

<b>Qual o seu diagnóstico?</b>
--------------------------------

## Dispneia progressiva em paciente jovem.

Progressive dyspnea in young patient.

*Agnaldo José Lopes<sup>1</sup>, Ana Lucia Duque Pereira<sup>2</sup>, Vania Benevides Zanela<sup>2</sup>, José Manoel Jansen<sup>3</sup>.*

### DADOS CLÍNICOS

Paciente feminina de 20 anos, branca, solteira, estudante, natural do Rio de Janeiro, queixando-se de dispneia de caráter progressivo, iniciada nos últimos dois anos. É encaminhada ao Setor de Provas de Função Pulmonar para realização de espirometria e medida de força muscular (Quadro 1). A Figura 1 mostra a alça fluxo-volume.

Quadro 1 - Resultados dos testes de função respiratória

	Teórico	Observado	% Teórico
<b>ESPIROMETRIA</b>			
CVF (L)	4,44	3,19	72
VEF <sub>1</sub> (L)	3,75	2,99	80
VEF <sub>1</sub> /CVF (%)	85	94	
FEF <sub>máx</sub> (L/s)	7,58	5,04	66
<b>FORÇA MUSCULAR</b>			
Pimáx <sub>VR</sub> (cmH <sub>2</sub> O)	94	71	75
Pemáx <sub>CPT</sub> (cmH <sub>2</sub> O)	159	66	42

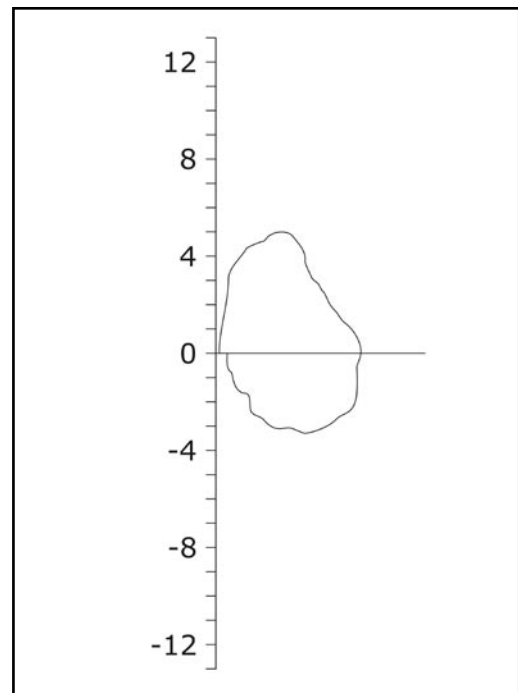


Figura 1 – Curva fluxo-volume. O gráfico era reprodutível.

1. Chefe do Setor de Provas de Função Respiratória do Hospital Universitário Pedro Ernesto.  
 2. Residente do Serviço de Pneumologia e Tisiologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto.  
 3. Professor Titular e Coordenador da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro.  
 Trabalho realizado pelo Serviço de Pneumologia e Tisiologia, do Hospital Universitário Pedro Ernesto, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro.

**Endereço para correspondência:** Agnaldo José Lopes. Rua José do Patrocínio, 290/405, Grajaú, CEP: 20560-160, Rio de Janeiro, RJ. Tel: (21) 2587-6537, (21) 9853-6162, e-mail: phel.lop@uol.com.br

Recebido em 09/08/2006 e aceito em 01/09/2006, após revisão.

## Resposta do dilema

## DIAGNÓSTICO

Distrofia muscular.

## COMENTÁRIOS

A espirometria mostra redução da capacidade vital forçada (CVF), com relação VEF<sub>1</sub> (volume expiratório forçado no primeiro segundo)/CVF preservada. Na falta de informações clínicas sobre o diagnóstico, o laudo poderia registrar um possível distúrbio ventilatório restritivo e sugerir a medida da capacidade pulmonar total (CPT), já que restrição é caracterizada fisiologicamente por redução de CPT.<sup>1</sup>

Na espirometria, além da caracterização do distúrbio ventilatório, é importante a análise das curvas. Na curva fluxo-volume, a forma da fase expiratória, em indivíduos normais, demonstra uma linha reta para o eixo de volume; o fluxo é máximo logo no início da expiração, próximo à CPT, e cai progressivamente à medida que o volume pulmonar se aproxima do volume residual (VR). No caso em questão, a inspeção da curva expiratória mostra dois

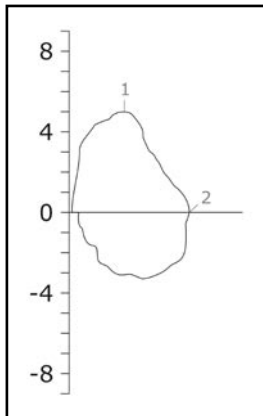


Figura 2 – Curva fluxo-volume. Notar o pico de fluxo reduzido, retardado e arredondado (seta 1) e o término expiratório abrupto (seta 2).

aspectos que podem ser úteis na elucidação do diagnóstico: 1) o pico de fluxo (FEF<sub>máx</sub>) retardado, reduzido (66% do teórico) e algo arredondado (Figura 2, seta 1); 2) o término expiratório abrupto (Figura 2, seta 2). Esses achados são compatíveis com fraqueza muscular respiratória, que retarda o pico de fluxo, colocando-o mais para o meio da curva expiratória; além do mais, a compressão da caixa torácica em baixos volumes exige força muscular adicional, o que justifica a queda abrupta do fluxo ao final da curva.

Na presença desses achados na curva fluxo-volume, torna-se imprescindível a medida das pressões respiratórias máximas – que se mostraram reduzidas no presente caso. A medida de força muscular é realizada com esforço voluntário, utilizando-se manovacuômetro eletrônico ou mecânico. Apesar de sua simplicidade, é ferramenta bastante útil diante de afecções que possam comprometer a musculatura respiratória e, desse modo, deve ser incorporada na rotina dos testes de função pulmonar.

## REFERÊNCIAS

1. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para testes de função pulmonar – 2002. J Pneumol 2002;28(supl.3): S1-5.
2. Engel AG, Doenças dos músculos (miopatias) e das junções neuromusculares. In: Wyngaarden JB, Smith Jr LH, Bennett JC (eds.). Tratado de Medicina Interna. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 1993. p 2298-316.
3. Vincker WG, Elleker MG, Cosio MG. Flow-volume loop changes reflecting respiratory muscle weakness in chronic neuromuscular disorders. Am J Med 1987;83:673-80.
4. Leech JA, Ghezzi H, Stevens D. Respiratory pressures and function in young adults. Am Rev Respir Dis 1983;128:17-23.
5. Ward NS, Hill NS. Pulmonary function testing in neuromuscular disease. Clin Chest Med 2001;22(4):769-81.

A paciente era portadora de distrofia muscular e referia dispneia de caráter progressivo, iniciada há dois anos.

As distrofias musculares são miopatias hereditárias, de etiologia desconhecida, associadas a debilidade muscular progressiva, destruição e regeneração das fibras musculares e, finalmente, substituição das fibras musculares por tecido fibroso e conjuntivo.<sup>2</sup> Nestes pacientes, os testes de função pulmonar – incluindo a espirometria e a medida de força muscular – podem ser úteis no monitoramento da progressão da lesão neuromuscular.

Na avaliação de doença neuromuscular, o parâmetro espirométrico mais importante é a CVF; uma vez que sua medida depende de inspiração máxima seguida de expiração forçada, ela reflete a capacidade tanto dos músculos inspiratórios quanto dos expiratórios. Entretanto, como mostrado acima, a inspeção da curva fluxo-volume pode trazer informações bastante úteis.

Em estudo de Vincker e colaboradores, a presença de pico de fluxo retardado e reduzido, associada a término expiratório abrupto, apresentou sensibilidade e especificidade de 90% e 80%, respectivamente, para o diagnóstico de doença neuromuscular.<sup>3</sup> Nesse trabalho, entretanto, a amostra foi constituída exclusivamente por pacientes com diagnóstico firmado de doença neuromuscular, o que torna incerto a utilização desses achados como parâmetros de *screening* para o diagnóstico de fraqueza muscular na população em geral.

As medidas das pressões inspiratória e expiratória máximas são largamente utilizadas para o diagnóstico e acompanhamento das afecções neuromusculares que comprometem a caixa torácica. Entretanto, o volume pulmonar no qual as manobras são iniciadas afeta, significativamente, a contração “ótima” dos músculos respiratórios, já que a musculatura não se encontrará no comprimento ideal para a geração de força. Considerando, então, o fato de que a fraqueza da musculatura inspiratória reduz a CPT e que a fraqueza da musculatura expiratória aumenta o VR, as doenças neuromusculares poderão causar diminuição nas pressões máximas, primariamente, por seu efeito nos volumes pulmonares, o que pode confundir a avaliação da força muscular *per se*.<sup>4</sup>

Outros testes que podem ser importantes nas distrofias musculares são a gasometria e a polissonografia, indicadas especialmente nos pacientes que se tornam sintomáticos; nestes casos, as medidas podem ser úteis para o diagnóstico de hipoventilação noturna ou síndrome da apnéia-hipopnéia do sono.<sup>5</sup>