

CASO CLÍNICO

# Ortopneia não cardiogénica. A propósito de dois casos de esclerose lateral amiotrófica.

PILAR AZEVEDO, J. VALENÇA, G. BRUM, F. CAEIRO, F. MONTEIRO, J. ROSAL GONÇALVES,  
J. T. MONTEIRO, A. COUTO, M. FREITAS E COSTA

Serviço de Pneumologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa

## RESUMO

A literatura regista muito poucos casos de doença do neurónio motor que apresentem como manifestação inaugural dispneia por paralisia do diafragma.

Por outro lado, o diagnóstico de paralisia do diafragma como causa de falência respiratória é, em regra, difícil na ausência de outras manifestações de envolvimento muscular.

Neste contexto descrevem dois casos clínicos de esclerose lateral amiotrófica que tiveram como apresentação inicial uma história, com vários meses de evolução, de ortopneia, dispneia paroxística nocturna e intolerância ao esforço de agravamento progressivo.

Em ambos os casos o exame cardiológico não revelou alterações apreciáveis.

A identificação e valorização de um padrão de respiração abdominal paradoxal, associado à evidência radiológica de elevação de uma ou de ambas as hemicúpulas diafragmáticas e a um padrão funcional de hipoventilação alveolar, conduziram à suspeita clínica de paralisia do diafragma no contexto de uma doença neuromuscular. Esta hipótese levou à realização de electromiograma que veio confirmar, em ambos os casos, este diagnóstico.

Os dois doentes encontram-se, presentemente, sob ventilação

Recebido para publicação: 96.8.19

Aceite para publicação: 97.1.8

domiciliária permanente, o primeiro através de traqueostomia definitiva e o segundo de ventilação nasal não invasiva com BIPAP.

Conclui-se tecendo algumas considerações sobre a paralisia do diafragma como causa de falência respiratória em doentes com esclerose lateral amiotrófica, realçando as dificuldades no seu diagnóstico e os indicadores clínicos a valorizar.

**Palavras-chave:** Paralisia do diafragma; Ortopneia; Esclerose lateral amiotrófica

## SUMMARY

Very few cases of motor neuron diseases presenting with dyspnea as the first symptom have been reported in literature.

On the other hand, it is very difficult to identify a diaphragmatic paralysis as a cause of respiratory failure in patients without other evidence of muscular weakness.

The authors describe two cases of amyotrophic lateral sclerosis in which the presenting symptoms were orthopnea and exertional dyspnea. In both cases the cardiological evaluation was irremarkable. The identification of a paradoxical abdominal respiration associated to the radiological evidence of diaphragmatic elevation and a functional pattern of alveolar hypoventilation led us to the clinical suspicion of a primary neuromuscular disease with diaphragmatic involvement. This hypothesis was, in both cases, confirmed by electromiography.

At the present, both patients are in a home ventilation program (the first one through a tracheostomy and the second one under nasal non invasive ventilation with BIPAP).

The authors conclude drawing some considerations about the difficulties in the diagnosis of diaphragmatic paralysis as a cause of respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis.

**Key-words:** Diaphragmatic paralysis; Orthopnea; Amyotrophic lateral sclerosis.

## INTRODUÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica é uma doença neuromuscular degenerativa, de etiologia desconhecida, que afecta os músculos esqueléticos, incluindo os respiratórios, condicionando manifestações de dispneia e conduzindo a insuficiência respiratória grave que é a principal causa de morte nestes doentes.

No entanto, a evidência clínica de envolvimento dos músculos respiratórios surge, em regra, tardiamente na evolução da doença e acompanha-se, de um modo geral, de outras manifestações de compromisso neuromuscular.

## CASO I

Homem de 52 anos de idade, saudável até sete meses antes do internamento, altura em que inicia um quadro caracterizado por ortopneia, episódios de dispneia paroxística nocturna e intolerância ao esforço de agravamento progressivo.

Com estas queixas recorreu ao Cardiologista o qual, após observação clínica e realização de electrocardiograma e ecocardiograma MM/2D e Doppler, que não revelaram alterações valorizáveis, o medicou com digitalico e venodilatador.

Por não haver melhoria da sintomatologia com a

terapêutica prescrita consultou um Pneumologista que iniciou broncodilatadores por via oral e inalatória.

Contudo, e apesar do tratamento, a situação clínica foi-se deteriorando, com agravamento das queixas e instalação progressiva de um quadro de ansiedade e irritabilidade, manifestando o doente uma recusa absoluta de dormir em decúbito. Uma vez que não havia sido identificada, pelos diferentes especialistas que o observaram, uma causa orgânica que justificasse as queixas de ortopneia tão acentuada, o doente recorreu a um Neurologista, que lhe realizou um electroencefalograma o qual não revelou alterações e por isso foi enviado a um Psiquiatra. Este medicou-o com terapêutica ansiolítica.

Após a administração de 5 mg de diazepam o doente desenvolveu um quadro de dificuldade respiratória grave vindo a ser internado numa Unidade de Cuidados Intensivos por falência respiratória aguda.

À entrada, o paciente não apresentava alterações do sensorio, estava apirético e com sinais francos de dificuldade respiratória, objectivados através de taquipneia, ortopneia, cianose e tiragem supraclavicular, e que se repercutia nas trocas gasosas em repouso por um padrão de insuficiência respiratória global com acidemia grave e gradiente alvéolocapilar de oxigénio dentro dos limites da normalidade.

Não eram evidentes sinais de falência cardíaca direita e a auscultação cardio-pulmonar foi considerada normal.

O exame neurológico sumário não revelou alterações.

O exame radiológico do tórax mostrava apenas uma elevação de ambas as hemicúpulas diafragmáticas e uma imagem sugestiva de atelectasia segmentar no terço inferior do campo pulmonar direito.

O doente foi intubado e iniciou ventilação mecânica que manteve durante três dias, após o que foi extubado e transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos Respiratórios do Serviço de Pneumologia do Hospital de Santa Maria.

À entrada na Unidade este indivíduo apresentava sinais francos de dificuldade respiratória pelo que reiniciou ventilação mecânica. Nesta altura foi valori-

zada a existência de uma respiração abdominal paradoxal que permitiu colocar a hipótese diagnóstica de paralisia diafragmática bilateral.

Face a esta suspeita clínica foi solicitada a realização de electromiograma que mostrou um padrão compatível com doença do neurónio motor, permitindo admitir o diagnóstico definitivo de esclerose lateral amiotrófica.

Então, uma reobservação mais cuidadosa do doente e especificamente dirigida à pesquisa de outros sinais neuromusculares, permitiu identificar apenas uma discreta atrofia da língua associada a movimentos de fasciculação.

A evolução progressiva da doença neurológica, com compromisso dominante do diafragma, obrigou à ventilação mecânica permanente, pelo que o doente foi submetido a traqueostomia definitiva e teve alta, mantendo-se sob ventilação crónica domiciliar. As primeiras manifestações neurológicas de atrofia muscular das extremidades apenas surgiram um ano após este internamento.

## CASO 2

Homem de 69 anos, com antecedentes de diabetes mellitus não insulínica diagnosticada há catorze anos e medicado com antidiabéticos orais e hipertensão arterial identificada há um ano e medicado com inibidores do ECA. Seis meses antes do internamento iniciou um quadro de ortopneia, trepopneia em decúbito lateral esquerdo e dispneia de esforço de agravamento progressivo que o levaram a recorrer ao Cardiologista. Este, após observação clínica, realizou um electrocardiograma que não revelou alterações valorizáveis e um ecocardiograma que mostrou um padrão de ligeira hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo, com boa função sistólica global, acompanhada de um ligeiro aumento das dimensões da aurícula esquerda. Face a estes exames o doente foi aconselhado a manter a terapêutica que cumpria regularmente.

Por persistência das queixas e para esclarecimento de imagem radiológica, foi posteriormente enviado à

consulta de Pneumologia, onde, na observação, foi valorizada a existência de um discreto padrão de respiração abdominal paradoxal com diminuição da expansibilidade do hemitórax direito. A auscultação pulmonar revelava diminuição do murmúrio vesicular no terço inferior do hemitórax direito.

O exame neurológico sumário realizado no contexto da observação clínica não mostrou alterações dignas de registo.

Radiologicamente, destacava-se a existência de uma elevação da hemicúpula diafragmática direita associada a imagens sugestivas de atelectasias segmentares, o que foi confirmado por tomografia computadorizada.

No estudo funcional respiratório foi identificada uma acentuada alteração ventilatória do tipo restritivo, que se repercutia nas trocas gasosas e se exprimia, em repouso, por uma insuficiência respiratória global compensada com gradiente alvéolo-capilar normal -  $-P(A-a)O_2 = 20,5$  mmHg.

Face à suspeita clínica de paralisia do diafragma, no contexto provável de doença neuromuscular, foi solicitada a realização de electromiograma que mostrou um padrão compatível com doença do neurónio motor, pelo que foi colocado o diagnóstico definitivo de esclerose lateral amiotrófica.

A gravidade do quadro clínico impôs a necessidade de ventilação não invasiva domiciliar com BIPAP, que o doente iniciou desde logo com melhoria da sintomatologia.

Só três a quatro meses após este diagnóstico é que surgiram as primeiras manifestações de fasciculação com progressiva atrofia muscular generalizada.

## DISCUSSÃO

A disfunção diafragmática é uma entidade que não deve ser ignorada como causa possível de um quadro de falência respiratória. Este diagnóstico pode, contudo, ser difícil de efectuar na ausência de outras manifestações de compromisso neuromuscular.

Como factor etiológico desta situação apontam-se as doenças do neurónio motor, entre as quais se inclui

a esclerose lateral amiotrófica, mas em cerca de 50% dos casos não se demonstra a existência de qualquer tipo de doença neuromuscular ou outra associada (6).

No diagnóstico da paralisia diafragmática, um sintoma importante a valorizar é a ortopneia associada ao movimento paradoxal da parede abdominal com retracção dos seus músculos no decurso da inspiração (4). Nalguns casos, observa-se também um padrão radiológico sugestivo de elevação de uma ou de ambas as hemicúpulas diafragmáticas.

São, contudo, os estudos electromiográficos que permitem o diagnóstico definitivo (3).

Como foi acima referido, a esclerose lateral amiotrófica é uma das causas possíveis de disfunção diafragmática. No entanto, a evidência clínica de envolvimento deste músculo respiratório surge, em regra, tardiamente na evolução da doença e acompanha-se, habitualmente, de outras manifestações de compromisso neuromuscular (1,2).

Nos casos clínicos apresentados, a falência respiratória por paralisia do diafragma foi a manifestação inaugural desta doença, o que não é comum (1,2,6) e só a avaliação clínica detalhada assim como a valorização de todos os dados semiológicos permitiram o diagnóstico correcto.

Com efeito, pode-se verificar que em ambos os doentes os dados que conduziram à suspeita clínica de paralisia do diafragma foram a valorização das queixas de acentuada ortopneia em doentes aparentemente sem patologia cardiovascular ou respiratória significativa, a identificação de uma respiração abdominal paradoxal e a evidenciação de alterações radiológicas sugestivas de elevação do diafragma associada a áreas de hipoventilação alveolar.

Assim, a conjugação destes dados conduziu à suspeita clínica de doença neuromuscular, a qual se veio a confirmar por electromiograma, em doentes sem outras manifestações que sugerissem este diagnóstico.

Na verdade estes dois doentes apenas vieram a apresentar outras manifestações neuromusculares vários meses após o diagnóstico, necessitando, em qualquer dos casos de ventilação permanente domiciliar.

---

**BIBLIOGRAFIA**

---

1. ANNANE D, KORACH JM, TEMPLIER F, DURAND MC, DINET-BUSSO N, Le CORRE A, LATTRE J, GAJDOS P. Diaphragmatic paralysis preceding amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*, 1993; 342: 990-991.
2. BELSH JM, SCHIFFMAN PL. Pulmonary function at diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*, 1993; 103: 508-513
3. GANDEVIA SC. Assessment of hemidiaphragmatic paralysis. *Am Rev Respir Dis*. 1987; 135: 1214.
4. INGRAM RH JR, KREITZER SM, TELDMAN NT, SAUNDERS NA. Bilateral diaphragmatic paralysis with hypercapnic respiratory failure a physiologic assessment. *Am Med* 1978; 65: 89-95.
5. STAUNTON SB PARHAD IM, CLARK AM, BARRON KD, SHELDON B. Diaphragmatic paralysis in motor neuron diseases. *Neurology*, 1978; 28: 18-22.
6. YOLING RR, KAMINSKY AJ. Neuromuscular and neurological disorders affecting respiration: in Roussos C, MacKlent eds. *The Thorax; part b*, 1985; vol 29: 1023-1087.