

# DISFAGIA OROFARÍNGEA NA DISTROFIA MIOTÔNICA

## Avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica

Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta<sup>1</sup>, Adriana Leico Oda<sup>2</sup>,  
Edmar Zanoteli<sup>3</sup>, Arnaldo Guilherme<sup>4</sup>, Acary Souza Bulle Oliveira<sup>5</sup>

**RESUMO** - Apresentamos vinte pacientes com distrofia miotônica de Steinert, avaliados entre 1995 e 1999, pela análise fonoaudiológica e nasofibrolaringoscópica, com o objetivo de analisar e classificar as alterações da deglutição orofaríngea e funções do sistema estomatognático e considerar os fatores preditivos. A idade dos pacientes variou de 12 a 53 anos; 13 eram do sexo masculino e 7 do feminino. Os principais achados foram: (1) há relação estatisticamente significativa entre avaliação fonoaudiológica e nasofibrolaringoscópica; (2) foram observadas alterações do sistema estomatognático, em 100% dos casos; (3) foram registradas alterações de deglutição em 95% dos pacientes, à avaliação fonoaudiológica, e em 70%, à nasofibrolaringoscopia; (4) os pacientes têm maior dificuldade para deglutir alimentos consistentes; (5) os músculos estomatognáticos muito alterados, desordem da fase faríngea, tosse após deglutição, antecedentes de pneumonia e queixas de mastigação/ deglutição apresentaram correlação estatisticamente significativa com maior gravidade da doença. Foram avaliadas, estática e funcionalmente, estruturas envolvidas na dinâmica da deglutição. Esta avaliação deve constar da rotina do atendimento aos pacientes com distrofia miotônica de Steinert.

**PALAVRAS-CHAVE:** deglutição, endoscopia, doenças musculares, distrofia miotônica de Steinert.

### **Oropharyngeal dysphagia in the myotonic dystrophy: phonoaudiological evaluation and nasofibrolaryngoscopic analysis.**

**ABSTRACT** - We herein present twenty myotonic dystrophy of Steinert patients with the main objective to evaluate and classify the oropharyngeal swallowing by the phonoaudiological clinical and nasofibrolaryngoscopic analysis. The age of the patients varied from 12 to 53 years, being 13 male and 7 female. The mean data: (1) statistically significant relation between the phonoaudiological clinical evaluation and nasofibrolaryngoscopic one; (2) stomatognathical system disorders present in 100%; (3) swallowing disorders present in 95%, when clinically evaluated, and in 70% when evaluated by the nasofibrolaryngoscopy; (4) higher difficulty to swallow consistent feed; (5) stomatognathical muscles very altered, pharyngeal phase disorders, cough after swallowing, antecedents of pneumonia and complaints of chewing/swallowing presented statistically significant correlation with severity of the sickness. The analysis were able to evaluate statical and functionally the involved structures in the swallowing, having got to take part of the routine of attendance to the patients with myotonic dystrophy of Steinert.

**KEY WORDS:** swallowing, endoscopy, muscle diseases, myotonic dystrophy of Steinert.

A distrofia miotônica de Steinert (DMS) é a forma mais frequente das distrofias musculares, de início na idade adulta, merecendo uma atenção multiprofissional especial. A prevalência é de aproximadamente 4/100.000<sup>1</sup>. Trata-se de doença multissistêmica de herança autossômica dominante, decor-

rente de expansão do triplo CGT no braço longo do cromossomo 19. Observa-se ainda o fenômeno da antecipação, mediante o qual os sinais e sintomas surgem mais precocemente e o da potenciação, pelo qual esses mesmos sinais e sintomas são mais graves nas gerações subsequentes<sup>2</sup>, resultando em he-

Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares, Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina São Paulo SP, Brasil (UNIFESP-EPM); <sup>1</sup>Mestre em Neurociências pela UNIFESP-EPM, Fonoaudióloga do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM; <sup>2</sup>Mestranda em Neurociências pela UNIFESP-EPM, Fonoaudióloga do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM; <sup>3</sup>Doutor em Neurologia pela UNIFESP-EPM; <sup>4</sup>Professor Adjunto do Departamento de Otorrinolaringologia da UNIFESP-EPM; <sup>5</sup>Médico neurologista responsável pelo Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da UNIFESP-EPM. Estudo financiado pela CAPES.

Recebido 30 Outubro 2000, recebido na forma final 20 Fevereiro 2001. Aceito 23 Fevereiro 2001.

Dra. Ana Lucia de Magalhães Leal Chiappetta - Escola Paulista de Medicina - UNIFESP - Rua Pedro de Toledo 377 - 04039-031 São Paulo SP - Brasil.

reditariedade progressiva. A DMS frequentemente começa a manifestar-se na 2ª ou 3ª década e caracteriza-se por miotonia (dificuldade no relaxamento muscular após contração forçada), fraqueza muscular progressiva e atrofia da musculatura do pescoço, da face e das partes distais de membros<sup>1</sup>.

O aspecto facial na DMS caracteriza-se por atrofia dos músculos da mímica (diminuição de sulcos e rugas), ptose palpebral, boca entreaberta, com os ângulos retraídos, fraqueza e atrofia dos músculos mastigatórios. Outros achados incluem fraqueza da musculatura orofaríngea e respiratória, levando a acúmulo de secreção brônquica, que são fatores responsáveis pelos distúrbios da deglutição, da fala e respiratórios. Sintomas de distúrbios de deglutição, tais como, dificuldade em iniciar a deglutição, refluxo nasal, tosse durante a deglutição e sensação de alimento parado na garganta, se não reconhecidos e não tratados, podem levar à desnutrição, desidratação e complicações respiratórias<sup>3</sup>. Durante a avaliação fonoaudiológica, há necessidade de observar estruturas e funções do sistema estomatognático que possam evidenciar sinais de progressão da doença, pois muitos pacientes são diagnosticados em sua fase inicial e portanto as alterações ainda não são consideradas significativas. Muitos deles ainda não se conscientizaram delas ou pelo menos não as consideraram importantes a ponto de informá-las ao clínico, mudando por conta própria sua dieta e lançando mão de manobras que nem sempre auxiliam ou são eficazes apenas à deglutição. No entanto, sabe-se que a avaliação clínica da disfagia por si só não é capaz de caracterizar a presença ou ausência de aspiração traqueal, principalmente se esta for silenciosa<sup>4</sup>.

O objetivo deste estudo é avaliar e classificar a deglutição orofaríngea pela análise fonoaudiológica e nasofibrolaringoscópica, incluindo os aspectos anátomo-funcionais dos órgãos fonoarticulatórios, as funções do sistema estomatognático relacionadas à deglutição e detectar fatores preditivos de diagnóstico de DMS.

## MÉTODOS

Foram estudados 20 pacientes, acompanhados no Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da Disciplina de Neurologia da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) – Escola Paulista de Medicina (EPM), no período de 1995 a 1999.

Houve predomínio do sexo masculino (65%), em relação ao feminino (35%). A idade variou de 12 a 53 anos (33,7 +/- 12,7 anos). O tempo de doença referido pelo paciente variou de 1 a 24 anos (9,6 +/- 6,6 anos).

O diagnóstico de DMS foi estabelecido pela avaliação clínica e eletroneuromiográfica e confirmado pela análise de DNA. Os dados gerais da anamnese foram obtidos no arquivo médico do respectivo setor. Foi realizada a avaliação fonoaudiológica e o exame de nasofibrolaringoscopia baseado nos protocolos propostos por Langmore, Schatz & Olson<sup>5</sup> e Ranieri<sup>6</sup>, tanto nos pacientes com queixas de comprometimento da musculatura orofacial, quanto naqueles que não apresentavam queixas específicas.

Inicialmente, cada paciente submeteu-se a anamnese, com ênfase especial às informações a respeito da alimentação e distúrbios da deglutição. Tais informações contribuíram para melhor definir as queixas e orientar as condutas.

Os aspectos anátomo-funcionais foram estudados através da observação da configuração dos órgãos fonoarticulatórios, suas posturas, propriocepção, mobilidade, agilidade, tensão e força. Analisaram-se também, a postura da cabeça, oclusão e articulação têmporo-mandibular. Os parâmetros quanto à avaliação da mímica facial, músculos mastigatórios, músculos da língua, mobilidade de lábios foram classificados de acordo com critérios, desenvolvidos pelos próprios autores.

Foram considerados os seguintes critérios para a avaliação:

1. *Mímica facial* – a) normal: a musculatura facial encontra-se com grau de tensão, força e mobilidade adequados; b) alterada: o indivíduo apresenta a face longa e a musculatura débil e estirada; c) muito alterada: face extremamente longa e encovada com musculatura atrofada, flácida e com diminuição acentuada de força e mobilidade.

2. *Músculos mastigatórios* – a) normal: força e mobilidade adequada para manter a elevação da mandíbula durante o repouso e fala espontânea e plena capacidade de cortar, triturar e pulverizar o bolo alimentar; b) alterada: a elevação da mandíbula é realizada de forma lentificada e com dificuldade; c) muito alterada: a musculatura é atrofada e o indivíduo não é mais capaz de cortar, triturar ou pulverizar o alimento, encontrando grande dificuldade em elevar a mandíbula.

3. *Músculos da língua* – a) normal: padrão adequado; b) alterado: realização dos exercícios, com o padrão do terapeuta, embora com dificuldade e lentidão; c) muito alterado: língua no soalho bucal, fraqueza da musculatura e incapacidade em realizar os exercícios propostos, mesmo com o padrão do terapeuta.

4. *Mobilidade, força e tonicidade dos lábios* (verificada através da observação durante o repouso e através de exercícios isolados de vibração, protrusão, distensão e estalo, durante a fala espontânea, na capacidade de realização de fonemas e na sequência de movimentos) – a) normais: lábios unidos com capacidade de manter o vedamento labial com pressão; b) alterados: lábios entreabertos ou unidos assistematicamente com certa dificuldade em manter o vedamento labial; c) muito alterados: lábios abertos sem conseguir manter o vedamento labial.

5. *Respiração* (quanto ao tipo, modo, ciclos e coordenação pneumofonoarticulatória) – a) normal: modo nasal, tipo costodiafragmático ou misto e ciclo adequado; b) alterado: modo nasal assistemático, tipo misto e ciclo curto; c) muito alterado: modo oral, tipo predominantemente superior, ciclos curtos e comprometimento da ordenação pneumofonoarticulatória.

Durante a mastigação, foram avaliados os movimentos de lábios, força de masséteres e temporais, amplitude, movimento vertical e rotatório, velocidade, lateralização, tensões, corte do alimento, movimentos associados e eficiência mastigatória. Foi analisada a participação da musculatura perioral e músculos masséteres, pterigoídeos e temporais. Foi solicitado ao paciente que mordesse, mastigasse e engolissem um pedaço de pão francês amanhado. A escolha de tal alimento foi feita pelo fato de oferecer maior resistência, permitindo assim a avaliação da força mastigatória.

A fala foi avaliada quanto ao ponto e modo articulatório dos fonemas; foram observados sincinesias, agilidade, velocidade, melodia, ritmo e inteligibilidade. A voz foi caracterizada quanto à altura, intensidade, timbre, ataque vocal e ressonância.

A deglutição foi avaliada em 3 etapas: líquido (água), alimento pastoso (iogurte natural – tipo consistente), alimento sólido (pão francês amanhado). Foram observados o vedamento e a pressão do esfíncter labial, a postura e mobilidade da língua (capacidade de manter, medializar e posteriorizar o alimento), a movimentação corporal associada, o acúmulo de resíduos alimentares no vestibulo bucal e comissuras labiais, a elevação de laringe, a presença ou não de tosse durante ou após a deglutição, o refluxo nasal e a coordenação respiração – deglutição. Após estas avaliações, os distúrbios de deglutição foram classificados de acordo com os seguintes critérios, modificados dos protocolos propostos por Silva<sup>7</sup> e Macedo<sup>8</sup>: Grau 0: exame normal; Grau I: disfagia leve; Grau II: disfagia moderada; Grau III: disfagia grave.

Em seguida, procedeu-se ao exame complementar de nasofibrolaringoscopia em todos os pacientes, em posição sentada, sem qualquer tipo de anestesia, para evitar que uma possível hipoestesia da faringe interferisse no resultado da deglutição. Utilizou-se o fibroscópio ENT 30 P II 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 foi introduzido pelo meato médio nasal, posicionando-o acima do esfíncter velofaríngeo e seguindo em direção à faringe e laringe. Dessa posição foram observados fechamento de esfíncter velofaríngeo, mobilidade de base de língua, paredes faríngeas laterais e posteriores, recessos piriformes, região interaridenoídea e pregas vocais. A seguir, foi possível verificar, após oferecimento de contraste: o número de deglutições para total esvaziamento, resíduos após a deglutição, presença ou não do reflexo de tosse, penetração laríngea e aspiração traqueal.

Foi utilizado leite (10 ml), para a deglutição de líquidos, e iogurte natural – consistência firme (10 ml), para a deglutição de pastosos. Foram denominados o leite e o iogurte natural de contraste líquido e contraste pastoso.

## RESULTADOS

Todos os pacientes apresentaram desordens na musculatura do sistema estomatognático, consideradas alteradas ou até muito alteradas.

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

A Tabela 2 mostra que a função do sistema estomatognático mais afetada é a mastigação. Em decorrência do reduzido número de pacientes com resultados normais, não foi possível utilizar o método estatístico neste grupo.

Os resultados das desordens das fases oral preparatória, oral e faríngea e das desordens de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica estão representados na Tabela 3.

Na análise da gravidade das desordens da deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica, o grau leve foi o mais frequentemente encontrado, seguido do moderado e grave. O menos encontrado foi o grau normal. O próximo passo, após estes dados, foi avaliar os cruzamentos entre os achados, para verificar se há relações significantes entre eles.

Tabela 1. Desordens da musculatura do sistema estomatognático em pacientes com DMS.

Musculatura	Mímica Facial		Músculos Mastigatórios		Músculos da Língua		Orbicular dos Lábios		Véu do Palato	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Normal	0	0	0	0	0	0	0	0	9	45
Alterado	11	55	9	45	14	70	9	45	7	35
Muito Alterado	9	45	11	55	6	30	11	55	4	20
Total	20	100	20	100	20	100	20	100	20	100

Tabela 2. Funções do sistema estomatognático – Respiração, Mastigação, Fala e Voz em pacientes com DMS.

	Respiração		Mastigação		Fala		Voz	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Normal	0	0	0	0	5	25	9	45
Alterado	17	85	11	55	11	55	7	35
Muito alterado	3	15	9	45	4	20	4	20
Total	20	100	20	100	20	100	20	100

Tabela 3. Gravidade dos distúrbios de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica em pacientes com DMS.

Gravidade	Classificação	N	%
Grau 0	Normal	1	5
Grau I	Leve	9	45
Grau II	Moderado	6	30
Grau III	Grave	4	20
Total		20	100

Tabela 4. Retardo de esvaziamento, penetração laringal e aspiração traqueal observados na deglutição de substâncias líquidas.

(N = 20)	N	%
Retardo de esvaziamento	12	60
Penetração	4	20
Aspiração	4	20

Obs: Em determinada situação o mesmo indivíduo pode apresentar mais de um evento.

Nas Tabelas 4 e 5 estão representados os eventos de retardo de esvaziamento, penetração laringal e/ou aspiração traqueal à apresentação de alimentos nas consistências líquida e pastosa, respectivamente.

A relação da gravidade dos distúrbios de deglutição entre a avaliação clínica fonoaudiológica e a

Tabela 5. Retardo de esvaziamento, penetração laringal e aspiração traqueal observados na deglutição de substâncias pastosas.

(N = 20)	N	%
Retardo de esvaziamento	14	70
Penetração	4	20
Aspiração	4	20

Obs: Em determinada situação o mesmo indivíduo pode apresentar mais de um evento.

nasofibrolaringoscópica mostrou que houve concordância estatisticamente significativa (Tabela 6).

## DISCUSSÃO

As publicações referentes ao estudo da disfagia nas distrofias são escassas e recentes em nosso país<sup>6,9</sup>. Observamos que embora a disfagia faça parte dos sintomas da distrofia miotônica, ela tem sido pouco valorizada, especialmente referentes às fases oral preparatória e oral, e os sintomas somente são valorizados quando o paciente já se encontra muito comprometido clinicamente e nutricionalmente.

SCAFF<sup>2</sup> descreveu, nesta doença, o comprometimento da musculatura da face, véu do palato, língua, faringe, laringe e parte superior do esôfago, assim como a diminuição da força dos orbiculares e a atrofia dos músculos da mímica, masséteres e temporais.

Tabela 6. Relação entre gravidade das desordens de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica e pela análise nasofibrolaringoscópica.

Naso \ Clínico	Normal		Leve		Moderado		Severo		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Normal	0	0	6	30	0	0	0	0	6	30
Leve	1	5	2	10	2	10	1	5	6	30
Moderado	0	0	1	5	3	15	0	0	4	20
Severo	0	0	0	0	1	5	3	15	4	20
Total	1	5	9	45	6	30	4	20	20	100

Teste: Kappa K=0,200; Valor Observado: 1,68\*; Valor Crítico: 1,64. A análise estatística mostrou que houve concordância significativa entre as avaliações clínica e de nasofibrolaringoscopia.

Nossos pacientes apresentaram, em sua maioria, aspecto facial típico, de aparência alongada, triangular, com a musculatura facial atrofada, flácida e com diminuição de mobilidade, lábios entreabertos e a língua anteriorizada e no soalho bucal. Associadamente, todos os indivíduos tinham desordens na musculatura do sistema estomatognático, que foram consideradas alteradas ou até muito alteradas. As manifestações muito alteradas foram: fraqueza dos músculos mastigatórios (55%), do orbicular dos lábios (55%), da mímica facial (45%), dos músculos da língua (30%), e da musculatura do véu do palato (20%). A atrofia muscular, principalmente dos músculos mastigatórios foi característica marcante nesses pacientes<sup>1,2,10,11</sup>, e ocorreu em todos os casos, com intensidade variável. As seguintes funções específicas estiveram frequentemente alteradas: mastigação (100%), respiração (100%), fala (75%) e voz (55%).

A mastigação, descrita por Douglas<sup>12</sup> como sendo a função mais importante do sistema estomatognático foi a mais afetada devido à atrofia dos músculos mastigatórios. Em todos os casos havia alterações oclusais, com desequilíbrio entre maxila e mandíbula, como descrito por Dores et al.<sup>9</sup>. A fraqueza e fadigabilidade mastigatória foram observadas em nossos pacientes e é um sintoma frequentemente descrito na literatura<sup>2,10,13-15</sup>.

As alterações respiratórias associadas ao acúmulo de secreções e infecções são também descritas na literatura<sup>13,16</sup>. Em nossa amostragem, a face miopática, longa e estreita favoreceu a respiração oral, com acúmulo de secreção nas vias aéreas e alteração do palato duro (profundo e atresico).

A fala mostrou-se lenta e imprecisa, com o enfraquecimento dos plosivos e a voz nasalada.

As informações obtidas durante a avaliação da musculatura do sistema estomatognático e das funções de mastigação, respiração, fala e voz foram de importância fundamental durante a avaliação das desordens da deglutição e na definição de condutas terapêuticas a serem tomadas.

A fraqueza e a fadigabilidade mastigatória associadas à pouca coordenação dos músculos da língua e lábios contribuíram para a dificuldade de captação, formação, acomodação e transferência do bolo alimentar da fase oral preparatória à fase esofágica, comprometendo o desencadear da onda pressórica. As desordens da deglutição foram consideradas como processo dinâmico, decorrente de uma série de eventos interrelacionados e complexos<sup>17-19</sup>.

Alterações na fase faríngea com suspeita de possível penetração laringeal e/ou aspiração traqueal estiveram presentes em 45% dos casos. Tais alterações são frequentemente relatadas na literatura<sup>6,10,13,14,16,20-26</sup>.

Após a avaliação da musculatura e das funções do sistema estomatognático, procuramos classificar a gravidade das desordens de deglutição de acordo com os critérios modificados dos protocolos propostos por Silva<sup>7</sup> e Macedo<sup>8</sup>. Segundo Silva<sup>7</sup>, uma avaliação clínica criteriosa possibilita a identificação e classificação da disfagia neurogênica.

Durante a avaliação clínica específica podemos inferir a ocorrência de aspiração traqueal, quando se observa estase salivar, piora acentuada pós-deglutição, propulsão do bolo alimentar débil ou ausente, grande quantidade de resíduo alimentar na cavidade oral, elevação de laringe fraca e incompleta, refluxo nasal, presença de pigarro, tosse e/ou engasgos durante ou após a deglutição, deglutições repetidas, incoordenação respiração-deglutição grave associados a dados de queixa de mastigação e deglutição, presença de miotonia, histórico de infecções (otites e pneumonias) e um maior tempo referido de doença.

Para melhor caracterizar a disfagia, sobretudo naquelas situações em que possa ocorrer aspiração traqueal silente<sup>4</sup>, procedeu-se à análise através de nasofibrolaringoscopia. Em 95% havia desordens da deglutição, sendo leve em 45%, moderada em 30% e grave em 20%. Não encontramos na literatura dados quanto à gravidade de disfagia nos portadores de DMS.

As desordens da deglutição de grau moderado e grave estavam relacionadas ao comprometimento da musculatura do sistema estomatognático, classificado como muito alterado, confirmando o raciocínio clínico que o envolvimento gradativo desta musculatura contribui para agravar a disfagia orofaríngea<sup>18,19</sup>.

Relatos de pneumonia, maior tempo referido de doença e queixas mastigatórias e de deglutição foram mais frequentes nos pacientes com disfagia nos graus de gravidade moderado/severo. Relação significativa somente foi encontrada ao se proceder à comparação com queixas referidas de pneumonia, possivelmente devido ao tamanho reduzido da amostra. Tal fato também foi observado anteriormente<sup>13,16,27</sup>.

Testamos a sensibilidade regional na região da faringe e laringe (região supra-glótica) com o toque

do fibroscópio e esta foi considerada adequada (reflexo de tosse presente) em 90% dos casos, caracterizando a DMS como doença da fibra muscular estriada, sem alterações de sensibilidade<sup>1</sup>.

Nossos dados evidenciaram haver concordância significativa entre as deglutições de contraste líquido e pastoso, sendo tais dados discordantes em doenças neurogênicas, nas quais a disfagia para líquidos é mais frequentemente observada<sup>3,6,28</sup>.

Resíduos alimentares encontrados em valécula, base de língua, recessos piriformes, paredes laterais e posterior da faringe, epiglote, prega ariepiglótica, região interaridenoídea e glote em portadores de DMS foram descritas na literatura<sup>3,6,13, 20,21,23</sup>. Estes achados podem ser explicados pela ocorrência de alterações nas fases oral preparatória e oral, diminuição da onda pressórica, retardo na propulsão do bolo alimentar, atraso no disparo do reflexo da deglutição, diminuição do peristaltismo faringeal, elevação reduzida da laringe e disfunção do segmento cricofaríngeo<sup>14,28</sup>.

Embora líquidos exijam maior elaboração e coordenação da atividade muscular, os indivíduos portadores de DMS apresentaram grande dificuldade em formar e manipular alimentos mais consistentes, que necessitem de maior esforço muscular para desencadear a onda pressórica. A fraqueza e a fadigabilidade muscular relatadas nas fases oral preparatória e oral foram também observadas na fase faríngea com a diminuição do peristaltismo e o acúmulo de resíduos.

St Guily et al.<sup>14</sup> relataram que todas as fases da deglutição em portadores de doenças musculares podem estar alteradas: distúrbios da fase oral, peristalse faríngea, elevação de faringe, alterações do esfíncter velo-faríngeo e do esfíncter esofágico superior, sendo a diminuição da propulsão faríngea responsável pela dificuldade de deglutição de alimentos consistentes, fato este também verificado em nosso estudo.

Na análise nasofibrolaringoscópica, 20% dos casos apresentaram disfagia grave, caracterizada por aspiração traqueal tanto para contraste líquido quanto para pastoso. Segundo Langmore et al.<sup>5</sup>, a aspiração traqueal corresponde ao fluxo de contraste na região situada inferiormente às pregas vocais, em qualquer momento do processo de deglutição. Ocorreu penetração laríngea em 20% dos casos (contraste pastoso e líquido), sendo estes considerados como portadores de disfagia moderada. Evidenciou-se a diminuição da peristalse faríngea em 60% da deglu-

tição de contraste líquido, sendo que em 20% dos casos não houve penetração laríngea ou aspiração traqueal, e em 70% da deglutição de pastosos, sendo que em 30% ocorreu apenas uma diminuição do peristaltismo faríngeal, sendo estes considerados portadores de disfagia leve. Não foram observadas alterações faríngeas em 30% dos casos.

Foi observada a necessidade de deglutições repetidas (mais que três), necessárias para remoção total de resíduos em 70% dos casos para o contraste pastoso e 65% para o contraste líquido. Indivíduos normais (94,2%) necessitaram de no máximo 3 deglutições para eliminação total de resíduos alimentares. A presença de resíduos alimentares após três deglutições sugeriram ou alterações do peristaltismo faríngeo ou da abertura do segmento cricofaríngeo e foram considerados fatores de risco para uma possível aspiração<sup>14,26,28</sup>.

Se considerarmos que 100% dos casos de DMS apresentaram distúrbios da musculatura do sistema estomatognático, devido à progressiva substituição de tecido muscular por conjuntivo, compreende-se porque não foi possível obter uma correlação estatística entre distúrbios da musculatura e penetração laríngea ou aspiração traqueal.

Porém, queixas de mastigação e deglutição e ocorrência de pneumonias recentes apresentaram relação significativa com a presença de penetração laríngea e aspiração traqueal, evidenciando que os indivíduos só tomavam consciência dos distúrbios da deglutição quando suas alterações foram consideradas de moderada a severa.

Utilizamos a avaliação clínica fonoaudiológica e a análise nasofibrolaringoscópica para descrever alterações anatômicas e funcionais das estruturas envolvidas no processo da deglutição e, embora os critérios utilizados fossem diferentes, observamos que houve relação significativa entre as duas avaliações.

É unânime na literatura que o tratamento multidisciplinar ao portador de disfagia orofaríngea facilita o diagnóstico e pode evitar casos de pneumonia, aspiração, desidratação, desnutrição e obstrução aérea<sup>3,14,27,29,30</sup>.

A avaliação clínica fonoaudiológica mostrou-se sensível para avaliar e classificar alterações das fases oral preparatória, oral e faríngea, embora não seja capaz de detectar aspirações silentes. Estes dados, somados aos da análise nasofibrolaringoscópica, mostraram-se eficientes para a avaliação objetiva da fase faríngea da deglutição e permitiram um diagnóstico mais preciso. O fato de poder contar com

exame nasofibrolaringoscópico gravado e classificado possibilitou acompanhar a reabilitação do paciente, as técnicas terapêuticas empregadas e a evolução das condutas, tornando-se parte não só do momento da avaliação mas também do atendimento fonoaudiológico.

Estes procedimentos devem fazer parte da rotina do atendimento ambulatorial aos pacientes portadores de DMS. Concluímos que a participação do fonoaudiólogo na equipe multidisciplinar promove melhor potencial de reabilitação, a partir de melhor compreensão dos estádios de alteração do mecanismo da deglutição destes indivíduos.

Em conclusão, os resultados mais importantes deste estudo são: (a) há alterações do sistema estomatognático em 100% dos pacientes portadores de DMS, sendo os mais afetados: os músculos mastigatórios, o orbicular dos lábios, da mímica facial, da língua e do véu do palato; (b) foi observada relação estatisticamente significativa entre a avaliação clínica fonoaudiológica e a nasofibrolaringoscópica, chegando a 100% nos casos graves; (c) distúrbios de deglutição estão presentes em 95% dos pacientes, quando avaliados clinicamente com alimentos líquidos, pastosos e sólidos e em 70% quando avaliados pela nasofibrolaringoscopia com alimentos líquidos e pastosos; (d) há correlação estatisticamente significativa entre gravidade moderada/grave de disfagia e dos músculos do sistema estomatognático muito alterados, presença de desordem da fase faríngea, presença de tosse após deglutição e antecedentes de pneumonia, mostrando-se fundamental um tratamento adequado, com a utilização de medidas preventivas, no acompanhamento clínico interdisciplinar dos pacientes com DMS.

## REFERÊNCIAS

- Harper PS. Myotonic disorders. In Engel AG, Banker BQ (eds): Myology. New York: McGraw - Hill, 1986:1267-1296.
- Scaff M. Síndromes miotônicas. In Levy JA (ed). Doenças musculares - estudo clínico e diagnóstico. São Paulo: Atheneu, 1989:117-127.
- Buchholz DW. Dysphagia associated with neurological disorders. Acta Oto-rhino-laryng Belg 1994;48:143-155.
- Linden P, Siebens AA. Dysphagia: predicting laryngeal. Arch Phys Med 1983;64:282-284.
- Langmore SE, Schatz K, Olson 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. Escola Paulista de Medicina, UNIFESP. São Paulo, 1996.
- Silva RG. Disfagia neurogênica em adultos pós-acidente vascular encefálico: identificação e classificação. Tese. Escola Paulista de Medicina, UNIFESP. São Paulo, 1997.
- Macedo ED. Avaliação endoscópica da deglutição (FEES) na abordagem da disfagia orofaríngea. Disfagia: abordagem multidisciplinar. São Paulo: Fróntis Editorial, 1998:69.
- Dores DAB, Chiappetta ALML, Oliveira ASB, Gabbai AA, Schmidt B. O trabalho fonoaudiológico em doenças neuromusculares. Tópicos em fonoaudiologia. São Paulo: Lovise, 1995:167-197.
- Bosma J, Brodie D. Cineradiographic demonstration of pharyngeal area myotonia in myotonic dystrophy patients. Radiology 1969;92:104-109.
- Mercier J, Bennani F, Ferri J, Piot B. Manifestations maxillo-faciales de la dystrophie myotonique de Steinert. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1995;96:74-82.
- Douglas CR. Fisiologia da deglutição. Tratado de Fisiologia Aplicada às Ciências da Saúde. Robe 1994:895-910.
- Pruzanski W. Respiratory tract infections and silent aspiration in myotonic dystrophy. Dis Chest 1962;42:608-610.
- 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.
- Noronha CFC, Duro LAA. Avaliação orofacial através de um escala de pontuação em pacientes com distrofia miotônica. Arq Neuropsiquiatr 1995;53:424-431.
- Hughes D, Swann J, Gleeson J, Lee F. Abnormalities in swallowing associated with dystrophia myotonica. Brain 1965;88:1037-1042.
- Logemann JA. Evaluation and treatment of swallowing disorders. San Diego: College Hill, 1983.
- Costa MMB, Moscovici M, Pereira AA, Koch HA. Avaliação videofluoroscópica da transição faringoesofágica (esfíncter superior do esôfago). Radiol Bras 1993;26:71-80.
- Kahrilas PJ. Anatomy, physiology and pathophysiology of dysphagia. Acta Oto-rhino-laryngologica Belg 1994;48:97-117.
- Kramer P, Atkinson M, Wyman S, Ingel-Finger FJ. The dynamics of swallowing: II. Neuromuscular dysphagia of pharynx. J Clin Invest 1957;36:589.
- Ludman H. Swallowing disorders. J Laryng 1962;76:234.
- Siegel CI, Hendrix TR, Harvey JC. The swallowing disorders associated with myopathies. Curr Opin Rheumatol 1997;9:485-495.
- Kilman WJ, Goyal RK. Disorders of pharyngeal and upper esophageal sphincter motor function. Arch Intern Med 1976;136:592-601.
- Johnson ER, Mackenzie SW. Kinematic pharyngeal transit times in myopathy evaluation for dysphagia. Dysphagia 1993;8:35-40.
- Rönblom A, Forsberg H, Danielsson A. Gastrointestinal symptoms in myotonic dystrophy. Scand J Gastroenterol 1996;31:654-657.
- Mari F, Matei M, Ceravolo M, Pisani A, Montesi A, Provinciali L. Predictive value of clinical indices in detecting aspiration in patients with neurological disorders. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1997;63:456-460.
- Hughes TAT, Wiles CM. Neurogenic dysphagia: the role of the neurologist. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998;64: 569-572.
- Manrique D. Avaliação da deglutição em crianças com paralisia cerebral tetraespástica: análise nasofibrolaringoscópica. Tese. Escola Paulista de Medicina, UNIFESP. São Paulo, 1998.
- Martens L, Cameron T, Simonsen M. Effects of a multidisciplinary management program on neurologically impaired patients with dysphagia. Dysphagia 1990;5:147-151.
- Willig TN, Paulus T, St Guily JL, Beôn C, Navarro J. Swallowing problems in neuromuscular disorders. Arch Phys Med Rehabil 1994;75:1175-1181. Tabela 6. Relação entre gravidade das distúrbios de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica e pela análise nasofibrolaringoscópica.