

Relato de Caso

Paresia diafragmática bilateral idiopática*

Idiopathic bilateral diaphragmatic paresis

MÔNICA CORSO PEREIRA¹, RODRIGO FRANGE MIZIARA MUSSI²,
REINALDO ALEXANDRE DE CARVALHO MASSUCIO², ANA MARIA CAMINO³,
ARISTÓTELES DE SOUZA BARBEIRO⁴, WANDER DE OLIVEIRA VILLALBA⁵, ILMA APARECIDA PASCHOAL⁶

RESUMO

Relata-se o caso de um paciente com dispnéia intensa ao se deitar, em que foram excluídas doenças pulmonares, neuromusculares ou cardíacas, cuja investigação revelou paresia diafragmática bilateral. Um sinal chave para o diagnóstico foi a evidência de respiração paradoxal com o doente em decúbito supino. Havia piora da oxigenação e da capacidade vital forçada com a mudança da posição ortostática para supina. A fluoroscopia ortostática foi normal. A pressão inspiratória máxima estava muito reduzida. A estimulação elétrica transcutânea do diafragma foi normal, e a eletroestimulação do nervo frênico mostrou ausência de resposta, permitindo o diagnóstico de paresia bilateral do diafragma.

Descritores: Paresia; Insuficiência respiratória; Diafragma; Respiração

ABSTRACT

We report the case of a patient with severe dyspnea upon reclining. Lung disease, neuromuscular disorders and heart disease were ruled out. However, during the course of the investigation, bilateral diaphragmatic paresis was discovered. A key sign leading to the diagnosis was evidence of paradoxical respiration in the dorsal decubitus position. When the patient was moved from the orthostatic position to the dorsal decubitus position, oxygenation and forced vital capacity worsened. The orthostatic fluoroscopy was normal. Maximal inspiratory pressure was severely reduced. The responses to transcutaneous electric stimulation of the diaphragm were normal. However, electric stimulation of the phrenic nerve produced no response, leading to the diagnosis of bilateral diaphragmatic paresis.

Keywords: Paresis; Respiratory insufficiency; Diaphragm; Respiration

INTRODUÇÃO

Relata-se o caso de um paciente com paresia diafragmática bilateral idiopática, evento raro e nem sempre fácil de ser diagnosticado.

RELATO DO CASO

Um paciente do sexo masculino, de 44 anos, não fumante, foi encaminhado para investigação de dispnéia que se acentuava na posição

* Trabalho realizado na Disciplina de Pneumologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP - Campinas (SP) Brasil.

1. Assistente da Disciplina de Pneumologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP - Campinas (SP) Brasil.

2. Residente em Pneumologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP - Campinas (SP) Brasil.

3. Assistente da Disciplina de Pneumologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP - Campinas (SP) Brasil.

4. Assistente Mestre da Disciplina de Pneumologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP - Campinas (SP) Brasil.

5. Mestre Fisioterapeuta da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP - Campinas (SP) Brasil.

6. Professora Associada da Disciplina de Pneumologia do Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP - Campinas (SP) Brasil.

Endereço para correspondência: Mônica Corso Pereira. Rua Edilberto Luis Pereira da Silva, 954, Cidade Universitária - CEP: 13083-190, Campinas, SP, Brasil. Tel: 55 19 3287-5655. Email: corso@mpcnet.com.br.

Recebido para publicação em 6/10/05. Aprovado, após revisão, em 29/11/05.

supina. Relatava que havia sete meses tivera início insidioso de dispnéia, mesmo em repouso, com piora acentuada do quadro quando em decúbito dorsal (ortopnéia). Negava tosse, expectoração ou chiado, sintomas consumptivos ou de outros aparelhos. Negava qualquer tipo de trauma ou intervenção cirúrgica no tórax.

Ao exame físico apresentava-se eupnéico em repouso, tornando-se taquidispnéico quando assumia posição supina. Ao deitar-se, imediatamente o padrão respiratório se tornava rápido e superficial, com movimentação paradoxal de tórax e abdome. Não havia cianose ou baqueteamento de dedos. À ausculta pulmonar percebiam-se pulmões limpos, com murmúrio vesicular diminuído nas bases. O restante do exame físico, inclusive a avaliação neurológica, não apresentava alterações.

O radiograma de tórax mostrava área cardíaca normal, elevação de ambas as cúpulas diafragmáticas e áreas de hipotransparência bi-basais, compatíveis com atelectasias laminares. A espirometria apresentava capacidade vital forçada com 55% do previsto, volume expiratório forçado no primeiro segundo com 59% do previsto, e relação entre capacidade vital forçada e volume expiratório forçado no primeiro segundo com 88%, sem modificação após uso de broncodilatador. A tomografia de tórax revelava apenas áreas de colapso nas bases pulmonares, provavelmente secundárias à hipoventilação (Figura 1), e a angiotomografia foi normal. O ecocardiograma e o eletrocardiograma

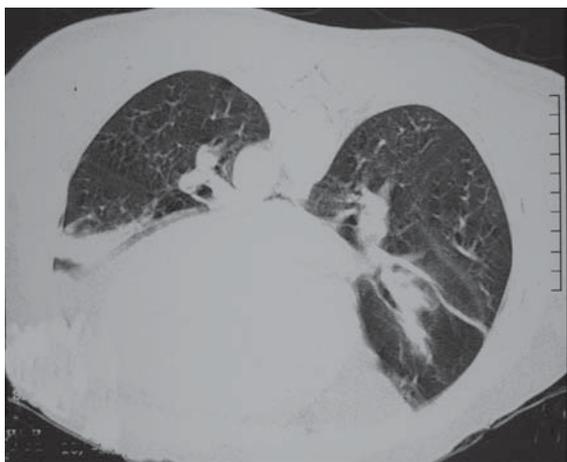


Figura 1 - Tomografia computadorizada de tórax em decúbito ventral. Notar opacidades homogêneas em bases pulmonares, compatíveis com áreas de colapso pulmonar, provavelmente devidas à hipoventilação

foram ambos normais.

A avaliação laboratorial não mostrou alterações significativas (hemograma, leucograma, funções tireoidiana, renal, hepática, avaliação de atividade inflamatória, complemento). A pesquisa de auto-anticorpos, inclusive anca-c e anca-p, foi negativa.

A fluoroscopia em posição ortostática, para avaliação da movimentação do diafragma, foi normal.

A ressonância nuclear magnética de coluna cervical também foi normal. A investigação para doenças neuromusculares (exame clínico, laboratorial e eletroneuromiografia dos quatro membros) resultou negativa.

A saturação da oxihemoglobina era de 96% (ar ambiente) quando medida com o paciente sentado, passando a 87% quando em decúbito. A gasometria arterial mostrou os seguintes valores: pH: 7,436; pressão parcial de oxigênio no sangue arterial: 62,8 mmHg; pressão parcial de gás carbônico no sangue arterial: 34,4 mmHg; bicarbonato: 22,8 mmol/L; e saturação de oxigênio por oximetria de pulso: 94,2%.

Foi realizada a espirometria em duas posições (sentado e deitado), cujos resultados estão na Tabela 1 e Figura 2.

Foram medidas as pressões inspiratória e expiratória máximas por meio de um manuvacuômetro, sendo detectadas uma pressão inspiratória máxima de 25 cmH₂O e uma pressão expiratória máxima de 90 cmH₂O.

O teste de caminhada de seis minutos foi normal (percorridos 420 m, sem queda na saturação de oxigênio por oximetria de pulso ou alteração na escala de dispnéia de Borg).

A polissonografia revelou alteração na arquitetura do sono, com diminuição do percentual das fases 3 e 4 (14,3%) e de sono REM (16,7%), e um índice de apnéia/hipopnéia de 5,5/h (aceitável).

TABELA 1

Espirometria em duas posições

	Paciente sentado		Paciente deitado		
	Observado	% previsto	Observado	% previsto	% alteração
CVF	2,57	66	1,35	35%	-47
VEF ₁	2,12	66	1,02	31%	-52
VEF ₁ /CVF	83%		75%		
FEF 25%-75%	2,22	64			

CVF: capacidade vital forçada; VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo; FEF25%-75%: fluxo expiratório forçado entre 25% e 75% da CVF.

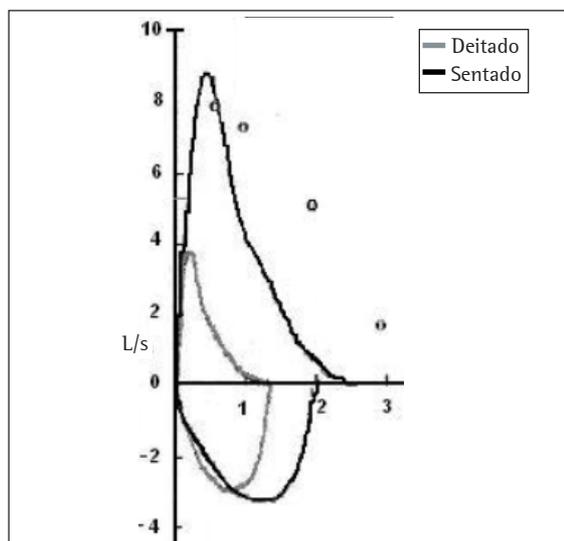


Figura 2 - Espirometria em duas posições. Curva fluxo-volume em duas posições, sentado e deitado. Os valores estão na Tabela 1

Para avaliar especificamente a função diafragmática foram realizados os seguintes exames: eletroestimulação externa do diafragma, exame no qual os eletrodos são posicionados no sétimo espaço intercostal, e se procede à estimulação elétrica direta do mesmo, cujo resultado revelou que a descarga elétrica produziu intensa contração do diafragma bilateralmente, visível e palpável; eletroestimulação externa cervical dos nervos frênicos, que mostrou comprometimento axonal e mielínico grave de ambos os nervos frênicos, consistente com diagnóstico clínico de mononeuropatia grave bilateral.

DISCUSSÃO

Chamava a atenção no quadro clínico deste paciente a piora imediata da dispnéia ao se deitar, bem como a melhora praticamente instantânea uma vez que ele se pusesse novamente em pé. Tal fato indicava que a posição supina, na qual as vísceras abdominais empurram o diafragma para cima, dificultando sua contração e reduzindo sua eficácia, era o fator desencadeante da piora da sintomatologia.

Ao exame físico, a observação da “respiração paradoxal”, na qual o conteúdo abdominal é “sugado” para dentro da cavidade abdominal durante a inspiração (quando o normal é que seja “em-

purrado” para fora) foi bastante sugestiva da presença de alguma disfunção diafragmática.

Diante desta hipótese alguns exames podem ser úteis. A espirometria tanto pode apresentar restrição (diminuição da capacidade vital ou da capacidade vital forçada), quanto ser normal, se realizada na posição ortostática. Para sensibilizar o exame espirométrico, especialmente na suspeita de enfraquecimento diafragmático, pode-se executar o exame em duas posições: supina e deitada. Queda de 40% ou mais na capacidade vital forçada quando medida na posição supina em comparação com a posição sentada/ortostática sugere fortemente comprometimento do diafragma.⁽¹⁻²⁾ Pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica⁽³⁾ e outras doenças neuromusculares apresentam uma diminuição significativa na capacidade vital em posição supina, quando comparada à posição sentada.⁽⁴⁾

As medidas de pressão inspiratória máxima e pressão expiratória máxima são frequentemente usadas na avaliação global da força dos músculos respiratórios,⁽⁵⁻⁶⁾ e os valores normais estão bem estabelecidos para adultos e crianças.⁽⁵⁾ Um teste que resulte em uma pressão inspiratória máxima altamente negativa (em torno de 80 cmH₂O) ou uma pressão expiratória máxima positiva (90 cmH₂O) exclui fraqueza muscular inspiratória ou expiratória clinicamente importante.⁽⁷⁾ Neste paciente a pressão inspiratória máxima medida foi de 25 cmH₂O (38 % do previsto) e a pressão expiratória máxima de 90 cmH₂O (normal).⁽⁸⁾

A principal alteração encontrada na polissonografia foi uma diminuição do percentual das fases 3 e 4 e de sono REM. Na fase REM o tônus dos músculos esqueléticos fica extremamente reduzido, com exceção do diafragma e dos músculos extraoculares. Normalmente ocorre uma diminuição do volume corrente, da ventilação minuto e do fluxo inspiratório. Nesta fase, a respiração depende principalmente da atividade do diafragma. Por isso, indivíduos com enfraquecimento dos músculos respiratórios estão mais sujeitos a hipoventilação na fase REM e na transição da fase NREM para a REM. Os episódios de hipoventilação provocam queda da pressão parcial de oxigênio no sangue arterial e aumento da pressão parcial de gás carbônico no sangue arterial.⁽⁹⁾

Os exames de imagem não acrescentaram muitas informações, exceto pela redução volumétrica nas bases pulmonares, que pode ser observada na

radiografia e na tomografia de tórax (Figura 1). Quando o paciente muda o decúbito (de supino a prono), a área hipoventilada também se altera, mostrando que tais áreas de hipoventilação são perfeitamente expansíveis.

Embora a fluoroscopia seja um exame útil para avaliação da excursão diafragmática, dependendo da posição em que é realizada pode gerar resultados falso-negativos.⁽¹⁰⁾ Foi o que ocorreu neste caso, no qual o exame foi normal, provavelmente porque realizado com o paciente em pé, uma vez que ele não tolerava o decúbito dorsal.

Exames mais sofisticados como eletroestimulação do nervo frênico, eletromiografia do diafragma ou medida da pressão transdiafragmática podem demonstrar inequivocamente o comprometimento do eixo frênico-diafragmático.

A estimulação direta do diafragma (que foi realizada neste caso) demonstra a resposta contrátil do músculo, enquanto que a eletromiografia fornece uma avaliação qualitativa da atividade muscular, útil em algumas condições neuropáticas ou miopáticas.

A estimulação do nervo frênico pode ser feita direta ou externamente, por via transcutânea. A ausência total de qualquer resposta diafragmática à estimulação externa deve levantar a possibilidade de não se ter localizado adequadamente o nervo frênico.⁽¹¹⁾ No entanto, tal exame tem boa acurácia e a vantagem de ser não invasivo.

A pressão transdiafragmática é medida pela diferença entre a pressão gástrica e a pressão esofágica, e reflete a tensão desenvolvida pelo diafragma. Trata-se de exame invasivo e por vezes mal tolerado pelo paciente, pois é feito medindo-se a pressão inspiratória máxima após a colocação de dois balões manométricos: um no meio do esôfago e outro no estômago.⁽¹²⁻¹³⁾

A mononeuropatia diafragmática bilateral é uma condição rara e de difícil identificação, sendo que o tempo médio para o diagnóstico varia de seis semanas a dez anos.⁽²⁾ O atraso no diagnóstico deixa o paciente exposto cronicamente a períodos (geralmente noturnos) de hipoventilação, o que produz consequências eventualmente graves, como *cor pulmonale*.

Diversas situações podem estar associadas à paresia e/ou paralisia diafragmática, tais como doenças musculares ou neuromusculares (miopatias, doenças do neurônio motor), traumas levando a

lesões de medula espinal, traumas cirúrgicos diretos ou secundários à hipotermia durante cardioplegia (cirurgia cardíaca), polineuropatias infecciosas, não infecciosas e idiopáticas, lúpus eritematoso e síndrome paraneoplásica. Em muitos casos, no entanto, nenhuma etiologia pode ser estabelecida.^(2,10,14)

O tratamento tem como principal objetivo a manutenção da ventilação adequada, evitando-se, assim, as complicações associadas à hipoventilação crônica. Em alguns casos de paresia idiopática ou associada a quadros virais, pode haver regressão espontânea do comprometimento neural ou muscular.⁽¹⁴⁾

Muitos pacientes já foram tratados com ventilação mecânica invasiva, via traqueostomia, ou por meio de ventiladores com pressão negativa, como os chamados ventiladores “de couraça” ou abdominais (Pneumobelt).⁽²⁾

Atualmente, no entanto, as melhores opções de suporte ventilatório são as oferecidas por máscaras (ventilação não invasiva), como os ventiladores com dois níveis de pressão positiva (tipo BiPAP®).

Este paciente, desde o diagnóstico, vem-se mantendo em seu domicílio, em uso de ventilação não invasiva com pressão positiva, utilizando uma pressão inspiratória de 12 cmH₂O e uma pressão expiratória de 6 cmH₂O, níveis pressóricos aos quais ele se adaptou bem. Este tipo de suporte ventilatório domiciliar tem algumas vantagens, como um relativo baixo custo (quando comparado com métodos invasivos) e a portabilidade do equipamento, o que permite que o indivíduo leve uma vida praticamente normal, quase que sem limitações de suas atividades diárias.

O uso de marcapasso diafragmático é ainda uma opção terapêutica, porém temporária, pois sua utilização prolongada não é possível, por levar à fadiga do músculo diafragma.

REFERÊNCIAS

1. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. III Consenso Brasileiro no Manejo da Asma. J Pneumol. 2002;28(Suppl 1):S1-S238.
2. Chan CK, Loke J, Virgulito JA, Mohsenin V, Ferranti R, Lammertse T. Bilateral diaphragmatic paralysis: clinical spectrum, prognosis, and diagnostic approach. Arch Phys Med Rehabil. 1988;69(11):976-9.
3. Villalba WO. Avaliação da função pulmonar em pacientes portadores de esclerose lateral amiotrófica por meio da capacidade vital forçada, na posição ereta e supina [tese]. Campinas: Universidade Estadual de Campinas; 2001.

4. Fromageot C, Lofaso F, Annane D, Falize L, Lejaille M, Clair B, et al. Supine fall in lung volumes in the assessment of diaphragmatic weakness in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil.* 2001;82(1):123-8.
5. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis.* 1969;99(5):696-702.
6. Perrin CMC, Fanfulla F, Fiorentini M, Casali L. Reference values of maximal inspiratory mouth pressures: a population based study. *Am Rev Respir Dis.* 1992;146(3):790-3.
7. DePalo VA, McCool FD. Respiratory muscle evaluation of the patient with neuromuscular disease. *Semin Respir Crit Care Med.* 2002;23(3):201-9.
8. Polkey MI, Green M, Moxham J. Measurement of respiratory muscle strength. *Thorax.* 1995;50(11):1131-5.
9. Black LF, H, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve.* 2004;29(1):5-27.
10. Lin MC, Liaw MY, Huang CC, Chuang ML, Tsai YH. Bilateral diaphragmatic paralysis - a rare cause of acute respiratory failure managed with nasal mask bilevel positive airway pressure (BiPAP) ventilation. *Eur Respir J.* 1997;10(8):1922-4.
11. Loh L, Goldman M, Davis JN. The assessment of diaphragm function. *Medicine (Baltimore).* 1977;56(2):165-9.
12. Similowski T, Mehiri S, Duguet A, Attali V, Straus C, Derenne JP. Comparison of magnetic and electrical phrenic nerve stimulation in assessment of phrenic nerve conduction time. *J Appl Physiol.* 1997;82(4):1190-9.
13. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Consenso Brasileiro sobre Espirometria. *J Pneumol.* 1996;22(3):105-64.
14. Murray JF, Broaddus VC, Nadel JA. In: Mason RJ, Broaddus VC, Murray JF, Nadel JA, editors. *Textbook of respiratory medicine.* 4th ed. Philadelphia, Pennsylvania, Elsevier; 2005. p. 2282-310.