

Maldição de Ondina adquirida

Pedro Schestatsky¹, Luís Nelson T. Fernandes¹,
Ângela Cristiane da Silva²

Os autores relatam o caso de um homem de 55 anos, negro, hipertenso, diabético, tabagista, com história de acidente vascular encefálico e doença pulmonar obstrutiva crônica atendido na emergência do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, com quadro sugestivo de síndrome vértebro-basilar. Na internação, o paciente teve vários episódios de apnéia prolongada, principalmente durante o sono, tendo sido freqüentemente “lembrado” de respirar. A ressonância magnética encefálica revelou área hiperintensa na porção lateral do tronco encefálico, principalmente na região bulbar, área correspondente às vias descendentes do controle da respiração autonômica. Foi traqueostomizado e submetido à ventilação mecânica assistida. Recebeu medroxiprogesterona, fluoxetina e acetazolamida. Após 64 dias de internação, recebeu alta hospitalar, respirando em ar ambiente, sem apnéias. Retornou à emergência no dia seguinte, com quadro de broncopneumonia aspirativa, evoluindo para choque séptico e óbito.

Unitermos: Maldição de Ondina; hipoventilação alveolar central; insuficiência respiratória; apnéia do sono.

Acquired Ondine’s curse

The authors report the case of a 55-year old black male, smoker, presenting diabetes, high blood pressure, and history of stroke, chronic bronchitis and airway obstruction. He was admitted to the emergency room at Hospital de Clínicas de Porto Alegre with symptoms of vertebrobasilar syndrome. During hospitalization, he had several episodes of prolonged apnea, mainly during his sleep, often having to be “reminded” to breathe. The brain scan revealed a hyperintense area in the lower portion of the brain stem in the controlling area for breathing. The patient was tracheostomized and submitted to assisted mechanic ventilation. Medroxyprogesteron, fluoxetin and acetazolamide were also administered. After 64 days, he was discharged from the hospital breathing ambient air and without apnea. On the next day, he returned to the emergency room presenting aspirative bronchopneumonia followed by septic shock and death.

Key-words: Ondine’s curse; central alveolar hypoventilation; respiratory failure; sleep apnea.

¹ Serviço de Neurologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS.

² Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS. Correspondência: Ângela Cristina da Silva, Rua Santa Terezinha 160/305, CEP 90040-180, Porto Alegre, RS, Brasil. Fone:+55-51-9153.0604; e-mail: angel0302@bol.com.br

Introdução

A Maldição de Ondina (MO), ou síndrome da hipoventilação alveolar central, é uma entidade clínica rara caracterizada por falência dos mecanismos de controle da respiração automática (involuntária). Decorre do comprometimento do tronco encefálico inferior, mais precisamente do bulbo lateral, onde se localiza a via bulbocervical ventrolateral descendente (1-5). Ocasionalmente de origem congênita, a MO pode ocorrer em pacientes com tumores, cirurgias e infecções no sistema nervoso central, acidente vascular encefálico (AVE), trauma medular cervical alto, algumas doenças mitocondriais ou lesões desmielinizantes, como a esclerose múltipla (1, 2,6,7). Segundo a mitologia germânica, Ondina era uma ninfa oceânica de beleza incomparável, que teria condenado seu infiel amante à perda de todos os movimentos e funções que não exigissem seu desejo consciente (1,8). Assim, esses pacientes têm hipoventilação alveolar com diminuição do controle voluntário da respiração (sono) e capacidade de normalizar a pressão parcial de oxigênio (PO_2) durante o estado de vigília.

Relato do caso

Um homem negro, de 55 anos, procedente de Porto Alegre, Estado do Rio Grande do Sul, foi admitido na emergência do Hospital de Clínicas de Porto Alegre em maio de 2001 por tosse produtiva, febre, náuseas, vômitos, dificuldade de deambulação e cefaléia frontal. O paciente era hipertenso, diabético não insulino-dependente, tabagista e apresentava doença pulmonar obstrutiva crônica e história de AVE 7 meses antes da internação (hemiparesia grau IV como seqüela).

Ao exame físico, apresentava estado geral regular; sonolento; responsivo a comandos; tórax em quilha; ausculta respiratória com murmúrio vesicular diminuído à direita e roncos difusos; síndrome piramidal incompleta à esquerda com força grau II; sensibilidade algica diminuída no hemitórax direito, poupando face; anisocoria discreta (pupila esquerda maior do que a direita), com enoftalmo, diminuição do reflexo corneopalpebral e paresia facial à direita; imobilidade palatina bilateral; reflexo nauseoso

diminuído e dificuldade de deglutição; sem sinais meningo-radiculares; demais sistemas sem anormalidades. Foi iniciado tratamento para broncopneumonia.

No dia seguinte à admissão, o paciente foi transferido para o centro de tratamento intensivo (CTI) após episódio de apnéia e bradicardia, seguido de convulsão tônico-clônica generalizada. Ele foi, então, entubado e submetido à ventilação mecânica. Teve apnéias prolongadas durante o sono e dois episódios de apnéia e bradicardia em tentativas de extubação. Foi traqueostomizado e colocado em ventilação mecânica assistida. Foi medicado com medroxiprogesterona 40mg/dia, fluoxetina 20mg/dia e acetazolamida 500mg/dia. Após 48 horas respirando em ar ambiente, sem apnéias, recebeu alta do CTI, com recuperação da força no hemitórax direito (até grau IV) e persistência das demais disfunções, principalmente palatina e faríngea. Na enfermaria, teve parada cardiorrespiratória por obstrução da traqueostomia.

No final de julho de 2001, recebeu alta hospitalar, com sonda naso-entérica, fluoxetina e medroxiprogesterona. Retornou à emergência no dia seguinte, com piora do estado geral, febre e perda da sonda naso-entérica. Evoluiu para convulsões tônico-clônicas generalizadas e parada cardiorrespiratória, seguida algumas horas depois por mioclônias bilaterais. Foi ao óbito no início de agosto por choque séptico refratário a antibioticoterapia de amplo espectro.

As gasometrias arteriais coletadas por ocasião das apnéias revelaram acidose respiratória, hipoxemia e hipercapnia abruptas (pH 7,02; pO_2 49mmHg; pCO_2 98,9mmHg; pCO_2 basal 50mmHg; saturação de O_2 80%). Os demais parâmetros não apresentaram anormalidades. O exame do fluido cefalorraquidiano foi normal. Radiografia de tórax revelou tórax hiperexpandido, consolidação nas bases pulmonares e indefinição das cúpulas diafragmáticas. A ecografia Doppler de carótidas mostrou um sistema carotídeo pérvio, sem evidência de estenose significativa: na carótida interna esquerda, velocidade no limite inferior da normalidade; artérias vertebrais pérvias; fluxo hipocinético à direita; e fluxo normal à esquerda.

Ao eletroencefalograma foram observados sinais de comprometimento

cortical difuso inespecíficos. A tomografia computadorizada de crânio sem contraste mostrou hipodensidades pequenas, nodulares, distribuídas difusamente pela substância branca; aumento de ventrículos, sulcos e cisternas; sem evidências de sangramento intracraniano; sem desvio das estruturas medianas. A ressonância magnética de encéfalo revelou múltiplas áreas hiperintensas nas seqüências ponderadas em T2 e Flair, na

substância branca periventricular, subcortical, cápsula externa direita, tálamo, ponte, bulbo e em ambos os hemisférios cerebelares, compatíveis com lesões isquêmicas. Houve realce pelo contraste endovenoso em nível do bulbo, no pedúnculo cerebelar inferior direito, conseqüente à quebra da barreira hematoencefálica, indicando lesão isquêmica recente. Sistema ventricular e sulcos encefálicos levemente alargados para a idade (figura 1).

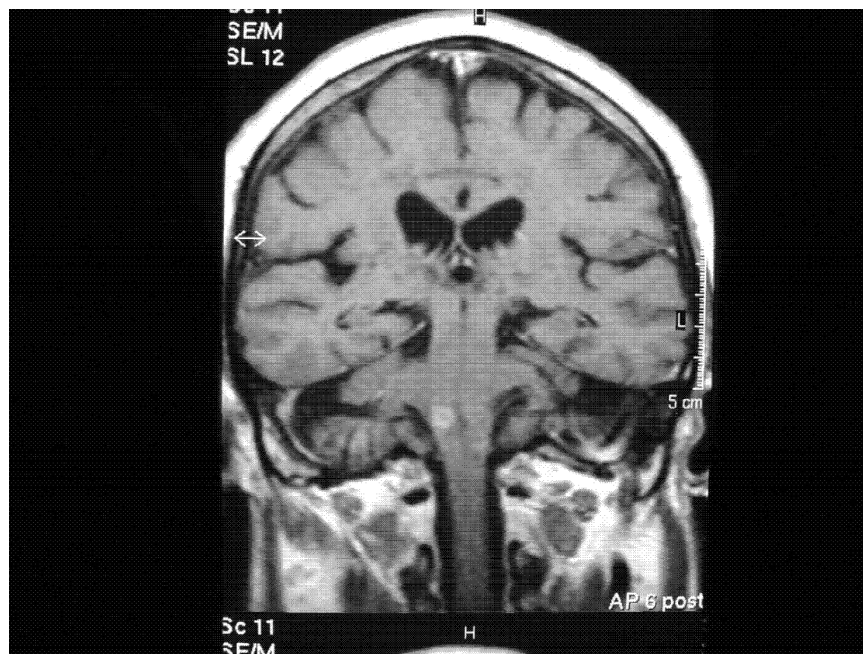


Figura 1. Ressonância magnética em paciente com diagnóstico de maldição de Ondina.

Discussão

Os acidentes vasculares do tronco encefálico perfazem de 15 a 25% dos eventos isquêmicos ocorridos em indivíduos com fatores de risco reconhecíveis (8). Dentre os padrões respiratórios aberrantes (maior causa de morte em pacientes com AVE), a MO apresenta o maior poder de localização topográfica da lesão: tronco encefálico inferior, em nível do bulbo, lateralmente (via bulbocervical ventrolateral descendente) (1,7).

O caso por nós descrito reúne achados clínicos das síndromes bulbares medial e lateral, além do envolvimento agudo dos nervos cranianos (tabela 1). Não existem critérios diagnósticos bem estabelecidos para MO adquirida. Alguns artigos preconizam apnéia persistente, com dessaturação e hipercapnia durante o sono não REM; outros, a precipitação da hipoventilação alveolar quando o controle voluntário está diminuído (sono) com a capacidade de normalizar a PO_2 por ventilação voluntária enquanto acordado (com tórax e anatomia pulmonar normais) (1,2,5,6).

Tabela 1. Sintomas apresentados por paciente diagnosticado com maldição de Ondina no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, 2001

Sinais e sintomas do paciente	Estruturas envolvidas
Síndrome bulbar medial (oclusão das artérias vertebral, basilar inferior ou ramos).	Trato piramidal; lemnisco medial.
No lado oposto à lesão: paralisia dos membros, poupando face; déficit tátil e proprioceptivo.	
Síndrome bulbar lateral (oclusão de qualquer um de cinco vasos: vertebral, cerebelar inferior posterior ou superior, média, ou artérias bulbares laterais inferiores).	
No mesmo lado da lesão: ataxia, com tendência à queda para o lado da lesão; vertigem, náuseas e vômitos; disfagia; rouquidão; diminuição do reflexo nauseoso; bradicardia.	Incetas: corpo restiforme, hemisfério cerebelar, fibras olivocerebelares, trato espinocerebelar. Núcleo vestibular e suas conexões. Fibras dos nervos cranianos IX e X.
No lado oposto à lesão: déficit sensitivo (dor e temperatura).	Trato espinotalâmico.
Síndrome bulbar unilateral total ou síndrome pontobulbar lateral (oclusão da artéria vertebral).	
Combinação das síndromes bulbares medial e lateral.	
Síndrome da artéria basilar.	
Combinação das várias síndromes do tronco encefálico e daquelas relacionadas aos vasos que emergem na distribuição da artéria cerebral posterior. Sensibilidade intacta na presença de paralisia quase total (sob forma de acidente isquêmico transitório).	Lemnisco medial, trato espinotalâmico e núcleo talâmico.

No nosso caso, os aspectos clínicos e a topografia da lesão reforçam a hipótese de MO. A conduta costuma ser expectante, já que muitos pacientes melhoram a curto prazo (1,8). Para os que permanecem com a síndrome, o tratamento pode ser farmacológico ou de suporte. O objetivo do primeiro é a ativação dos núcleos respiratórios remanescentes por indução de acidose metabólica. Trazodone, clomipramina, medroxiprogesterona, tiroxina, cafeína, acetazolamida e protriptilina têm tido espaço no arsenal terapêutico (3-5). As opções do tratamento de suporte são a traqueostomia com ventilação mecânica assistida e marca-passo diafragmático em pacientes com nervos frênicos viáveis (2,8,9). O prognóstico é variado, dependendo da topografia específica da lesão. A evolução da doença se caracteriza pela imprevisibilidade da recuperação (1,3,5).

Referências

1. Stankiewicz JA, Pazevic JP. Acquired Ondine's curse. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 101(5):611-3.
3. Gozal D. Congenital central hypoventilation syndrome: an update. *Pediatr Pulmonol* 1998;26:273-82.
3. Victor M, Ropper A. Sleep and its abnormalities. In: Adam's and Victor's principles of neurology. 7th ed. Boston: McGraw-Hill; 2001. Pp. 414-21.
4. Haerer AF. DeJong's: the neurologic examination. 5th ed. Mississippi: Lippincott Williams & Wilkins; 1992. Pp. 85-270.
5. Burst JCM. Exame do paciente comatoso. Em: A prática da neurociência – das sinapses aos sintomas. 1ª ed. Nova Iorque: Reichmann & Afonso; 2000. Pp. 75-80.
6. Takeda S, Fujii Y, Kawahara H, Nakahara K, Matsuda H. Central alveolar hypoventilation syndrome (Ondine's curse) with gastroesophageal reflux. *Chest* 1996;110(3):850-2.
7. Bogousslavsky J, Khurana R, Deruaz JP, et al. Respiratory failure and unilateral caudal brainstem infarction. *Annals Neurol* 1990; 28:668-73.
8. Olson TS, Woodson GE, Heldt GP. Upper airway function in Ondine's curse. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:310-2.
9. Chervin RD, Guillemainault C. Diaphragm pacing: review and reassessment. *Sleep* 1994; 17(2):176-87.