

SONOLÊNCIA EXCESSIVA DIURNA, APNÉIA DO SONO TIPO CENTRAL E DISTROFIA MIOTÔNICA

RUBENS REIMAO *

HELIO LEMMI **

TULIO BERTORINI ***

Relatos de sonolência excessiva durante o dia em pacientes com distrofia miotônica (DM) são registrados há várias décadas, em pequeno número de casos^{7,9,13}. Entretanto, apenas após a avaliação polissonográfica original, descrita por Coccagna e col.¹ em 1975, pode-se apontar as disfunções respiratórias que ocorrem durante o sono como fatores etiológicos da sonolência diurna. Atualmente, a natureza destes distúrbios respiratórios ainda é alvo de debate, sendo ora descritos como primordialmente devido a hipoventilação alveolar^{1,6}, ora como devido a apnéia do sono tipo obstrutiva⁵ e ora à do tipo central^{5,12}.

Descrevemos dois casos de DM com sonolência excessiva diurna cuja avaliação polissonográfica de noite inteira documentou indubitavelmente apnéias do sono tipo central. Damos ênfase aos achados objetivos do registro do sono e discutimos o mecanismo de formação da sonolência diurna.

OBSERVAÇÕES

Caso 1 — C.B.F., 46 anos, branco, enfermeiro. Procurou o Centro de Distúrbios do Sono com a queixa de sonolência excessiva diurna e despertares freqüentes durante a noite nos últimos 24 anos. Estes sintomas vêm piorando lenta e progressivamente. Apresenta também déficit muscular distal em membros superiores notado há 20 anos e diagnosticado clinicamente e por eletromiografia (EMG) como DM há 7 anos. Tem 7 membros da família com diagnóstico de DM. *Hábitos de sono* — Dorme 8 horas por noite e ao despertar pela manhã ainda se sente sonolento e cansado. Trabalha no período noturno 4 vezes por semana e nesses dias dorme durante o dia; nos demais, volta ao padrão convencional, dormindo no período noturno. Todavia, mesmo durante as férias ou em ocasiões que trabalha regularmente durante o dia, persiste com sonolência excessiva diurna. *Exame físico geral e neurológico* — Peso 93,1 kg; altura 183 cm. Calvície frontal, atrofia de musculatura temporal, fraqueza e atrofia distal em membros superiores. Déficit motor moderado, grau II segundo Gillam e col.⁽⁴⁾, caracterizado pela possibilidade de realizar trabalhos leves ou domésticos. Reação miotônica

Trabalho do Department of Neurodiagnostics, Sleep Disorders Center, Baptist Memorial Hospital e da University of Tennessee, Memphis, Tennessee, E.U.A.; * Neurologista; ** Clinical Professor of Neurology; *** Associate Professor of Neurology. Bolsa CAPES 3502/82-3.

a percussão da musculatura tenar. Reflexos tendinosos presentes exceto pela ausência de aquileus bilateralmente. Catarata no olho esquerdo, observada à lâmpada de fenda. *Avaliação psiquiátrica* — não revelou anormalidades. *Teste de Beck* — para depressão teve índice 7 (normal < 10). *EMG* — padrão compatível a DM. *Teste de funções pulmonares* — Fluxos normais com volumes pulmonares na faixa inferior da normalidade. Gasometria arterial em ar ambiente e em repouso foi normal, com $pO_2 = 75\text{mmHg}$ (normal 80-90). *Monitorização cardíaca de 24 horas* (Holter) — Episódios freqüentes de alternância entre taquicardia e bradicardia, contrações ventriculares prematuras e bi, tri e quadrigeminias freqüentes. *Teste de latência múltipla do sono* (11) — Quando colocado para dormir sucessivamente a cada duas horas houve início do sono em todas as tentativas, entre 4 a 11min, com média de 7min (normal > 5min) e não apresentou sono REM nessas ocasiões. *Polissonografia* — Ocorreu grande número de apnéias do tipo central (normal < 5/h)(5) provocando despertares freqüentes e diminuição da eficiência do sono (Tabela 1). Não apresentou tosse, roncar ou hipoxia.

	Caso 1	Caso 2
Latência do sono (min)	1	2
Tempo total de sono (min)	446	258
Estágio 1 (%)	10,7	28,6
Estágio 2 (%)	47,3	43,7
Estágio 3 (%)	5,1	21,7
Estágio 4 (%)	3,1	
Estágio REM (%)	33,6	5,8
Número de despertares (< 30s)	62	42
Número de despertares (> 30s)	8	13
Eficiência do sono (%)	83,8	87,4
IA obstrutivo e misto	0,8	2,7
IA central	11,0	15,5

Tabela 1 — Características polissonográficas de dois casos de distrofia miotônica e sonolência excessiva diurna. Legenda: IA = Índice de apnéias.

Caso 2 — R.C.G., 49 anos, branco, empresário. Encaminhado ao Centro de Distúrbios do Sono por apresentar sonolência excessiva diurna há cerca de 8 anos, com piora progressiva. Diagnóstico de DM, clínico e por EMG, firmado há três anos. A sonolência é tão intensa que freqüentemente dorme ao sentar-se durante o trabalho, nas atividades da igreja, ao assistir televisão ou mesmo durante conversas. *Hábitos de sono* — Dorme 6 horas por noite, durante as quais desperta duas a três vezes, podendo ficar acordado até 1h a cada ocasião. Ronca moderadamente durante o sono e não apresenta esforço inspiratório intenso. *Exame físico geral e neurológico* — Peso 90kg; altura 185cm. Calvíce frontal, atrofia da musculatura temporal. Discreta miotonia de ação e a percussão, e leve fraqueza distal em membros superiores. Moderada ptose palpebral e diminuição de força para o fechamento das pálpebras. Déficit motor leve, caracterizando o grau I de Gillam e col.(4). *Teste de Beck* — para depressão

revelou índice 9. *EMG* — mostrou padrão compatível a DM. *Polissonografia* — Houve decréscimo da eficiência do sono; elevado número de apnéias centrais levando a despertares frequentes; índice de apnéias mistas e obstrutivas na faixa adequada (normal < 5/h). Tosse, roncar ou hipoxia não foram detectados.

Avaliação polissonográfica de noite inteira, em ambos os casos, incluía eletrencefalograma (EEG), eletrooculograma, *EMG* dos músculos submentonianos e tibiais anteriores, eletrocardiograma (ECG), detecção de fluxo aéreo por pares termoeletrônicos nasais e bucais, análise de esforço respiratório por pneumogramas torácico e abdominal e percentagem de saturação de oxigênio (SaO₂) por medida transcutânea contínua. EEG foi obtido nas derivações C3-A2 e C4-A1. ECG foi registrado na derivação V5. Ruídos respiratórios e comportamento foram observados por toda a noite e gravados em 'video-tape'. Os quartos de monitorização dispunham de isolamento acústico e temperatura em torno de 23° C. O horário de adormecer e de levantar pela manhã foi mantido próximo aos padrões usuais do paciente. Analisamos os estágios de sono nos moldes de Rechtschaffen e col.(10). Consideramos índice de apnéias (IA) obstrutivas o número destas apnéias por hora de sono; IA central é o número de apnéias centrais por hora de sono.

COMENTARIOS

As várias disfunções respiratórias relacionadas ao sono são responsáveis por 43,2% dos casos com sonolência excessiva diurna que procuram os centros de distúrbios do sono³. Dentre os pacientes com DM este diagnóstico diferencial merece atenção especial pois, tanto hipoventilação alveolar como as apnéias tipo obstrutivas ou centrais podem levar a sonolência excessiva diurna. Síndrome de hipoventilação alveolar secundária ao déficit muscular foi descrita em um paciente com DM por Coccagna e col.¹. Posteriormente, estes autores relataram também casos de DM com sonolência excessiva mas nos quais predominavam apnéias do tipo central². Em nossos casos não observamos alterações ventilatórias com hipóxia ou respiração superficial, características da hipoventilação alveolar deflagrada ou acentuada pelo sono e talvez isto se deva ao leve acometimento de nossos casos (Graus I e II).

Apnéias obstrutivas são caracterizadas pela parada do fluxo aéreo nasal e bucal com persistência de esforço respiratório. Guilleminault e col.⁵ relataram estas em dois dentre 6 casos de DM leve (Grau I) com sonolência diurna. Verificaram também apnéias centrais em um paciente. Nos dois casos aqui descritos houve predomínio evidente de apnéias centrais e, em ambos, as obstrutivas foram registradas em níveis normais. As apnéias centrais, definidas como pausas no fluxo aéreo nasal e bucal acompanhadas de ausência de esforço respiratório, levaram a despertares frequentes com diminuição da eficiência do sono e modificaram a própria arquitetura dos estágios de sono. Estas pausas reiteradas, mesmo durando poucos segundos, impedem que o sono seja ininterrupto e muitas vezes dificultam o aprofundamento do sono, reduzindo o tempo dispendido nos estágios 3, 4 e REM. A presença de apnéias centrais em nossos casos representa manifestação do comprometimento do sistema nervoso central² na DM, como patologia que afeta múltiplos órgãos. Em ambos os pacientes,

a sonolência excessiva diurna precedeu o surgimento clínico de déficit muscular, concordando com outras publicações^{1,6,9} e sugerindo que nestes casos a afecção respiratória durante o sono seja um sinal precoce de acometimento central.

RESUMO

São relatados dois casos de distrofia miotônica acompanhada de sonolência excessiva diurna. A avaliação polissonográfica de noite inteira revelou grande número de apnéias do sono tipo central deflagrando despertares freqüentes. As apnéias dos tipos obstrutivo e misto ocorreram em níveis normais e não se constatou hipoxia. Houve diminuição da eficiência do sono e redução dos estágios 3, 4 e REM. A apnéia central e a sonolência diurna que acarreta representariam manifestações precoces do comprometimento do sistema nervoso central na distrofia miotônica.

SUMMARY

Excessive daytime sleepiness, central sleep apnea and myotonic dystrophy.

Two cases of myotonic dystrophy with excessive daytime somnolence are described. All-night polysomnographic studies were performed revealing high number of central sleep apnea which triggered micro-arousals and awakenings leading to decrease of sleep efficiency as well as of stage 3, 4 and REM. Obstructive and mixed apneas were found in the normal range. Hipoxia was not present in both recordings. Central sleep apneas and its secondary excessive daytime sleepiness may indicate early signs of the central nervous system impairment related to myotonic dystrophy, as a multi-organ disease.

REFERÊNCIAS

1. COCCAGNA, G.; MANTOVANI, M.; PARCHI, C.; MIRONI, F. & LUGARESI, E. — Alveolar hypoventilation and hypersomnia in myotonic dystrophy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 38:977, 1975.
2. COCCAGNA, G.; MARTINELLI, P. & LUGARESI, E. — Sleep and alveolar hypoventilation in myotonic dystrophy. *Acta Neurol. Belg.* 82:185, 1982.
3. COLEMAN, R.M.; ROFFWARG, H.P.; KENNEDY, S.J.; GUILLEMINAULT, C.; CINQUE, J.; COHN, M.A.; KARACAN, I.; KUPFER, D.J.; LEMMI, H.; MILES, L.E.; ORR, W.C.; PHILLIPS, E.R.; ROTH, T.; SASSIN, J.F.; SCHMIDT, H.S.; WEITZAN, E.D. & DEMENT, W.C. — Sleep-wake disorders based on a polysomnographic diagnosis: a national cooperative study. *J. amer. med. Ass.* 247:997, 1982.
4. GILLAM, P.M.S.; HEAF, P.J.D.; KAUFMAN, L. & LUCAS, B.G.B. — Respiration in dystrophia myotonica. *Thorax* 19:112, 1964.
5. GUILLEMINAULT, S.; CUMMISKEY, J.; MOTTA, J. & LYNNE-DAVIES, P. — Respiratory and hemodynamic study during wakefulness and sleep in myotonic dystrophy. *Sleep* 1:19, 1978.
6. HANSOTIA, P. & FRENS, D. — Hypersomnia associated with alveolar hypoventilation in myotonic dystrophy. *Neurology* 31:1336, 1981.
7. KILBURN, K.; EAGEN, J. & HEYMAN, A. — Cardiopulmonary insufficiency associated with myotonic dystrophy. *Amer. J. Med.* 26:929, 1959.
8. LEYGONIE-GOLDENBERG, F.; PERRIER, M.; DUTZABO, P.; BOUCHARÉINE, A.; HARF, A.; BARBIZET, J. & DEGOS, J.D. — Troubles de la vigilance, du

- sommeil et de la fonction respiratoire dans la maladie de Steinert. Rev. Neurol. (Paris) 133:255, 1977.
9. PHEMISTER, J. & SMALL, J. — Hypersomnia in dystrophia myotonica. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 24:173, 1961.
 10. RECHTSCHAFFEN, A. & KALES, A. — A Manual of Standardized Terminology, Techniques and Scoring for Sleep Stages of Human Subjects. Brain Information Service/ Brain Research Institute. University of California, Los Angeles, 1968.
 11. RICHARDSON, G.S.; CARSKADON, M.A.; FLAGG, W.; HOED, J.V.D.; DEMENT, W.C. & MITLER, M.M. — Excessive daytime sleepiness in man: multiple sleep latency measurement in narcoleptics and control subjects. Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol. 45:621, 1978.
 12. TOLLE, F.A.; MARKAND, O. & WEISZ, R.L. — Severe central sleep apnea syndrome in myotonic muscular dystrophy: successful treatment with respiratory stimulants in two patients. Neurology 33(suppl 2):235, 1983.
 13. WELSH, J.; HAASE, G. & BYNUM, T. — Myotonic muscular dystrophy. Arch. int. Med. 114:669, 1964.

Sleep Disorders Center, Department of Neurodiagnostics, Baptist Memorial Hospital — 899 Madison Avenue - Memphis, Tennessee, 38146 - U.S.A.