

AVALIAÇÃO CLÍNICA, ENDOSCÓPICA E MANOMÉTRICA DA DEGLUTIÇÃO EM PACIENTES COM MIASTENIA GRAVE AUTOIMUNE ADQUIRIDA

Adriana Leico Oda¹, Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta², Marcelo Annes³, Irene Queiroz Marchesan⁴, Acary Souza Bulle Oliveira⁵

RESUMO - Apresentamos 22 pacientes com diagnóstico de miastenia grave autoimune adquirida (MGAA), com queixa de disfagia orofaríngea, avaliados pela análise fonoaudiológica, nasofibrolaringoscópica e manométrica de esfíncter esofágico superior, com o objetivo de avaliar as fases do processo de deglutição e os aspectos anatômicos e funcionais do sistema estomatognático. A idade dos pacientes variou de 19 a 74 anos; 19 (86,4%) eram do sexo feminino e 3 (13,6%) do masculino. Os principais achados foram: (1) correlação entre avaliação fonoaudiológica e nasofibrolaringoscópica; (2) alterações do sistema estomatognático, em 100% dos casos; (3) desordens da mastigação / deglutição presentes em 100% dos pacientes, à avaliação fonoaudiológica e em 81,8%, à nasofibrolaringoscópica; (4) associação entre penetração/aspiração e episódios de pneumonia; (5) comprometimento muscular do sistema estomatognático, acúmulo de resíduos, escape precoce do bolo para a faringe e episódios de penetração/aspiração apresentaram correlação nítida com diminuição da contração faríngea. Estes achados justificam a necessidade de avaliar as fases do processo de deglutição em pacientes com MGAA, com o objetivo de propiciar uma orientação adequada e prevenir episódios de pneumonia aspirativa, desnutrição e desidratação, devido à administração inadequada de alimentação via oral.

PALAVRAS-CHAVE: deglutição, disfagia, miastenia grave autoimune adquirida.

Clinical, endoscopic and manometric evaluation of swallowing in patients with myasthenia gravis

ABSTRACT - Dysphagia, or difficulty swallowing, is a common problem following myasthenia gravis (MG) and may lead to aspiration of saliva, food or liquids. We herein present 22 MG patients, with complaint of dysphagia, evaluated by phonoaudiological evaluation, nasofibrolaryngoscopic analysis and manometry of upper esophageal sphincter. The main objective was to evaluate the phases of the swallowing process and anatomical and functional aspects of oropharyngeal musculature. The age of patients varied from 19 to 74 years; being 19 female and 3 male. The main data were: (1) statistically significant relation between the phonoaudiological clinical evaluation and nasofibrolaryngoscopic one; (2) stomatognathic system disorders present in 100%; (3) swallowing and chewing disorders present in 100%, when clinically evaluated, and in 81,8% when evaluated by the nasofibrolaryngoscopy; (4) statistically significant relation between penetration/aspiration and antecedents of pneumonia; (5) stomatognathic muscles very altered, difficulty controlling the bolus, collection of food in the pharynx or larynx and presence of penetration and/or aspiration showed significant correlation with weakness of a pharyngeal muscles. These findings justify the necessity to evaluate clinically the swallowing phases in MG patients, with the main purpose to prevent both aspiration and dehydration from inadequate oral intake.

KEY WORDS: swallowing, dysphagia, myasthenia gravis.

A miastenia grave auto-imune adquirida (MGAA) é doença neuromuscular auto-imune, caracterizada pela produção de auto-anticorpos anti-receptores de acetilcolina que, por sua vez, bloqueiam os receptores de acetilcolina na placa motora, comprometendo

do sua função. As principais manifestações são decorrentes do aumento de fraqueza e de fadiga dos músculos voluntários a situações de esforço. A MGAA pode envolver todos os grupos da musculatura estriada, de maneira especial, aqueles inervados pelos

Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares, Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de São Paulo, Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM), São Paulo SP, Brasil: ¹Mestre em Neurociências pela UNIFESP-EPM, Fonoaudióloga do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM; ²Doutoranda em Neurociências da UNIFESP-EPM, Fonoaudióloga do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM; ³Doutorando em Neurologia da UNIFESP-EPM; ⁴Doutora em Educação pela UNICAMP, Fonoaudióloga diretora do CEFAC – Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica; ⁵Doutor em Neurologia pela UNIFESP-EPM, Médico Neurologista responsável pelo Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM. Financiadora: CNPq.

Recebido 5 Março 2002, recebido na forma final 1 Julho 2002. Aceito 16 Julho 2002.

Dra. Adriana Leico Oda - Rua São Joaquim 309/34 BL 2 - 01508-001 São Paulo SP - Brasil. E-mail: adrileico.oda@uol.com.br

nervos cranianos oculares e pontino-bulbares. São reconhecidas as formas clínicas localizadas e generalizada, cuja gravidade pode ser determinada pela presença de diversos fatores, como processos infecciosos, situações de estresse, menstruação e gestação, dentre outros. A fadigabilidade é uma característica marcante desta doença e pode ocorrer em todos os grupos musculares ou, isoladamente, em alguns grupos específicos. Os principais sintomas, no início da doença, são: diplopia, ptose unilateral, ptose bilateral, disartria, disfagia, dificuldade para mastigação, dispnéia, fraqueza muscular generalizada, fraqueza da musculatura do pescoço e fraqueza da musculatura da face¹. O comprometimento da musculatura de inervação bulbar, eventualmente, pode ser a única manifestação da doença². Alterações como o aumento da nasalidade, o refluxo nasal, a dificuldade em controlar o bolo alimentar na cavidade oral, a presença de resíduos após a deglutição em valéculas e hipofaringe e, por fim, a aspiração são sintomas devidos à fraqueza presente nas estruturas envolvidas³.

A disfagia pode ser um sintoma inicial ou um dos principais sintomas no decorrer da doença, mas a sua frequência é subestimada pelos clínicos. Provavelmente, esta menor preocupação deve-se ao fato de se tratar de um sintoma de início insidioso e facilmente mascarado por mecanismos compensatórios, voluntários ou não⁴. Os pacientes podem deglutir normalmente no início da refeição, mas podem apresentar dificuldades progressivas, sobretudo na região esofágica, no decorrer do processo de alimentação⁵. Para os gastroenterologistas, a disfagia é um importante sintoma de uma alteração esofágica⁶. Os sintomas de distúrbios de deglutição, como dificuldade em iniciar a deglutição, refluxo nasal, tosse durante ou após a deglutição e sensação de alimento parado na garganta, se não reconhecidos e não tratados, podem levar os pacientes a quadros de desnutrição, desidratação e complicações respiratórias⁷.

Tendo em vista que a avaliação clínica da disfagia por si só não é capaz de predizer a presença ou não de aspiração, especialmente, se esta for silente⁸, a nasofibrolaringoscopia tornou-se um método seguro, como exame complementar, que permite a avaliação funcional objetiva da deglutição na região faringo-laríngea e fornece informações essenciais para o diagnóstico e conduta nas disfagias^{9,10}. Para fins de avaliar o comportamento da musculatura faríngea e esofágica à deglutição, a manometria tem-se constituído um exame complementar, de procedimento simples e seguro, que permite adicionar informações sobre a função muscular e sobre a fisiopatologia dos mecanismos de deglutição, que levam à pene-

tração laríngea ou aspiração traqueal, auxiliando no planejamento estratégico da reabilitação e tratamento das disfagias¹¹.

O objetivo deste estudo consistiu em avaliar as fases do processo de deglutição e os aspectos anatômicos e funcionais do sistema estomatognático, bem como demonstrar achados preditivos de pacientes com diagnóstico de MGAA, pela análise clínica fonoaudiológica e pelos exames de nasofibrolaringoscopia e de manometria do esfíncter esofágico superior (EES).

MÉTODO

De acordo com o artigo 123 do Código de Ética do Conselho Regional de Medicina do Estado de São Paulo, esta investigação somente foi realizada após autorização do paciente ou de seu responsável, quando o mesmo era menor de idade. O presente estudo foi analisado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital São Paulo / Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM).

Foram estudados 22 pacientes, com diagnóstico de MGAA, acompanhados no Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares, da Disciplina de Neurologia da UNIFESP-EPM, no período de março de 2000 a julho de 2001, que apresentavam queixas de comprometimento estrutural e/ou funcional da musculatura orofacial, faríngea e/ou esofágica.

O diagnóstico de MGAA foi estabelecido através do quadro clínico e do auxílio de exames complementares, como o teste de prostigmine, o exame eletroneuromiográfico e a dosagem de anticorpo anti-receptor da acetilcolina.

Houve predomínio do sexo feminino em relação ao masculino, 19 pacientes do sexo feminino e 3 do masculino. A idade variou de 19 a 74 anos ($37,82 \pm 13,37$). O tempo referido de doença variou de 4 a 262 meses ($87,64 \pm 86,70$).

Os pacientes foram submetidos, sequencialmente, a avaliação fonoaudiológica padronizada, nasofibrolaringoscopia e manometria do EES.

A avaliação fonoaudiológica constou, primeiramente, de anamnese dirigida, visando a caracterização das queixas apresentadas, as quais foram avaliadas e apropriadamente consideradas na orientação de condutas. Os aspectos anatômicos e funcionais de região cervical, face e órgãos fonarticulatórios foram avaliados pela observação da configuração da postura, propriocepção, mobilidade, tensão e força, em situação de repouso e movimento espontâneo e dirigido. Os parâmetros, quanto à avaliação da musculatura do sistema estomatognático e de suas funções, foram classificados de acordo com critérios desenvolvidos pelos próprios autores.

Foram considerados os seguintes critérios para a avaliação:

1. Mímica facial: normal (grau adequado de tensão, força e mobilidade), alterado (grau diminuído de tensão, força e mobilidade) e muito alterado (musculatura flácida, com diminuição da mobilidade).

2. Vél palatino: normal (padrão adequado), alterado (paresia com incompetência velar) e muito alterado (paralisia com incompetência velar).
3. Lábios: normal (lábios fechados, com capacidade de realizar os fonemas e com função de esfíncter labial, com força, tonicidade e mobilidade adequadas); alterado (lábios entreabertos, força reduzida de posição dos fonemas, dificuldade em manter os lábios fechados) e muito alterado (lábios abertos, incapacidade em mantê-los fechados, produção imprecisa dos fonemas e não-contenção do bolo alimentar/saliva).
4. Língua: normal (produção adequada dos fonemas, grau adequado de força, tensão e mobilidade), alterado (dificuldade e lentidão na realização dos movimentos, leve imprecisão dos fonemas avaliados, presença de pouco resíduo alimentar em cavidade oral após 3 deglutições) e muito alterado (incapacidade na realização dos movimentos, distorção ou omissão dos fonemas avaliados, presença de muito resíduo alimentar em cavidade oral após 3 deglutições).
5. Músculos mastigatórios: normal (adequação de força e mobilidade, capacidade de elevação mandibular durante o repouso, conversação espontânea e mastigação e capacidade de cortar, triturar e pulverizar o alimento); alterado (movimentos lentos e dificultosos de elevação mandibular, dificuldade no corte do alimento e redução na amplitude do movimento mandibular) e muito alterado (incapacidade de cortar, triturar ou pulverizar o alimento e grande dificuldade na elevação da mandíbula).
6. Respiração: normal (modo nasal, tipo costo-diafragmático ou misto e ciclo adequado); alterado (modo misto, tipo misto, ciclo curto e leve incoordenação pneumofonoarticulatória, caracterizada por cansaço em fala encadeada) e muito alterado (modo oral, tipo superior, ciclos curtos, alteração da coordenação pneumofonoarticulatória, com uso de ar de reserva, com expiração, eventualmente, ruidosa).
7. Mastigação: normal (tipo bilateral, com adequação de força, amplitude e movimento mandibular); alterado (tipo unilateral, anterior ou posterior, corte lateral ou com dificuldade na manipulação do bolo alimentar, movimento rotatório deficiente, lentidão e alteração da amplitude mandibular) e muito alterado (incapacidade de cortar, lateralizar e triturar alimentos sólidos, força muito reduzida, movimento vertical e lento, redução da amplitude do movimento mandibular).
8. Fala: normal (padrão adequado); alterado (distorção e/ou omissão de alguns fonemas, alteração na velocidade de fala, inteligibilidade parcial, com necessidade de eventual repetição) e muito alterado (deficiência articulatória, inteligibilidade de fala parcial ou ininteligível, com necessidade de tradutor ou comunicação alternativa).
9. Voz: normal (frequência e intensidade adequadas à idade e sexo, ataque vocal adequado e ressonância

equilibrada); alterado (alteração de grau leve da qualidade vocal (rouco e/ou sopro), intensidade fraca e ressonância hipernasal, grau leve) e muito alterado (alteração de grau moderado a grave da qualidade vocal, intensidade fraca, ataque vocal aspirado, ressonância hipernasal, grau moderado a grave).

10. Deglutição: A deglutição foi avaliada quanto à eficiência do processo, tendo sido observados os seguintes aspectos: esfíncter labial; postura e mobilidade de língua; movimentos associados; acúmulo de resíduos em cavidade oral; elevação laringea; refluxo nasal; presença de tosse durante ou após a deglutição; voz "molhada" após a deglutição e coordenação deglutição-respiração, além da queixa referida de estase em região laringo-faríngea e esofágica. A deglutição foi avaliada em quatro etapas distintas: saliva, líquido ralo (água), pastoso (iogurte natural) e sólido (pão francês amanhado). Após esta avaliação, os achados foram classificados de acordo com os critérios propostos por Chiappetta e Oda¹².

O exame de nasofibrolaringoscopia foi realizado por otorrinolaringologista, sem o uso de anestésicos ou vasoconstritores tópicos, a fim de que o resultado da deglutição não sofresse a interferência de eventual hipostesia faríngea. Foi utilizado o equipamento composto por: fibroscópio ENT 30 PII Machida, Câmera Nisco G10, Câmera Controller Nisco G10 CCD 25, fonte de luz Machida RH 150 TL, videocassete Recorder Sony modelo Pro 4 Head e fitas para videocassete. O fibroscópio – com endoscópio flexível – foi introduzido pelo meato nasal médio, localizando-o acima do esfíncter velofaríngeo, avaliando o seu fechamento à fonação e à deglutição. A fibra seguiu em direção à faringe e laringe, observando-se a mobilidade da base de língua, paredes laterais e posterior da faringe, valécula, recessos piriformes, região supra-glótica e glótica (pregas vocais). À apresentação do alimento líquido (suco de limão com anilina) e pastoso (iogurte natural com anilina), foi possível observar se houve escape precoce do alimento para a faringe, qual o número de deglutições necessárias ao esvaziamento total, qual a presença e localização de eventuais resíduos após a deglutição, além da sensibilidade (presença ou não do reflexo de tosse), da eficácia da tosse, da penetração laringea e da aspiração traqueal. Após o exame, os distúrbios de deglutição foram classificados de acordo com os critérios propostos por Macedo-Filho¹³.

O exame de manometria do esfíncter esofágico superior (EES) foi realizado por gastroenterologista, sem o uso de anestésico tópico na orofaringe, a fim de que o resultado da deglutição não sofresse a interferência de possível hipostesia faríngea. O paciente foi, previamente, orientado a permanecer por, no mínimo, seis horas em jejum; a não modificar os horários e a dosagem dos medicamentos indicados ao tratamento da MGAA, inclusive mantendo a dose prescrita, imediatamente, antes do procedimen-

to. O catéter utilizado foi do tipo estado sólido, de quatro canais (dois circunferenciais e dois unidirecionais), modelo Castell® (Konigsberg Instruments, Pasadena, CA, USA), com diâmetro de 4,6 milímetros. Os transdutores circunferenciais foram utilizados para o estudo de áreas com assimetria pressórica, como, por exemplo, a faringe e o EES¹⁴. Este catéter foi conectado a um computador e os dados foram registrados em um sistema computadorizado de motilidade (Medtronic, Denmark) e armazenados em um disquete, para posterior análise dos mesmos.

Para o estudo do EES, o paciente ficou na posição sentada, por ser esta a posição em que o paciente se alimenta e foi orientado a, uma vez preparado e organizado em cavidade oral, deglutir o bolo alimentar de uma única vez. A manometria do EES foi realizada em duas etapas: em repouso e durante a deglutição. Durante o repouso, com a utilização da técnica de retirada lenta, avaliou-se a localização, extensão e tônus basal do esfíncter superior. Durante a deglutição, analisou-se a elevação e o relaxamento do EES (duração e pressão residual), a amplitude, a duração e

o peristaltismo da contração faríngea e sua coordenação com o relaxamento do esfíncter. A análise, tanto manual quanto computadorizada, foi realizada com o auxílio do software dedicado (Polygram Upper GI, versão 6.4; Medtronic, Denmark). Tais dados foram analisados de acordo com os valores de referência propostos por Castell e Castell¹⁵.

RESULTADOS

Na análise da avaliação da musculatura do sistema estomatognático (Fig 1) os músculos da mímica facial, os mastigatórios e o orbicular dos lábios foram os mais afetados, seguidos pelos músculos da língua e véu do palato.

A Figura 2 mostra que a função do sistema estomatognático mais afetada é a mastigação, seguida, pela fala, voz, deglutição e respiração. Em virtude do número reduzido de pacientes, não foi possível aplicar teste estatístico específico nos dados referentes às Figuras 1 e 2.

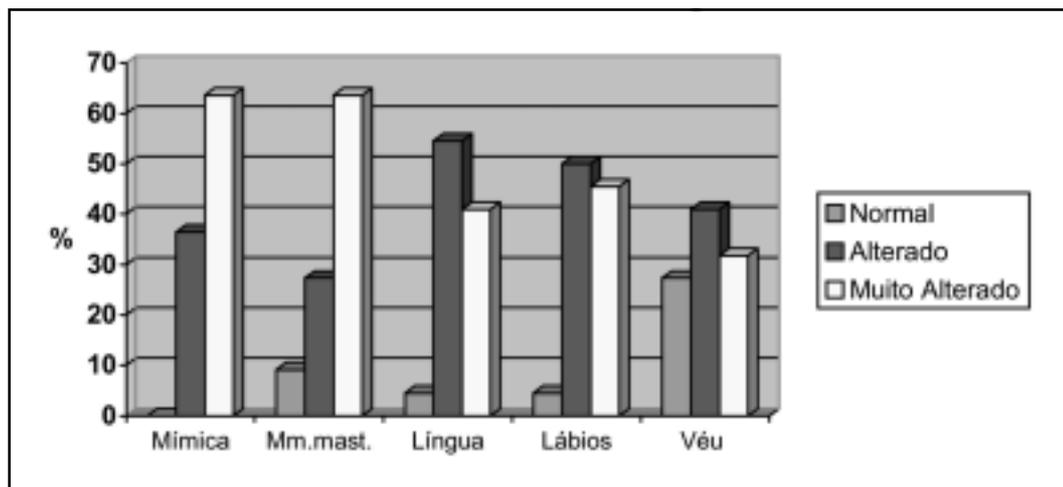


Fig 1. Distúrbios da musculatura do sistema estomatognático.

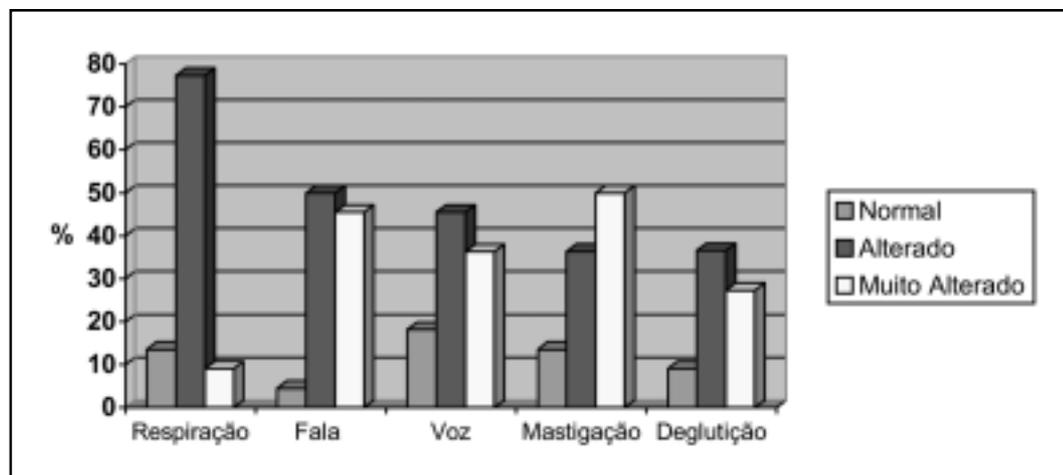


Fig 2. Funções do sistema estomatognático: respiração, fala, voz, mastigação e deglutição.

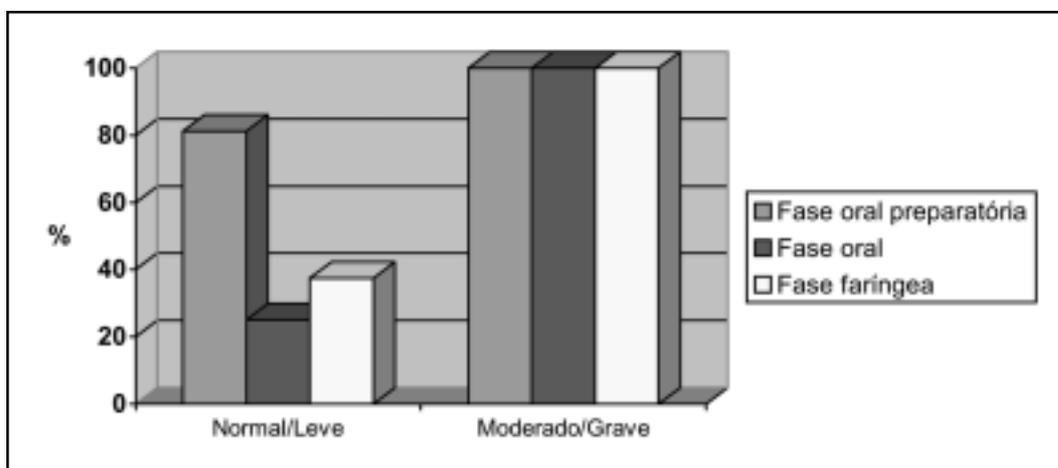


Fig 3. Relação entre gravidade dos distúrbios de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica e distúrbios da fase oral preparatória, fase oral e fase faríngea.

Tabela 1. Presença de contraste pastoso nas estruturas avaliadas após três deglutições.

Resíduo	Presente		Ausente	
	N	%	N	%
Rinofaringe	2	9,1	20	90,9
Base de língua	11	50,0	11	50,0
Valéculas	15	68,2	7	31,8
Recessos Piriformes	12	54,5	10	45,5
Parede posterior da faringe	10	45,5	12	54,5
Glote	7	31,8	15	68,2

Teste Fisher: $p=0,001^*$

As relações entre os distúrbios de deglutição e as fases da deglutição (fase oral preparatória, fase oral e fase faríngea) estão apresentadas no Figura 3.

A Tabela 1 demonstra a presença de contraste pastoso nas estruturas avaliadas após três deglutições, segundo a nasofibrolaringoscopia, observada em todos os pacientes, predominantemente, nas valéculas.

A relação da gravidade dos distúrbios de deglutição entre a avaliação clínica fonoaudiológica e a nasofibrolaringoscopia está representada na Tabela 2.

Na Tabela 3 estão representadas as relações entre os episódios de penetração laríngea/penetração traqueal aos quadros de pneumonia e à gravidade da musculatura do sistema estomatognático.

A correlação dos dados, referentes à contração faríngea e a gravidade da musculatura do sistema estomatognático, está representado na Tabela 4. A contração faríngea diminuída está mais associada ao grau mais comprometido da musculatura, com diferença estatisticamente significativa.

Na Tabela 5, os dados referentes ao EES e à faringe, quanto à presença de penetração/aspiração (segundo avaliação nasofibrolaringoscópica), mostraram haver concordância estatisticamente significativa. Os episódios de penetração laríngea/aspiração traqueal estão mais associados à diminuição do tônus basal, da contração faríngea e à redução do tempo de contração faríngea.

Tabela 2. Relação entre a gravidade dos distúrbios de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica e a gravidade dos distúrbios de deglutição pela análise nasofibrolaringoscópica.

Fono	Normal		Leve		Moderado		Grave		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Normal	2	9,1	2	9,1	0	0,0	0	0,0	4	18,2
Leve	0	0,0	9	40,9	1	4,6	1	4,55	11	50,0
Moderado	0	0,0	2	9,1	3	13,6	0	0,0	5	22,7
Grave	0	0,0	1	4,5	0	0,0	1	4,55	2	9,1
Total	2	9,1	14	63,6	4	18,2	2	9,1	22	100

Teste Kappa. $K=0,4832$; $p=0,001^*$

Tabela 3. Relação entre penetração laríngea / aspiração traqueal e presença referida de pneumonia e distúrbios da musculatura do sistema estomatognático.

	Penetração / Aspiração			
	Presente		Ausente	
Pneumonia	N	%	N	%
Presente	6	85,7	3	20,0
Ausente	1	14,3	12	80,0
Total	7	100	15	100

Teste Fisher: $p = 0,007^*$

	Penetração / Aspiração			
	Presente		Ausente	
Musculatura do Sistema Estomatognático	N	%	N	%
Pouco alterada	2	28,6	5	33,3
Alterada	1	14,3	9	60,0
Muito alterada	4	57,1	1	6,7
Total	7	100	15	100

Teste Fisher: $p = 0,028^*$

Tabela 4. Estatísticas descritivas dos eventos manométricos de faringe, de acordo com a classificação da musculatura do sistema estomatognático.

Faringe	Musculatura do Sistema Estomatognático		
	Pouco alterado	Alterado	Muito alterado
Amplitude de contração			
Média	103,8	73,3	31,2
Desvio-padrão	32,6	40,3	17,3
$p = 0,0123^*$			
Duração da contração			
Média	567,2	458,3	340,3
Desvio-padrão	214	154,1	136,6
$p = 0,1083$			
Coordenação			
Média	-52,6	1,2	-38,4
Desvio-padrão	69,3	93,7	66,7
$p = 0,4388$			

Teste: ANOVA

Tabela 5. Estatísticas descritivas dos eventos manométricos de EES e de faringe, de acordo com os episódios de penetração/ aspiração, pela avaliação nasofibrolaringoscópica.

Faringe	Penetração / Aspiração	
	Presente	Ausente
Amplitude de contração		
Média	46,5	82,6
Desvio-padrão	31,7	41,5
$p = 0,0581^*$		
Duração da contração		
Média	357,2	505,6
Desvio-padrão	159,9	159,9
$P = 0,0594^*$		
EES		
Tônus basal		
Média	41	69,5
Desvio-padrão	12,1	25,6
$p = 0,0122^*$		

Teste t de Student

DISCUSSÃO

As publicações referentes à caracterização da disfagia e, sobretudo à sua reabilitação, são recentes em nosso país. Apesar da disfagia ser um sintoma frequente no quadro clínico da MGAA, é pouco valorizada, tanto pelos clínicos, como pelos próprios pa-

cientes¹⁶. Os sintomas de natureza bulbar – disartria, disfagia, disфонia e dispnéia – são comuns aos achados clínicos, desde as primeiras descrições do quadro de MGAA, e foram sempre atribuídos à fraqueza nas estruturas envolvidas, com a característica típica de flutuação da sintomatologia¹⁷.

Em nosso estudo, todos os pacientes apresentaram alterações da musculatura de mímica facial. A classificação muito alterada da musculatura do sistema estomatognático foi presente em 63,6% dos músculos mastigatórios, 45,5% do orbicular dos lábios, 40,9% dos músculos da língua e 31,8% do véu do palato. A perda da mímica facial, embora não tenha sido a queixa mais frequente, constitui uma das características marcantes destes pacientes.

Não somente o sorriso, mas a expressão facial como um todo, representa importante papel social. Nos pacientes com MGAA, observamos que há tendência de verticalização do sorriso, em função da fraqueza dos músculos envolvidos: bucinador, risório e zigomático maior e menor. Alguns pacientes são incapazes de sorrir ou expressar suas emoções, parecendo "tristes", como resultado da paresia de musculatura facial¹⁸.

Os distúrbios da musculatura do sistema estomatognático comprometeram as funções de fala (95,5%), deglutição (81,9%), mastigação (86,4%), respiração (86,4%) e voz (81,8%), sendo a fraqueza muscular o fator determinante de tais distúrbios. Os músculos mastigatórios – masseter, temporal, pterigóideo medial e pterigóideo lateral – são também responsáveis pela elevação mandibular¹⁹. Em função da fraqueza observada em tais músculos, em conjunto com a fraqueza de orbicular dos lábios, o modo bucal foi o padrão típico de respiração apresentado pelos pacientes.

Após a avaliação da musculatura e das funções do sistema estomatognático, foi possível classificar a gravidade dos distúrbios de deglutição, de acordo com a proposta de Chiappetta e Oda¹². Segundo Silva²⁰, uma avaliação clínica criteriosa, que considere não somente o desempenho da deglutição, mas também o estado pulmonar, a condição nutricional e o prazer alimentar de cada indivíduo, possibilita a identificação e a classificação da disfagia neurogênica. Tais informações foram de fundamental importância, na definição das condutas terapêuticas, a serem tomadas.

Verificamos que 81,9% dos pacientes apresentaram distúrbios de deglutição, pela avaliação clínica fonoaudiológica, sendo considerado leve em 63,6%, moderado em 18,2% e grave em 9,1%. A mastigação, descrita como sendo a função mais importante do sistema estomatognático²¹, foi bastante afetada e constituiu a queixa mais frequente (86,4%). A fraqueza e a fadigabilidade mastigatória foram observadas em nossos pacientes e são sintomas, frequentemente, descritos na literatura^{2,22,23}. As dificuldades apresen-

tadas em fase oral preparatória e fase oral da deglutição podem ser amenizadas pela modificação da consistência alimentar²⁴ e pela reabilitação, com fortalecimento muscular, adequação do posicionamento, métodos compensatórios e estimulação sensorial²⁵.

Nossos achados mostram que os distúrbios de deglutição, classificados em moderado/grave, estão relacionados aos distúrbios da musculatura do sistema estomatognático, classificados como muito alterados. Os distúrbios de deglutição mais frequentes foram referentes à fase oral preparatória (86,4%). Muitos dos mecanismos compensatórios, como evitar determinados tipos de alimento, modificar a consistência da dieta, dando preferência para os alimentos mais cozidos e mais molhados, amassar o bolo alimentar entre a língua e o palato duro; são desenvolvidos pelos próprios pacientes, em virtude das dificuldades apresentadas em fase oral preparatória. Os distúrbios de deglutição referentes à fase oral estiveram presentes em 81,8% dos pacientes. Embora a relação estatística entre a fase oral e a gravidade dos distúrbios de deglutição não tenha sido significativa, observamos que 100% dos pacientes com distúrbio de fase oral enquadraram-se na classificação moderado/grave do processo de deglutição.

Apesar da nasofibrolaringoscopia não fornecer imagens dos eventos que ocorrem em fase oral da deglutição, observamos o resultado da eficiência desta fase, como o escape precoce do bolo alimentar da fase oral para a faríngea, presente em 36,4% dos casos. Quanto maior a dificuldade de progressão do contraste pela farínge ("clearance" faríngeo) e quanto menos eficientes os reflexos protetores, maior será o grau de gravidade clínica encontrado. A sensibilidade regional foi testada na região de farínge e supra-glótica de laringe, com o toque do fibroscópio e esta foi considerada adequada (reflexo de tosse presente) em 90,9% dos casos. Isto se deve ao fato da MGAA ser uma doença que afeta a musculatura de natureza estriada, sem alterações da sensibilidade¹. Os distúrbios de deglutição referentes à fase faríngea, pela avaliação clínica, estiveram presentes em 54,5% dos pacientes. A relação entre a fase faríngea e a gravidade dos distúrbios de deglutição foi estatisticamente significativa.

Observamos, em análise nasofibrolaringoscópica, a presença de resíduos alimentares, após três deglutições, em rinofarínge, base de língua, valéculas, recessos piriformes, parede posterior de farínge e glote em pacientes com MGAA. Isto pode ser explicado pela ocorrência de alterações nas fases oral preparatória e oral, diminuição da onda pressórica, retardo na propul-

são do bolo alimentar, atraso no disparo do reflexo de deglutição, diminuição do peristaltismo faríngeo, elevação reduzida de laringe e incoordenação do segmento faringoesofágico^{26,27}. Neste estudo, a retenção de contraste em valéculas apresentou maior incidência, estatisticamente significativa, do que em relação à retenção nas demais estruturas.

Indivíduos normais necessitam de, no máximo, três deglutições para a eliminação total dos resíduos alimentares. Quando a mesma não ocorre, a presença destes resíduos alimentares sugere alterações do peristaltismo faríngeo ou da abertura do EES e são considerados fatores de risco para uma possível aspiração^{26,27}. À avaliação nasofibrolaringoscópica, 36,4% dos pacientes apresentaram escape precoce do bolo alimentar para a faringe; 31,8 apresentaram penetração laríngea e 9,1%, aspiração traqueal.

Uma das possíveis complicações da disfagia são os episódios de aspiração traqueal, que podem acarretar em pneumonia aspirativa. No caso dos pacientes com MGAA, a questão respiratória é um fator que merece especial atenção, pois crises miastênicas podem ser desencadeadas a partir de então. A reabilitação tem direcionado os seus esforços para prevenir tal gravidade da disfagia. Neste estudo, houve relação estatisticamente significativa entre os episódios de penetração laríngea/aspiração traqueal e o histórico de pneumonia referida.

Houve relação estatisticamente significativa entre a presença de penetração laríngea/aspiração traqueal (40,9%) e os distúrbios da musculatura do sistema estomatognático, confirmando o raciocínio de Costa e col.²⁸ e Logemann²⁹, quanto à atribuição de responsabilidade causal da disfagia à fraqueza nas estruturas envolvidas na deglutição. Neste estudo, para avaliação anatômica e funcional das estruturas envolvidas no processo de deglutição, foram utilizados dois importantes instrumentos: a avaliação clínica e um exame de imagem. Embora os critérios tenham sido diferentes, houve concordância estatisticamente significativa entre a avaliação clínica fonaudiológica e a análise nasofibrolaringoscópica.

Além disso, utilizamos como exame complementar, um exame de medidas pressóricas do EES e da musculatura faríngea: a manometria de EES. Na análise dos dados, observamos que as médias de alguns resultados estiveram abaixo das médias dos valores de referência. Dos valores apresentados, o que nos chama mais atenção são aqueles referentes à amplitude e duração de contração faríngea, por se encontrarem muito abaixo da média de referência. Quan-

do os dados manométricos foram comparados aos dados da avaliação clínica, observamos que o conjunto de músculos do sistema estomatognático definidos como muito alterados estiveram relacionados à diminuição do tônus basal e da duração de contração faríngea. Além disso, houve relação estatisticamente significativa quanto à diminuição da contração faríngea. Houve também relação significativa entre a redução da contração faríngea e a ausência de peristalse. 70% dos pacientes que apresentaram redução da contração faríngea não tiveram movimento de peristalse, o que prejudica a ação de ejeção do bolo alimentar. Observamos também que a relação entre o tônus basal de EES e a gravidade dos distúrbios de deglutição foi significativa e que, embora não tenham sido estatisticamente significantes, pudemos verificar nos pacientes com disfagia de grau grave: menor duração do relaxamento de EES, menor amplitude e duração de contração faríngea.

A presença de resíduos líquidos em rinofaringe, valécula, recessos piriformes e parede posterior de faringe esteve relacionada à redução do tônus basal de EES. Houve relação significativa entre diminuição do tônus basal e da duração do relaxamento de EES com o acúmulo de resíduo líquido em recessos piriformes. Uma duração menor do relaxamento de EES justificaria o acúmulo em recessos; mas para tanto, precisaríamos saber se, durante o relaxamento, houve abertura do EES. Tal afirmação somente seria possível se pudéssemos contar com um exame simultâneo de imagem, como a videomanometria¹¹.

Ao cruzarmos os eventos manométricos aos nasofibrolaringoscópicos, pudemos verificar também a relação significativa entre a diminuição do tônus basal de EES, da amplitude e duração da contração faríngea e a presença de escape precoce do alimento para a faringe. O mesmo perfil pode ser observado, quando analisamos a presença de penetração laríngea /aspiração traqueal. Houve relação estatisticamente significativa entre a diminuição do tônus basal de EES, da amplitude e duração da contração faríngea e os episódios de penetração/aspiração. De acordo com os resultados gerais de manometria do EES, verificamos que a redução da amplitude e duração da contração da musculatura de natureza estriada destaca-se frente a um importante fator no processo de deglutição que é a coordenação faringoesofágica, e que neste estudo, não apresentou alterações significativas.

No estudo realizado por Ertekin, Yuceyar e Aydogdu⁴, verificou-se que, na MGAA, os músculos mais envolvidos são: língua, elevadores de laringe e

constritores de faringe, segundo avaliação eletrofisiológica, não tendo sido encontradas alterações em EES. A coordenação entre estes músculos alterados e o cricofaríngeo inalterado pode ser uma das causas da disfagia e aspiração em MGAA. O músculo cricofaríngeo mostra um fechamento relativamente precoce (redução do tônus basal e da duração do relaxamento) e, provavelmente, esta seja a causa do acúmulo de resíduos nos espaços da faringe após a deglutição, fazendo parte da aspiração laríngea. Isto talvez possa ser explicado pelo fato do cricofaríngeo ser mais dependente de um controle central da deglutição (bulbo), sendo a sua ação semiautomática e involuntária, apesar de sua natureza estriada.

A pressão gerada pela ejeção bucal na orofaringe é transferida para a laringofaringe. Esta transferência deve-se aos seguintes fatores: (1) fechamento da comunicação entre oro e rinofaringe; (2) contração faríngea iniciada, cranialmente, com migração caudal que acentua a efetiva aposição entre parede faríngea e palato e que empresta às paredes da orofaringe resistência à distensão; (3) impedimento do retorno à cavidade bucal, pelo ajustamento do arco palatofaríngeo e elevação e (4) ampliação da laringofaringe, com diminuição da resistência em seu interior e na junção faringoesofágica²⁸.

Considerando a fraqueza muscular observada nos pacientes com MGAA, podemos presumir que não ocorre fechamento completo da comunicação entre oro e rinofaringe, pela incompetência velofaríngea; e que, em razão da diminuição de contração faríngea e do tônus basal de EES, estes pacientes não conseguem gerar uma pressão intraoral adequada, tampouco transferi-la para laringofaringe, com a força necessária para uma deglutição eficiente. Em seu estudo, Jacob e col.³⁰, verificaram que a abertura do EES é um mecanismo ativo, em oposição à idéia de que ela seja apenas a consequência do relaxamento do músculo cricofaríngeo.

De acordo com Martens, Cameron e Simonsen³¹ o tratamento multidisciplinar ao portador de disfagia orofaríngea não enriquece somente o diagnóstico, mas também evita as complicações secundárias à disfagia, como aspiração, desnutrição, desidratação e obstrução aérea. Como pudemos observar, as fases da deglutição são sincrônicas. Eventos alterados em fase oral preparatória podem desencadear alterações observadas em fase faríngea. Neste estudo, consideramos três instrumentos complementares, para as avaliações: o aspecto clínico, um exame endoscópico de imagem (nasofibrolaringoscopia) e um

exame de medidas pressóricas (manometria). A avaliação baseada em aspectos puramente clínicos foi mais sensível para o diagnóstico de disfagia, uma vez que ela permite avaliar as fases oral preparatória e oral da deglutição.

Tais informações foram de fundamental importância na melhor compreensão do processo de deglutição aplicado, especificamente, a esta entidade clínica: a miastenia grave. A administração de alimentos deveria ser cuidadosamente supervisionada, até que os indivíduos com diagnóstico de MGAA pudessem tornar-se competentes em preparar e deglutir adequadamente o bolo; tendo em vista que a detecção e o tratamento precoce da disfagia são de fundamental importância para prevenir aspiração, desidratação e desnutrição em pacientes com MGAA.

Agradecimento - Agradecemos à Profa. Dra. Luciana Camacho-Lobato, Professora Adjunto do Departamento de Gastroenterologia Clínica, responsável pelo Setor de Motilidade Digestiva, da UNIFESP-EPM, pela realização dos exames de manometria do esfíncter esofágico superior. Agradecemos ao Prof. Dr. Arnaldo Guilherme, Professor Adjunto do Departamento de Otorrinolaringologia, da UNIFESP-EPM e à Dra. Dayse Manrique, médica otorrinolaringologista, pela realização dos exames de nasofibrolaringoscopia.

REFERÊNCIAS

- Osserman KE, Genkins G. Studies in myasthenia gravis: review of a twenty-year experience in over 1200 patients. *Mt Sinai J Med* 1971;38:497-537.
- Khan OA, Campbell WW. Myasthenia gravis presenting as dysphagia: clinical considerations. *Am J Gastroenterol* 1994;89:1083-1085.
- Kahrilas PJ. Anatomy, physiology and pathophysiology of dysphagia. *Acta Oto-rhino-laryngol Belg*, 1994;48:97-117.
- Ertekin C, Yuceyar N, Aydogdu I. Clinical and electrophysiological evaluation of dysphagia in myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:848-856.
- Huang MH, King KL, Chien KY. Esophageal manometric studies in patients with myasthenia gravis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:281-285.
- Lorenz R, Jorysz G, Tornieport N. The gastroenterologist's approach to dysphagia. *Dysphagia* 1993;8:79-82.
- Buccholz DW. Dysphagia associated with neurological disorders. *Acta Oto-rhino-laryngol Belg* 1994;48:143-155.
- Linden P, Siebens AA. Dysphagia: predicting laryngeal. *Arch Phys Méd* 1983;64:282-284.
- Langmore JA, Schatz K, Olsen N. Fiberoptic endoscopic examination of swallowing safety: a new procedure. *Dysphagia* 1988; 2:216-219.
- Ranieri DM. Da nasofibrolaringoscopia para avaliação da deglutição e suas disfunções em pacientes com doença neurológica. Tese de Mestrado, UNIFESP/EPM, São Paulo 1996.
- Olsson R, Castell J, Ekberg O, Castell DO. Videomanometry of the pharynx in dysphagic patients with laryngeal barium penetration during swallowing. *Acta Radi* 1998;39:405-409.
- Chiappetta ALML, Oda AL. A atuação da fonoaudiologia em doenças neuromusculares. In Hernandez AM, Marchesan IQ. (Eds.) Atuação fonoaudiológica no ambiente hospitalar. São Paulo: Editora Revinter 2001;101-108.
- Macedo-Filho ED. Avaliação endoscópica da deglutição no diagnóstico da disfagia orofaríngea. In Costa MMB, Leme EMO, Koch HA (Eds.). Temas em deglutição e disfagia: abordagem multidisciplinar. Rio de Janeiro: PAEDD, 1998:77-82.
- Sears VW, Castell JA, Castell DO. Radial longitudinal asymmetry of human pharyngeal pressures swallowing. *Gastroenterology* 1991;101:1559-1563.
- Castell JA, Castell DO. The upper esophageal sphincter. In Castell, D.O. e Castell, JA (Eds.). Esophageal motility testing. Norwalk: Appleton&Lange, 1994:13-26.

16. Oda AL, Chiappetta ALML, Annes M, Oliveira ASB. Análise comparativa entre avaliação fonoaudiológica e queixa referida por pacientes com miastenia grave. Tema livre apresentado no Congresso Brasileiro de Fonoaudiologia, Guarapari-ES, 2001.
17. Buchholz DW, Robbins J. Neurologic diseases affecting oropharyngeal swallowing. In Pearlman AL, Schulze-Delrieu K. (Eds.). *Deglutition and its disorders: anatomy, physiology, clinical diagnosis and management*. New York: Singular Publishing Group Inc., 1997.
18. Weijnen FG, Van der Bilt A, Wokke JH, Kuks JBM, Glas HW, Bosman F. What's in a smile? Quantification of the vertical smile of patients with myasthenia gravis. *J Neurol Sci* 2000;173:124-128.
19. Douglas CR. Patofisiologia oral. *Pancast* 1998;163-184.
20. Silva RG. Quais os critérios de classificação do grau de comprometimento das disfagias orofaríngeas? In Castro LP, Savassi-Rocha PR, Melo JRC, Costa MMC. (Eds.). *Tópicos em gastroenterologia; deglutição e disfagia*. São Paulo: MEDSI, 2000.
21. Douglas CR. Fisiologia da deglutição. *Tratado de fisiologia aplicada às ciências da saúde*. São Paulo: Robe Editorial 1994:895-910.
22. Willig TN, Paulus J, Lacau Saint Guily J, Beon C, Navarro, J. Swallowing problems in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 1994;75:1175-1181.
23. Kelly JH, Buchholz DW. Nutritional management of the patient with a neurologic disorder. *Ear Nose Throat* 1996;75:293-300.
24. Carpenter RJ, Mc Donald TJ, Howard FM. The otolaryngologic presentation of myasthenia gravis. *Laryngoscope* 1979;89:922-928.
25. Weijnen FG, Van Der Bilt A, Wokke JH, Wassenberg MW, Oudenaarde I. Oral functions of patients with myasthenia gravis. *Ann NY Acad Sci* 1998;841:773-776.
26. St Guily JL, Périé S, Willig TN, Chaussade S, Eymard B, Angelard B. Swallowing disorders in muscular diseases functional assessment and indications of cricopharyngeal myotomy. *Ear Nose Throat* 1994;73:34-40.
27. Manrique D. Avaliação da deglutição em crianças com paralisia cerebral tetraespástica: análise nasofibrolaringoscópica. Tese de Mestrado, UNIFESP. São Paulo, 1998.
28. Costa MMB, Moscovici M, Pereira AA, Koch HA. Avaliação videofluoroscópica da transição faringo-esofágica (esfíncter superior do esôfago). *Radiol Bras* 1993;26:71-80.
29. Logemann JA. *Evaluation and treatment of swallowing disorders*. San Diego: College Hill Press, 1998.
30. Jacob P, Kahrilas PJ, Logemann JA, Shah V, Há T. Upper esophageal sphincter opening and modulation during swallowing. *Gastroenterology* 1989;97:1469-1478.
31. Martens L, Cameron T, Simonsen M. Effects of a multidisciplinary management program on neurologically impaired patients with dysphagia. *Dysphagia* 1990;5:147-151.