

# Doenças restritivas pulmonares e extra-pulmonares



31 DE MAIO  
**DIA MUNDIAL SEM TABACO**

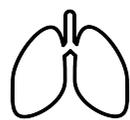
EM PORTUGAL O TABACO MATA MAIS DE 11000 PESSOAS POR ANO. NÃO FAÇA PARTE DESTES NÚMERO.

**NÃO FUME!**  
POR SI E PELOS OUTROS.



FUNDAÇÃO PORTUGUESA DO PULMÃO

[hnovaisbastos@med.up.pt](mailto:hnovaisbastos@med.up.pt)



[heldernovaisbastos.pt](http://heldernovaisbastos.pt)  
**pneumologia**



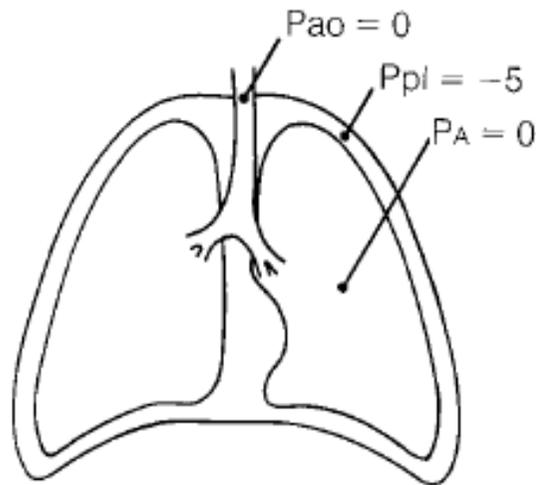
# Objetivos

---

- Diferenciar, através da espirometria, a alteração ventilatória obstrutiva e restritiva
- Caracterizar as alterações das doenças restritivas nas provas de função respiratória (espirometria, pletismografia, DLCO, gasometria)
- Reconhecer os principais síndromes restritivos e as suas principais causas
- Descrever os principais sinais e sintomas das doenças restritivas
- Descrever os mecanismos de insuficiência respiratória no contexto de doenças restritivas pulmonares e extra-pulmonares

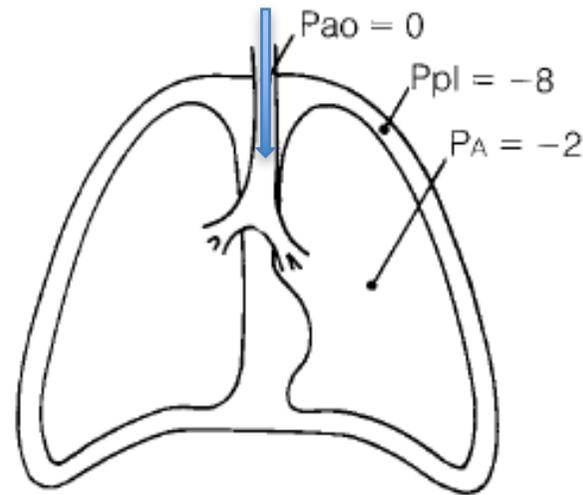
# Ventilação

**Final da Expiração**  
Fluxo = 0



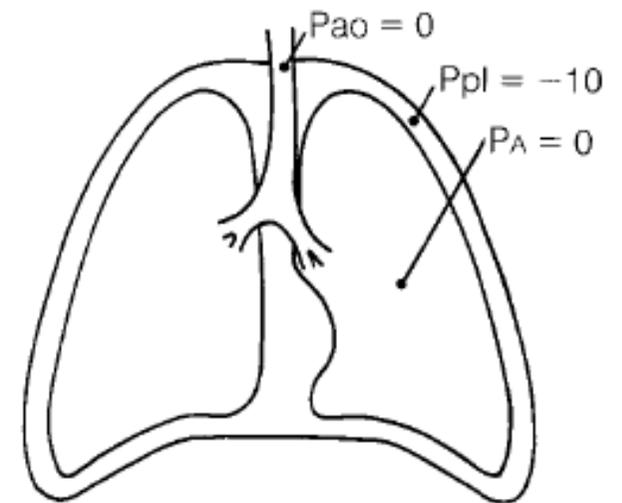
A

**Inspiração**  
Fluxo a favor do gradiente



B

**Final da inspiração**



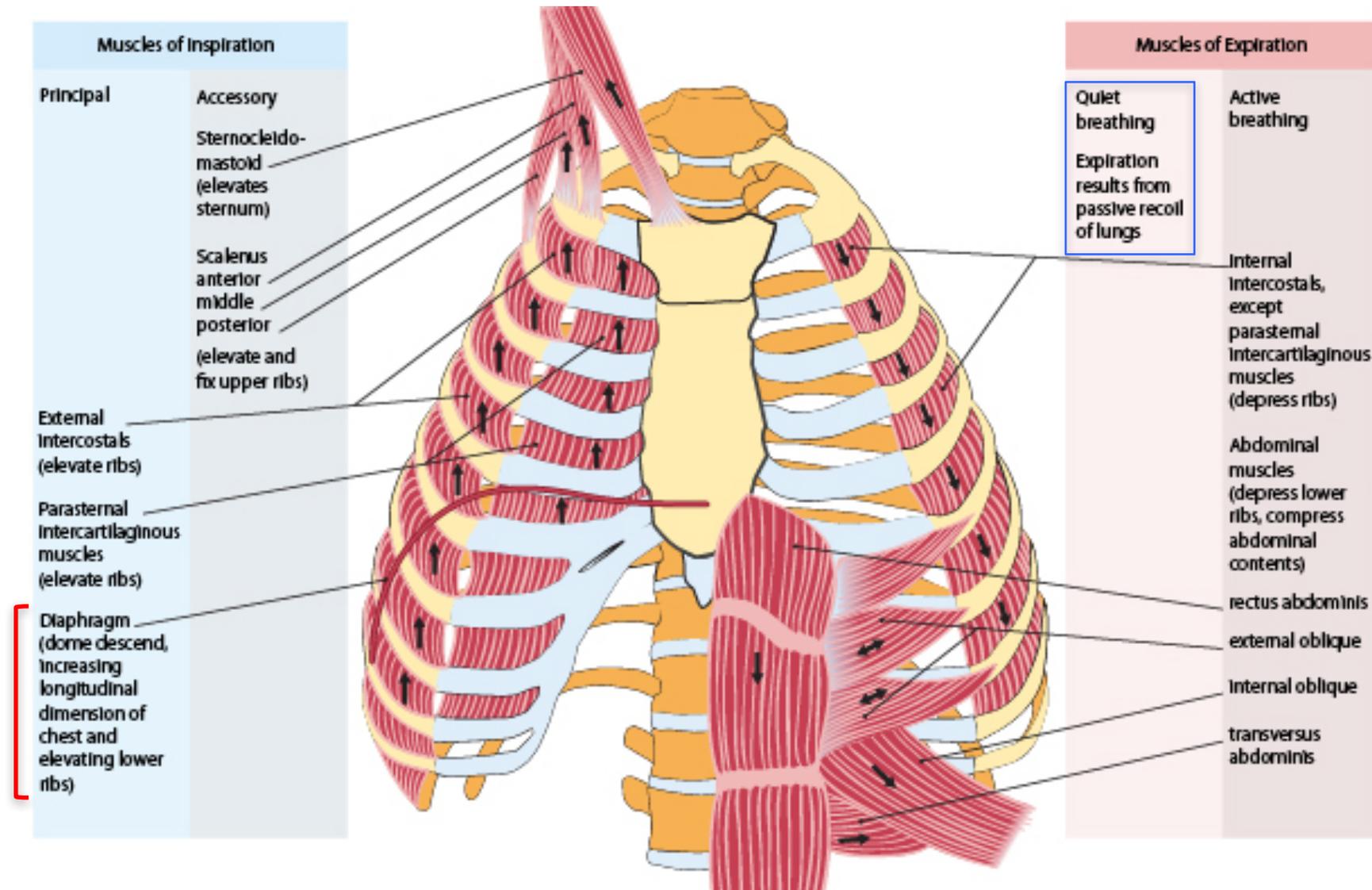
C

*Fishman's*

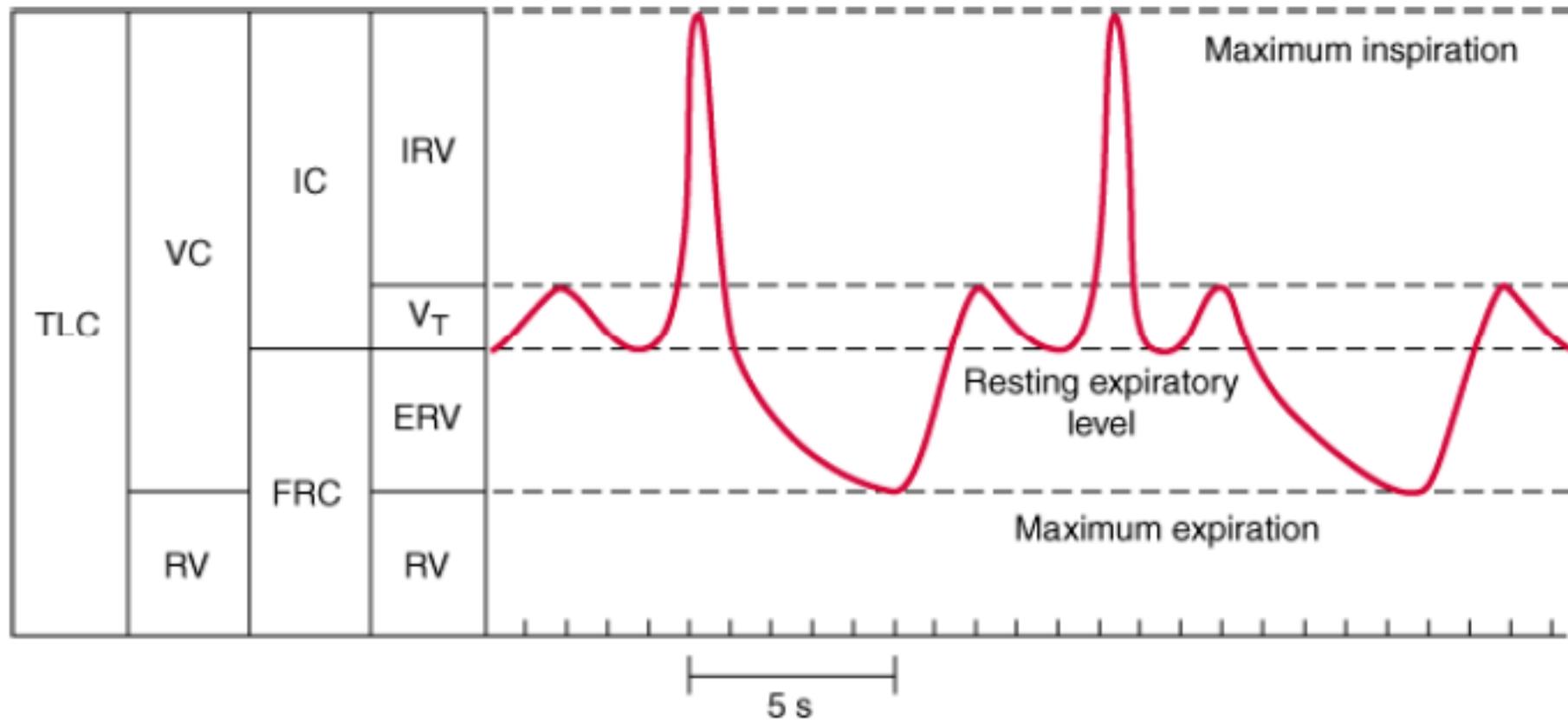
**Figure 9-1** Respiratory pressures during a breathing cycle. Ppl = pleural pressure; PA = pressure in the alveoli; Pao = pressure at the airway opening. A. End expiration. B. During inspiration. C. End inspiration.

- Ciclo respiratório resulta de um gradiente de pressões gerado pela atividade dos músculos respiratórios e as condições elásticas da caixa torácica e parênquima pulmonar.

# Músculos respiratórios



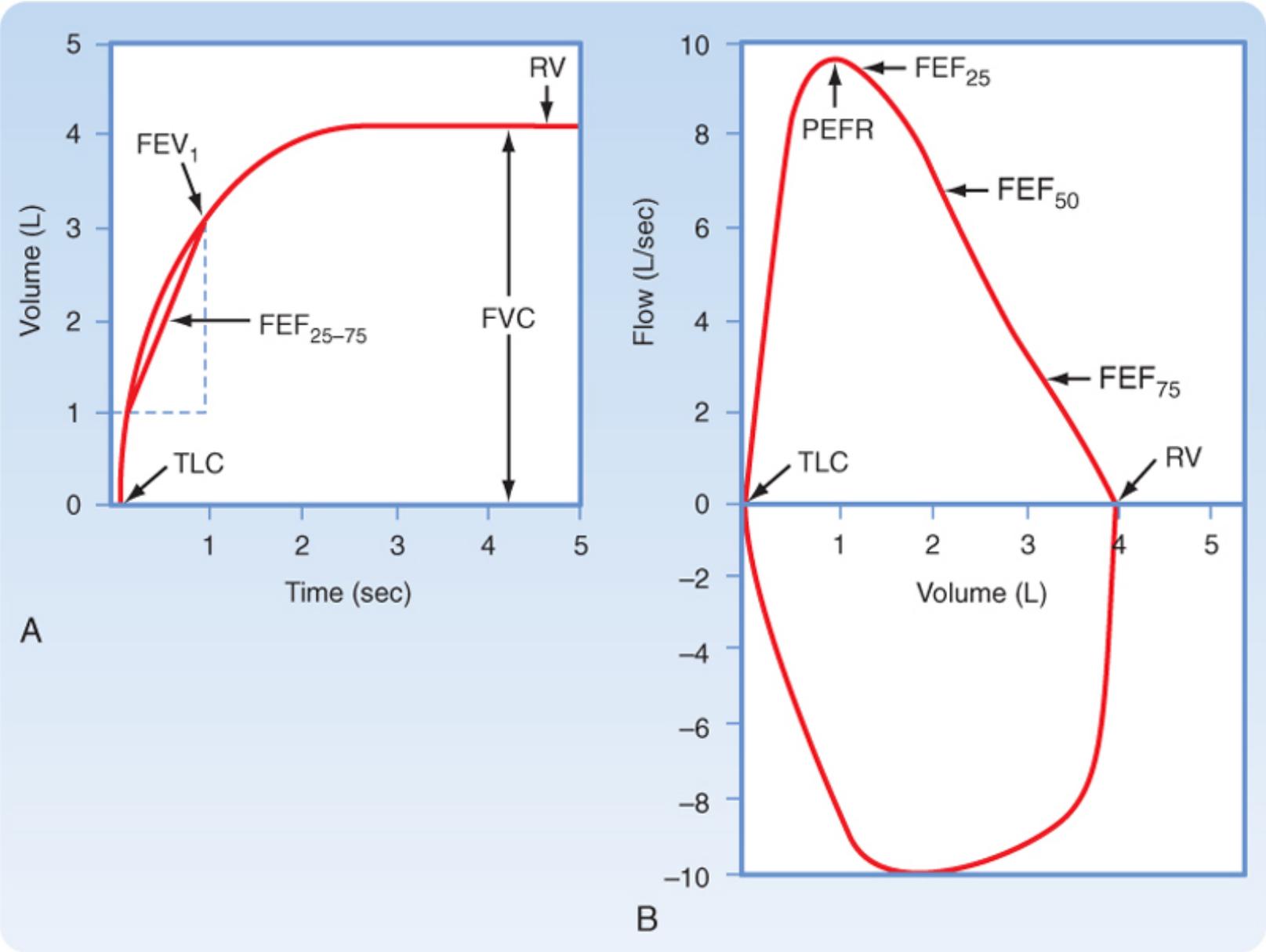
# Espirometria



**$V_T$**  Volume corrente (~500 mL)  
**IRV** Volume de Reserva Inspiratória (~3000 mL)  
**ERV** Volume de Reserva Expiratória (~1100 mL)  
**RV** Volume Residual (~1200 mL)

**IC** Capacidade Inspiratória (IRV +  $V_T$ )  
**VC** Capacidade Vital (IRV +  $V_T$  + ERV)  
**FRC** Capacidade Residual Funcional (ERV + RV)  
**TLC** Capacidade Pulmonar Total (VC + RV)

# Espirometria

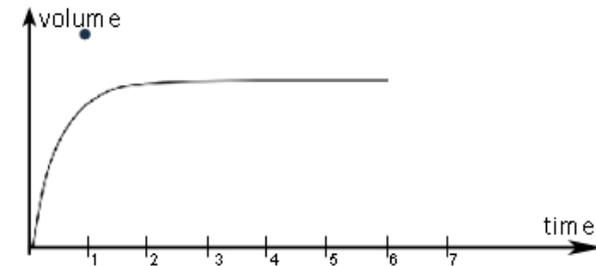
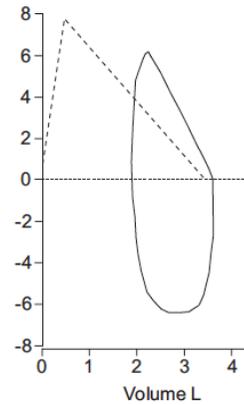


Koeppen & Stanton: Berne and Levy Physiology, 6th Edition.  
Copyright © 2008 by Mosby, an imprint of Elsevier, Inc. All rights reserved

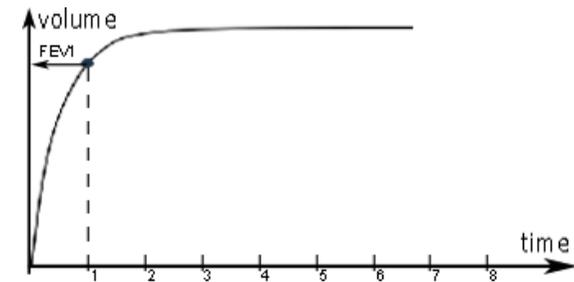
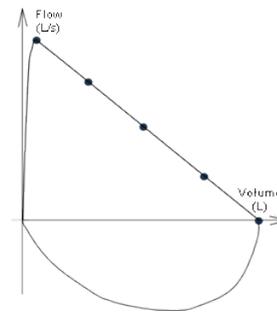
# Alterações ventilatórias

## Restritivo

FVC ↓  
 FEV1 ↓  
 IT **N** ou ↑  
 RV **N**  
 TLC ↓

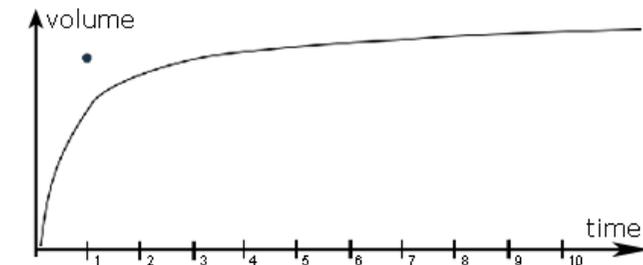
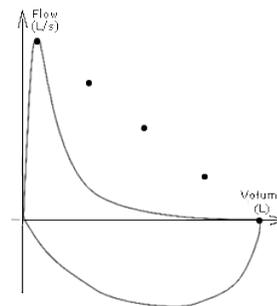


## Normal



## Obstrutivo

FVC **N** ou ↓  
 FEV1 ↓  
 IT ↓  
 RV ↑  
 TLC ↑

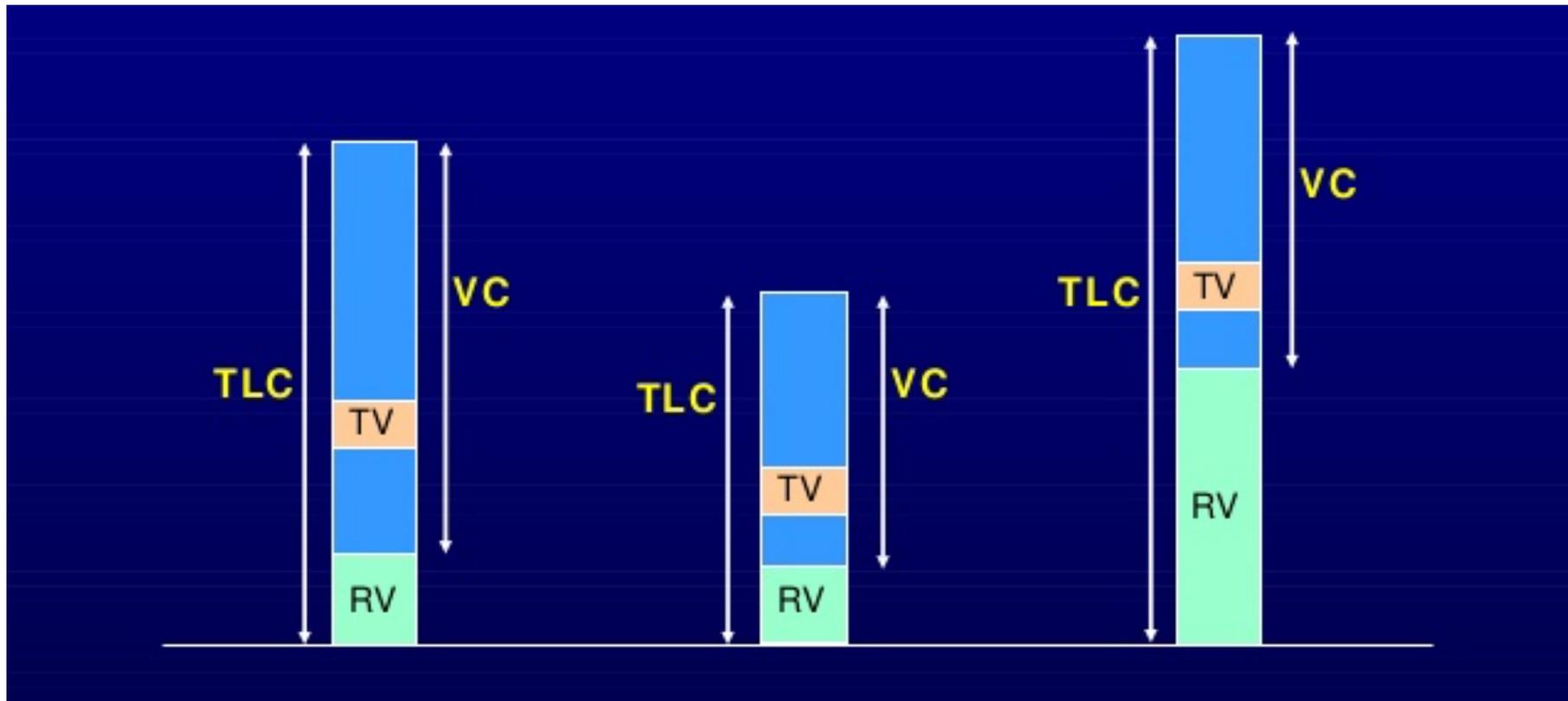


# Alterações ventilatórias

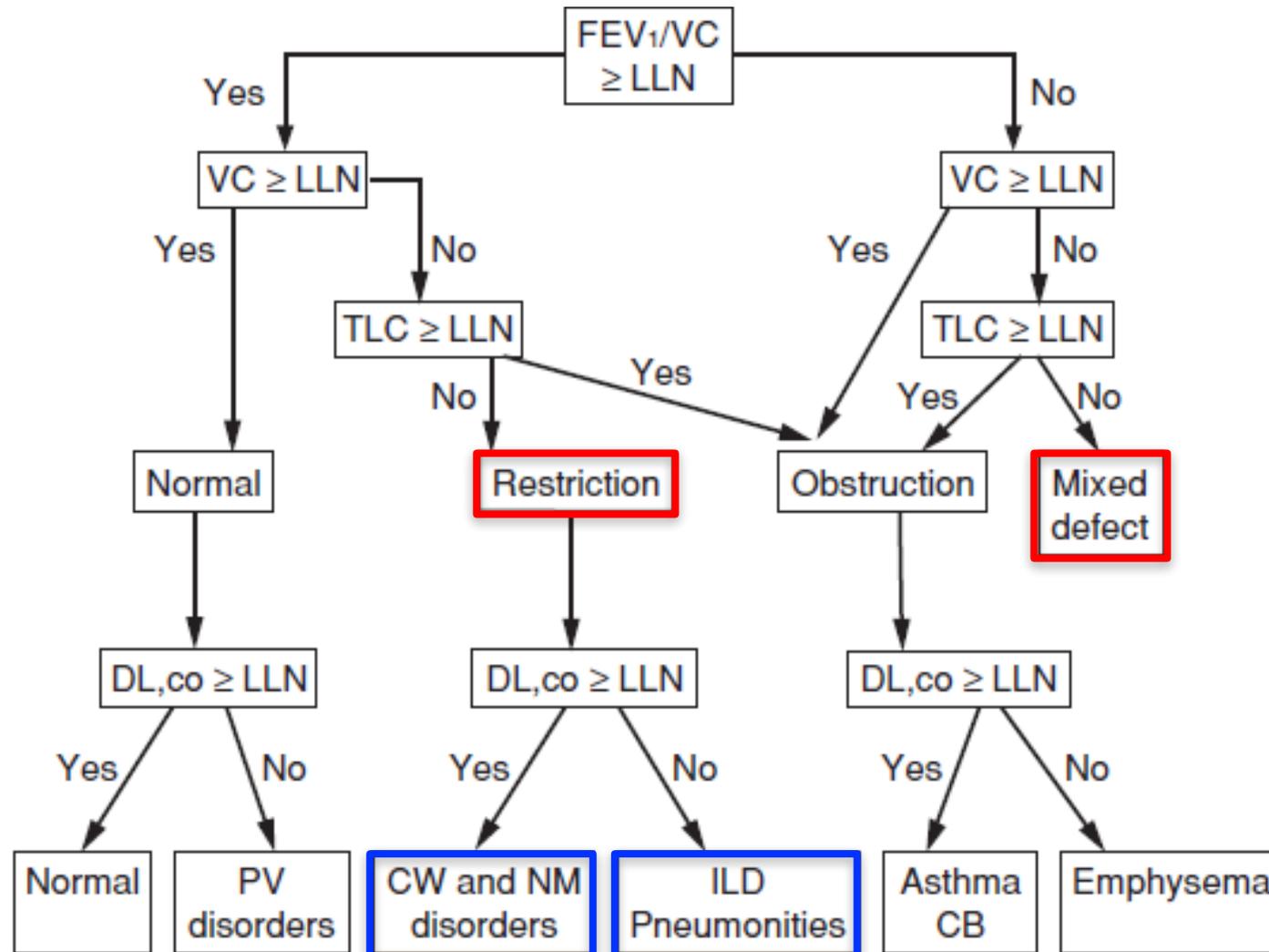
Normal

Restritivo

Obstrutivo

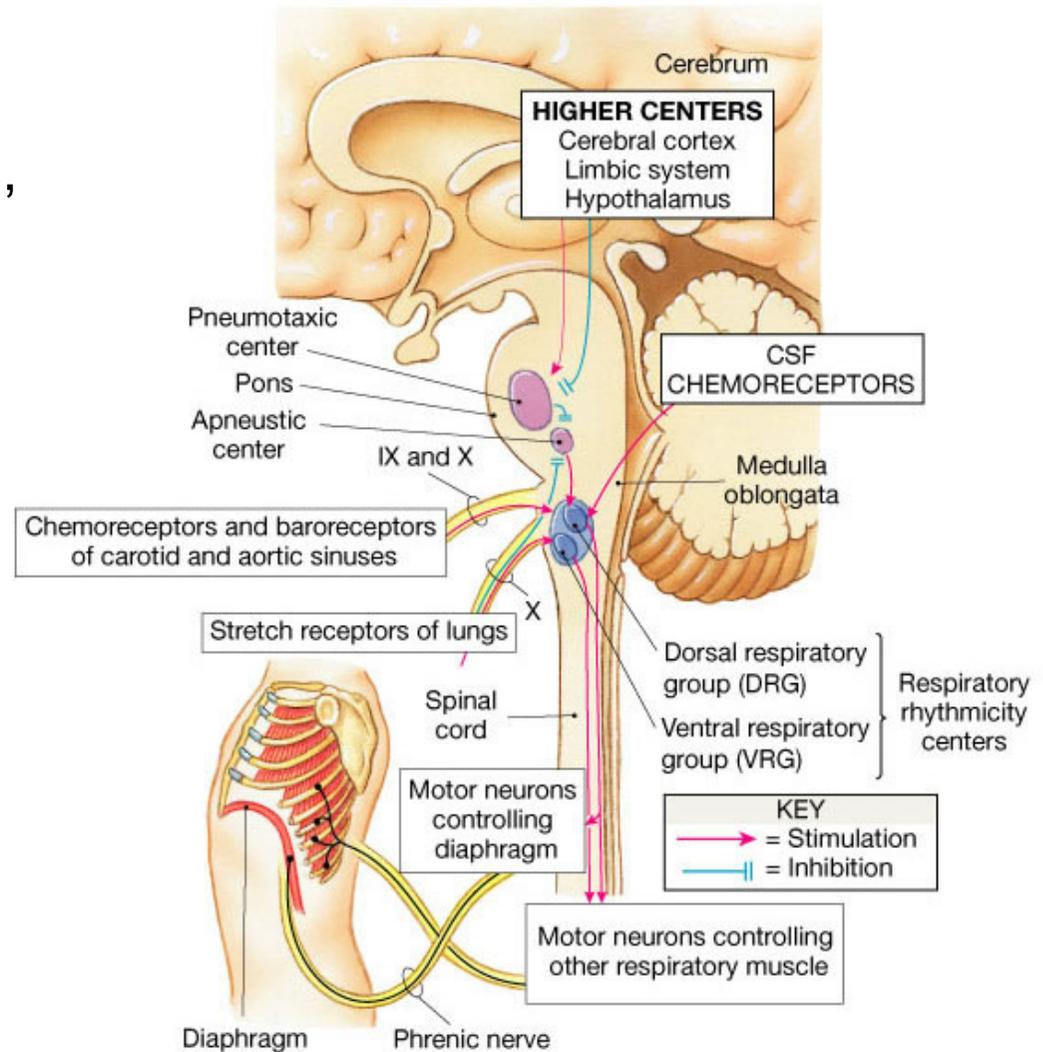


# A definição do síndrome restritivo



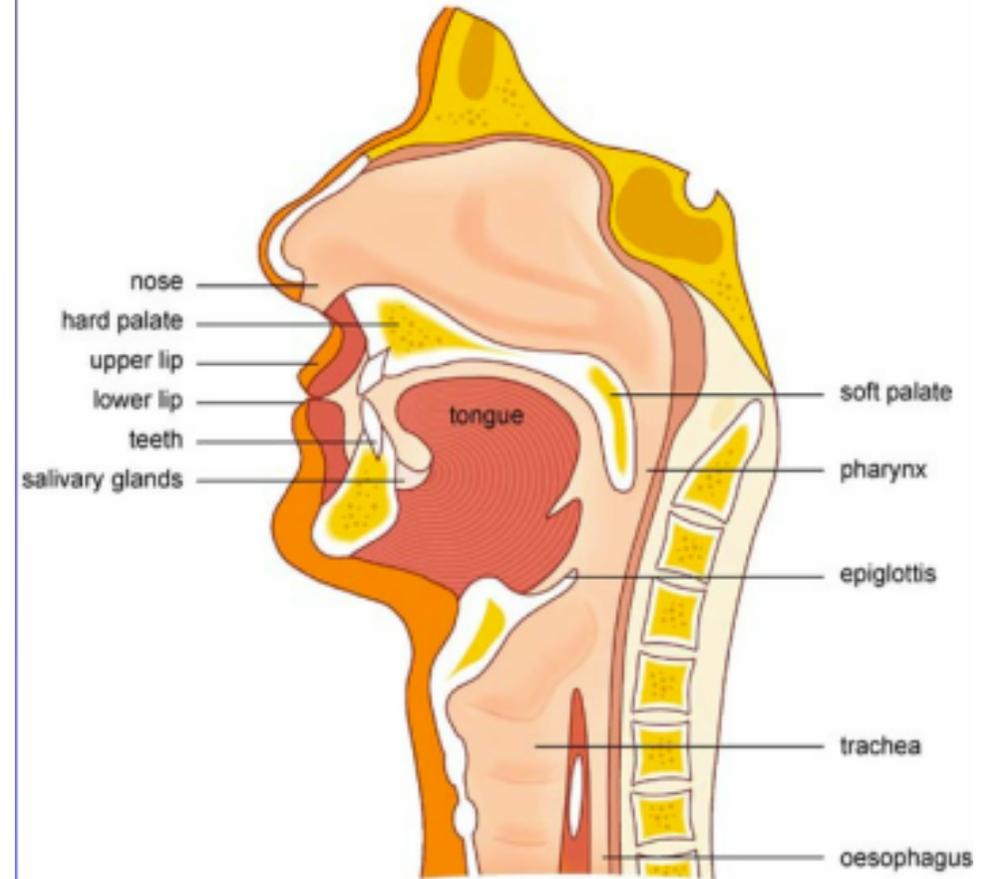
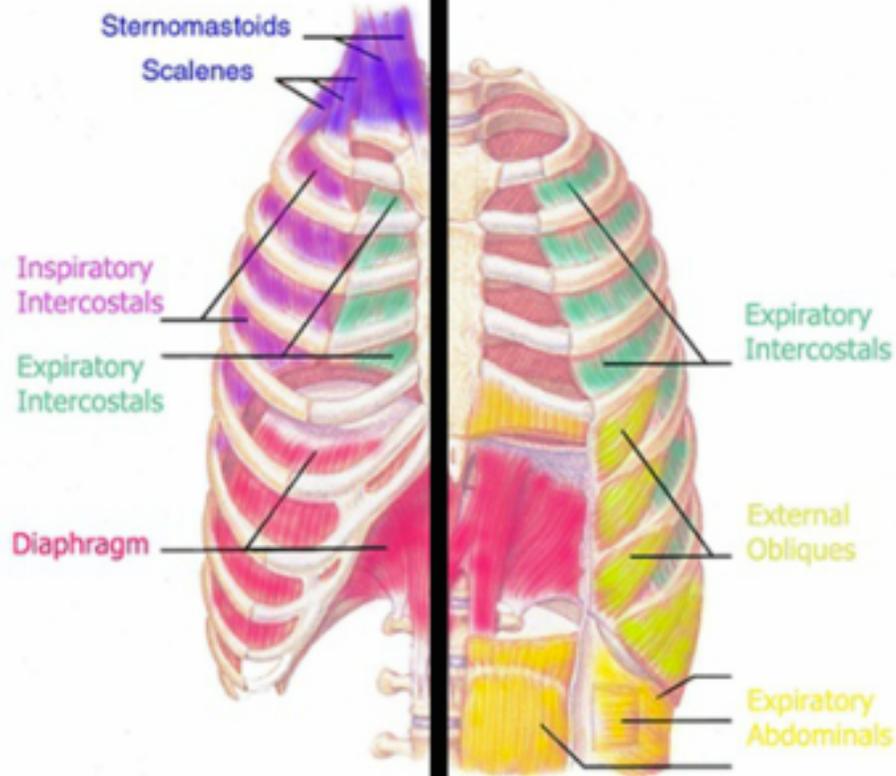
# Controlo da ventilação

- Centros respiratórios bulbares, protuberanciais e do córtex cerebral
- Quimiorreceptores centrais e periféricos ; receptores intrapulmonares; mecanorreceptores da parede torácica
- Efectores – nervos, músculos respiratórios



Copyright © 2004 Pearson Education, Inc., publishing as Benjamin Cummings.

# Função muscular



## Músculos inspiratórios

Acto de ventilação

Inspiração voluntária

## Músculos expiratórios

Expiração forçada

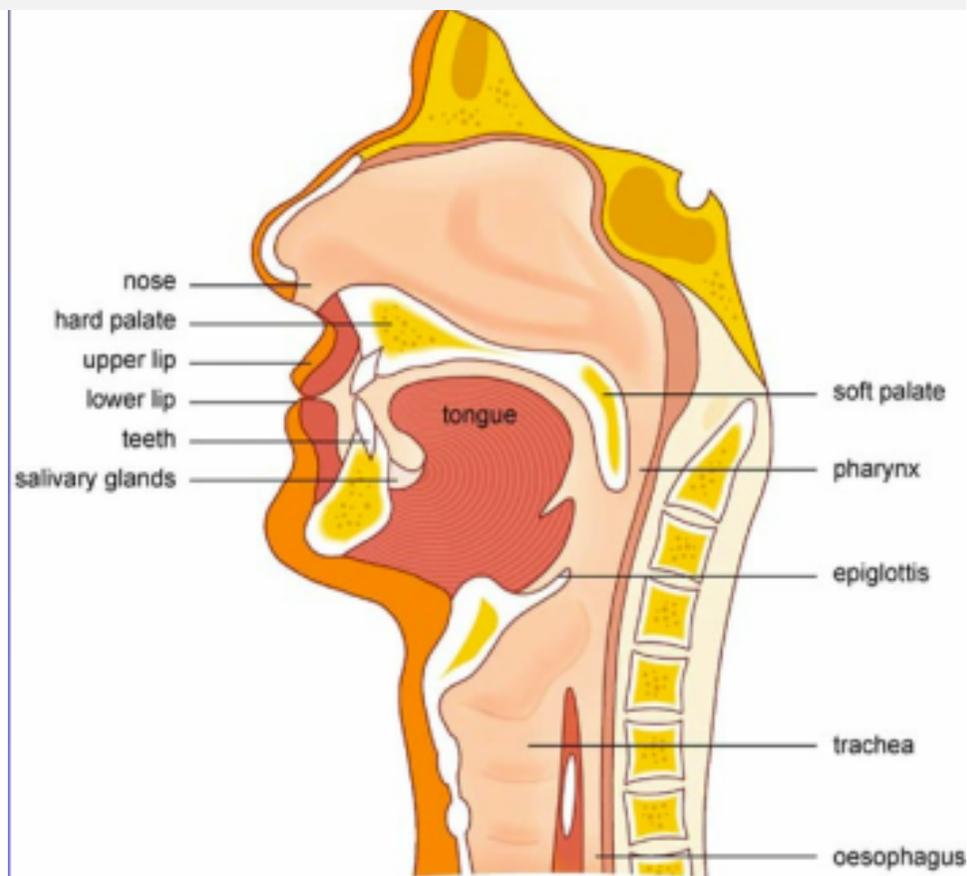
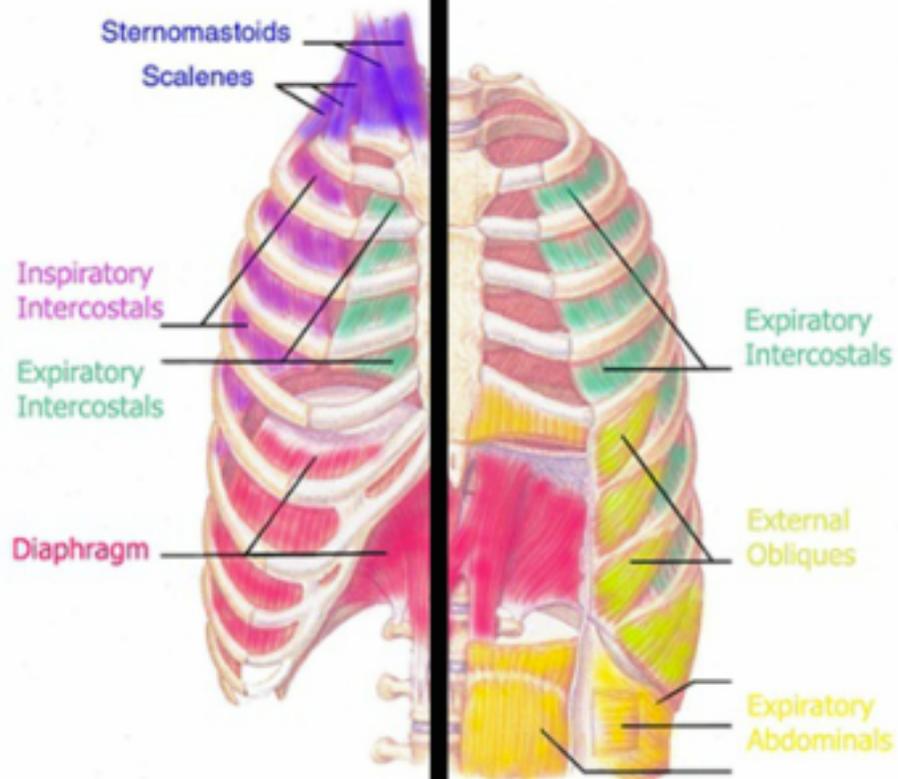
## Músculos bulbares – função glótica

Deglutição / Discurso

Aumento da pressão intratorácica

Tosse

# Disfunção muscular



Dispneia, ortopneia

Insuf. respiratória

hipoventilação alveolar

hipercápnia

Redução da *clearance* brônquica

Infecções respiratórias recorrentes

Incapacidade de comer, beber, falar

Microaspirações

Redução da *clearance* brônquica

Infecções respiratórias recorrentes

# Doenças Neuromusculares

## Neuropatias

Esclerose Lateral Amiotrófica

Poliomielite

Esclerose múltipla

Lesões espinhais medulares

Paralisia diafragmática

Síndr. Guillain-Barré

Charcot-Marie-Tooth (hereditária)

...

## Doenças da junção neuromuscular

Miastenia gravis

...

## Miopatias

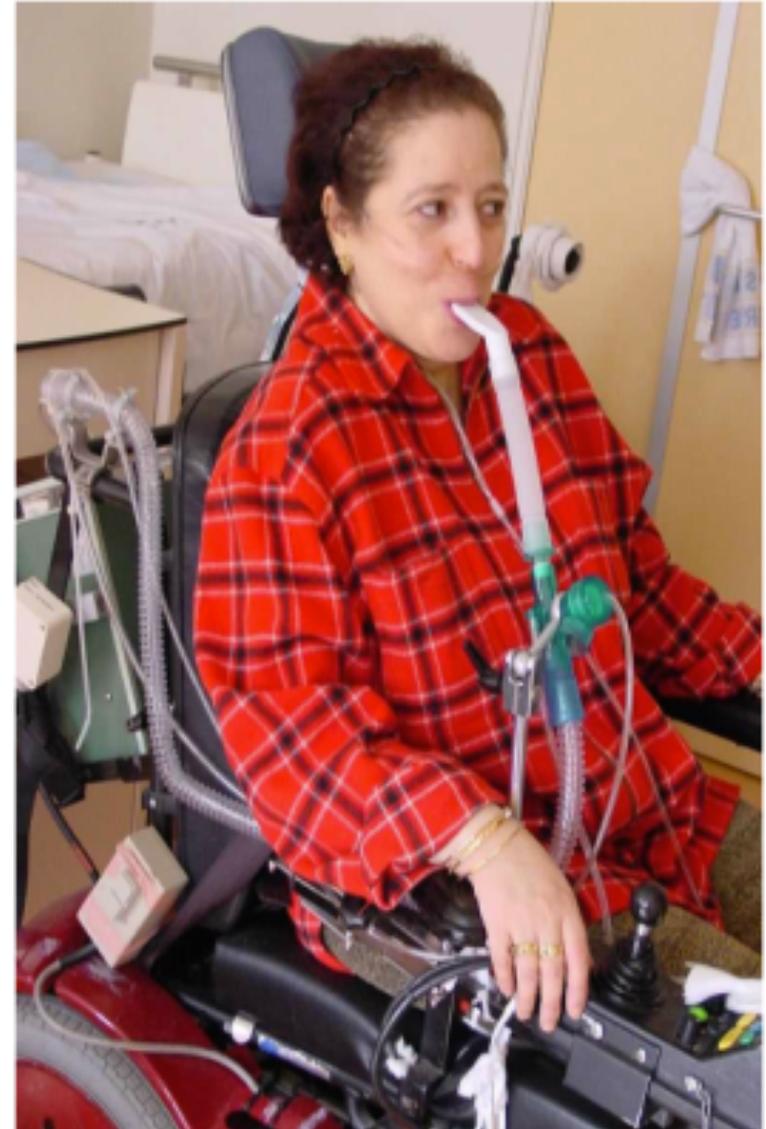
Distrofias musculares de Duchenne, Becker, ...

Distrofia miotónica de Steinert

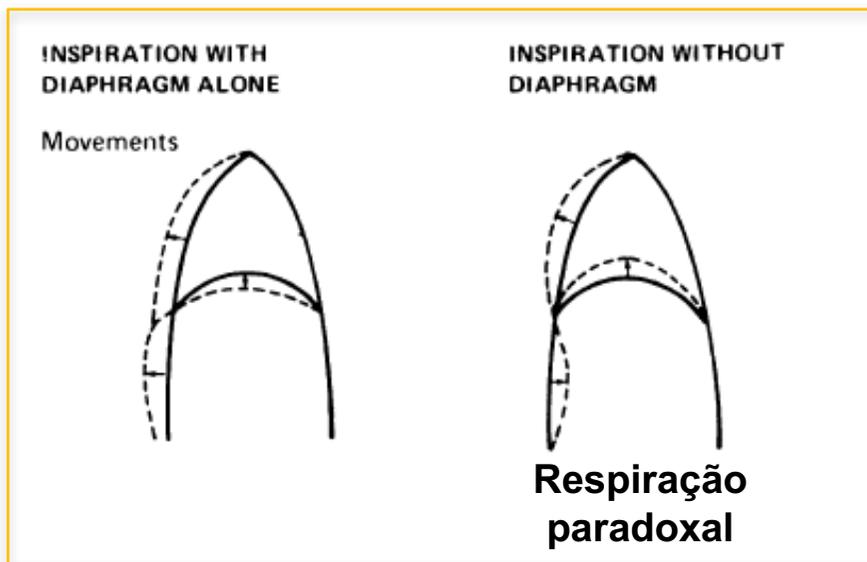
Miopatias metabólicas (Pompe, Mitocondriais, ...)

Atrofia muscular espinhal

...



# Paralisia do diafragma



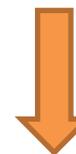
## Paralisia diafragmática

(paralisia bilateral, posição supina)

Contração dos músculos intercostais e acessórios da inspiração, com expansão da caixa torácica e diminuição da pressão intra-pleural



Mobilização passiva do diafragma cranialmente



Diminuição da pressão intra-abdominal, causando um movimento paradoxal da parede abdominal

Na **posição de ortostatismo**, a contração dos músculos na parede abdominal provoca a elevação do diafragma no final da expiração



Quando a contração abdominal cessa, o diafragma desce passivamente no início da inspiração, simulando a contração normal do diafragma (a respiração paradoxal não é notória)

# Etiologia de paralisia do diafragma

## Causas neurológicas

Secção medular (tetraplegia)

Poliomielite

ELA

Espondilose cervical

Esclerose múltipla

Atrofia muscular espinhal

Siringomielia

Síndrome de Guillain-Barré

Doença de Lyme

Disfunção do do nervo frénico

Compressão tumoral

Pós-viral (herpes zoster)

Cirurgia cervical e cardíaca (traumatismo, frio)

Radioterapia

Amiotrofia neurálgica

Doença Charcot-Marie-Tooth

Idiopática

## Causas miopáticas

Distrofia muscular

Miosite

Deficiência de maltase ácida (Doença de Pompe)

Distrofia das cinturas pélvica e escapular

Hipertiroidismo e hipotiroidismo

Alterações metabólicas (HipoK, HipoMg, HipoP, HipoCa)

Malnutrição

Polineuropatia e miopatia do doente crítico

Glucocorticóides

Amiloidose

Doenças do tecido conjuntivo

LES

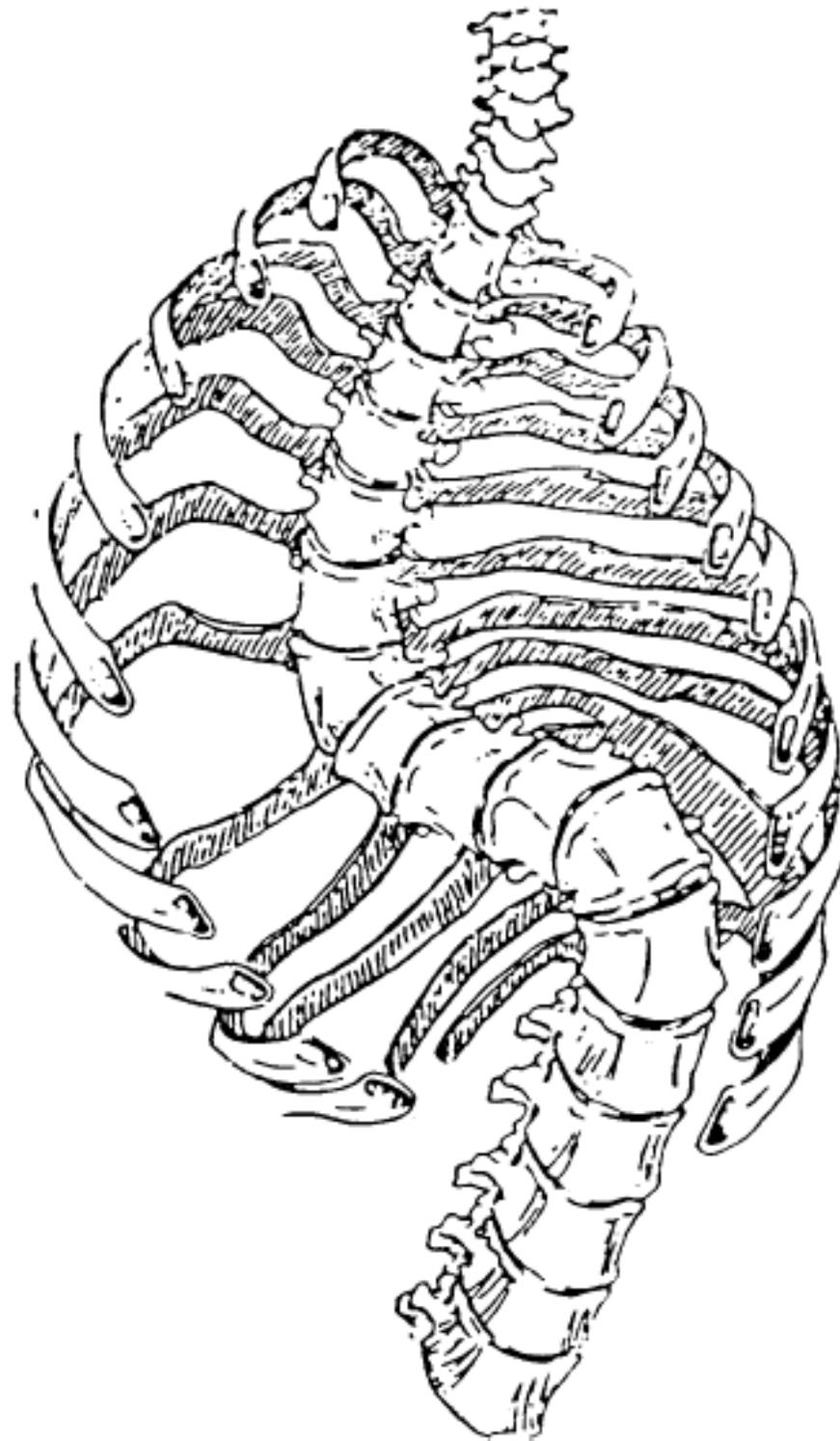
Dermatomiosite/Poliomiosite

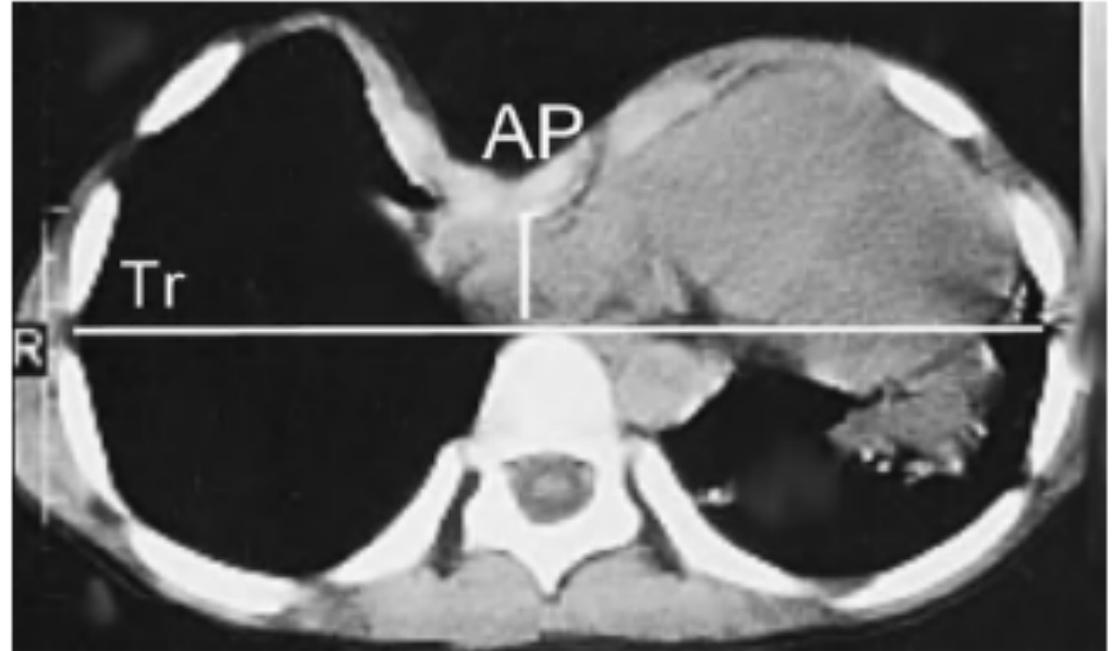
Doença mista do tecido conjuntivo

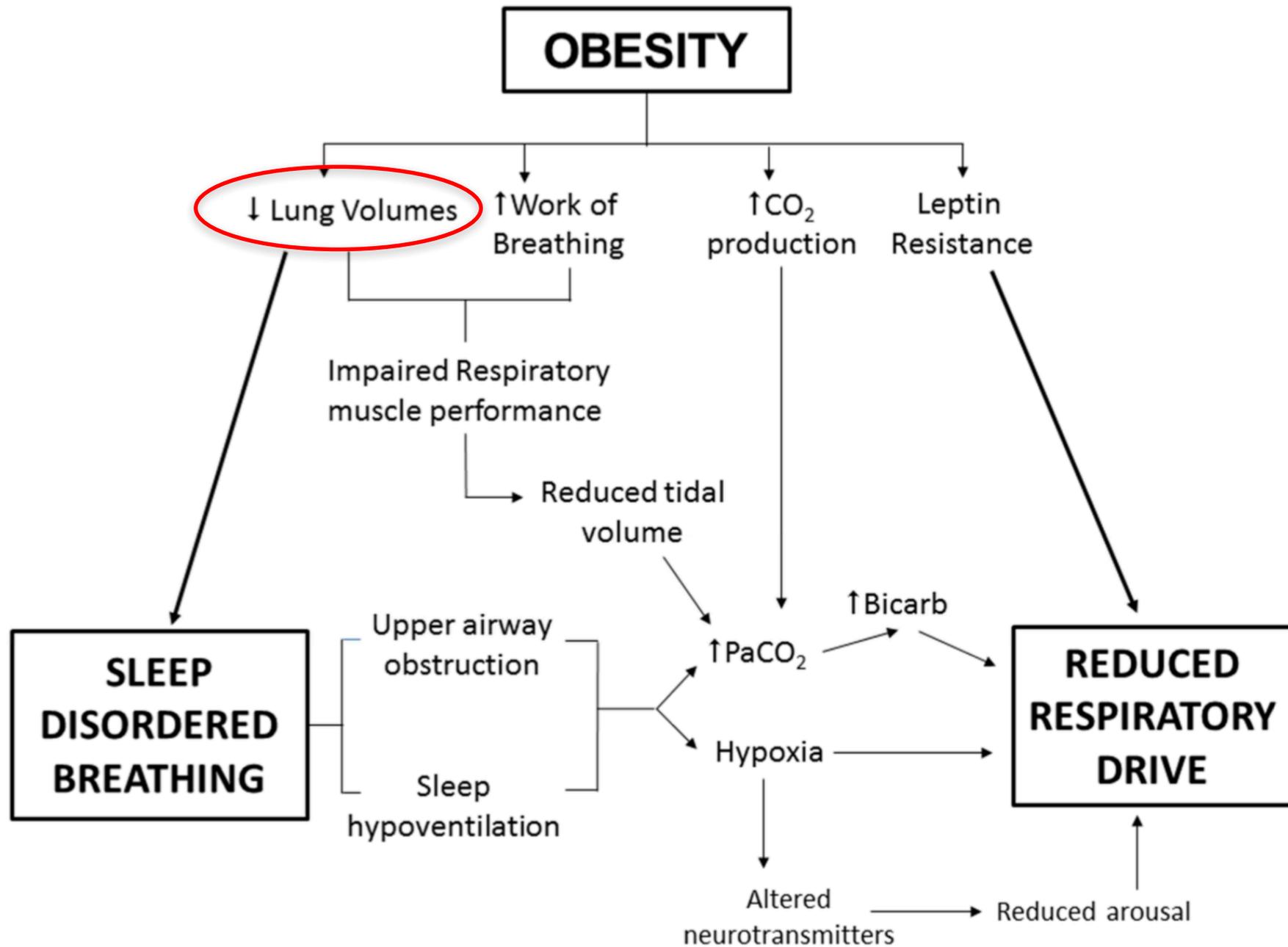
Miopatia idiopática

## Causas da junção neuro-muscular

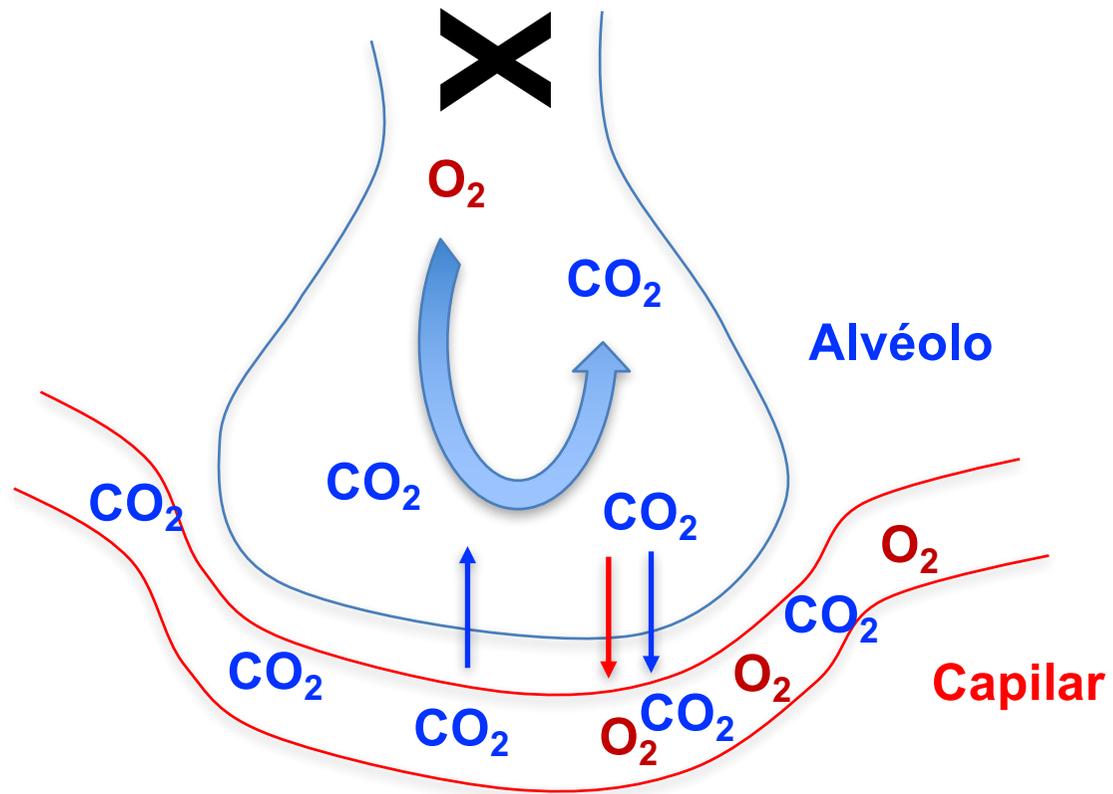
Miastenia gravis, Síndrome Lambert-Eaton, Botulismo, Organofosfatos, Fármacos (aminoglicosídeos)

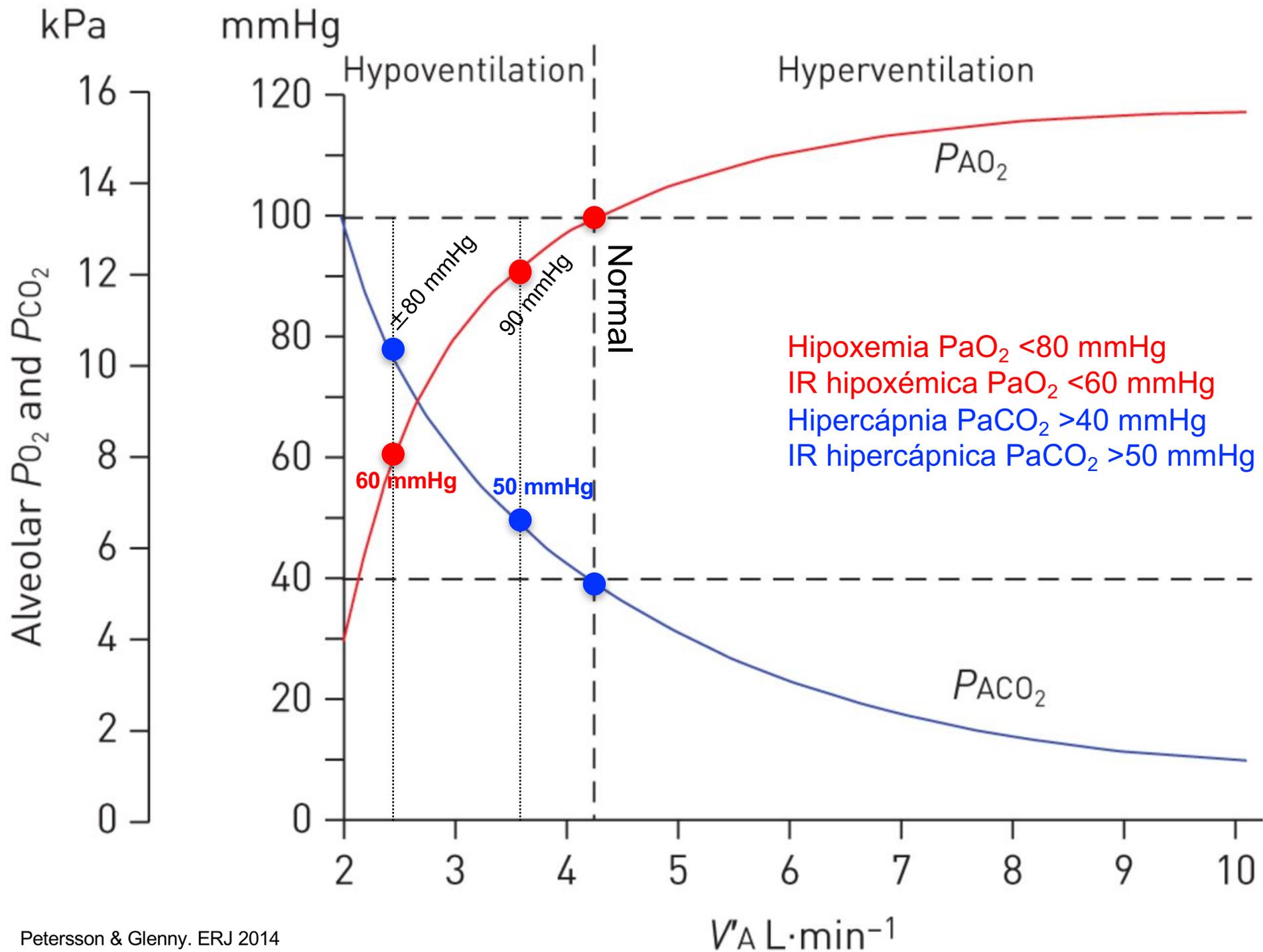






# Hipoventilação

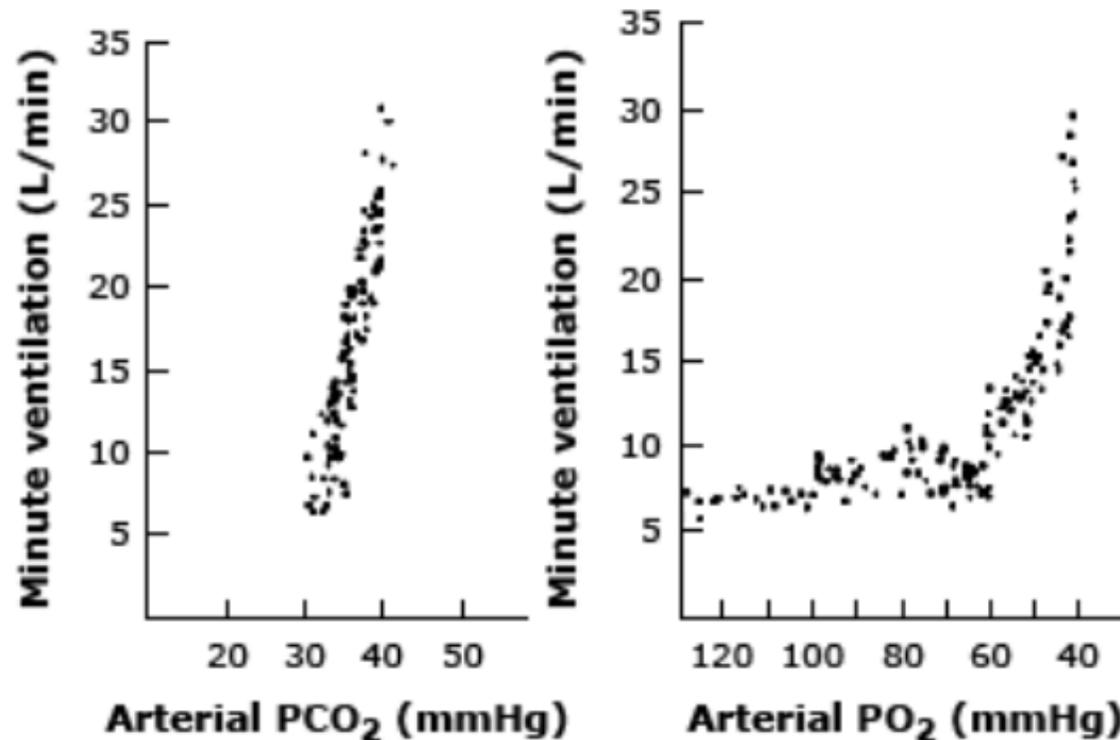




# Hipoventilação – Mecanismos fisiopatológicos

Mecanismo	Local	Patologia
<i>Diminuição do drive central</i>	Receptores centrais e periféricos	Disfunção do corpo carotídeo, trauma Hipóxia prolongada Alcalose metabólica
	Neurónios do tronco cerebral	Poliomielite bulbar, encefalite, isquemia, trauma, desmielinização, degeneração Drogas Hipotireoidismo Síndr hipoventilação alveolar 1º
<i>Doença neuromuscular</i>	Espinal medula e nervos periféricos	Trauma cervical alto, poliomielite, dça do neurónio motor, neuropatia periférica
	Músculos respiratórios	Mistenia gravis, Distrofia m., Miopatia crónica
<i>Aumento da trabalho ventilatório e desequilíbrio V/Q</i>	Parede torácica	Cifoescoliose Fibrotórax Síndr Hipoventilação obesidade
	Pulmão e via aérea	Estenose laríngea a traqueal Síndr apneia obstrutiva do sono DPCO, asma

# Taquipneia compensatória



## **Alterações da ventilação induzidas por estímulos químicos:**

A estimulação da ventilação ocorre com uma pequena subida do CO<sub>2</sub>, mas requer uma queda maior na PaO<sub>2</sub>

# Sinais e sintomas de hipoventilação

## Sintomas:

- Ortopneia
- Dispneia de esforço
- Sonolência diurna excessiva
- Fadiga
- Depressão
- Cefaleias matinais

## Consequências:

- Hipoxemia
- Hipercapnia
- Cor pulmonale
- Hipertensão pulmonar

## Sinais:

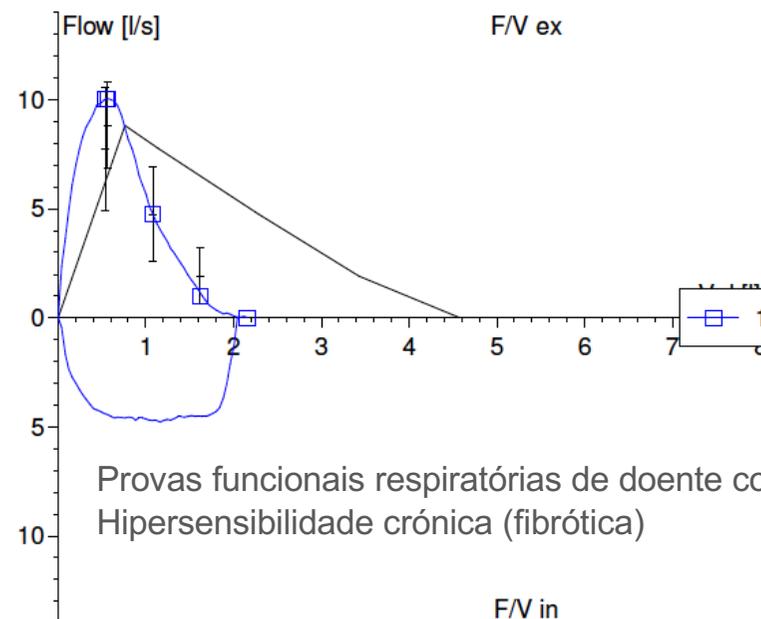
- Taquipneia
- Taquipneia súbita em supino
- Respiração paradoxal
- Sinais de dificuldade respiratória



# Doenças Pulmonares Difusas “Doenças do Interstício”

## Consequências funcionais:

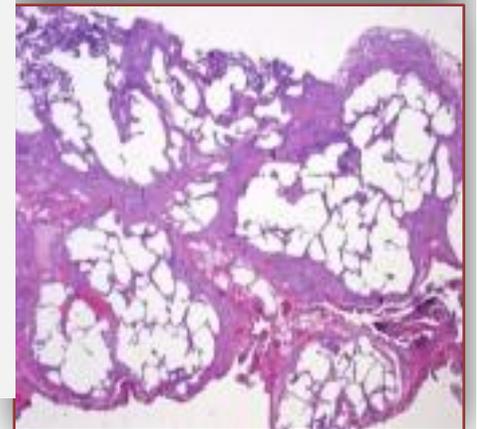
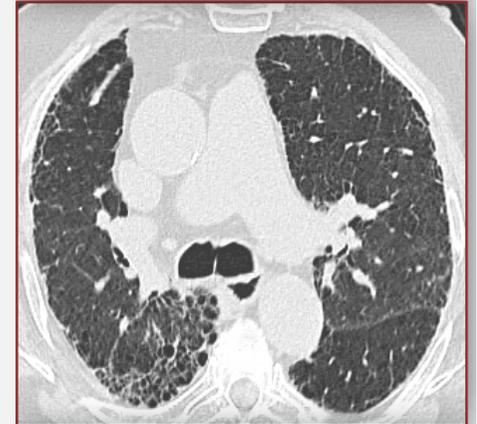
- Aumento de retracção elástica pulmonar
- Diminuição da *compliance* pulmonar (doenças restritivas)
- Discordância V/Q e *shunt*
- Aumento da espessura da membrana alvéolo capilar (déf. difusão)



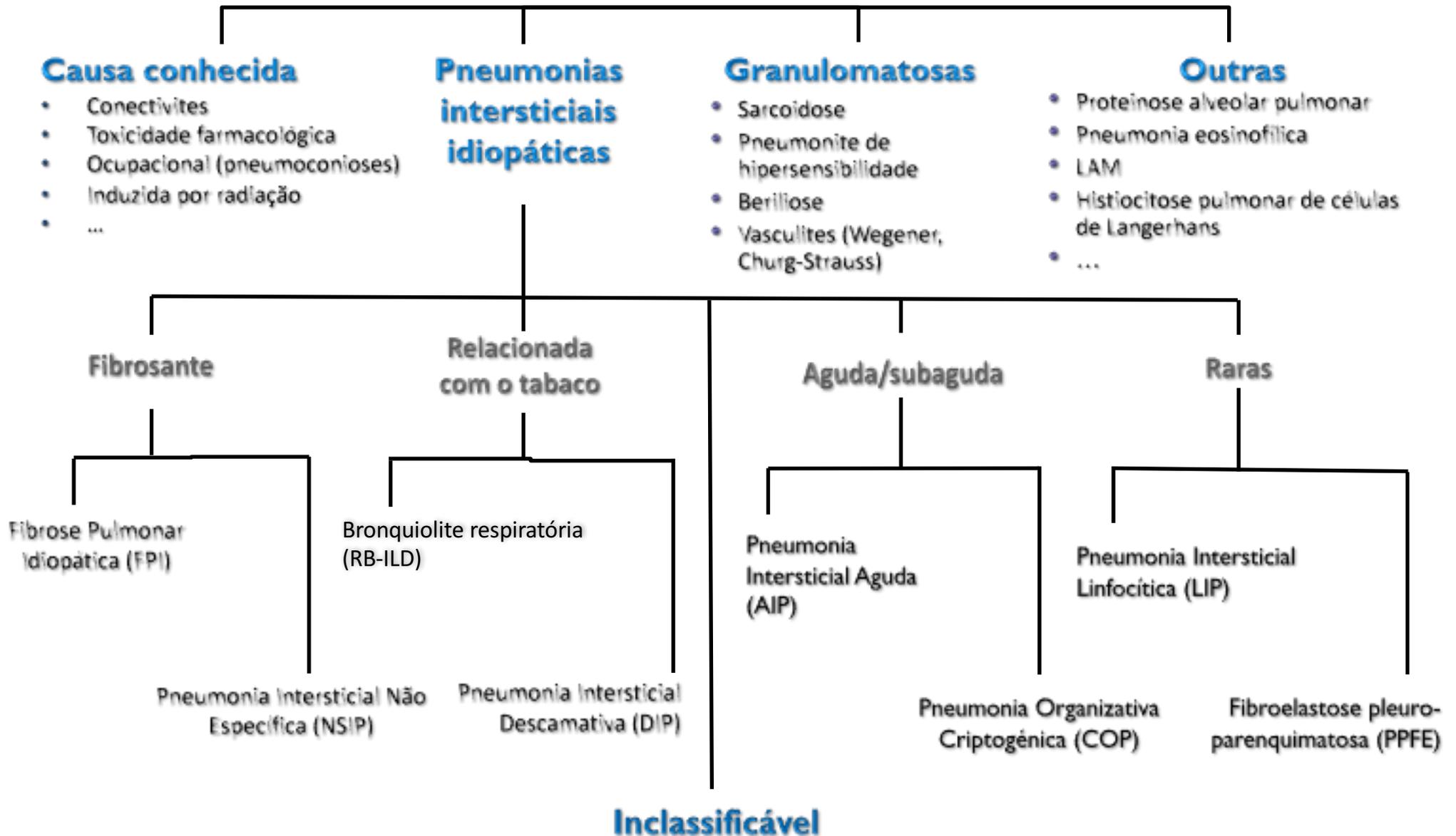
# Definição de *DPD*

Grupo heterogéneo de doenças

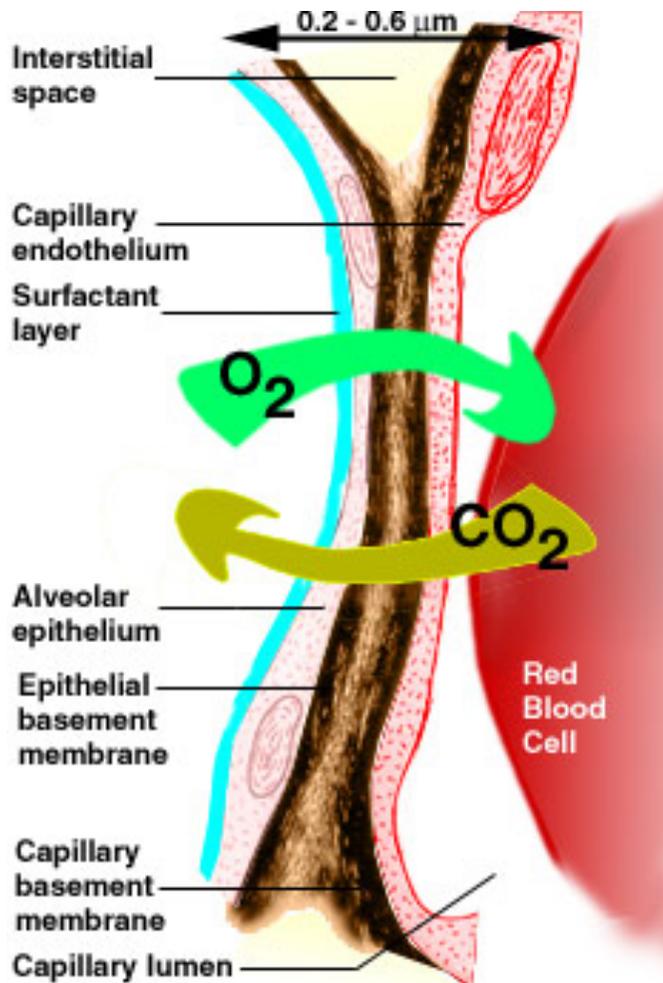
- Algumas de etiologia conhecida, outras idopáticas
- Podem envolver o interstício, alvéolos, vias aéreas periféricas ou vasos
- Acumulação variável de células efectoras inflamatórias e de matriz extracelular
- Causam alterações da fisiologia pulmonar (geralmente restritivo) e nas trocas gasosas
- Apresentação clínica aguda ou crónica (mais comum)
- Doença definida por critérios clínicos, radiológicos e patológicos



# Doenças Pulmonares Difusas

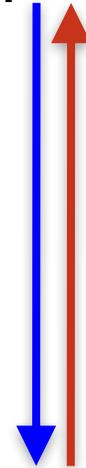


# Alterações da difusão



## Componentes da membrana alvéolo-capilar:

eritrócito  
endotélio  
membrana basal endotelial  
espaço intersticial  
membrana basal epitelial  
epitélio alveolar  
surfactante  
espaço alveolar

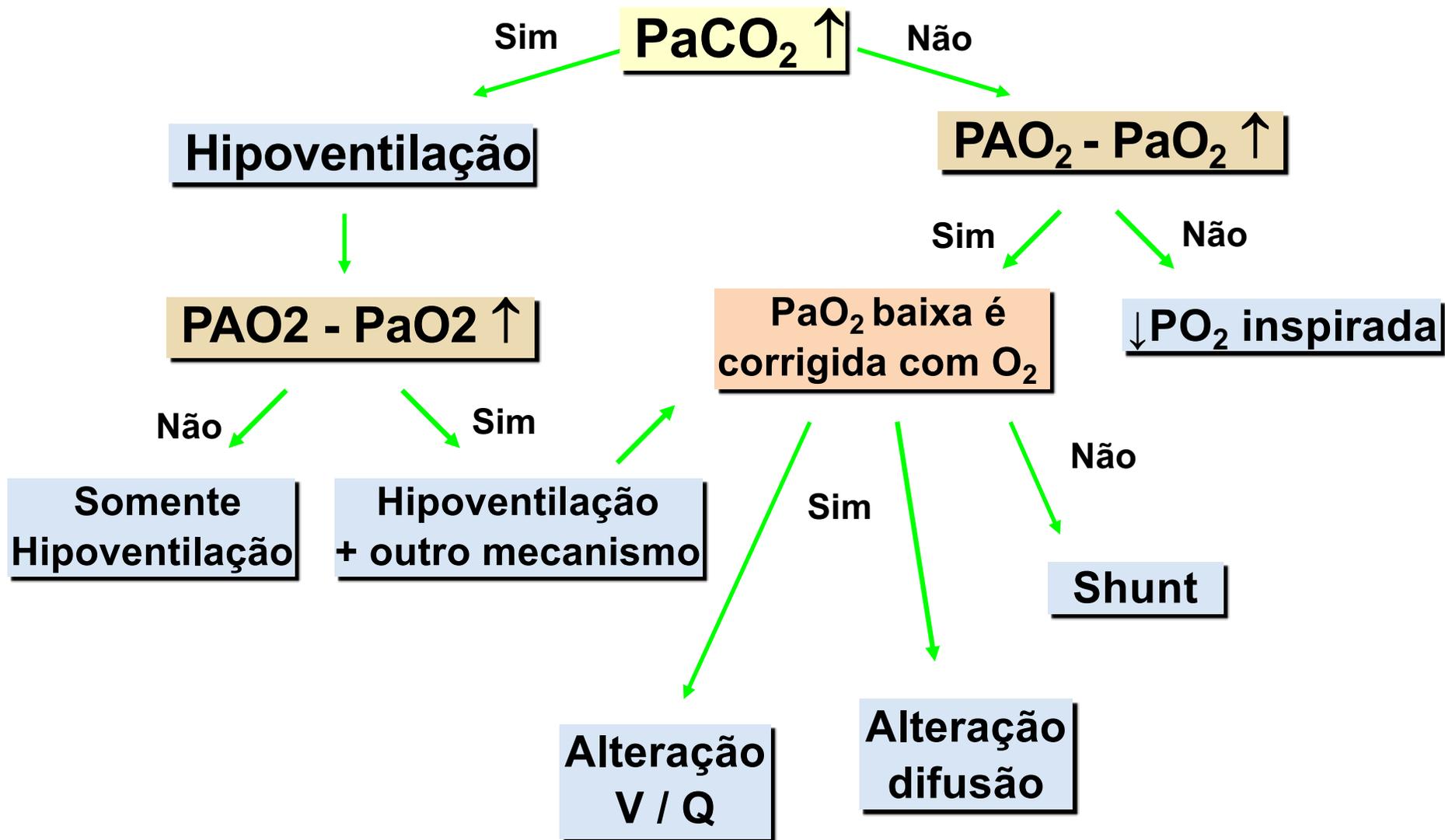


## Factores determinantes na difusão:

1. Superfície e espessura da membrana
2. Gradiente de pressões parciais dos gases

## Outros factores:

solubilidade do gás em meio líquido  
capacidade de difusão do gás  
tempo de contacto  
concordância ventilação/perfusão

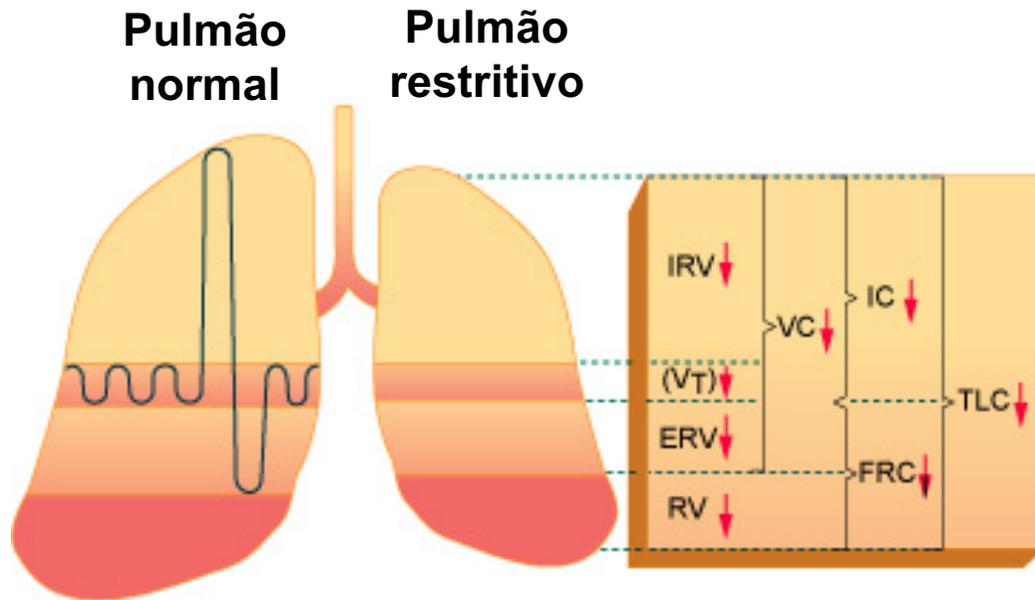


# Insuf respiratória – Mecanismos fisiopatológicos

Mecanismo	Local	P02	PC02	(A-a) 02	(A-a) 02 com 02
<i>Hipoventilação</i>	Extrapulm	↓	↑	N	N
<i>Heterogenidade ventilação-perfusão</i>	Pulmonar	↓	N, ↓, ↑	↑↑	N
<i>Shunt</i>	Pulm, extrapulm	↓	N ou ↓	↑	↑
<i>Alteração da difusão</i>	Pulmonar	↓	N ou ↓	↑	N
<i>Inalação de mistura de gás hipoxico</i>	Extrapulm (alta altitude)	↓	N ou ↓	N	N
<i>Dessaturação anormal do sangue venoso</i>	Extrapulm (febre, ↓ DC)	↓	N ou ↓	N	N

# DOENÇAS RESTRITIVAS

## PULMONAR



## EXTRA-PULMONAR

	Local	Fisiopatologia	Exemplos
	Centros respiratórios cerebrais	Redução do drive respiratório central	Traumatismo cerebral, opiáceos, ...
	Nervos	Interrupção do estímulo nervoso ao músculo respiratório	Traumatismo vertebral, polio, sínd Guillain-Barré
	Junção neuromuscular	Redução da transmissão neuromuscular	Miastenia gravis
	Músculos respiratórios	Fraqueza muscular	Distrofia muscular
	Caixa torácica	Deformidade ou limitação do movimento	Cifoscoliose, obesidade severa
	Cavidade pleural	Encarceramento do volume pulmonar	Derrame pleural, pneumotórax