

Aluna: *Deborah Garcia Machado (Bolsista PIBIC/CNPq). deborahgmachado@gmail.com*  
Orientadora: *Profª Dra. Lúcia Figueiredo Mourão. lumourao@fcm.unicamp.br*

CEPRE - Curso de Fonoaudiologia, Faculdade de Ciências Médicas, CP 6111 -Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP, CEP 13083-970, Campinas, SP, Brasil.

Palavras-chave: doença de Machado-Joseph, disfagia, videoendoscopia.

## INTRODUÇÃO

As chamadas doenças neurodegenerativas são aquelas causadas pela deterioração das células neurais. As disfunções neurológicas podem comprometer a musculatura responsável pela fonarticulação e pela movimentação do bolo alimentar da cavidade oral para o esôfago (Santini, 1999). A disfagia é uma das manifestações desse processo neurodegenerativo, sendo responsável por numerosas complicações, podendo levar o paciente à morte por pneumonia aspirativa. Segundo Filho et al.(2000), a disfagia corresponde à dificuldade de deglutição, de causa otorrinolaringológica, digestiva ou neurológica, podendo ser congênita ou adquirida e de acordo com a etiologia, classificada em neurogênica, mecânica, decorrente da idade, psicogênica ou induzida por drogas. A Doença de Machado-Joseph, também conhecida como ataxia espinocerebelar tipo 3, é uma ataxia hereditária rara. É causada por uma mutação genética na qual ocorre a repetição anormal do código "CAG" no cromossomo 14q. A proteína (gene mutante) se acumula nas células, provocando a morte destas (Wolf et al., 2005). A doença é caracterizada por fraqueza nos braços e nas pernas, espasticidade, dificuldade de fala e deglutição, movimentos involuntários dos olhos e diplopia.

## OBJETIVO

O objetivo deste projeto foi caracterizar a fase faríngea da deglutição em indivíduos com a DMJ, por meio da videoendoscopia da deglutição (VED).

## MATERIAL E MÉTODOS

Neste projeto participou um grupo composto por 15 pacientes com DMJ (com média de idade de 47,8 anos, média de idade de início da doença de 37,6 anos; sendo 4 do sexo feminino e 11 do masculino) que fazem acompanhamento no ambulatório de neurogenética no Hospital das Clínicas da Universidade Estadual de Campinas. Os pacientes realizaram a videoendoscopia da deglutição no ambulatório de disfagia da Otorrinolaringologia do HC Unicamp. Os alimentos foram corados com anilina de cor verde (corante comestível sabor limão), nas consistências de líquido, mel, pudim e sólido. Os bolos alimentares foram oferecidos nas diferentes quantidades: 3, 5 e 10ml e ¼ de biscoito maizena. Foi analisada a deglutição de cada um deles, de acordo com os seguintes aspectos: refluxo nasal, escape anterior e posterior, penetração alta e baixa, aspiração, estase em dorso de língua, em valécula, em seio piriforme direito, esquerdo e bilateral e em parede posterior, esfíncter esofágico superior, deglutições múltiplas, presença e ausência de clareamento e número de deglutições necessárias para que ocorra o clareamento. Para análise quantitativa, foram utilizados os critérios de: normalidade, presença de penetração, estase, escape e aspiração, sendo considerado estase quando não houve clareamento, ou seja, quando houve necessidade de mais do que três deglutições para clarear.

### CLASSIFICAÇÃO DA AVALIAÇÃO VIDEOENDOSCÓPICA VED (MACEDO FILHO et al., 2000):

|                            |  |
|----------------------------|--|
| Deglutição Normal (Grau 0) | Contenção oral normal, reflexos presentes, ausência de estase salivar, alimentar e aspiração, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo;  |
| Disfagia Leve (Grau 1)     | Estase pós-deglutição pequena, menos de três tentativas de propulsão para clareamento do bolo, ausência de regurgitação nasal e penetração laringea;   |
| Disfagia Moderada (Grau 2) | Estase salivar moderada, maior estase pós-deglutição, mais de três tentativas de propulsão do bolo, regurgitação nasal, redução da sensibilidade laringea com penetração, porém sem aspiração laringeo-traqueal; |
| Disfagia Grave (Grau 3)    | Grande estase salivar, piora acentuada de resíduos pós-deglutição, propulsão débil ou ausente, regurgitação nasal, aspiração traqueal.   |

## RESULTADOS

A tabela 1 refere-se ao número de ocorrências de alterações em cada volume e consistência (líquido, mel, pudim e sólido) analisadas.

**Tabela 1** - Apresentação das ocorrências de alterações da deglutição, nas diferentes consistências e volumes estudados.

| Alterações       | Consistência |     |      |     |     |      | Pudim | Sólido |
|------------------|--------------|-----|------|-----|-----|------|-------|--------|
|                  | Líquido      |     |      | Mel |     |      |       |        |
|                  | 3mL          | 5mL | 10mL | 3mL | 5mL | 10mL |       |        |
| Estase Total     | 5            | 4   | 3    | 11  | 6   | 7    | 12    | 13     |
| Escape posterior | 3            | 2   | 2    | 2   | 1   | 3    | 1     | 2      |
| Penetração       | 1            | 0   | 0    | 0   | 2   | 2    | 2     | 1      |
| Aspiração        | 1            | 0   | 0    | 1   | 0   | 0    | 0     | 0      |
| Total            | 10           | 6   | 5    | 14  | 9   | 12   | 15    | 16     |

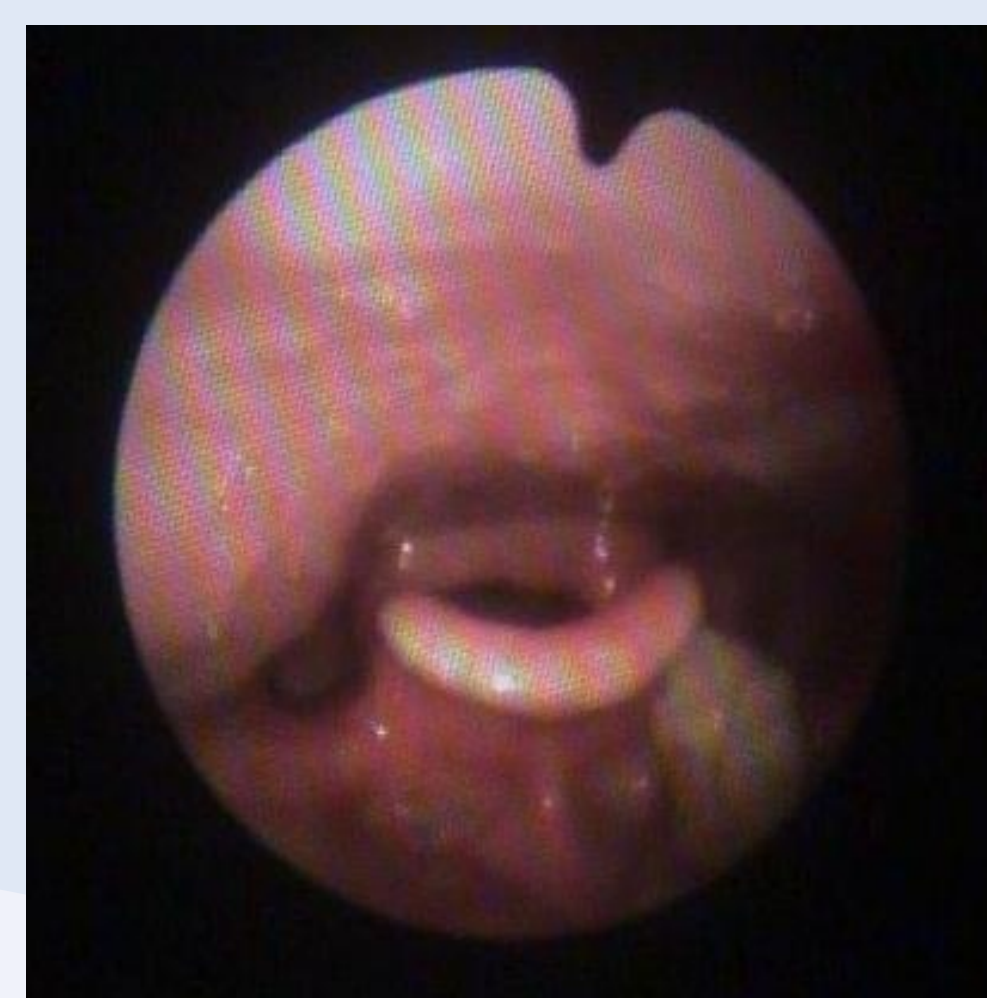


Figura 1: Estase de sólido na valécula



Figura 2: Estase em seio piriforme esquerdo (saliva e alimento)

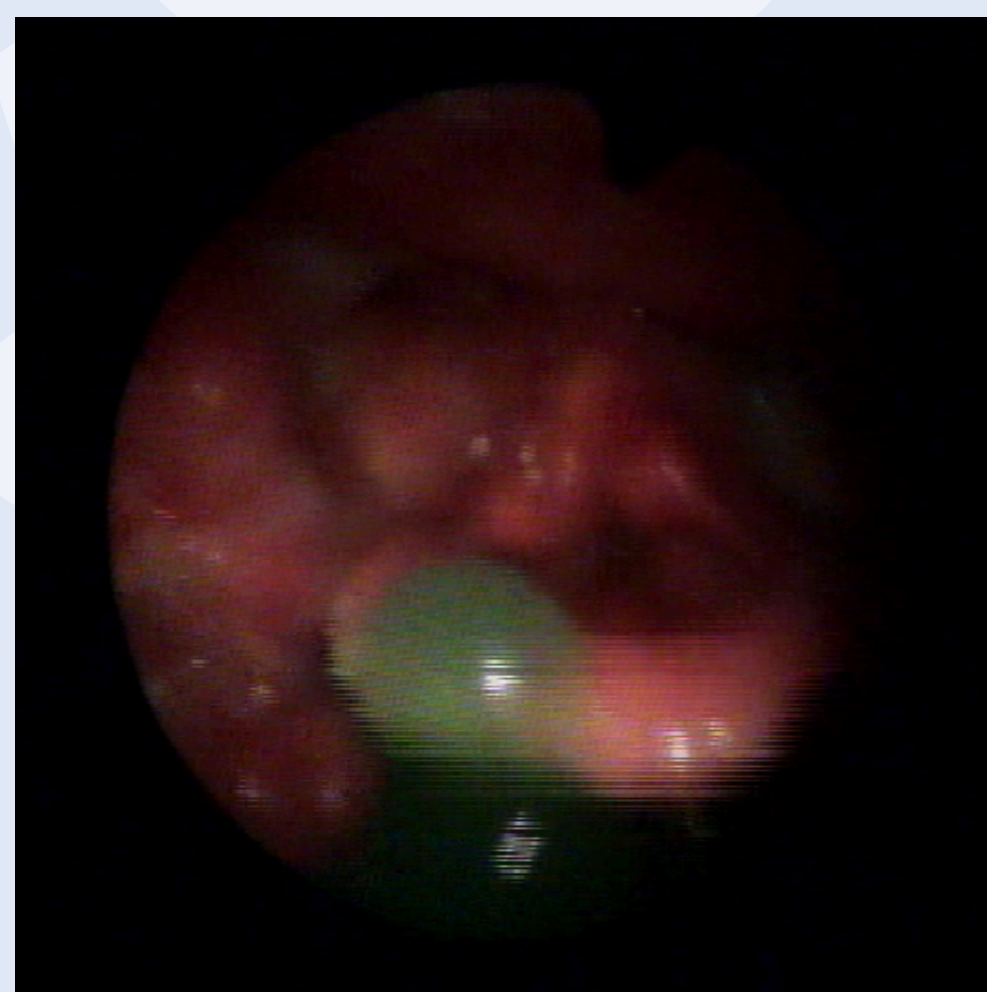


Figura 3: Penetração alta

## GRAU DE DISFAGIA

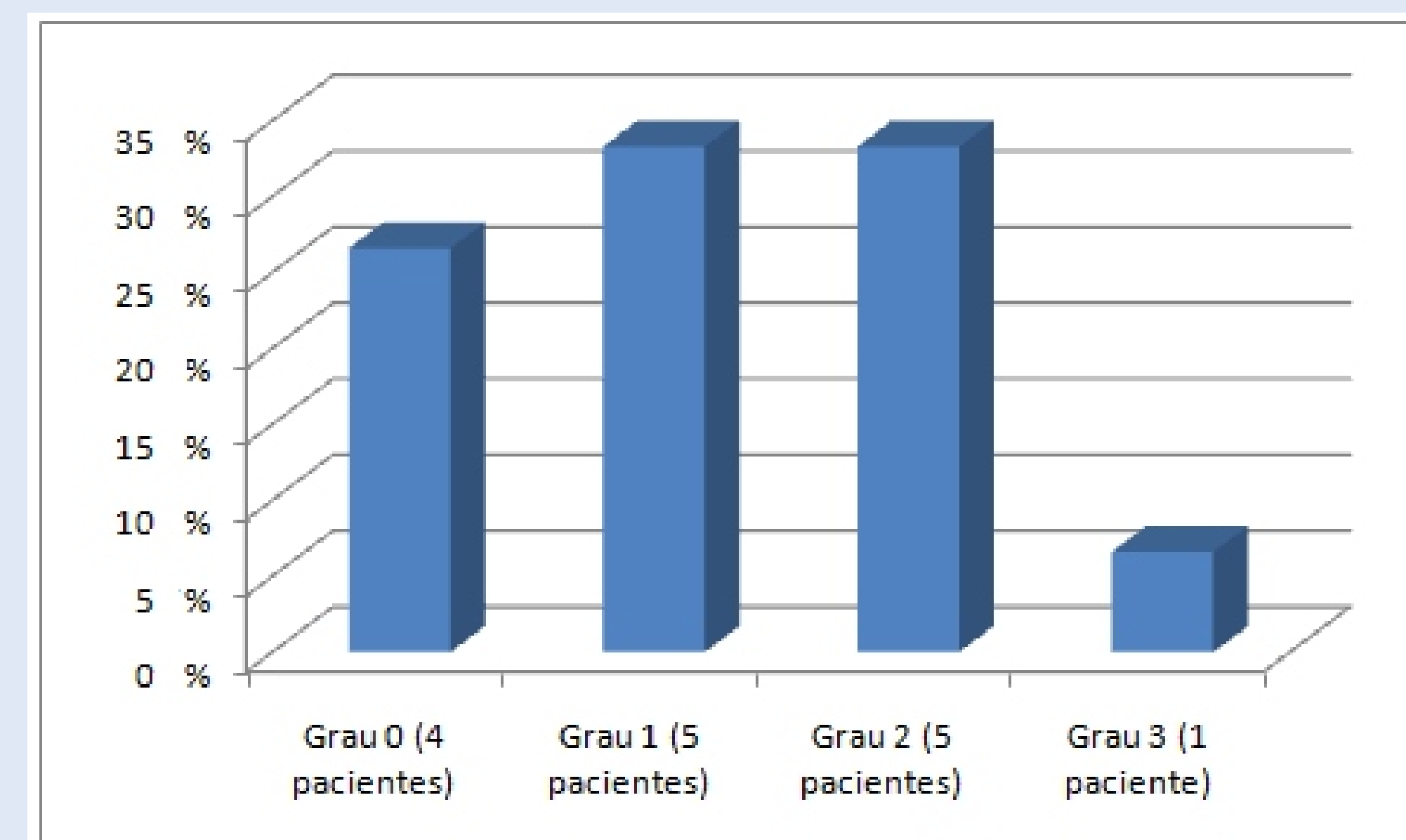


Gráfico 1 - Distribuição do grau de severidade da disfagia nos pacientes com DMJ.

A análise estatística, baseada no teste exato de Fisher, nível de significância  $<0,05$ , foi realizada ao cruzar as diferentes consistências com os diferentes volumes em relação às alterações da deglutição. Foi possível detectar a ocorrência de diferença estatisticamente significativa com o aumento da viscosidade de líquido para mel, líquido para pudim e mel para sólido. Em relação à presença de estase em seios piriformes foi verificada diferença estatisticamente significativa com a comparação entre aumento da viscosidade de líquido com sólido, mel com pudim e mel com sólido (Figura 2). Apenas foi verificada diferença estatisticamente significativa para o aumento do volume da consistência mel de 5ml com 10ml, para estase em seios piriformes. Foi evidenciada penetração em oito deglutições, uma para líquido 3ml, duas para mel 5ml, duas para mel 10ml e duas para pudim e uma para sólido. O escape posterior dos alimentos não demonstrou diferença estatisticamente significativa com as modificações da consistência e do volume dos alimentos. O grau de severidade da disfagia foi distribuído da seguinte forma: 4 sujeitos com deglutição normal (26,6%), 5 com grau 1 (33,3%), 5 com grau 2 (33,3%) e 1 com grau 3 (6,6%), demonstrados no Gráfico 1.

## DISCUSSÃO

O presente estudo revelou piora dos sintomas com o aumento da viscosidade e do volume, provavelmente, a alteração do controle motor oral para volumes maiores e mais viscosos, ocasiona perda prematura dos alimentos. Assim, foram evidenciadas alterações relativas ao: 1) aumento da consistência; 2) aumento da consistência + aumento do volume e; 3) somente aumento do volume.

Pode-se observar em relação à presença de estases, que o aumento da viscosidade, bem como o aumento do volume dos alimentos ocasiona maior ocorrência de estases, localizadas preferencialmente, em valéculas (Figura 1). O aumento da viscosidade, consistência de mel resultou na presença de penetração laringea (Figura 3), levantando a discussão de que nem sempre o aumento da viscosidade previne riscos de alimentos presentes na via aérea, neste tipo de ataxia cerebelar. A alteração orofaríngea, presente nesses sujeitos justifica a piora no desempenho da deglutição de maiores volumes e viscosidades, que ocasiona o aumento das estases e episódios de penetração.

De acordo com Rüb et al, na ataxia do tipo 3, as alterações no núcleo do hipoglossos, devido ao seu papel na ação motora da língua, pode comprometer as três fases da deglutição. Além do dano no núcleo trigeminal principal, responsável pela condução das informações táteis que se originam na cavidade oral e do núcleo trigeminal espinal, que conduz sensações de temperatura e dor. Em relação ao grau de disfagia apresentado no gráfico 1, foi possível observar que na DMJ, a disfagia é um sintoma freqüente presente em 72,3% dos pacientes estudados, o que reforça a necessidade de indicação de avaliação e orientação fonoaudiológica da deglutição nesta população.

## CONCLUSÃO

A deglutição faríngea na DMJ, caracteriza-se pela presença de estases na região faríngea, preferencialmente em valécula e seios piriformes, além de escape posterior, penetração e aspiração de alimentos. O aumento do volume e da viscosidade, para a população de 15 com DMJ estudada, ocasiona piora na deglutição, aumentando a ocorrência de estases e penetrações.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- FILHO, E.D.M.; GOMES, G.F.; FURKIM, A.M. Manual de Cuidados do Paciente com Disfagia. São Paulo: Lovise, 2000.  
RÜB, U. et al. Guidelines for the pathoanatomical examination of the lower brain stem in ingestive and swallowing disorders and its application to a dysphagic spinocerebellar ataxia type 3 patient. *Neuropathology and Applied Neurobiology* 2003. 29  
SANTINI, C.S. Disfagia Neurogênica. In: Furkim AM, Santini C.S. Disfagias Orofaríngeas. Ed. 2. São Paulo: Pró-Fono, 1999.  
WOLF, A.; SANTOS, D.; CANADAS, N.; MEDEIROS, R.; SALES, T.; QUAGLIATO, E.; VIANA, M.; CRESPO, A. Alterações fonoaudiológicas na Doença de Machado Joseph. Trabalho apresentado como pôster no Congresso Brasileiro de Fonoaudiologia, Santos, 2005.