1985; 17: 974-84.
11. Auerbach AA, Dobelle WH: Transtelephonic monitoring of patients with implanted neuro-stimulators. *Lancet* 1987; 2: 224-5.