

# PERFIL FONOAUDIOLÓGICO DE PACIENTES PORTADORES DE MIASTENIA GRAVIS COM DISFAGIA: REVISÃO INTEGRATIVA

*SPEECH THERAPY PROFILE OF PATIENTS WITH MYASTHENIA GRAVIS AND DYSPHAGIA: LITERATURE REVIEW*

Fabiola Aroucha Silva<sup>1</sup>, Monique Kelly Duarte Lopes<sup>2</sup>

## Resumo

**Introdução:** A disfagia neurogênica, definida como dificuldade de deglutição causada por uma instalação súbita de quadro neurológico, pode ser encontrada em portadores da doença *Miastenia Gravis*. Estima-se que 15% dos portadores apresentem disfagia no decorrer da doença. **Objetivo:** Descrever o perfil fonoaudiológico de pacientes portadores de *Miastenia Gravis* com disfagia. **Método:** Trata-se de um Revisão Integrativa que tem como foco principal o levantamento de informações em materiais bibliográficos e nas bases de dados SciELO, LILACS, PUBMED. Foram incluídos artigos dos últimos 10 anos, compreendendo o período de 2003 a 2013, devido a escassez de estudos sobre o tema. **Resultados:** Foram encontradas 10 publicações, os quais apontaram os sintomas de alterações na musculatura e nas funções do sistema estomatognático, alterações na fase faríngea e na fase esofágica da deglutição, penetração laringea, broncoaspiração e pneumonia. **Conclusão:** As manifestações da Miastenia também podem ser evidenciadas através do transtorno alimentar, sendo a disfagia um dos pontos-chaves para o diagnóstico. As alterações de deglutição foram encontradas em cerca de 40% dos estudos, sendo o comprometimento de origem bulbar o principal sintoma dessa manifestação clínica.

**Palavras-chave:** Miastenia Grave. Transtornos de deglutição. Disfagia.

## Abstract

**Introduction:** Neurogenic dysphagia, defined as difficulty in swallowing caused by a sudden onset of neurological symptoms, may be found in patients with myasthenia gravis disease. It is estimated that 15% of patients have dysphagia as the disease progresses. **Objective:** To describe the communication profile of patients with myasthenia gravis and dysphagia. **Method:** Integrative review that primarily focuses on information collection from published materials and SciELO, LILACS and PUBMED databases. Articles from the last 10 years were included, covering the period from 2003 to 2013, due to the lack of studies on the subject. **Results:** 10 publications were found, which showed muscle and stomatognathic system function alterations, swallowing pharyngeal and esophageal phases alteration, laryngeal penetration, bronchoaspiration and pneumonia symptoms. **Conclusion:** Myasthenia manifestations can also be evidenced through the eating disorder, and dysphagia is one of the key points for diagnosis. Swallowing disorders were found in about 40% of studies, with bulbar impairment being the main clinical manifestation of such symptoms.

**Keywords:** Myasthenia Gravis. Swallowing Disorder. Dysphagia.

## Introdução

A alimentação é de suma importância para a sobrevivência da humanidade, pois supre necessidades biológicas e metabólicas, que são fatores necessários para o crescimento e desenvolvimento do indivíduo<sup>1,2</sup>. Sendo assim qualquer restrição ou transtorno alimentar, pode resultar em um impacto negativo sobre a qualidade de vida<sup>3</sup>.

A restrição ou alteração no percurso do alimento é definida como disfagia, que é qualquer dificuldade de deglutição, que interfere no transporte do *bolus* alimentar da boca ao estômago, sendo classificada em neurogênica, mecânica, decorrente da idade, psicogênica e induzida por drogas<sup>4</sup>.

A disfagia neurogênica é causada pela modificação da deglutição decorrente da instalação súbita de quadro neurológico, tais como Acidente Vascular Encefálico (AVE), Traumatismo Crânio-Encefálico (TCE), doença progressiva ou degenerativa, paralisia cerebral, *Miastenia Gravis* (MG), tumores intracranianos e outros<sup>4</sup>.

A maioria dos sintomas e das complicações resultantes da disfagia neurogênica decorre de uma desordem neurológica sensorio-motora das fases oral (contenção, preparo e posicionamento do bolo alimentar na cavidade oral) e fase faríngea (transporte do bolo alimentar da faringe até o esôfago)<sup>5</sup>. E, em alguns casos, pode ocorrer inesperadamente uma disfunção na fase esofágica ocorrendo primeiro o relaxamento do Esfíncter Esofágico Superior e em seguida com o auxílio das contrações musculares do esôfago, o bolo é conduzido ao estômago<sup>6</sup>.

Em se tratando dos portadores de Miastenia Grave, geralmente há ausência, lentificação ou incompleta elevação do osso hióide, da laringe e da adução das pregas vocais; além de alteração na peristalse faríngea, disfunção do músculo cricofaríngeo, incoordenação entre a deglutição e respiração. Estes indivíduos podem apresentar frequentes pigarros, tosses e engasgos, o que pode ser indícios de penetração (alimento e/ou secreção parado acima das pregas vocais) e/ou aspiração (passagem de alimento e/ou secreção abaixo das pregas vocais)<sup>4</sup>.

<sup>1</sup>. Fonoaudióloga. Residência Multiprofissional em Saúde pela Universidade Federal do Maranhão - UFMA.

<sup>2</sup>. Fonoaudióloga. Hospital Universitário da Universidade Federal do Maranhão - HU-UFMA.

Contato: Monique Kelly Duarte Lopes. E-mail: moniquelopes@gmail.com

Essas desordens ocorrem porque os portadores da doença possuem anticorpos que agem contra os receptores da acetilcolina, que impedem um adequado acoplamento entre o neurotransmissor e seu receptor, resultando em diminuição da atividade colinérgica nos músculos, havendo a fraqueza muscular, e apresentando como principal característica a flutuabilidade, que piora a função quanto maior o uso da musculatura<sup>6</sup>.

A incidência anual da Miastenia no mundo é de 1-2 por 100.000 indivíduos da população, e a prevalência é de 20-50 para cada 100.000, sendo maior em mulheres e idosos. Os motivos para prevalência neste sexo e faixa etária são desconhecidos<sup>7</sup>.

A Miastenia pode ser sistêmica ou localizada e dentre as várias classificações existentes, a mais utilizada é a de Osserman<sup>8</sup>. O comprometimento da musculatura de inervação bulbar, eventualmente, pode ser a única manifestação da doença, mas a sua frequência é subestimada pelos clínicos, pois tem início insidioso e facilmente mascarado por manobras facilitadoras, voluntárias ou não<sup>9,10</sup>.

O portador desta doença pode apresentar piora súbita da função respiratória, conhecida como crise miastênica, na qual a fraqueza muscular é tão severa que impede a função respiratória ou o funcionamento adequado das vias aéreas, ocasionando complicações secundárias à disfagia, como aspiração, penetração e obstrução aérea e está presente em 15 a 25% dos pacientes<sup>11,12</sup>.

O diagnóstico da disfagia orofaríngea nestes pacientes pode ser feito pela correlação de sintomas, sinais e complemento do exame, considerado o "padrão ouro", chamado de videofluoscopia da deglutição<sup>13</sup>.

Estima-se que aproximadamente 15% dos doentes com MG apresentem disfagia no decorrer da doença, diminuindo para 6% quando considerado da sua manifestação inicial<sup>14,15</sup>.

Sendo assim, a Miastenia é considerada uma doença rara e sem cura, que necessita de um diagnóstico diferencial para identificar as causas de disfagia, podendo ser realizada por observação clínica e abordagem multidisciplinar cuidadosa<sup>13,16,17</sup>. Desta forma, esta pesquisa tem como objetivo descrever o perfil fonoaudiológico de pacientes portadores de *Miastenia Gravis* com disfagia.

## Método

Trata-se de uma Revisão Integrativa da Literatura, delimitada a partir das seguintes etapas: identificação do tema e formulação da questão de pesquisa, elaboração dos critérios de inclusão e exclusão dos estudos, construção de instrumento para coleta de dados relevantes dos estudos encontrados, avaliação e análise dos estudos selecionados na pesquisa, interpretação e discussão dos resultados obtidos e apresentação da revisão.

A questão norteadora elaborada foi: "Qual o perfil fonoaudiológico de pacientes portadores de miastenia gravis com disfagia?". Para a busca dos artigos os descritores utilizados em português foram: "Miastenia Grave", "transtorno de deglutição", "disfagia", em inglês: "*Myasthenia Gravis*", "*swallowing disorder*", "*dysphagia*" e em espanhol: "*Miastenia Gravis*", "*tragar desorden*", "disfagia".

A busca foi feita nos bancos de dados: MEDLINE (Literatura Internacional em Ciências da Saúde / *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online*), LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), SCIELO (*Scientific Electronic Library Online*), PUBMED (*U.S. National Library of Medicine*), e Periódicos Capes.

Inicialmente foi feita a leitura de todos os títulos, seguida da leitura de todos os resumos para atender aos critérios de inclusão estabelecidos, quais sejam: estarem de acordo com a questão norteadora, sob a forma de artigo completo em periódicos ou em formato de Dissertações e Teses, disponíveis por acesso online e serem escritos em português, inglês e espanhol. O período da busca contemplou todos os estudos encontrados que atenderam aos critérios de inclusão. Neste caso, o período dos últimos cinco anos não foi considerado devido à escassez de publicações sobre o tema trabalhado, sendo incluídas as publicações dos últimos dez anos, compreendendo os anos de 2003 a 2013.

Os critérios de não inclusão foram artigos sem acesso livre, que apresentassem apenas o resumo, que não apresentassem relação da Miastenia Grave com disfagia e artigos que apresentassem casos de Miastenia Grave associada a outras doenças.

O primeiro artigo encontrado data do ano de 2003 e os dois últimos do ano de 2010 e 2011, sendo que a busca se deu até 2014, ano de realização desta revisão. A busca inicial realizada resultou em 265 publicações, sendo que várias destas se repetiam em mais de um banco de dados e outras não atendiam os critérios de inclusão e de não inclusão. Portanto com base nisto, 10 publicações atenderam aos requisitos, constituindo-se na amostra deste estudo.

A apresentação dos dados e discussão dos resultados obtidos foram feitos de forma descritiva, utilizando-se tabelas e figuras. Para a coleta de dados foi elaborado um instrumento, contemplando as seguintes variáveis: ano de publicação, origem do artigo, título, objetivos do estudo, resultados, conclusões e considerações. Já para a análise e posterior síntese utilizou-se um quadro com os seguintes aspectos: ano, origem, descritores, título, objetivos, método e principais achados.

## Resultados

De acordo com a busca realizada, foram selecionadas dez publicações, sendo três estudos nacionais e sete internacionais. Destes, dois foram do ano de 2002, um do ano de 2005, dois de 2006, um de 2007, um de 2008, um de 2009, um de 2010 e um de 2011.

Observou-se que seis artigos tratavam de alterações da musculatura do sistema estomatognático (língua, músculos mastigatórios, véu palatino), dois artigos relataram sobre alterações oculares (ptose e diplopia). Nas dez publicações houve relatos de alterações nas funções do sistema estomatognático, sendo dois na mastigação, dez na deglutição, cinco na voz, sete na fala, sete na respiração (Figura 1).

Em todos os estudos também houve relatos sobre alterações nas fases da deglutição, sendo três na fase oral, quatro na fase faríngea e três na fase esofágica. E somente dois dos estudos apontaram sobre relação entre penetração/aspiração e pneumonia (Figura 2).

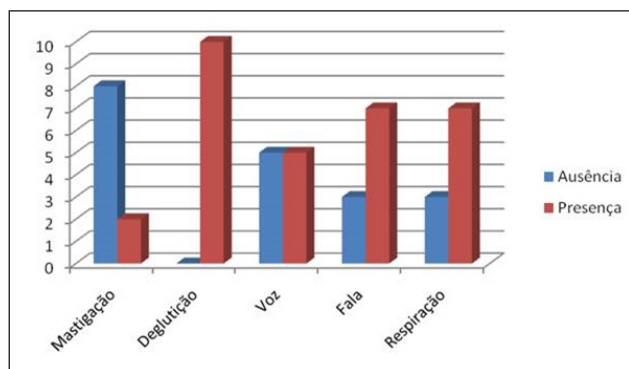


Figura 1 - Relação das alterações das funções neurovegetativas associadas ao Sistema Estomatognático.

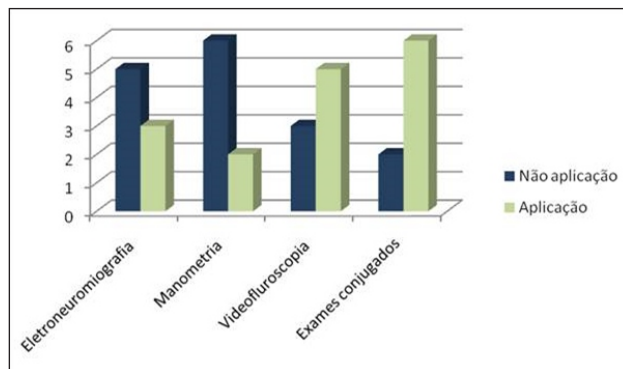


Figura 3 - Tipos de exames utilizados para diagnóstico diferencial em pacientes com Miastenia Grave e/ou Disfagia.

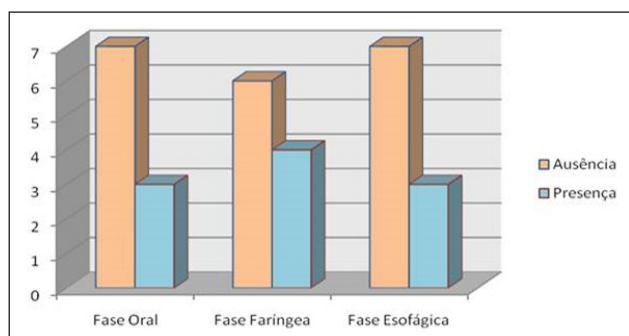


Figura 2 - Relação das principais alterações encontradas nas fases da Deglutição.

Os resultados encontrados mostram que a fraqueza muscular esteve presente em 40% dos estudos<sup>12,17-19</sup>. As alterações de deglutição foram encontradas em cerca de 40% das publicações, sendo que a fase mais comprometida foi a faríngea<sup>18-21</sup>. E uma das possíveis complicações da disfagia ressaltadas em 20% dos estudos, refere-se aos episódios de aspiração traqueal<sup>18,22</sup>. Em dois estudos analisados foram apontadas a presença de penetração e aspiração de alimentos, sendo que em 1 artigo o paciente já possuía diagnóstico de Miastenia Grave e, no outro, a disfagia foi considerada inicialmente a doença e, posteriormente, sinal para a doença (Tabela 1).

Tabela 1 - Relação entre penetração laringea, aspiração traqueal e presença referida de pneumonia.

Pneumonia	Penetração		Aspiração	
	n	%	n	%
Sim	1	10,0	2	20,0
Não	9	90,0	8	80,0
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>100,0</b>	<b>10</b>	<b>100,0</b>

Em 80% dos artigos analisados foi realizado algum tipo de exame a fim de auxiliar no diagnóstico diferencial da Miastenia Grave e/ou disfagia (Figura 3).

A disfagia isolada também foi apontada como uma forma de apresentação da Miastenia Grave, em que o paciente pode apresentar uma alteração profunda na peristalse do esôfago.

## Discussão

A partir da análise realizada, verificou-se que as publicações referentes à caracterização da disfagia na Miastenia Grave são escassas, principalmente quando o transtorno da deglutição é a primeira manifestação sintomática da patologia, já que muitos estudiosos se detêm nas manifestações primárias da doença.

Segundo a análise dos artigos, os músculos mais comumente afetados foram: levantador da pálpebra superior e extraoculares, porém durante a análise dos artigos, os sintomas oculares foram encontrados somente em 2 artigos, que foram justificadas pela fraqueza e fadiga dos músculos voluntários a situações de esforço<sup>8,18,19</sup>.

Os sintomas de natureza bulbar, disartria, disfagia, disфонia e dispnéia, são achados clínicos também comuns à doença, e são sempre atribuídos à fraqueza nas estruturas envolvidas, com a característica típica de flutuação da sintomatologia<sup>20</sup>.

As alterações das funções do sistema estomatognático foram descritas em todos os estudos analisados. Em pelo menos cinco deles encontrou-se alteração na voz, e isto se deve à fraqueza muscular, que compromete a musculatura intrínseca da laringe, a adução e abdução ineficazes das pregas vocais, ressonância hipernasal devido a incompetência velofaríngea<sup>18,21</sup>.

As alterações na mastigação foram mais precisamente detalhadas em dois estudos, apresentando alteração nos músculos mastigatórios, língua, orbicular dos lábios e véu palatino, encadeadas pela fraqueza generalizada desse grupo muscular<sup>18,19</sup>.

Em todos os estudos analisados foi relatado comprometimento em pelo menos uma das fases da deglutição, como da fase oral, que apresentou alteração na mobilidade, tonicidade e sensibilidade dos órgãos fonoarticulatórios (língua, lábios, bochecha e outros), comprometimento na fase faríngea, apresentando regurgitação nasal, tosse, pigarro, resultando em pneumonia associada à penetração e/ou aspiração traqueal, evoluindo até para alteração esofágica, com alteração na peristalse esofágica e ausência do relaxamento do EES, sendo todas essas alterações sempre justificadas pela fadigabilidade em todos os grupos musculares ou em específicos.

A alteração na fala e na respiração também foi relatada em alguns estudos, tendo a fadiga dos Orgãos

Fonoarticulatórios (OFAs) e comprometimentos dos músculos respiratórios como justificativa de tais alterações e a fluabilidade dos sintomas como exacerbação das manifestações clínicas<sup>18,19,22</sup>.

É importante que os profissionais estejam cientes de todos os sinais, obtenham exames de imagem e realizem investigações funcionais, pois estas podem ser necessárias para determinar a causa exata e evitar o subdiagnóstico da doença e, conseqüentemente o retardo na precisão dos sinais do transtorno da deglutição, visando assim a otimização no atendimento ao paciente<sup>23,24</sup>.

A avaliação mais sensível e específica para o diagnóstico da *Miastenia Gravis* (MG) foi determinada pela presença de anticorpos dos receptores de acetilcolina (AChR) e pelo auxiliar no diagnóstico da disfagia, principalmente quando é o único sintoma relatado pelo paciente; sendo assim, o diagnóstico deve ser considerado após a integração de todos os resultados gerados pelas diversas investigações funcionais e complementares<sup>17,23</sup>.

De acordo com Roche *et al.*,<sup>25</sup> a disfagia como a única manifestação de MG é muito rara. Sendo assim, os exames complementares são ferramentas indispensáveis para o diagnóstico em pacientes soronegativos.

Os pacientes miastênicos percebem mudanças em diferentes setores de suas vidas e em níveis de intensidades distintos, o que afeta a sua qualidade de vida<sup>26</sup>. A forma pela qual os indivíduos identificam a

sua doença experienciam os sintomas e interpretam o impacto da doença, influenciam a adaptação do paciente a uma condição crônica<sup>27</sup>.

Em um estudo foi apresentada a importância da escuta do paciente sobre sua doença, evitando assim o subdiagnóstico<sup>19</sup> e, conseqüentemente, o retardo na precisão dos sinais do transtorno da deglutição<sup>24,25</sup>.

Segundo Oda *et al.*,<sup>19</sup> a dificuldade de estabelecer o diagnóstico e a terapêutica apropriados faz com que o paciente tente encontrar soluções empíricas para as situações problemas do dia-a-dia, sendo assim o ato de ouvir torna-se o diferencial no diagnóstico e na condução da terapia.

Portanto, observa-se que o paciente com Miastenia Grave possui como principal sintoma a fraqueza muscular e o comprometimento bulbar. A alteração na função de deglutição é um dos sinais mais evidentes, sendo citada em 100% dos artigos analisados. Evidencia-se a necessidade de uma análise minuciosa composta de uma avaliação clínica, com exames complementares para o fechamento do diagnóstico, e a necessidade do ato de ouvir. Pois, neste processo de descoberta a participação do paciente é imprescindível, sendo possível, assim, evitar o subdiagnóstico da patologia.

Além do que, necessita-se de estudos mais direcionados que possam contribuir para o processo diagnóstico mais precoce, especialmente ao profissional de fonoaudiologia, que tem grande importância no cuidado assistencial junto ao paciente com disfagia.

## Referências

- Péres DS, Franco LJ, Santos MA. Comportamento alimentar em mulheres portadoras de diabetes tipo II. *Rev Saúde Pública*, 2006; 40(2): 310-317.
- Silvério CC, Sant'Anna TP, Oliveira MF. Ocorrência de dificuldade alimentar em crianças com mielomeninogeocele. *Rev CEFAC*, 2005; 7 (1): 75-81.
- Terrel JE, Ronis DL, Fowler KE, Bradford CR, Chepeha DB, Prince ME *et al.* Clinical predictors of quality of life in patients with head and neck cancer. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2004; 130(4): 401-410.
- Canongia MB; Alves CMM. *Disfagia: estudo e reabilitação*. 1ª Ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2010.
- Rehder MI; Branco A. *Disfonia e disfagia: interface, atualização e prática clínica*. 1ª Ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2011.
- Jotz GP, Angelis EC, Barros APB. *Tratado da deglutição e disfagia: no adulto e na criança*. 1ª Ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2010.
- Cook RJ, Mcparland H, Escudier M. An unusual primary presentation of myasthenia gravis. *J Oral Maxillofac Surg*, 2008; 46(6): 494-6.
- Osserman KE, Genkins G. Studies in myasthenia gravis: review of a twenty-year experience in over 1200 patients. *Mt Sinai J Med*, 1971; 38(6): 497-537.
- Khan OA, Campbell WW. Myasthenia gravis presenting as dysphagia: clinical considerations. *Am J Gastroenterol*, 1994; 89(7): 1083-1085.
- Ertekin C, Yuceyar N, Aydogdu I. Clinical and electrophysiological evaluation of dysphagia in myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1998; 65(6): 848-856.
- Martens L, Cameron T, Simonsen M. Effects of a multidisciplinary management program on neurologically impaired patients with dysphagia. *Dysphagia*, 1990; 5(3): 147-151.
- Werneck LC, Scola RH, Germiniani FMB, Comerlato EA, Cunha FMB. Myasthenic crisis. *Arq Neuropsiquiatr*, 2002; 60(3-A): 519-524.
- Ruiz de León A, Clavé P. Videofluoroscopia y disfagia neurogenica. *Rev Esp Enferm Dig*, 2007; 99(1): 3-6.
- Carpenter C, Mc Donald J, Howard M. The otolaryngologic presentation of myasthenia gravis. *Laryngoscope*, 1979; 89(6 Sup 1): 922-928.
- Grob D, Arsura L, Brunner G, Namba T. The Course of Myasthenia Gravis and Therapies Affecting Outcome. *Ann NY Acad Sci*, 1987; 505: 472-499.
- Llabre's M, Molina-Martinez FJ, Miralles F. Dysphagia as the sole manifestation of myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2005; 76(9): 1297-1300.
- Brostoff JM, Dahdaleh D, Birns J. A cause of reversible dysphagia: an unusual presentation of myasthenia gravis. *Eur J Intern Med*, 2008; 19(1): 70-72.
- Oda AL, Chiappetta ALML, Annes M, Marchesan IQ, Oliveira ASB. Avaliação clínica, endoscópica e manométrica da deglutição em pacientes com miastenia grave autoimune adquirida. *Arq Neuropsiquiatr*, 2002; 60(4): 986-995.
- Oda AL, Chiappetta ALML, Medrano LMM. Miastenia grave: resgate do sorriso na reabilitação fonoaudiológica. *O mundo da saúde*, 2006; 30(1):65-72.
- 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.

21. Ferreira S, Lage P, Claro I, Alcântara J, Nunes J, Leitão CN. Disfagia e disartria: forma invulgar de apresentação da Miastenia Gravis. *Acta Med Port*, 2007; 20(5): 463-466.
22. McIntyre K; Vaughn-Smock SM, Mourad O. An adult patient with new-onset dysphagia. *CMAJ*, 2006; 175(10): 1203-1205.
23. Kaux JF, Ongena F, Wang F, Crielaard JM, Foidart-Dessalle M. Sudden dysphagia in an elderly quadriparetic patient: clinical case. *Ann Phys Rehabil Med*, 2009; 52(1): 59-65.
24. Buchholz DW, Robbins J. Neurologic diseases affecting oropharyngeal swallowing. In: Pearlman AL, Schulze-Delrieu K. *Deglutition and its disorders: anatomy, physiology, clinical diagnosis and management*. 1ª Ed. New York: Singular Publishing Group Inc., 1997. p. 319-342.
25. Roche JC, Jarauta L, Artal J, Capablo JL. Oesophageal aperistalsis in a patient with myasthenia gravis with dysphagia as a symptom of onset. *Neurología*, 2011; 26(8): 503-505.
26. González RJR, Chaves E, Copello H. Disfagia como única manifestación de miastenia gravis. *Acta Gastroenterol Latinoam*, 2010; 40(2): 156-158.
27. Raggi A, Leonardi M, Mantegazza R, Casale S, Fioravanti G. Social support and self-efficacy in patients with myasthenia gravis: a common pathway towards positive health outcomes. *Neuro Sci*, 2010; 31(2): 231-235.
28. González RJR, Chaves E, Copello H. Disfagia como única manifestación de miastenia gravis. *Acta Gastroenterol Latinoam*, 2010; 40(2): 156-158.
29. Raggi A, Leonardi M, Mantegazza R, Casale S, Fioravanti G. Social support and self-efficacy in patients with myasthenia gravis: a common pathway towards positive health outcomes. *Neuro Sci*, 2010; 31(2): 231-235.