1 - INTRODUÇÃO

1.1 - Miopatia mitocondrial: caracterização da doença

As miopatias são doenças hereditárias ou adquiridas da musculatura esquelética que resultam da disfunção de qualquer dos constituintes desse tecido, levando ao aparecimento de sintomas isolados ou várias combinações de sinais e sintomas tais como fraqueza muscular, mialgia, cãibras, atrofia, hipertrofia ou pseudohipertrofia muscular, miotonia e contratura muscular.

Nas últimas décadas, grande importância tem sido dada às miopatias mitocondriais (SCIACCO et al. 2001). Segundo DiMauro et al. (1985) as miopatias mitocondriais formam um grupo de desordens clinicamente heterogêneas que podem afetar múltiplos sistemas além do músculo esquelético. Do ponto de vista bioquímico, as doenças mitocondriais podem ser causadas por defeitos no transporte e utilização de substratos, ciclo de Krebs e na cadeia respiratória e fosforilação oxidativa.

O achado anatomopatológico que caracteriza algumas das miopatias por disfunção da cadeia respiratória é a presença de fibras vermelhas rasgadas (ragged red fibers) à biópsia muscular, que indica acúmulo anormal de mitocôndrias, geralmente dispostas na região subsarcolemal, dando aspecto rajado em vermelho na coloração pelo tricômico de Gomori modificado (MARIE, 1994).

Porque a mitocôndria tem seu próprio DNA e seu sistema próprio de transcrição e tradução, as miopatias mitocondriais podem decorrer de defeitos nucleares ou do genoma mitocondrial e podem ser transmitidas por herança materna ou mendeliana. As alterações moleculares associadas às doenças mitocondriais podem se relacionar a defeitos do DNA mitocondrial (DNAmt) como mutações de ponto, com herança materna; grandes rearranjos do DNAmt, em geral esporádicos, mas ocasionalmente transmitidos por herança materna; defeitos da comunicação intergenômica como presença de múltiplas deleções do DNAmt ou depleção do DNAmt

causadas por mutações em genes nucleares e defeitos isolados do DNA nuclear (DIMAURO et al., 1985).

Dias-Tosta (1994) afirma que as mitocondriopatias podem ter envolvimento muscular, com características clínicas de retardo nas aquisições motoras, hipotonia, fraqueza proximal, ptose e oftalmoplegia externa progressiva. A fatigabilidade pode ser a queixa principal e claramente desproporcional ao grau de fraqueza e atrofia muscular detectada. Não existe um padrão de fraqueza e de atrofia muscular nos membros, podendo-se encontrar predomínio proximal, distal ou difuso. A fraqueza muscular pode ser responsável pela insuficiência respiratória. O quadro pode ser estacionário, progressivo ou episódico, em ambos os sexos, em qualquer faixa etária, esporádico ou familiar. O envolvimento muscular pode ser o modo de apresentação da doença, pode ser isolado ou vir acompanhado de comprometimento de outros órgãos e sistemas, como o sistema nervoso, endócrino, fígado, coração, retina e rim.

A identificação e classificação das miopatias mitocondriais através das características clínicas são limitadas, pois nem sempre se pode diferenciar um fenótipo clínico consistente, já que sintomas e sinais podem ser similares em pacientes com diferentes defeitos bioquímicos ou genéticos. O acometimento da musculatura esquelética, musculatura cardíaca e sistema nervoso são comuns, já que são tecidos com elevada demanda metabólica. Entre as manifestações relacionadas à musculatura esquelética podemos encontrar com freqüência o desenvolvimento de oftalmoplegia externa progressiva, além de fraqueza muscular proximal ou generalizada, mialgia e fadiga precoce. Outros sinais comuns incluem baixa estatura, surdez neurossensorial, atrofia óptica, ataxia, epilepsia, neuropatia periférica, encefalopatia progressiva, entre outros.

Em seu trabalho, Marie (1994), relata que várias síndromes são descritas como decorrentes de mutações do DNAmt. As mais comuns são mutação do DNA mitocondrial tipo deleção: Síndrome de Kearns-Sayre (KSS) e Oftalmoplegia Externa Crônica Progressiva (CPEO). Mutação do DNAmt tipo mutação de ponto: MERRF (Epilepsia mioclônica com fibras vermelhas rasgadas); MELAS (Encefalomiopatia mitocondrial com acidose lática e episódios similares a AVC) e ainda outras desordens.

A CPEO é uma apresentação comum das miopatias mitocondriais que pode aparecer sozinha ou associada a envolvimento de outros sistemas (FRANCESCHINA et al., 1998). Pode se manifestar como miopatia ocular pura ou ainda, parte da KSS, afecção multissístêmica caracterizada pela tríade oftalmoplegia externa progressiva e retinose pigmentar de início antes dos 20 anos.

A CPEO pode estar associada à presença de grande deleção, única ou múltipla, do DNAmt e mais raramente a mutações de ponto (CAROD-ARTAL et al., 2003). Garcidueñas et al. (2000), relataram que a CPEO se caracteriza por um transtorno progressivo que afeta preferencialmente os movimentos oculares, tendo como manifestações a ptose palpebral, alteração do movimento ocular com pupilas normais e em alguns casos, acometimento da musculatura facial incluindo os orbiculares. Os mesmos autores afirmaram que no início da doença não existem parâmetros clínicos, morfológicos ou moleculares que podem predizer se uma CPEO permanecerá como única manifestação ou fará parte de uma doença multissistêmica grave. Nesses pacientes, depois da suspeita clínica de miopatia mitocondrial, o diagnóstico depende do estudo completo da biópsia muscular, investigações bioquímicas e análise genética molecular.

Prever como será a progressão da CPEO é difícil, principalmente no início. Auré et al. (2007) concluíram em seu estudo que a época do início dos primeiros

sintomas, a presença de acometimento do sistema nervoso central, além do tipo de deleção no DNAmt podem ser fatores preditivos da gravidade e evolução da doença.

Diversos autores ao caracterizar a CPEO, revelam os problemas de deglutição como uma manifestação comum da doença (VU et al., 1998; GARCIDUEÑAS, et al., 2000; KLOPSTOCK; JAKSCH; GASSER, 1999; JIMENEZ-CABALLERO et al., 2006).

1.2 – Anátomo – fisiologia da deglutição

A deglutição é um processo fisiológico resultante de um complexo mecanismo neuromotor tendo como principal função o transporte eficiente e seguro de alimentos da boca até o estômago (DRAY; HILLEL; MILLER, 1998; MACEDO FILHO, 1999).

Para que esse processo ocorra de forma eficiente, é necessária complexa ação neuromuscular, que envolve sensibilidade, paladar, propriocepção, mobilidade, tônus e tensão muscular. A integridade de vários sistemas neuronais é indispensável: vias aferentes, integração dos estímulos no sistema nervoso central, vias eferentes, resposta motora, integridade das estruturas envolvidas e comandos voluntários (FURKIM; SILVA, 1999).

A deglutição pode ser dividida em quatro fases: fase preparatória, fase oral, fase faríngea e fase esofágica (DOODS; STEWART; LOGEMANN, 1990; MARCHESAN, 1999; MARCHESAN 2004). Alguns autores acrescentam ainda a fase antecipatória, a qual prepara o indivíduo para o início da deglutição incluindo estímulo sensorial, gustação e salivação (MACEDO-FILHO, 1999).

A fase preparatória oral é voluntária, e nela o bolo é manipulado dentro da boca e mastigado se necessário. Para Costa (1998), a deglutição tem início ainda na boca, quando o alimento é voluntariamente preparado para ser deglutido. Características

físicas e químicas como volume, consistência, densidade, grau de umidificação e inúmeras outras são percebidas e enviadas ao sistema nervoso central, o qual fornece respostas referentes às forças propulsivas da língua, de sua base e das paredes faríngeas, influenciando a fase faríngea da deglutição (DANTAS et al., 1989; DANTAS; DODDS, 1990; LOGEMANN et al., 1992; COSTA, 1998).

A fase oral, também voluntária, tem início com a movimentação coordenada da língua, propiciando a propulsão do bolo até a orofaringe. Além da elevação e posteriorização da língua, há o vedamento labial e movimentação do véu palatino, permitindo que o alimento chegue até a faringe.

A fase faríngea é involuntária e envolve o transporte do bolo alimentar da orofaringe até o esôfago. Há diversos parâmetros na literatura referentes à definição da fase faríngea da deglutição. Giyton (1986) definiu que o início da fase faríngea ocorre quando o bolo alimentar é impulsionado para a parte posterior da boca, estimulando as áreas receptoras da deglutição, todas localizadas na abertura da faringe, sobretudo nos dois pilares da amígdala. Outros autores definiram o início da fase faríngea no momento em que a parte posterior da língua toca o pilar anterior das fauces deslocando o bolo alimentar para a orofaringe (DODDS; STEWART; LOGEMANN, 1990). Kendall et al. (2000) definiram o início da fase faríngea da deglutição como sendo a passagem do bolo alimentar pela região posterior da espinha nasal, localizada no final do palato duro, e o término do trânsito faríngeo da deglutição pela passagem do bolo alimentar através da transição faringoesofágica.

Costa (2000) referiu que a fase faríngea da deglutição é determinada pela transferência pressórica da cavidade oral para a faringe, sendo eliciada por estímulos em receptores de pontos definidos da parede faríngea. Durante essa fase acontece a

elevação e anteriorização da laringe, com conseqüente abertura da transição faringoesofágica, e passagem do bolo para o esôfago.

A fase esofageana acontece quando o peristaltismo esofageano, formado pela contração coordenada da musculatura estriada e lisa do esôfago, carrega o bolo até o estômago (LOGEMANN, 1983; CHIAPPETTA E ODA, 2003).

Com relação ao tempo do início dos eventos envolvidos na deglutição, alguns estudos demonstram variações individuais, sem que haja prejuízos à mesma. Segundo Kendall (2002) e Kendall, Leonard, Mckenzie (2003), estas variações ocorrem principalmente para deglutição de pequenos volumes.

Para que a deglutição ocorra de forma adequada, existem mecanismos protetores das vias aéreas, dentre os quais se destacam: mecanismo contra a aspiração durante a deglutição e mecanismos contra o refluxo de conteúdo gástrico para a faringe e a laringe (SHAKER et al., 1993). Quando um ou mais desses mecanismos estão comprometidos pode ocorrer a permanência de resíduos na faringe, penetração laríngea ou aspiração laringotraqueal.

Defini-se penetração laríngea, a presença de contraste ou resíduos alimentares que invadem a via aérea, porém, permanecendo acima do plano das pregas vocais, com ou sem resposta de tosse (EKBERG; OLSSON, 1997; PIKUS et al., 2003).

A penetração laríngea, apesar de ter sido demonstrada em indivíduos normais, deve ser valorizada com base na constatação de que estes resíduos podem permanecer neste nível (acima do plano das pregas vocais) e penetrarem posteriormente na via aérea, configurando a aspiração laringotraqueal (PIKUS et al., 2003). Muitos são os mecanismos que podem explicar este fenômeno, mas parece que a alteração sensorial local possui papel relevante (MACEDO-FILHO, 2004).

A aspiração laringotraqueal é definida como a presença de materiais abaixo do plano das pregas vocais. Este parâmetro de avaliação da deglutição tornou-se um poderoso sinal de comprometimento funcional da segurança da deglutição e da disfagia orofaríngea (EKBERG; OLSSON, 1997).

A disfagia é qualquer dificuldade de deglutição, decorrente de processo agudo ou progressivo, que interfere no transporte do bolo da boca ao estômago. Ela pode ser orofaríngea (alta), quando existem alterações e mudanças na fase oral ou faríngea da deglutição; esofageana (baixa), quando existem alterações e mudanças na fase esofageana da deglutição (MACEDO-FILHO; GOMES; FURKIM, 2000). É um sintoma, e não uma doença, podendo ser a primeira manifestação clínica de uma doença de base (MARCHESAN, 1995).

A disfagia orofaríngea neurogênica é definida como conjunto de alterações em qualquer fase e/ou entre as etapas da dinâmica da deglutição, podendo ser congênitas ou adquiridas após comprometimento neurológico, que trazem prejuízo dos aspectos nutricionais, de hidratação, função pulmonar e social (FURKIM; SILVA, 1999).

A disfagia esofageana, ou baixa, é o resultado de qualquer obstrução mecânica do órgão ou alteração na motilidade que afeta a própria função muscular do esôfago; doenças neurológicas podem causar tanto disfagias altas como baixas.

Os sintomas da disfagia orofaríngea neurogênica variam muito dependendo da doença a que estão associados. Os mais freqüentes são: dificuldade para iniciar a deglutição, regurgitação nasal do alimento, dificuldade no controle do alimento, deglutições múltiplas, dificuldades na mastigação, presença de tosse e/ou engasgos durante as refeições e alterações vocais após a deglutição.

Sonies (1997) relacionou os principais sinais e sintomas associados à disfagia de acordo com a fase alterada. Sinais típicos da fase oral são: fraqueza nos lábios com

alteração no selamento labial; sialorréia; assimetria facial; fraqueza na língua; incoordenação na movimentação da língua. Sinais de fase faríngea são: regurgitação nasal; reflexo palatal alterado; tosse ou engasgo durante ou após a deglutição; tosse ineficaz; voz molhada. E finalmente, os sinais de alterações na fase esofágica são: sensação de alimento parado na garganta ou peito; sensação de aperto no peito após a alimentação; refluxo do alimento para faringe ou boca.

Uma vez que alterações na dinâmica da deglutição trazem prejuízos ao paciente podendo levar até mesmo ao óbito, uma adequada avaliação fonoaudiológica possibilita a identificação dessas alterações, permitindo um melhor diagnóstico com conduta mais apropriada.

1.3 – Avaliação clínica da deglutição

A atuação junto ao indivíduo disfágico se inicia com o processo de avaliação. Ela é composta por avaliação fonoaudiológica clínica e instrumental da deglutição. Para isso, o avaliador deve ter conhecimento sobre as estruturas anatômicas e dos processos neurofisiológicos envolvidos na deglutição, importantes para compreender a relação entre as fases e determinar o raciocínio clínico terapêutico (SILVA; GATTO; COLA, 2003).

A avaliação clínica é considerada um procedimento não instrumental que inclui: anamnese, exame estrutural e funcional das estruturas da fala e deglutição e observação do paciente se alimentando.

A anamnese deve conter dados sobre a doença de base, histórico médico, medicamentos utilizados, queixas relacionadas à deglutição, histórico de perda de peso, problemas respiratórios e outros. No exame estrutural observam-se os aspectos da face; postura de cabeça; presença ou não de atrofias, estado e oclusão dentária; palato duro e

mole além das estruturas musculares, tanto em repouso como em movimento. Finalmente na avaliação funcional observam-se o desempenho do paciente com diferentes tipos de alimentos, visando a observação das diversas funções (respiração, sucção, voz, fala, mastigação e deglutição), bem como a análise da dinâmica do processo. Uma vez realizada a avaliação clínica, o fonoaudiólogo deve ser capaz de classificar o quadro disfágico quanto à sua gravidade (CHIAPPETTA; ODA, 2003).

Muito tem se discutido sobre a eficiência da avaliação clínica como instrumento principal para diagnóstico das disfagias, alguns autores defendem a idéia de não haver parâmetros clínicos objetivos para detecção da broncoaspiração (LINDEN; SIEBENS, 1983). Mathers-Schmidt e Kurlinsk (2003) associaram a insegurança dos terapeutas ao utilizar exclusivamente a avaliação clínica aos poucos trabalhos e pesquisas relacionando a efetividade da avaliação para o diagnóstico de disfagia. Para Miller (1992), em alguns casos os achados clínicos são suficientes para o diagnóstico e intervenção efetiva do paciente disfágico, não sendo necessários exames complementares. Barros et al. (2006) em estudo com pacientes neurológicos concluíram que apesar da avaliação clínica apresentar limitações, ela orienta a indicação dos exames objetivos, bem como auxilia no processo terapêutico.

Atualmente trabalhos vêm analisando o nível de concordância entre avaliação clínica e objetiva, a fim de se verificar a efetividade da avaliação clínica para o diagnóstico de disfagia. Chiappetta et al. (2001) e Oda et al. (2002) em estudos de pacientes com doenças neuromusculares, encontraram concordância significativa ao compararem avaliação clínica e nasofibrolaringoscopia da deglutição.

Quanto aos métodos objetivos, ou complementares, os mais solicitados e utilizados pelos profissionais que trabalham com disfagia são a videofluoroscopia da deglutição, a nasofibrolaringoscopia e a manometria. A nasofibrolaringoscopia tem por

finalidade observar as características da mucosa, avaliação estrutural e funcional da deglutição além da sensibilidade. O objetivo do exame é localizar, topograficamente, as alterações mais evidentes e significantes durante a função da deglutição (MANRIQUE, 1999).

A videofluoroscopia e manometria serão descrita abaixo. Cada um dos métodos tem suas vantagens e desvantagens; devendo-se levar em consideração o objetivo do exame, bem como a sua disponibilidade no serviço.

1.4 - Avaliação videofluoroscópica da deglutição

A videofluoroscopia tem sido considerada como o padrão ouro para avaliação objetiva da deglutição (LINDEN; SIEBENS, 1983; BECK; GAYLER, 1990; COSTA et al. 1992). Seu principal objetivo é determinar se o paciente pode alimentar-se de modo seguro por via oral, complementando a avaliação clínica.

O exame possibilita a visualização detalhada das estruturas anatômicas envolvidas neste mecanismo e a seqüência dos fenômenos ocorridos, bem como o percurso do bolo alimentar (LOGEMANN, 1993). É importante para o esclarecimento da presença de aspiração ou microaspiração, principalmente nos casos em que ela ocorre de forma silenciosa, além de permitir a verificação da eficácia de manobras facilitadoras posturais.

As imagens da fluoroscopia são comumente documentadas em fitas de vídeo ou outros meios de registro. O processo reduz a exposição à radiação, tanto para o paciente como para o profissional que realiza o exame (COSTA et al., 1992). É realizado em aproximadamente cinco minutos, apresentando níveis de radiação aceitáveis (COSTA et al., 2003; CHAN; CHAN; LAM, 2002), correspondendo a exposição média de 4,82 mGy/min (COSTA et al., 1999).

Várias são as vantagens da videofluoroscopia da deglutição, as principais delas são: possibilidade de análise precisa e imediata da deglutição em diversas posições; baixo custo; procedimento não invasivo cujos resultados são passíveis de análise posterior; possibilidade de mensuração objetiva em programa computadorizado. Dentre as desvantagens estão: exposição à radiação; utilização do bário e a impossibilidade de visualização de anomalias estruturais como as hiperemias e os tumores (GONÇALVES; VIDIGAL, 1999). O exame é contra indicado nos casos em que a aspiração laringotraqueal é evidente e através dele não há possibilidade de avaliação direta da sensibilidade da região faringolaríngea.

Logemann (1997) descreveu ainda a grande utilidade do exame videofluoroscópico como reforço visual das estratégias de reabilitação utilizada em pacientes disfágicos, além do planejamento do tempo e do custo do tratamento desses pacientes através do exame.

Na última década, surgiram estudos de videofluoroscopia da deglutição com o uso de software, permitindo assim a análise quantitativa como a medição do tempo do trânsito do bolo alimentar pelas fases da deglutição (KENDALL et al., 2000; SPADOTTO et al., 2006). Esses novos recursos aperfeiçoam ainda mais a análise da dinâmica da deglutição, bem como o seu uso para testagem de eficácia terapêutica.

1.5 – Avaliação manométrica esofágica

A manometria esofágica é um exame pelo qual temos um estudo detalhado da atividade motora do esôfago. A principal função do esôfago é transportar material deglutido da faringe para o estômago, além de prevenir o refluxo de material gástrico para faringe e via aérea. A atividade motora do esôfago é coordenada por uma complexa interação neuromuscular de três unidades fisiologicamente distintas: o esfíncter

esofágico superior, o corpo do esôfago e o esfíncter esofágico inferior (MILLER, 1999). Diversas doenças neurológicas podem cursar com alterações em uma ou mais dessas três unidades citadas.

Pandolfino e Kahrilas (2005) relataram em sua revisão que a utilidade na prática clínica da manometria esofágica reside em: definir a função motora do esôfago; identificar suas anormalidades e delinear um plano de tratamento.

A caracterização adequada da disfagia pode levar a um diagnóstico diferencial entre os distúrbios motores que geram disfagia orofaríngea e esofágica, sendo a manometria importante no diagnóstico definitivo das alterações motoras do esôfago (LEMME; DOMINGUES, 2000).

Murray, Clouse e Conklin (2003), citam como uma das funções da manometria a avaliação da disfagia esofageana quando outras causas motoras foram excluídas. Os autores afirmam que a disfagia pode ser um sintoma de doença esofageana, muitas vezes percebida como se existisse uma relativa obstrução na passagem do alimento da cavidade oral até o estômago.

Além do estudo da função esofageana, a manometria permite o estudo da função faríngea através da manometria do esfíncter esofágico superior. Para Gianoni (2000), a manometria é o único método capaz de quantificar a dinâmica das pressões da orofaringe, tendo grande importância também nos estudos das disfagias orofaríngeas. Oda (2002) utilizou a manometria de esfíncter esofágico superior juntamente com a nasofibrolaringoscopia e avaliação clínica para avaliar o processo de deglutição e demonstrar achados preditivos em pacientes com doença neuromuscular do tipo miastenia grave auto-imune adquirida.

1.6 – Disfagia nas miopatias

Em conjunto com acidente vascular cerebral e traumatismos cranianos, as doenças neuromusculares são uma das maiores causas de disfagia. Isso ocorre principalmente em conseqüência das alterações da musculatura esquelética, que tem relação direta com o processo de deglutição.

Dentre as várias doenças neuromusculares que evoluem com disfagia, as miopatias são uma delas, podendo aparecer como sintoma inicial ou no decorrer da doença (SONIES, 1997). A falta de força muscular, característica comum da doença pode afetar uma ou mais fases da deglutição, prejudicando o processo como um todo.

Os sinais associados com a disfagia são bem variados entre os pacientes com miopatia, isso porque há diferentes padrões de fraqueza ou incoordenação entre os músculos envolvidos. As alterações mais freqüentes são: alterações na mastigação, trânsito oral lentificado, dificuldades na ejeção oral, refluxo nasal, alterações no trânsito faríngeo, incoordenação na abertura da transição faringoesofágica (CHIAPPETTA; ODA, 2003).

O número de estudos relacionando as alterações de deglutição nas miopatias tem crescido nas últimas décadas. Willig et al. (1994), aplicaram um questionário com questões relacionadas à alimentação, problemas ortodônticos e higiene oral em pacientes com diversas doenças neuromusculares. A prevalência de alterações na deglutição foi de 34,9%. Nas miopatias as principais queixas foram com relação à fase preparatória oral; limitação na abertura da cavidade oral e macroglossia, sendo algumas queixas específicas para determinados tipos de miopatia.

Sonies (1997) fez um levantamento dos principais estudos relacionados aos distúrbios de deglutição nas diversas miopatias. A autora concluiu que a maioria das

pesquisas da época estava focada nas alterações esofágicas, não sendo dada muita importância para as alterações orofaríngeas, também freqüentes na doença.

Estudos mais recentes já relacionam alterações orofaríngeas às miopatias, a maioria deles utilizando exames objetivos complementares para melhor caracterização. Leonard et al. (2001) estudaram 18 pacientes com distrofia miotônica através da videofluoroscopia da deglutição e encontraram alterações como tempo de trânsito do bolo prolongado, início da deglutição atrasado, abertura da transição faringoesofágica prolongada, movimentação do hióide diminuída. O principal achado foi importante redução da contração faringeal, com aumento do trânsito, grande quantidade de resíduos faringeais e conseqüente risco de aspiração laringotraqueal.

Chiappetta et al. (2001) em estudo de pacientes com distrofia miotônica de Steinert utilizou como exame complementar da deglutição a nasofibrolaringoscopia. No estudo 100% dos pacientes apresentaram alterações do sistema estomatognático; 95% alterações na avaliação clínica fonoaudiológica e 70% na nasofibrolaringoscopia.

Em estudo de pacientes com miopatia inflamatória, Williams et al. (2003) encontraram alterações no funcionamento da transição faringoesofágica e elevada pressão hipofaringeal do bolo, comparados a indivíduos normais e com outras doenças neurológicas.

Nas miopatias mitocondriais, a disfagia é citada como manifestação presente em muitos estudos (VU et al., 1998; GARCIDUEÑAS, et al., 2000; KLOPSTOCK; JAKSCH; GASSER, 1999; JIMENEZ-CABALLERO et al., 2006). Auré et al. (2007) estudaram 69 pacientes com CPEO, sendo que 40 deles não tinham doenças neurológicas associadas. Dentre os 40, 21 (52,5%) apresentaram sintomas de disfagia.

Os estudos caracterizando as principais alterações na dinâmica da deglutição nesse tipo de miopatia são escassos. Kornblum et al. (2001) estudaram 12 pacientes com

diagnóstico de CPEO ou KSS através de videofluoroscopia da deglutição e manometria esofágica com objetivo de relacionar acalasia do cricofaríngeo a outras alterações. Sete pacientes apresentavam queixas de alterações de deglutição incluindo regurgitação nasal e dificuldades com alimentos sólidos. Durante os exames, foram encontradas alterações em dez pacientes. As principais características encontradas nos pacientes foram: acalasia do cricofaríngeo e aumento da pressão do esfíncter esofágico superior pré ou pós deglutição. O estudo apesar de utilizar a videofluoroscopia da deglutição, não citou as alterações orofaríngeas presentes.

Katsanos et al. (2001) em estudo de caso de uma paciente com diagnóstico de KSS através de manometria esofágica encontraram diminuição da contração faríngea e do esôfago proximal. Eles concluíram que a fraca contração faríngea em contraste com um funcionamento normal do esfíncter esofágico superior, combinado com uma inefetiva propulsão do bolo pelo esôfago poderia ser a principal causa de disfagia apresentada pela paciente.

Vu et al. (1998) descrevendo alguns casos de miopatia com deleção parcial DNAmt citaram um paciente com disfagia grave, pneumonias de repetição e óbito aos dez anos de idade por problemas respiratórios.

Klopstock, Jaksch e Gasser (1999) em estudo das principais causas de morte nas miopatias mitocondriais encontraram um paciente com CPEO em que a causa da morte foi pneumonia aspirativa.

Como visto acima, apesar de muitos estudos citarem as alterações de deglutição como um dos sintomas presentes na miopatia mitocondrial, poucos a caracterizam, principalmente com relação às alterações orofaríngeas. A caracterização das alterações presentes no processo de deglutição e um diagnóstico adequado das disfagias feito através de avaliação clínica e exames complementares permitem uma

melhor conduta do caso, favorecendo a manutenção do prazer alimentar, condição nutricional e pulmonar do paciente. Por esta razão o objetivo do presente trabalho foi avaliar a deglutição de pacientes com miopatia mitocondrial do tipo CPEO através de avaliação clínica, manométrica e videofluoroscópica.

2 - OBJETIVOS

2.1 - Objetivo Geral

Avaliar a deglutição de pacientes com miopatia mitocondrial do tipo oftalmoplegia externa crônica progressiva (CPEO) através de avaliação clínica, manométrica e videofluoroscópica.

2.2 - Objetivos Específicos

- Avaliar a presença ou não de queixas de deglutição em pacientes com miopatia mitocondrial do tipo CPEO.

- Associar o tipo de alteração no DNAmt com as alterações fonoaudiológicas clínicas encontradas.

- Relacionar a avaliação clínica com a avaliação videofluoroscópica.

3 - CASUÍSTICA E MÉTODOS

3.1 - Considerações éticas

Para a realização da presente pesquisa, o projeto foi previamente enviado ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto – USP (HCFMRP-USP), sendo aprovado, de acordo com o processo HCRP nº 9333/2003 (Anexo A).

Todos os sujeitos participantes foram esclarecidos quanto ao objetivo da pesquisa e métodos investigativos: anamnese, avaliação clínica, manométrica e videofluoroscópica da deglutição, e posteriormente assinaram o "Termo de Consentimento Livre e Esclarecido" (Apêndice A).

3.2 - Casuística

Participaram desta pesquisa 30 indivíduos adultos, sendo divididos em dois grupos: grupo controle (GC) e grupo doente (GD).

Grupo Controle (GC):

Participaram do GC, 16 adultos saudáveis (estado geral e nutricional), que foram cuidadosamente triados antes da participação no estudo para assegurar que eles não apresentassem qualquer histórico de doença neurológica ou queixas quanto à deglutição. Dos participantes 6 (37,5%) eram do gênero masculino e 10 (62,5%) do feminino, com faixa etária que variou dos 21 aos 44 anos (média de 27,5 anos).

Grupo Doente (GD):

Participaram do GD 14 pacientes com diagnóstico de miopatia mitocondrial acompanhados no Ambulatório de Doenças Neuromusculares (ANEM) do HCFMRP-USP.

Por ser um grupo de doenças clinicamente heterogêneo (DIMAURO et al., 1985), participaram do estudo apenas pacientes com o diagnóstico de miopatia mitocondrial do tipo oftalmoplegia externa crônica progressiva (CPEO), pois apresentavam características clínicas comuns, tornando o grupo mais homogêneo. Todos os pacientes haviam sido submetidos à biópsia muscular e exame de DNA para confirmação diagnóstica.

Dos pacientes participantes, 5 (35,7%) eram do gênero masculino e 9 (64,3%) do feminino, na faixa etária de 15 a 62 anos (média de 35,3 anos).

3.3 - Método

3.3.1 - Avaliação Clínica da Deglutição

Os participantes foram submetidos à avaliação clínica da deglutição, realizada no Setor de Fonoaudiologia (Apêndice B). Primeiramente foram considerados dados de identificação pessoal, diagnóstico médico, antecedentes pessoais, sintomatologia geral, problemas respiratórios (pneumonias) e queixas relacionadas à alimentação. Observou-se ainda a compreensão e expressão da linguagem oral, através de entrevista dirigida analisando as respostas do paciente e relacionando-as à presença adequada, ou não, de compreensão oral, assim como possíveis alterações de fala e linguagem. Após a coleta desses dados realizou-se a avaliação estrutural e funcional.

Na avaliação estrutural foi realizada avaliação dos órgãos fonoarticulatórios, sendo estes avaliados através da observação da presença de dentes e estado de conservação dos mesmos; uso de próteses dentárias e sua adaptação (fator que influencia diretamente o processo de deglutição); alterações da saliva (avaliação subjetiva); força de língua, sendo avaliada com auxílio de uma espátula de madeira sendo solicitado que o paciente realizasse uma contra resistência à força realizada pela

examinadora e, depois, que realizasse força de elevação de língua contra a espátula que a deprimia no assoalho bucal; mobilidade de língua com a solicitação de realização de movimentos (lateralização de um lado e do outro, elevação e depressão com língua protruída); postura dos lábios em repouso (abertos, fechados ou entreabertos), mobilidade dos mesmos através de movimentos isolados de vibração, distensão, protrusão, contração das comissuras e exercícios de resistência; mímica facial. O esfíncter velofaringeal foi avaliado quanto à competência e suficiência, durante a emissão da vogal /a/ e /ã/ e pela estimulação do reflexo de vômito; outro aspecto avaliado foi a presença de tosse voluntária.

Para avaliação funcional foram utilizadas as consistências pastosa, líquida e sólida, nos volumes de 5ml e livres para o pastoso e líquido e livre para o sólido. O volume livre foi utilizado para observar o desempenho do paciente no seu dia a dia, tentando identificar assim possíveis alterações e manobras realizadas espontaneamente. Para o líquido utilizou-se água no copo, para o pastoso diluiu-se 15 ml de espessante alimentar da marca *Thick & Easy* em 50 ml de água oferecido na colher e para o sólido, bolacha do tipo maisena. Durante a oferta do alimento foram observados presença de reflexos patológicos; vedamento labial; mastigação (adequada, quando é do tipo bilateral, com adequada força, amplitude e movimento mandibular; e inadequada quando unilateral, anterior ou posterior, com dificuldade em manipulação do bolo, lentidão e incoordenação), controle do bolo oral (presença de escape extra-oral ou sinais sugestivos de perda prematura); resíduos na cavidade oral após a deglutição; presença de engasgos, tosse e fadiga antes, durante e após a deglutição; presença de manobras compensatórias voluntárias. A presença de fadiga foi observada através de mudança do padrão respiratório apresentado pelo paciente. Foi realizada ainda a ausculta cervical antes, durante e após todas as deglutições, para obtenção de possíveis sinais clínicos

sugestivos de estase de alimento e/ou saliva em orofaringe, penetração e/ou aspiração laríngea e mudança do padrão respiratório.

Após avaliação clínica, com a obtenção dos dados estruturais e funcionais, os distúrbios de deglutição foram classificados de acordo com protocolo usado por Chiappetta e Oda (1999). A classificação citada encontra-se no Anexo B.

3.3.2 - Avaliação manométrica esofágica

Todos os testes manométricos foram realizados por um médico gastroenterologista e acompanhados por um fonoaudiólogo no laboratório de provas funcionais da Divisão de Gastroenterologia do HCFMRP-USP.

A sonda utilizada nos exames manométricos era de polivinil, dotada de oito canais com 4,5mm de diâmetro externo e 0,8mm de diâmetro interno em cada canal – Arndorfer Specialties®- Inc (Greendale, Wisconsin USA). Os quatro canais distais localizavam-se no mesmo plano, formando ângulos de 90º entre si, e os outros localizados a 5, 10, 15 e 20 cm destes canais distais. Esses canais foram conectados a transdutores de pressão – Dtp-6100, PVB Medizintechnik Gmbh® (Alemanha) – com saída para o fisiógrafo PC Polygraf HR – Synectcs Medical® (Estocolmo, Suécia). O catéter de manometria foi perfundido continuamente com água destilada a um fluxo de 0,5ml/minuto, por um sistema de perfusão de baixa complacência – J.S. Biomedicals, Inc® (Califórnia – EUA). Para análise de coleta dos dados os resultados foram registrados e armazenados em computador PC, processador Pentium®.

Como o sistema utilizado foi o de perfusão, foram avaliadas apenas as características do corpo do esôfago, não sendo possível o estudo do esfíncter esofágico superior (GIANONI, 2000).

Para avaliação das pressões intraluminares do corpo do esôfago, os integrantes foram submetidos ao exame manométrico durante a deglutição de água. O exame seguiu o padrão do serviço, com a introdução de anestésico do tipo lidocaína em creme na cavidade nasal e introduzindo e posicionando a sonda com um dos quatro canais abertos no mesmo plano transversal, a 2 cm acima da borda do esfíncter esofágico inferior (EEI) e os outros canais localizados respectivamente a 7, 12, 17 e 22 cm acima da borda do EEI. Como o objetivo do exame era a observação do desempenho esofágico, os pacientes foram posicionados na posição deitada, havendo assim retirada de força da gravidade no deslocamento do bolo pelo esôfago. Ofereceu-se via oral, por meio de seringa descartável, 5ml de água destilada em temperatura ambiente. Na primeira parte do exame o indivíduo realizou dez deglutições com intervalos de 30 segundos entre cada uma delas. Após as dez deglutições foi dado um intervalo de 5 minutos, e após o intervalo o indivíduo realizou mais dez deglutições, mas agora com intervalo de 10 segundos entre elas. O objetivo de tal método foi observar a presença de alterações decorrentes da fadiga ou não no decorrer do exame, já que tal característica é descrita como comum entre pacientes com miopatia mitocondrial (DIAS-TOSTA, 1994).

Foram considerados para análise: as medidas da amplitude, da duração da mudança da pressão intraluminal, da área sob a curva das ondas de pressão e do tempo de deslocamento da onda de pressão.

A medida da amplitude das pressões intraluminares corresponde à distância entre a linha de base de pressão esofagiana e o pico de contração da onda peristáltica, representada em mmHg.

A duração da mudança da pressão intraluminal, refere-se ao tempo da ocorrência do aumento da pressão, desde o início de sua ascensão, até atingir de novo a linha base de pressão esofagiana, representada em segundos.

A variável área sob a curva equivale à medida da superfície delimitada desde o início do aumento da pressão e o seu fim. Como esta área representa o produto da amplitude e da duração da onda, foi representada em mmHg x segundos.

A variável tempo de deslocamento parcial foi medida a partir do início da onda contrátil nos diferentes locais onde a onda foi medida. O tempo total foi do início da primeira onda ao início da última onda.

3.3.3 - Avaliação Videofluoroscópica da Deglutição

Os participantes foram submetidos à avaliação videofluoroscópica da deglutição no Departamento de Radiologia do HCFMRP-USP. O exame foi realizado por fonoaudiólogo, em conjunto com o técnico de radiologia e médico gastroenterologista e interpretado e laudado pelo próprio fonoaudiólogo responsável pelo exame.

O equipamento utilizado para realização da videofluoroscopia foi o Angiógrafo Arcomax da marca Philips, modelo BV 300. As imagens foram gravadas sob forma digital no aparelho EDRS 100, v. 1.2 marca EVERFOCUS, Taipei, Taiwan e analisadas no monitor DVR, do mesmo fabricante.

O exame foi realizado com a captação da imagem em incidência látero-lateral com o participante posicionado verticalmente (ângulo próximo a 90 graus), sentado em uma cadeira, tendo como limites superiores e inferiores que abrangiam desde a cavidade oral até o esôfago, com os lábios anteriormente e parede posterior da faringe posteriormente. A visão lateral do exame tem sido a mais usada nas avaliações de deglutição, pois permite avaliação do hióide, língua, palato mole, epiglote, região do cricofaríngeo, além de uma boa visão do vestíbulo laríngeo (CURTIS et al. 1984).

Foram oferecidas as consistências pastosa, líquida e sólida, adicionadas de sulfato de Bário (Bariogel® 100%, Laboratório Cristália, Itapira, São Paulo). Para as consistências pastosa (água e espessante) e líquida (água), a medida utilizada foi de 50 ml da consistência para 15 ml do sulfato de bário. Para a sólida (bolacha maisena), a bolacha utilizada foi embebida ao sulfato de bário. Para as duas primeiras consistências o volume oferecido em cada oferta foi de 5ml. .

Na primeira parte do exame foram oferecidas três deglutições de cada consistência seguindo a ordem de pastoso, líquido e sólido. Logo em seguida, foram oferecidas mais três deglutições de pastoso e três de sólido, tendo como objetivo observar possíveis alterações como conseqüência da repetição e fadiga (DIMAURO, 1985; DIAS-TOSTA, 1994; MARIE, 1994). Nessa última parte do exame utilizaram-se apenas as consistências pastosa e sólida por serem elas mais viscosas, exigindo assim um maior esforço muscular. As imagens foram gravadas em tempo real e quadro a quadro (60 quadros por segundo) para posterior análise.

Na fase oral (preparatória e oral propriamente dita) observou-se a preparação do bolo dentro da cavidade oral, controle oral desse bolo (escape anterior e escape posterior para hipofaringe), presença de deglutições múltiplas, resíduo oral após a deglutição.

Para a fase faríngea foram verificados: presença de refluxo nasal, eliciação da fase faríngea da deglutição, excursão do hióide e da laringe, resíduo em valécula e recessos piriformes, resíduo na transição faringoesofágica (TFE), penetração laringotraqueal, aspiração laríngea, presença de manobras compensatórias.

Caracterizou-se como penetração laríngea a presença de contrastes ou resíduos alimentares que invadiam a via aérea, porém permanecendo acima do plano das pregas vocais (EKBERG; OLSSON, 1997; PIKUS et al. 2003), e aspiração laringotraqueal

como a presença de materiais contrastados abaixo do plano das pregas vocais (EKBERG; OLSSON, 1997).

Os tempos da fase oral e faríngea foram medidos em milissegundos, e analisados os seguintes parâmetros:

- **Início da deglutição**: momento em que o alimento foi introduzido na cavidade oral (momento de aquisição do alimento).
- **Fim da fase oral**: momento em que ocorreu a passagem da porção posterior do bolo alimentar pelo arco palatoglosso (pilar anterior das fauces)
- **Tempo da fase oral (TFO)**: intervalo entre o início da deglutição (introdução do alimento na cavidade oral) até o alimento passar por completo pelo pilar das fauces (fase preparatória mais oral propriamente dita).
- **Início da movimentação do palato mole**: momento em que o palato mole inicia movimento de elevação em direção à parede posterior da faringe.
- **Elevação máxima do palato mole**: momento em que o palato mole toca parede posterior da faringe.
- **Chegada na faringe**: momento em que a porção anterior do bolo penetrou na orofaringe.
- **Depuração faríngea (DF)**: intervalo entre o primeiro quadro em que o alimento chega à orofaringe até transpor totalmente a transição faringoesofágica (TFE).
- **Trânsito faríngeo (TF)**: intervalo entre o momento em que o bolo já está na orofaringe (porção posterior passou pelo pilar das fauces) até o momento em que transpõe totalmente a TFE.
- **Chegada do bolo na TFE**: momento em que a porção anterior do bolo chegou imediatamente acima do plano do segmento faringoesofágico.
- **Abertura da TFE**: momento de abertura da região, após chegada do bolo na mesma.

- **Fechamento da TFE**: a porção posterior do alimento atravessou o segmento faringoesofágico, ocorrendo o seu esvaziamento.
- **Trânsito pela TFE (TTFE)**: intervalo entre o primeiro quadro em que o alimento começa a passar por esta estrutura até o momento em que ele a ultrapassa por completo.
- **Início da movimentação do hióide**: momento correspondente ao primeiro movimento de elevação do osso hióide.
- **Final da movimentação do hióide**: momento no qual se observou o último movimento da excursão do osso hióide (acomodação).
- **Tempo de movimentação hióidea (TMH)**: corresponde ao valor do fim do deslocamento hióideo menos o valor inicial do movimento.

Após análise de cada exame obteve-se uma conclusão, de acordo com a coordenação ou não apresentada entre as fases da deglutição, para as diferentes consistências. Para conseguir comparar o exame videofluoroscópico com o diagnóstico de avaliação fonoaudiológica clínica, foi criada uma classificação de acordo com a conclusão do exame, essa classificação foi baseada em classificação já utilizada por Chiappetta (1999):

- **Exame normal**: nenhuma alteração encontrada em toda dinâmica da deglutição.
- **Exame com leves alterações:** alterações isoladas durante a dinâmica da deglutição, não afetando a dinâmica da deglutição.
- **Exame com moderadas alterações:** alterações durante a dinâmica da deglutição que afetam o sincronismo entre as fases, porém a mesma acontece sem a presença de aspiração laringotraqueal.

- **Exame com graves alterações**: alterações durante a dinâmica que impeçam que o alimento chegue de forma segura até o estômago, presença de aspiração laringotraqueal ou grande risco para tal acontecimento.

3.4 - Análise Estatística:

A análise estatística dos dados foi realizada pelo Centro de Métodos Quantitativos (CEMEQ) da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto FMRP-USP.

Para os dados da manometria e a análise dos tempos da videofluoroscopia da deglutição, foi proposto um modelo de efeitos mistos. Os modelos lineares de efeitos mistos (efeitos aleatórios e fixos) são utilizados na análise de dados em que as respostas de um mesmo indivíduo estão agrupadas e a suposição de independência entre observações num mesmo grupo não é adequada (SCHALL, 1991).

Para verificar a associação entre as variáveis de interesse e os grupos, dentro de cada tipo de alimento utilizou-se o teste de Fisher.

Para medir o grau de concordância entre a avaliação clínica e a videofluoroscopia da deglutição foi utilizado o teste de Kappa (k). Quando este coeficiente assume seu valor máximo um (1), corresponde a uma perfeita concordância, quando é igual a zero, indica que a concordância é mais fraca do que aquela esperada pelo acaso.

Para o teste de Kappa foram utilizadas as seguintes categorizações: força de concordância pobre (k menor que zero), desprezível (k= 0,00-0,20), suave (k=0,21-0,40), moderada (k=0,41-0,60), grande (k=0,61-0,80), quase perfeita (k=0,81-1,00) (LANDIS; KOCH, 1977).

O valor de significância considerado foi 95% e os resultados foram apresentados como média, desvio padrão e porcentagem.

4 – RESULTADOS

4.1 - Avaliação Clínica

Dos 14 pacientes avaliados, 9 (64,3%) apresentaram alguma queixa com relação à deglutição; na maioria das vezes essas queixas traziam desconforto no momento da alimentação. O apêndice C traz a caracterização dos pacientes estudados, com relação à idade, gênero, tempo de doença, queixas ou não de deglutição e resultado da avaliação clínica fonoaudiológica. Quanto às queixas, a tabela 1 apresenta a caracterização das queixas dos pacientes referidas durante a anamnese.

Tabela 1: Caracterização das queixas dos pacientes, referentes à alimentação

QUEIXAS	SIM	NÃO	TOTAL
Alimento parado na garganta	9 (64,3%)	5 (35,7%)	14 (100,0%)
Fraqueza para engolir	3 (21,4%)	11 (78,6%)	14 (100,0%)
Dor ao mastigar	3 (21,4%)	11 (78,6%)	14 (100,0%)
Dificuldade para engolir alimentos duros e secos	5 (35,7%)	9 (64,3%)	14 (100,0%)
Falta de apetite	2 (14,3%)	12 (85,7%)	14 (100%)
Engasgos	5 (35,7%)	9 (64,3%)	14 (100%)

Dos pacientes com queixas durante a alimentação, dois apresentaram histórico de peso abaixo do esperado, fazendo acompanhamento com nutrólogo e nenhum dos pacientes da pesquisa apresentou histórico de problemas respiratórios como pneumonia.

Quanto à avaliação clínica, anteriormente à oferta dos alimentos foi realizada avaliação estrutural da deglutição, quanto aos dados de morfologia orofacial e estrutural

da deglutição. Apenas dois pacientes apresentaram alterações sendo elas: força reduzida de lábios e língua e ausência de selamento labial em repouso.

Para a avaliação com os alimentos, foram considerados os seguintes aspectos com relação à deglutição: controle do bolo alimentar, tempo de fase preparatória oral, mastigação, ausculta laríngea antes, durante e após a deglutição, deglutições múltiplas, engasgos, tosse, fadiga e voz molhada, não sendo necessária a presença de todos os sinais para caracterizá-las.

Dos 14 pacientes avaliados, sete, ou seja, metade deles apresentou alterações de deglutição para alguma consistência. Dos que apresentaram alterações, 7 (100,0%) apresentaram com sólido, 4 (57,1%) com pastoso e 2 (28,5%) com líquido.

Tabela 2: Avaliação clínica funcional da deglutição dos sete pacientes com alterações nas diferentes consistências avaliadas

ASPECTOS DA AVALIAÇÃO CLÍNICA	**PASTOSO**	**LÍQUIDO**	**SÓLIDO**
Ausência de controle do bolo alimentar	0 (0%)	1 (14,3%)	0 (0%)
Fase preparatória oral prolongada	2 (28,6%)	0 (0%)	7 (100,0%)
Mastigação inadequada	0 (0%)	0 (0%)	7 (100,0%)
Ausculta cervical alterada	1 (14,3%)	2 (28,6%)	4 (57,1%)
Presença de deglutições múltiplas	4 (57,1%)	2 (28,6%)	7 (100,0%)
Presença de engasgos	0 (0%)	0 (0%)	1 (14,3%)
Presença de tosse	0 (0%)	1 (14,3%)	3 (42,8%)
Presença de fadiga	1 (14,3%)	1 (14,3%)	5 (71,4%)

De acordo com a tabela 2, considerando apenas os 7 pacientes que apresentaram algum tipo de alteração, foi observado que para a consistência pastosa 2

(28,6%) apresentaram tempo de fase preparatória oral prolongado, 1 (14,2%) ausculta cervical alterada durante a deglutição, 4 (57,1%) realizaram deglutições múltiplas, 1 (14,2%) fadiga após a deglutição. O paciente com ausculta cervical alterada durante a deglutição, conseguiu a depuração após deglutições múltiplas (quatro a cinco), sendo esse o paciente que apresentou fadiga após, com mudança do ciclo respiratório. Para a consistência líquida, 1 (14,2%) apresentou ausência de controle oral do bolo alimentar com escape extra-oral, tosse e fadiga após a deglutição, 2 (28,5%) apresentaram ausculta cervical alterada durante a deglutição, com depuração após deglutições múltiplas (três a quatro). Finalmente para a consistência sólida, 7 (100%) apresentaram fase preparatória oral prolongada, mastigação inadequada e deglutições múltiplas; 4 (57,1%) ausculta cervical alterada durante e após a deglutição, com depuração após deglutições múltiplas, o número de deglutições variou sendo de três a oito. Ainda para o sólido, 3 (42,8%) apresentaram tosse após a deglutição, 1 (14,2%) engasgos e 5 (71,4%) fadiga após a deglutição, com mudança do ciclo respiratório. Nenhum paciente apresentou alteração na qualidade vocal.

A tabela 3 mostra a classificação quanto à gravidade dos distúrbios de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica.

Tabela 3: Gravidade dos distúrbios de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica

GRAVIDADE	N	%
Grau 0 Normal	7	50,0
Grau I Leve	3	21,4
Grau II Moderado	3	21,4
Grau III Grave	1	7,2
Total	14	100,0

A paciente que apresentou disfagia grave, foi apenas para a consistência sólida, sendo moderada para as outras consistências. A tabela 4 apresenta a gravidade dos distúrbios de deglutição para cada consistência avaliada.

Tabela 4: Gravidade dos distúrbios de deglutição para cada consistência testada na avaliação clínica

GRAVIDADE	PASTOSO	LÍQUIDO	SÓLIDO
Grau 0 normal	7 (50,0%)	13 (92,8%)	7 (50,0%)
Grau I leve	6 (42,8%)	0 (0,0%)	3 (21,4%)
Grau II moderada	1 (7,2%)	1 (7,2%)	3 (21,4%)
Grau III grave	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (7,2%)
TOTAL	14 (100,0%)	14 (100,0%)	14 (100,0%)

Através da tabela 4 observou-se que a maioria dos pacientes apresentou deglutição normal para a consistência líquida. Para a consistência pastosa o principal diagnóstico encontrado foi de disfagia leve e para a sólida o número de pacientes com disfagia leve foi igual ao de disfagia moderada.

Comparando os pacientes que tiveram queixa durante a anamnese com a avaliação clínica, dos 9 (100%) que apresentaram queixas, 7 (77,7%) apresentaram alterações na avaliação clínica da deglutição (Tabela 5). Utilizando o método de Kappa, o valor encontrado foi de 0,71, sendo considerado grande o nível de concordância.

Tabela 5: Comparação entre presença ou não de queixas durante anamnese e avaliação clínica da deglutição

AVALIAÇÃO CLÍNICA	**QUEIXA**		**TOTAL**
	SIM	***NÃO***	
ALTERADA	7 (77,7%)	0 (0%)	7 (50,0%)
INALTERADA	2 (22,3%)	5 (100%)	7 (50,0%)
TOTAL	9 (100%)	5 (100%)	14 (100,0%)

Kappa = 0,71; IC 95% (0,36 - 1,00)

A tabela 6 compara o tipo de alteração no DNAmt com a presença de disfagia ou não. Observou-se que para a alteração do tipo mutação de ponto 3243 todos os pacientes apresentaram disfagia, já para as deleções múltiplas apenas metade dos pacientes. Ao comparar os pacientes com deleção única, alteração presente na maioria dos pacientes ess porcentagem variou.

Tabela 6: Comparação entre o tipo de alteração no DNAmt e a presença de disfagia

	Deleção única n=10 (100%)	**Deleções múltiplas n=2 (100%)**	**Mutação de ponto 3243 n=2 (100%)**
Deglutição normal	6 (60 %)	1 (50%)	0 (0%)
Disfagia	4 (40%)	1 (50%)	2 (100%)
Total	10 (100%)	2 (100%)	2 (100%)

4.2 – Avaliação manométrica

No exame manométrico, foram analisados separadamente cada variável estudada. O quadro com a descrição completa das variáveis amplitude, duração, área e tempos parciais e totais por grupo, intervalo e distância encontra-se no Apêndice D.

Primeiramente foi analisada a variável amplitude da pressão intraluminar. Quando comparado o grupo doente (GD) com o grupo controle (GC), observou-se que a amplitude nos doentes foi menor por todo o esôfago tanto nas deglutições com intervalo de 10 como no de 30 segundos. No intervalo de 10 segundos essa diferença foi significante nos canais de 22 cm (p= 0,0002), 17 cm (p= 0,0002) e 12 cm (p=0,0138) cm e no intervalo de 30 segundos nos canais de 22 cm (p=<0,0001) e 17 cm (p=0,0010), mostrando uma significância maior no esôfago proximal (Tabela 7).

Tabela 7: Comparação da amplitude da pressão intraluminar em mmHg entre o grupo doente (GD) e grupo controle (GC) nos diferentes canais (22, 17, 12, 7 e 2 cm), e intervalos de deglutição (10 e 30 seg). Descrição da média, desvio padrão e p valor

d	**10 seg**			**30 seg**		
	GC	**GD**	**p**	**GC**	**GD**	**p**
22	92,07 (41,98)	67,27 (36,66)	0,0002 *	105,89 (44,19)	68,66 (37,72)	<0,0001*
17	56,95 (29,87)	37,83 (26,12)	0,0002 *	53,01 (26,09)	36,21 (21,50)	0,0010 *
12	77,33 (42,13)	61,75 (37,61)	0,0138 *	82,24 (44,52)	65,69 (34,89)	0,0843
7	75,15 (35,61)	65,23 (35,60)	0,1218	101,74 (58,37)	87,43 (42,81)	0,3741
2	49,45 (20,04)	51,64 (26,20)	0,6352	79,36 (38,34)	66,12 (32,91)	0,0556

d= distância entre os canais (cm); **GC**= grupo controle; **GD**= grupo doente; **p**= p valor; ***** significante

Para a variável duração da mudança da pressão intraluminal, observou-se novamente que a duração foi menor no grupo de doentes com relação ao controle, por todo o esôfago, sendo estatisticamente significante nos canais 22 cm (p= 0,0017) e 17 cm (p= 0,0008) no intervalo de 10 segundos e nos canais 22 cm(p= 0,0097)0,0293) e 2cm (p=0,0293) no intervalo de 30 segundos (Tabela 8).

Tabela 8: Comparação da duração da contração esofágica em segundos (seg) entre o grupo doente (GD) e grupo controle (GC) nos diferentes canais (22, 17, 12, 7 e 2 cm), e intervalos de deglutição (10 e 30 segundos). Descrição da média, desvio padrão e p valor

d	**10 seg**			**30 seg**		
	GC	**GD**	**p**	**GC**	**GD**	**p**
22	2,91 (0,96)	2,45 (0,90)	0,0017 *	2,73 (0,73)	2,50 (1,11)	0,0097 *
17	2,84 (0,80)	2,27 (0,69)	0,0008 *	2,79 (0,94)	2,57 (0,82)	0,3085
12	3,02 (0,56)	2,78 (0,72)	0,0921	3,20 (0,81)	3,04 (0,84)	0,3620
7	3,14 (0,94)	2,92 (0,78)	0,3112	3,82 (1,37)	3,57 (1,06)	0,3651
2	3,02 (1,45)	2,72 (0,97)	0,1869	4,29 (1,96)	3,75 (1,69)	0,0293 *

d= distância entre os canais (cm); **GC=** grupo controle; **GD=** grupo doente; **p=** p valor; ***** significante

Quando se analisou a variável área sobre a curva, observou-se que assim como nas variáveis anteriores, o grupo de doentes teve uma área menor quando comparados com o grupo controle, por todo o esôfago. A tabela 9 mostra uma diferença estatisticamente significante não apenas no esôfago proximal, mas também no distal, que abrange o canal de 2 cm, no intervalo de 30 segundos.

Tabela 9: Comparação da área sob a curva da pressão (mmHg.s) entre o grupo doente (GD) e grupo controle (GC) nos diferentes canais (22, 17, 12, 7 e 2 cm), e intervalos de deglutição (10 e 30 seg). Descrição da média, desvio padrão e p valor

d	**10 seg**			**30 seg**		
	GC	**GD**	**p**	**GC**	**GD**	**p**
22	140,60 (75,87)	83,97 (57,50)	<0,0001*	139,93 (66,12)	84,26 (62,62)	<0,0001*
17	95,52 (59,07)	55,09 (48,67)	<0,0001*	87,77 (54,26)	57,15 (41,96)	0,0079 *
12	126,13 (89,27)	97,31 (86,38)	0,0151 *	144,40 (85,01)	111,87 (69,07)	0,0944
7	131,19 (84,11)	107,62 (73,01)	0,0922	226,50 (183,80)	174,60 (128,80)	0,2609
2	93,00 (84,37)	86,96 (59,66)	0,4342	206,50 (142,60)	146,00 (103,31)	0,0096 *

d= distância entre os canais (cm); **GC=** grupo controle; **GD=** grupo doente; **p=** p valor; ***** significante

Com relação aos tempos parciais de deslocamento da onda ao longo do esôfago, em alguns intervalos de canais o valor foi maior no GD que no GC (Tabela 10), diferentemente das outras variáveis, contudo esses valores não tiveram significância. Nos canais em que o tempo parcial foi menor no GD, os valores foram significantes na região distal (2-7 cm) como na proximal (17-22 cm no intervalo de 10 segundos).

Tabela 10: Comparação dos tempos parciais do deslocamento da onda em segundos (seg) entre o grupo doente (GD) e grupo controle (GC) nas diferentes distâncias de canais (22-17, 17-12, 12-7 e 7-2 cm), e intervalos de deglutição (10 e 30 segundos). Descrição da média, desvio padrão e p valor

d	**10 seg**			**30 seg**		
	GC	**GD**	**p**	**GC**	**GD**	**p**
22-17	2,17 (1,00)	1,97 (1,22)	0,0108*	2,13 (0,96)	1,95 (0,99)	0,2262
17-12	2,10 (0,84)	1,93 (0,74)	0,0879	1,99 (0,78)	2,07 (0,91)	0,9889
12-7	1,70 (0,73)	1,71 (0,80)	0,5270	1,44 (0,72)	1,41 (0,63)	0,8007
7-2	3,24 (1,12)	2,59 (1,19)	0,0009 *	3,57 (1,23)	2,80 (1,06)	0,0005 *

d= distância entre os canais (cm); **GC**= grupo controle; **GD**= grupo doente; **p**= p valor; * significante

Finalmente ao analisar-se o tempo total de deslocamento da onda pelo esôfago, observou-se um tempo menor no GD, sendo essa diferença estatisticamente significante tanto no intervalo de 10 como no de 30 segundos (Tabela 11).

Tabela 11: Comparação dos tempos totais do deslocamento da onda ao longo do esôfago em segundos (seg) entre o grupo doente (GD) e grupo controle (GC). Descrição da média, desvio padrão e p valor

10 seg			**30 seg**		
GC	**GD**	**p**	**GC**	**GD**	**p**
8,59 (2,16)	7,33 (2,63)	0,0021*	8,82 (1,67)	7,43 (1,86)	0,0086*

GC= grupo controle; **GD**= grupo doente; **p**= p valor; * significante

Na comparação do efeito do intervalo de tempo entre as deglutições sobre a amplitude de pressão, observou-se que tanto no GD como no GC houve diferença no intervalo de 10 para o de 30 segundos, na maioria dos canais, havendo redução dessa amplitude. Esses valores tiveram valores significantes nos canais de 7 e 2 cm para os dois grupos, no canal de 22 cm apenas no GC e no canal de 12 cm no GD (Tabela 12).

Tabela 12: Comparação da amplitude da pressão intraluminar em mmHg entre diferentes intervalos de deglutição (10 e 30 seg), dentro do grupo controle(GC) e grupo doente (GD), nos diferentes canais (22, 17, 12, 7 e 2 cm). Descrição da média, desvio padrão e p valor

d	**GC**			**GD**		
	10 seg	**30 seg**	**p**	**10 seg**	**30 seg**	**p**
22	92,07 (41,98)	105,89 (44,19)	0,0041*	67,27 (36,66)	68,66 (37,72)	0,3169
17	56,95 (29,87)	53,01 (26,09)	0,4522	37,83 (26,12)	36,21 (21,50)	0,7796
12	77,33 (42,13)	82,24 (44,52)	0,5134	61,75 (37,61)	65,69 (34,89)	0,0320*
7	75,15 (35,61)	101,74 (58,37)	<0,0001*	65,23 (35,60)	87,43 (42,81)	<0,0001*
2	49,45 (20,04)	79,36 (38,34)	<0,0001*	51,64 (26,20)	66,12 (32,91)	<0,0001*

d= distância entre os canais (cm); **GC=** grupo controle; **GD=** grupo doente; **p=** p valor; ***** significante

Para as variáveis duração da pressão e área da onda da pressão, observou-se que tanto no GD, como no GC, houve diferença com relação ao intervalo entre as deglutições, sendo menor no intervalo de 10 segundos. Para ambos os grupos, essa diferença foi aumentando ao longo do esôfago (proximal para distal), sendo significante nos canais de 7 e 2 cm (Tabela 13 e 14).

Tabela 13: Comparação da duração da contração esofágica em segundos (seg) entre diferentes intervalos de deglutição (10 e 30 seg), dentro do grupo controle (GC) e grupo doente (GD), nos diferentes canais (22, 17, 12, 7 e 2 cm). Descrição da média, desvio padrão e p valor

d	**GC**			**GD**		
	10 seg	**30 seg**	**p**	**10 seg**	**30 seg**	**P**
22	2,91 (0,96)	2,73 (0,73)	0,2276	2,45 (0,90)	2,50 (1,11)	0,7441
17	2,84 (0,80)	2,79 (0,94)	0,3076	2,27 (0,69)	2,57 (0,82)	0,0160*
12	3,02 (0,56)	3,20 (0,81)	0,4688	2,78 (0,72)	3,04 (0,84)	0,0600
7	3,14 (0,94)	3,82 (1,37)	<0,0001*	2,92 (0,78)	3,57 (1,06)	<0,0001*
2	3,02 (1,45)	4,29 (1,96)	<0,0001*	2,72 (0,97)	3,75 (1,69)	<0,0001*

d= distância entre os canais (cm); **GC=** grupo controle; **GD=** grupo doente; **p=** p valor; ***** significante

Tabela 14: Comparação da área sob a curva da pressão em mmHg.s entre diferentes intervalos de deglutição (10 e 30 seg), dentro do grupo controle(GC) e grupo doente (GD), nos diferentes canais (22, 17, 12, 7 e 2 cm). Descrição da média, desvio padrão e p valor

d	**GC**			**GD**		
	10 seg	**30 seg**	**p**	**10 seg**	**30 seg**	**p**
22	140,60 (75,87)	139,93 (66,12)	0,6159	83,97 (57,50)	84,26 (62,62)	0,9665
17	95,52 (59,07)	87,77 (54,26)	0,1544	55,09 (48,67)	57,15 (41,96)	0,3078
12	126,13 (89,27)	144,40 (85,01)	0,2641	97,31 (86,38)	111,87 (69,07)	0,0122 *
7	131,19 (84,11)	226,50 (183,80)	<0,0001*	107,62 (73,01)	174,60 (128,80)	<0,0001*
2	93,00 (84,37)	206,50 (142,60)	<0,0001*	86,96 (59,66)	146,00 (103,31)	<0,0001*

d= distância entre os canais (cm); **GC=** grupo controle; **GD=** grupo doente; **p=** p valor; ***** significante

A tabela 15 mostra a comparação das médias dos tempos parciais dentro do GC e GD entre o intervalo de 10 e o de 30 segundos. Não foi observada linearidade entre as médias, em alguns canais a média foi maior no intervalo de 10 e em outros no intervalo de 30 segundos. Apenas no intervalo de distância entre o canal 12 e 7 a diferença apresentada foi significante, sendo maior no intervalo de 10 segundos tanto no GC como no GD.

Tabela 15: Comparação dos tempos parciais do deslocamento da onda em segundos (seg) entre diferentes intervalos de deglutição (10 e 30 seg), dentro do grupo controle (GC) e grupo doente (GD), nas diferentes distâncias de canais (22-17, 17-12, 12-7, 7-2 cm). Descrição da média, desvio padrão e p valor

d	**GC**			**GD**		
	10 seg	**30 seg**	**p**	**10 seg**	**30 seg**	**p**
22-17	2,17 (1,00)	2,13 (0,96)	0,7295	1,97 (1,22)	1,95 (0,99)	0,1636
17-12	2,10 (0,84)	1,99 (0,78)	0,2112	1,93 (0,74)	2,07 (0,91)	0,2685
12-7	1,70 (0,73)	1,44 (0,72)	<0,0001*****	1,71 (0,80)	1,41 (0,63)	0,0013*
7-2	3,24 (1,12)	3,57 (1,23)	0,3029	2,59 (1,19)	2,80 (1,06)	0,2481

d= distância entre os canais (cm); **GC=** grupo controle; **GD=** grupo doente; **p=** p valor; ***** significante

A tabela 16 compara o tempo total de deslocamento da onda pressórica pelo esôfago no GC e GD entre as deglutições de 10 com o de 30 segundos. Houve diferença nos dois grupos, sendo o tempo total maior quando o intervalo entre a deglutição foi de 30 segundos. Apesar da diferença, nenhum valor teve significância estatística.

Tabela 16: Comparação dos tempos totais do deslocamento da onda ao longo do esôfago em segundos (seg) entre diferentes intervalos de deglutição (10 e 30 seg), dentro do grupo controle (GC) e grupo doente (GD). Descrição da média, desvio padrão e p valor

GC			GD		
10 seg	**30 seg**	**p**	**10 seg**	**30 seg**	**p**
8,59 (2,16)	8,82 (1,67)	0,91	7,33 (2,63)	7,43 (1,86)	0,17

GC= grupo controle; **GD**= grupo doente; **p**= p valor; * significante

4.3 – Avaliação videofluoroscópica:

Durante a videofluoroscopia da deglutição, foram avaliados diversos aspectos funcionais da deglutição, tanto na fase oral como faríngea, para as consistências pastosa, líquida e sólida.

Para todas as consistências nenhum paciente apresentou refluxo nasal, alteração na eliciação da fase faríngea da deglutição e aspiração laringo-traqueal.

A tabela 17 apresenta a comparação entre as alterações encontradas entre o GD e o GC, para a consistência pastosa, durante a videofluoroscopia da deglutição.

Quanto aos sinais observados, verificou-se que a diferença foi significativa entre os grupos quanto à movimentação incoordenada de língua (p=0,01), estase em valécula e recessos piriformes (p= 0,01) e manobras compensatórias.

Os demais aspectos apareceram em alguns doentes, apesar dessa diferença não ter relevância estatística (Tabela 17).

Tabela 17: Comparação entre o grupo doente (GD) e o grupo controle (GC) na deglutição da consistência pastosa durante a videofluoroscopia

CONSISTÊNCIA PASTOSA	**GD (n=14)**	**GC (n=16)**	**p valor**
Ausência de controle do bolo	3 (21,4%)	0	0,09
Movimentação incoordenada da língua	5 (35,7%)	0	0,01 *
Fracionamento do bolo	4 (28,6%)	1 (6,25%)	0,16
Resíduo em cavidade oral	4 (28,6%)	2 (12,5%)	0,38
Estase em valécula e recessos piriformes	5 (35,7%)	0	0,01 *
Estase em TFE	4 (28,6%)	1 (6,25%)	0,16
Elevação do hióide alterada	2 (14,3%)	0	0,21
Ausência de sustentação do hióide	2 (14,3%)	0	0,21
Acima de 3 deglutições	3 (21,4%)	0	0,09
Penetração laríngea	1 (7,1%)	0	0,47
Manobras compensatórias	4 (28,6%)	0	0,04*

TFE= transição faringoesofágica; * significante – teste exato de Fisher

A tabela 18 faz as mesmas comparações da anterior só que agora para a consistência líquida. Durante o exame observou-se diferença em diversos aspectos entre doentes e controles, não sendo essas diferenças estatisticamente significantes.

Tabela 18: Comparação entre o grupo doente (GD) e o grupo controle (GC) na deglutição da consistência líquida durante a videofluoroscopia

CONSISTÊNCIA LÍQUIDA	**GD (n=14)**	**GC (n=16)**	**P valor**
Ausência de controle do bolo	4 (28,6%)	2 (12,5%)	0,38
Fracionamento do bolo	2 (14,3%)	0	0,21
Resíduo em cavidade oral	1 (7,1%)	1 (6,25%)	1,00
Estase em valécula e recessos piriformes	4 (28,6%)	1 (6,25%)	0,16
Estase em TFE	1 (7,1%)	0	0,47
Elevação do hióide alterada	1 (7,1%)	0	0,47
Ausência de sustentação do hióide	1 (7,1%)	0	0,47
Penetração laríngea	3 (21,4%)	0	0,09
Manobras compensatórias	1 (7,1%)	0	0,47

TFE= transição faringoesofágica; * significante – teste exato de Fisher

Para a consistência sólida, um dos pacientes ficou com o alimento na cavidade oral durante um tempo e depois ejetou o mesmo para fora da boca por não conseguir engoli-lo, dessa maneira, foram considerados apenas os aspectos da fase oral do mesmo.

Na tabela 19 observou-se que para diversos aspectos, a diferença foi significante entre o GC e o GD. Os aspectos foram: movimentação incoordenada de língua (p=0,04); mastigação inadequada (p=0,04); deglutições múltiplas (p=0,03) e manobras compensatórias (p<0,01). As principais manobras compensatórias realizadas pelos pacientes foram deglutição com esforço, realizada por todos os pacientes e alternância de consistência com líquido, realizada por dois paciente.

Tabela 19: Comparação entre o grupo doente (GD) e o grupo controle (GC) na deglutição da consistência sólida durante a videofluoroscopia. Para os aspectos da fase faríngea o n considerado foi 13, pois uma paciente não deglutiu

CONSISTÊNCIA SÓLIDA	GD (n=14)	GC (n=16)	P-VALOR
Ausência de controle do bolo	3 (21,4%)	0	0,09
Mastigação inadequada	6 (42,8%)	1 (6,25%)	0,04 *
Movimentação incoordenada da língua	4 (28,6%)	0	0,04 *
Fracionamento do bolo	2 (14,3%)	2 (12,5%)	1,00
Resíduo em cavidade oral	10 (71,4%)	5 (31,25%)	0,07
Estase em valécula e recessos piriformes	7 (53,8%)	4 (25%)	0,14
Estase em TFE	5 (38,5%)	2 (12,5%)	0,19
Elevação do hióide alterada	1 (7,7%)	0	0,45
Ausência de sustentação do hióide	1 (7,7%)	0	0,45
Acima de 3 deglutições	4 (30,8%)	0	0,03 *
Manobras compensatórias	6 (46,1%)	0	<0,01 *

TFE= transição faringoesofágica; * significante – teste exato de Fisher

A tabela 20 mostra a distribuição dos pacientes quanto à gravidade dos distúrbios de deglutição apresentados durante exame de videofluoroscopia. A classificação seguiu parâmetros já descritos na metodologia.

O exame com alterações graves foi de uma paciente, sendo essas alterações para a consistência sólida, a qual não conseguiu deglutir, tendo que ser retirada da boca.

Tabela 20: Gravidade dos distúrbios de deglutição pela videofluoroscopia da deglutição

CONCLUSÃO DA VIDEOFLUOROSCOPIA	***N***	***%***
Normal	4	28,6
Leve Alteração	5	35,7
Moderada Alteração	4	28,6
Grave Alteração	1	7,1
Total	14	100,0

4.3.1 - Medidas dos tempos de deglutição:

Por meio de um modelo de efeitos mistos foram comparados os valores do tempo, em milissegundos, da fase oral, depuração faríngea, trânsito faríngeo, trânsito na TFE e tempo de movimentação hióidea entre o GD e o GC para deglutição das consistências pastosa, líquida e sólida. Os valores completos dos tempos de cada grupo encontram-se no Apêndice E.

A tabela 21 apresenta as médias, desvio padrão e p valor, dos tempos de deglutição em milissegundos da consistência pastosa.

Tabela 21: Comparação entre o grupo controle (GC) e o grupo doente (GD) para os tempos de deglutição da consistência pastosa, em milissegundos, nos diferentes parâmetros. Descrição das médias, desvio padrão e p valor

PARÂMETROS DA VIDEOFLUOROSCOPIA	GC	GD	P valor
TFO	2319,0 (1538,0)	3405,0 (3365,0)	0,0977
DF	916,4 (595,4)	679,6 (254,9)	0,0506*
TF	517,1 (160,2)	428,9 (122,3)	0,0284*
TTFE	599,7 (160,7)	499,2 (125,3)	0,0103*
TMH	871,2 (146,9)	949,6 (225,0)	0,1931

GC= grupo controle**; GD=** grupo doente; **TFO=** tempo de fase oral; **DF=** depuração faríngea; **TF=** trânsito faríngeo; **TTFE=** tempo de trânsito na TFE; **TMH=** tempo de movimentação hióidea; * estatíticamente significante.

Ao se comparar as médias de tempo do GD com as do GC, observou-se que apenas o tempo de fase oral (TFO) e de movimentação hióidea (TMH) foi maior no GD. Todos os outros tempos foram menores que no GC, sendo essa diferença estatisticamente significante (Tabela 21).

Na tabela 22 comparou-se os tempos de deglutição da consistência líquida para os dois grupos estudados.

Tabela 22: Comparação entre o grupo controle (GC) e o grupo doente (GD) para os tempos de deglutição da consistência líquida, em milissegundos, nos diferentes parâmetros. Descrição das médias, desvio padrão e p valor

Parâmetros da videofluoroscopia	GC	GD	P valor
TFO	1315,7 (584,3)	1288,0 (753,0)	0,6926
DF	721,8 (200,6)	660,80 (166,7)	0,4437
TF	500,6 (141,7)	440,9 (160,0)	0,1006
TTFE	614,2 (168,3)	575,9 (234,6)	0,2449
TMH	900,3 (236,1)	867,5 (205,0)	0,5830

GC= grupo controle**; GD=** grupo doente; **TFO=** tempo de fase oral; **DF=** depuração faríngea; **TF=** trânsito faríngeo; **TTFE=** tempo de trânsito na TFE; **TMH=** tempo de movimentação hióidea; * estatíticamente significante

Para a consistência líquida observou-se que os tempos (médias) estudados foram menores no GD comparado com o GC. Essa diferença não teve significância estatística (Tabela 22).

Para a consistência sólida apenas o tempo de fase oral (TFO) foi maior no GD, tendo essa diferença significância estatística. Todos os outros valores de tempos foram menores, comparados ao GC, sendo significantes quanto ao trânsito faríngeo (TF) e trânsito da TFE (TTFE), como mostra a tabela 23.

Tabela 23: Comparação entre o grupo controle (GC) e o grupo doente (GD) para os tempos de deglutição da consistência sólida, em milissegundos, nos diferentes parâmetros. Descrição das médias, desvio padrão e p valor

Parâmetros da videofluoroscopia	GC	GD	P valor
TFO	8493,0 (2361,0)	14200,0 (5597,0)	0,0018*
DF	945,0 (786,0)	734,5 (488,2)	0,0656
TF	540,0 (136,1)	392,1 (111,5)	0,0005*
TTFE	566,0 (135,7)	415,7 (88,0)	0,0002*
TMH	1068,4 (218,8)	970,8 (172,6)	0,1278

GC= grupo controle; **GD=** grupo doente; **TFO=** tempo fase oral; **DF=** depuração faríngea; **TF=** trânsito faríngeo; **TTFE=** tempo de trânsito na TFE; **TMH=** tempo de movimentação hióidea; * significante.

As tabelas 24 e 25 comparam as três primeiras deglutições com as três últimas no GC e GD para a consistência pastosa.

Tabela 24: Comparação entre os tempos em milissegundos das três primeiras deglutições com as três últimas no grupo controle (GC) para a consistência pastosa, nos diferentes parâmetros. Descrição das médias, desvio padrão e p valor

Parâmetros da videofluoroscopia	GC (3 primeiras)	GC (3 últimas)	P valor
TFO	2319,0 (1538,0)	2020,0 (974,0)	0,4192
DF	916,4 (595,4)	817,3 (398,6)	0,4028
TF	517,1 (160,2)	538,5 (134,1)	0,2360
TTFE	599,7 (160,7)	629,5 (130,5)	0,0972
TMH	871,2 (146,9)	974,0 (264,8)	0,0134*

GC= grupo controle; **GD=** grupo doente; **TFO=** tempo fase oral; **DF=** depuração faríngea; **TF=** trânsito faríngeo; **TTFE=** tempo de trânsito na TFE; **TMH=** tempo de movimentação hióidea; * significante.

Tabela 25: Comparação entre os tempos das três primeiras deglutições com as três últimas no grupo doente (GD) para a consistência pastosa, nos diferentes parâmetros. Descrição das médias, desvio padrão e p valor

Parâmetros da videofluoroscopia	GD (3 primeiras)	GD (3 últimas)	P valor
TFO	3405,0 (3365,0)	3215,0 (2494,0)	0,9880
DF	679,6 (254,9)	643,6 (154,4)	0,4372
TF	428,9 (122,3)	426,5 (103,5)	0,6762
TTFE	499,2 (125,3)	521,9 (119,0)	0,4675
TMH	949,6 (225,0)	906,9 (194,2)	0,3890

GC= grupo controle; **GD=** grupo doente; **TFO=** tempo fase oral; **DF=** depuração faríngea; **TF=** trânsito faríngeo; **TTFE=** tempo de trânsito na TFE; **TMH=** tempo de movimentação hióidea; * significante.

Ao se comparar a média dos tempos nas três primeiras deglutições com as três últimas para a consistência pastosa no GC, houve aumento no trânsito faríngeo (TF), trânsito TFE (TTFE) e tempo de movimentação hióidea (TMH), sendo apenas esse último estatisticamente significante. Para o GD houve aumento apenas no trânsito TFE (TTFE), como visto nas tabelas 24 e 25.

Para a consistência sólida, houve aumento dos tempos (médias) para o GC no trânsito faríngeo (TF) e trânsito na TFE (TTFE). Já para o GD o tempo foi maior na depuração faríngea (DF), trânsito faríngeo (TF), trânsito na TFE (TTFE) e tempo de movimentação hióidea (TMH), sendo que apenas no trânsito faríngeo (TF) essa diferença foi significante (Tabelas 26 e 27).

Tabela 26: Comparação entre os tempos em milissegundos das três primeiras deglutições com as três últimas no grupo controle (GC) para a consistência sólida, nos diferentes parâmetros. Descrição das médias, desvio padrão e p valor

Parâmetros da videofluoroscopia	**GC (3 primeiras)**	**GC (3 últimas)**	**P valor**
TFO	8493,0 (2361,0)	7989,0 (1938,0)	0,5189
DF	945,0 (786,0)	836,1 (660,2)	0,1745
TF	540,0 (136,1)	560,4 (158,7)	0,4957
TTFE	566,0 (135,7)	584,4 (155,9)	0,4346
TMH	1068,4 (218,8)	1033,4 (199,0)	0,3975

Tabela 27: Comparação entre os tempos em milissegundos das três primeiras deglutições com as três últimas no grupo doente (GD) para a consistência sólida, nos diferentes parâmetros. Descrição das médias, desvio padrão e p valor

Parâmetros da videofluoroscopia	GD (3 primeiras)	GD (3 últimas)	P valor
TFO	14200,0 (5597,0)	13252,0 (5629,0)	0,5760
DF	734,5 (488,2)	824,0 (665,0)	0,4204
TF	392,1 (111,5)	431,1 (112,1)	0,0306*
TTFE	415,7 (88,0)	438,6 (113,0)	0,2953
TMH	970,8 (172,6)	1062,1 (282,3)	0,1255

4.3.2 – Comparação entre avaliação clínica da deglutição e videofluoroscopia:

A tabela 28 mostra a relação entre a gravidade dos distúrbios de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica e a gravidade dos distúrbios de deglutição pela análise videofluoroscópica. Através do método estatístico do coeficiente Kappa, foi observado moderado grau de concordância entre os dois métodos, tendo significância estatística os valores.

Tabela 28: Relação entre a gravidade dos distúrbios de deglutição pela avaliação clínica fonoaudiológica e a gravidade dos distúrbios de deglutição pela análise videofluoroscópica

CONCLUSÃO	**AV. CLÍNICA**				
EXAME	**NORMAL**	**LEVE**	**MODERADO**	**GRAVE**	**TOTAL**
NORMAL	3 (21,4%)	1 (7,1%)	0	0	4 (28,6%)
LEVE	3 (21,4%)	2 (14,2%)	0	0	5 (35,7%)
MODERADO	1 (7,1%)	0	3 (21,4%)	0	4 (28,6%)
GRAVE	0	0	0	1 (7,1%)	1 (7,1%)
TOTAL	7 (50,0%)	3 (21,4%)	3 (21,4%)	1 (7,1%)	14 (100,0%)

Kappa = 0,60 IC 95% (0,27 - 0,93)

Ao analisarmos a especificidade da avaliação clínica, essa foi de 42,8%, ou seja, dos 7 pacientes que apresentaram deglutição sem alterações, 3 (42,8%) não apresentaram alterações durante o exame. Já a sensibilidade da avaliação clínica foi de 85,7%, ou seja, dos 7 pacientes que apresentaram diagnóstico de disfagia na avaliação clínica, 6 (85,7%) tiveram alterações durante o exame.

5 - DISCUSSÃO

As miopatias são doenças neuromusculares que têm como característica principal o acometimento da musculatura esquelética. Por ser a deglutição um processo complexo e dinâmico envolvendo a coordenação e o sincronismo de diversas estruturas, inclusive musculares, as miopatias podem ter como manifestação a disfagia, trazendo como conseqüências prejuízo nutricional, pulmonar e social aos pacientes.

As miopatias mitocondriais formam um grupo de doenças com características bastante heterogêneas que podem afetar múltiplos sistemas além da musculatura esquelética (DIMAURO et al. 1985). As principais síndromes descritas são: Síndrome de Kearns-Sayre (KSS), Oftalmoplegia Externa Crônica Progressiva (CPEO), Epilepsia mioclônica com fibras vermelhas rasgadas (MERRF), Encefalomiopatia mitocondrial com acidose lática e episódios similares a AVC (MELAS).

A CPEO pode aparecer sozinha ou associada a envolvimento de outros sistemas, se caracteriza por alterações nos movimentos oculares podendo manifestar-se através de ptose palpebral, pupilas normais e, em alguns casos, acometimento da musculatura facial (GARCIDUEÑAS et al. 2000). As manifestações assim como a progressão da doença podem estar relacionadas ao início dos primeiros sintomas, a presença de acometimento do sistema nervoso central, além do número ou tipo de deleções no DNAmt (AURÉ et al. 2007).

Diversos autores ao estudar a CPEO revelam os distúrbios de deglutição como uma manifestação comum da doença (VU et al., 1998; GARCIDUEÑAS, et al., 2000; KLOPSTOCK; JAKSCH; GASSER, 1999; JIMENEZ-CABALLERO et al., 2006; AURÉ et al., 2007). Alguns estudos relacionam a pneumonia aspirativa como uma das principais causas de óbito (KLOPSTOCK; JAKSCH; GASSER, 1999).

Apesar de manifestação comum na doença, as disfagias não são bem caracterizadas nas miopatias mitocondriais. A maioria dos estudos já existentes se

limitou ao estudo principalmente do esôfago, dando pouca ênfase às alterações orofaríngeas.

Este trabalho teve como objetivo principal estudar a dinâmica da deglutição de pacientes com miopatia mitocondrial do tipo CPEO através de avaliação clínica, manométrica e videofluoroscópica, permitindo assim uma melhor caracterização de todas as fases envolvidas na deglutição e suas possíveis alterações.

A partir de agora discutiremos separadamente cada etapa do trabalho realizado, confrontando com literatura especializada.

5.1 - Avaliação clínica da deglutição

A avaliação clínica é um procedimento não instrumental que inclui a anamnese, exame estrutural e funcional das estruturas da fala e deglutição e observação do paciente se alimentando. O principal propósito da avaliação clínica é identificar pacientes com risco para disfagia e ser a referência inicial precoce para o diagnóstico e tratamento, prevenindo o sofrimento dos sintomas disfágicos e minimizando os riscos de morte (MARTINO; PRON; DIAMANT, 2000).

Por meio da avaliação clínica fonoaudiológica é possível identificar a gravidade da disfagia, identificando as possíveis manobras que facilitariam a deglutição do paciente, auxiliando no processo terapêutico, bem como na realização de exames complementares. Por meio de avaliação clínica o fonoaudiólogo verifica a necessidade ou não de realizar algum exame objetivo, contra-indicando sua realização em pacientes com grave estado clínico, nível de consciência rebaixado e/ou com evidências quanto ao risco de aspiração (BARROS et al., 2006).

No presente estudo a avaliação clínica se dividiu em três partes sendo a primeira delas a anamnese. Com relação à presença ou não de queixas, 64,3%

apresentaram algum tipo de queixa quanto à alimentação, sendo as principais delas alimento parado na garganta, dificuldades para engolir alimentos duros e secos, engasgos e fraqueza para engolir.

Na literatura as queixas de alimentação em pacientes com miopatia mitocondrial variam muito tanto com relação à porcentagem quanto ao tipo de queixa apresentada. Na maioria dos trabalhos a porcentagem de pacientes com disfagia está entre 30 e 50% (LAFORÊT et al.; 1995; AURÉ et al.; 2007; JIMENEZ-CABALLERO et al.; 2006). A alta porcentagem de pacientes com queixas neste trabalho pode ser explicada pela ênfase dada a questões relacionadas à alimentação durante a anamnese, diferentemente de outros estudos que tinham como foco principal, outras manifestações. Oda (2002) em trabalho com miastenia graves referiu que muitas vezes o sintoma da disfagia é pouco valorizado tanto por clínicos como pelos próprios pacientes por ter início insidioso e ser facilmente mascarado por mecanismos de compensação, que podem ser voluntários ou não.

Quanto ao tipo de queixa, Katsanos el al. (2001) em estudo de uma mulher com miopatia mitocondrial do tipo KSS refere como queixa principal dificuldade com alimentos secos, sendo necessária alternância com água para sua deglutição. Kornblum et al. (2001) referiram, em seus pacientes com miopatia mitocondrial do tipo KSS e CPEO, dificuldades com alimentos secos, demonstrando concordância com este estudo.

Neste estudo não foram encontradas alterações importantes quanto à avaliação estrutural dos órgãos fonoarticulatórios, resultado este bastante diferente de outros trabalhos com doenças neuromusculares (CHIAPPETTA, 1999; ODA, 2002). Apesar de a fraqueza muscular ser uma característica comum nas miopatias mitocondriais, diversos fatores podem explicar esse achado. O primeiro deles é que não existe um padrão de fraqueza e de atrofia muscular, podendo ser desigual nos diferentes grupos

musculares (DIAS-TOSTA, 1994); uma segunda explicação é que a fraqueza pode aparecer após uso contínuo da musculatura, como conseqüência da fadiga, não aparecendo diante de exercícios isolados, como na avaliação estrutural. Um terceiro e último fator que deve ser levado em consideração é a flutuação dos sintomas na doença.

Na avaliação clínica funcional verificou-se que 50% dos pacientes apresentaram alterações de deglutição para alguma das consistências avaliadas. Esse número é inferior aos encontrados nos trabalhos de Chiappetta (1999); Chiappetta (2005) e Oda (2002), com doenças neuromusculares. Essa diferença pode ser explicada pelo tipo de doença neuromuscular nos estudos citados acima (distrofia miotônica, miastenia grave e esclerose lateral amiotrófica), com anatomofisiopatologia diferentes da miopatia mitocondrial trazendo diferentes graus de acometimento muscular. Em alguns desses estudos o comprometimento da musculatura orofaríngea chegou a 100%, comprometendo diretamente a função da deglutição.

Quanto à relação entre as alterações e as consistências, 100% foram com sólido, 57,1% com pastoso e 28,5% com líquidos. Esses resultados de avaliação clínica são concordantes com outros estudos existentes em doenças neuromusculares, com relação ao tipo de consistência mais alterada, no caso a sólida. Como na maioria das doenças desse grupo há o acometimento da musculatura esquelética, esperam-se alterações com relação à força muscular e não coordenação, afetando principalmente a deglutição de alimentos mais consistentes, por exigir um maior esforço muscular para desencadear a onda pressórica.

Observou-se que as maiores alterações ocorreram principalmente na fase preparatória e oral, como mastigação ineficiente, tempo de preparação do bolo prolongado, além de presença de deglutições múltiplas. St Guily et al (1994) relataram que todas as fases da deglutição podem estar afetadas em pacientes com doenças

musculares: distúrbios da fase oral, peristalse faringeal, elevação faríngea, alterações do esfíncter velofaríngeo e do esfíncter esofágico superior.

Sobre as alterações encontradas, Silva (1999) afirma que um tempo de trânsito oral aumentado pode evidenciar dificuldades na organização e propulsão do alimento em conseqüência da presença de alterações na motricidade da língua. A fase oral preparatória é a fase em que o alimento é preparado e qualificado, fazendo parte dela a mastigação. Dos pacientes que apresentaram alterações na avaliação, 100% tiveram uma mastigação inadequada, justificando a necessidade de um tempo maior para a preparação. Para Douglas (1994), a mastigação é a função mais importante do sistema estomatognático. Ainda sobre o tempo de trânsito oral aumentado, alguns autores relacionam essa alteração como um risco potencial para uma deglutição ineficiente, com possibilidades de aspiração (LOGEMANN, 1993; PERLMAN; BOOTH; GRAYHACK, 1994).

Ainda sobre as alterações clínicas encontradas, a maioria dos pacientes com disfagia, apresentou deglutições múltiplas (mais de três deglutições). A presença de deglutições múltiplas observada durante a avaliação clínica pode significar fracionamento do bolo presente na cavidade oral, esse fracionamento pode ocorrer por incoordenação na formação e preparação do bolo ou mesmo por redução de força de língua para a ejeção. Pode ainda constituir como uma forma compensatória para retirada de alimentos acumulados em valécula ou retidos na parede faríngea pelas alterações na movimentação do peristaltismo faríngeo (SILVA, 1999). Para Arévalo (1994), a maioria dos indivíduos normais (94,2%) necessita de no máximo três deglutições para eliminação total de resíduos alimentares. Resíduos após essas três deglutições sugerem alterações no peristaltismo faríngeo, ou da abertura da transição faringoesofágica e são

considerados fatores de risco para uma possível aspiração (ST GUILY et al., 1994; MARI et al., 1997).

Neste estudo, mais da metade dos pacientes apresentaram ausculta cervical alterada durante e após a deglutição do sólido. A ausculta cervical alterada é um outro fator que sugere resíduos em faringe podendo ser possível conseqüência de deficiente ejeção do bolo. A onda pressórica de ejeção oral, relacionada ao volume e viscosidade do bolo alimentar, é um dos fatores responsáveis pela abertura da transição faringoesofágica (COSTA et al., 1993).

Após avaliação estrutural e funcional da deglutição, procurou-se classificar a gravidade dos distúrbios de deglutição segundo o protocolo de Chiappetta (1999). Para Silva (1997), uma avaliação clínica criteriosa possibilita a identificação e classificação da disfagia neurogênica.

No presente trabalho, apenas um paciente apresentou disfagia grave. Esse paciente durante avaliação clínica apresentou sinais claros de aspiração laringotraqueal, como tosse, engasgos e alterações respiratórias para o sólido. Apesar da disfagia grave, o paciente não apresentava histórico de pneumonias, pois como a alteração era mais grave apenas para o sólido, a consistência foi retirada de sua alimentação.

Chiappetta (1999) descreve que durante avaliação clínica específica, podemos inferir a ocorrência de aspiração traqueal, quando se observa a presença de características como grande estase salivar, piora acentuada após a 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 antes, durante ou após a deglutição, deglutições repetidas, grave incoordenação respiração-deglutição associados a dados de queixa de mastigação e deglutição. Os pacientes classificados com disfagia moderada (21,4%), apesar de não

apresentarem sinais claros de aspiração laringotraqueal durante avaliação, mostraram alterações que prejudicaram a dinâmica da deglutição, podendo levar a piora futura, com aspiração do alimento deglutido.

Ainda sobre a classificação das disfagias, não houve associação entre idade do paciente e gravidade da disfagia; a única paciente com disfagia grave tinha menos de cinqüenta anos. Vale ressaltar que a média de idade dos pacientes foi baixa (35,3 anos), com apenas três pacientes acima de 55 anos, não sendo possível analisar estatisticamente a influência do envelhecimento na deglutição de pacientes com miopatia mitocondrial. A literatuta descreve aumento de risco de aspiração com o aumento da idade (OKUBO et al., 2008).

Quanto à relação entre tempo de doença e gravidade da disfagia, observou-se que os pacientes com menos de quinze anos de doença apresentaram em sua maioria deglutição sem alterações (85,7%). Auré et al. (2007) associam dentre outros fatores a época do início dos primeiros sintomas como fator preditivo da gravidade e evolução da doença.

A avaliação clínica tem suas limitações quanto à definição de presença de aspirações, devido à possibilidade de estas ocorrerem de forma silenciosa. A previsão do risco de aspiração realizando a avaliação clínica tem obtido variável sucesso (BRONIATOWSKI, 1998; DANIELS et al., 1997; MARTINO; PRON; DIAMANT, 2000; LEDER; SPINOSA, 2002).

Quando se comparou as queixas dos pacientes com a avaliação clínica obteve-se um bom grau de concordância (LANDIS; KOCH, 1977). Apenas dois pacientes que tiveram queixas apresentaram avaliação clínica sem alterações. A explicação para a presença de queixas sem alterações na avaliação clínica, pode ser a assistematicidade

das queixas de alguns pacientes, com dificuldades transitórias (DIAS-TOSTA, 1994), ou mesmo alterações subclínicas só perceptivas através de exames objetivos.

Nas últimas duas décadas, um número grande de mutações no DNAmt que causam doenças nos seres humanos têm sido identificadas, sendo a CPEO uma delas (WALLACE, 1992). Araújo e Araújo (1993) e Degoul et al. (1991), diziam que não havia correlação precisa entre o sítio ou o tamanho da deleção e os fenótipos clínico ou bioquímico. Já Auré et al. (2007) em estudo para prever fatores que influenciavam no prognóstico da doença, citaram o tipo de alteração do DNAmt como fator preditivo da gravidade e evolução da mesma. Nesse estudo, os dois pacientes com alteração do tipo mutação de ponto 3243 apresentaram disfagia na avaliação clínica, mas como o número de pacientes em cada tipo de alteração foi muito pequeno, não há como fazer relação entre o tipo de alteração e a presença de disfagia.

5.2 – Avaliação manométrica

A manometria é um exame objetivo que auxilia na elucidação diagnóstica de fenômenos motores que ocorrem no esôfago, espontaneamente ou em conseqüência de estímulos. Sua maior indicação ocorre no paciente com disfagia quando os exames radiológico e endoscópico não forem completamente esclarecedores (DANTAS, 1998).

De acordo com Costa (2004), o esôfago recebe e conduz o conteúdo alimentar até o estômago pela ação da peristalse. A contração da camada muscular longitudinal encurta e alarga o esôfago, diminuindo sua resistência e propiciando a propagação da onda peristáltica e a contração da musculatura circular gera constrição anelar com aumento da pressão.

O desempenho do esôfago depende do complexo mecanismo de diferentes partes funcionais. O órgão deve integrar áreas com inervação, constituição muscular e mecanismos distintos (CAMACHO-LOBATO; CASTELL, 2001; LEMME, 2001).

Estudos manométricos para caracterização da disfagia em pacientes com miopatia mitocondrial são raros, apesar de importantes para auxílio no prognóstico e qualidade de vida desses pacientes (KATSANOS et al. 2001).

O presente estudo mostrou que a amplitude, duração e área do deslocamento da onda pressórica pelo esôfago foram menores no grupo de doentes, tanto no intervalo de 10 como no de 30 segundos, quando comparados ao grupo controle, tendo significância estatística principalmente no esôfago proximal. Sabe-se que a região proximal do corpo do esôfago é formada por musculatura esquelética, diferentemente da porção distal, formada por musculatura lisa. Essa diferença no tipo de musculatura pode explicar o porquê da redução da contração principalmente no esôfago proximal, visto que a doença afeta a musculatura esquelética.

Com relação aos tempos de deslocamento da onda pressórica, observou-se nos doentes um tempo total menor de deslocamento da onda pelo esôfago, justificado pela sua reduzida contração. Vale ressaltar que essa medida de tempo é da onda pressórica e não do alimento.

Katsanos et al. em estudo de caso de uma paciente com miopatia mitocondrial do tipo KSS encontrou através de estudo manométrico, contrações faríngeas e do esôfago proximal menores, interferindo na efetividade da onda pressórica. Em seu trabalho, no esôfago distal esses valores foram próximos do normal, sendo de acordo com os resultados encontrados no presente estudo. Kornblum et al. (2001), em estudo de pacientes com miopatia mitocondrial do tipo KSS e CPEO através de videofluoroscopia e manometria, também encontraram dentre várias características, uma

diminuição da onda peristáltica, justificada pelo acometimento da musculatura esquelética na doença.

Dantas e Aprile (2002) avaliaram a contração do músculo estriado esofágico através da manometria, observando amplitude, duração e a medida da área em pacientes com esôfago anatomicamente normal, que apresentavam sintomas de refluxo gastroesofágico. Os resultados obtidos com análise de deglutição líquida foram: média da amplitude, de 100,1 +/- 35,9 mmHg; média da duração de 2,7 +/- 0,9 segundos e média da área de 115,4 +/- 54,6 mmHg.s, valores esses bem maiores que os encontrados nos doentes do presente trabalho.

Oda (2002) em estudo manométrico da faringe e do EES em pacientes com miastenia grave encontrou valores de amplitude e duração de contração faríngea muito abaixo da média, justificado também pelo acometimento da musculatura esquelética na doença. No presente trabalho, apesar da manometria ter se restringido ao corpo do esôfago, pelo tipo de equipamento utilizado, os resultados encontrados na região proximal conferem com o trabalho supracitado e justificam inclusive algumas queixas apresentadas pelos pacientes, pois com a diminuição da contração da musculatura esquelética, tanto faríngea como esofágica há uma modificação da pressão necessária para transporte eficiente do bolo até o estômago, justificando a presença de uma disfagia orofaríngea.

Apesar da diminuição da contração esofágica ter sido mais significante no esôfago proximal, ela também ocorreu na região distal, próxima ao EEI (canal de 2 cm), tendo como característica uma diferença não tão grande na amplitude com aumento dessa diferença para a duração e área da contração. Esses dados sugerem a possibilidade de alguns pacientes apresentarem disfagia baixa, ou esofageana, alteração já descrita em literatura em pacientes com miopatia (SONIES, 1997).

Ao comparar-se o desempenho do esôfago nas deglutições com intervalo de 30 segundos com as de 10 segundos, percebeu-se uma diminuição significante na amplitude, duração e área da onda peristáltica quando o intervalo entre as deglutições passou a ser menor, porém essa diferença aconteceu tanto nos doentes como nos controles não tendo relação com a doença ou alterações musculares. Observou-se ainda que no esôfago distal a redução da contração foi maior ainda para os dois grupos quando a repetição da deglutição passou a ser em intervalos de 10 segundos. Esse fenômeno é considerado normal e é justificado pelo período refratário da deglutição, período esse em que há redução na contração da musculatura lisa após deglutições repetidas em um curto intervalo de tempo (GOYAL; PRASAD; CHANG, 2004).

5.3 - Avaliação Videofluoroscópica da deglutição

Somente a avaliação clínica da deglutição pode não identificar todos os casos de aspiração, principalmente se for silenciosa (LINDEN; SIEBENS, 1983).

No presente trabalho foi escolhido como exame complementar a videofluoroscopia da deglutição, por ser ela uma das melhores técnicas para o diagnóstico dos distúrbios da deglutição, como já postulado em literatura (FURKIM, 2001; LEVY; CRISTÓVÃO; GABBI, 2004; FRIEDMAM; FRAZER, 2000; MCKENZIE, 1997).

As alterações da fase faríngea podem ser percebidas durante a avaliação clínica fonoaudiológica, através de sinais sugestivos como alterações na qualidade vocal, presença de pigarro, ausculta cervical alterada, tosse, engasgos, alterações na elevação laríngea, porém a avaliação videofluoroscópica permite uma melhor compreensão da dinâmica da deglutição como um todo, bem como alterações faríngeas sem sinais dados pelos pacientes.

A videofluoroscopia tem sido considerada o melhor método para a avaliação da dinâmica normal e patológica das fases oral, faríngea e esofágica da deglutição (COSTA; MONTEIRO, 2003). Além do esclarecimento quanto à presença de aspiração ou microaspiração, o exame permite a observação da dinâmica das estruturas associadas à deglutição durante suas fases (GONÇALVES; VIDIGAL, 1999).

Com relação aos dados encontrados durante o exame, foram observadas alterações tanto na fase oral como na fase faríngea, principalmente para as consistências sólida e pastosa. Na fase oral, que aqui incluiu fase preparatória e oral propriamente dita, as principais alterações encontradas foram quanto à mastigação e movimentação de língua para formação e propulsão do bolo. A principal característica na movimentação incoordenada da língua foi a presença de movimentos repetidos na tentativa de propulsão do bolo, além de movimento póstero-anterior, tanto para o pastoso como para o sólido. Essas alterações podem estar relacionadas a uma fraqueza de língua, não percebida no movimento isolado da avaliação estrutural. Quanto à mastigação observaram-se movimentos mastigatórios lentificados e amassamento do bolo feito por alguns pacientes. Essas alterações justificaram o fato de na avaliação clínica ter sido observado fase preparatória oral prolongada, mesmo para o pastoso.

Chiappetta et al. (2001) também observaram em seu trabalho presença de fraqueza e fadigabilidade mastigatória, além de pouca coordenação dos músculos de língua e lábios contribuindo para a dificuldade de captação, formação, acomodação e transferência do bolo alimentar da fase oral para as demais fases.

Um paciente da pesquisa durante a videofluoroscopia da deglutição não conseguiu deglutir o sólido. O paciente mastigou o alimento diversas vezes de forma bastante ineficiente com grande dificuldade na formação do mesmo, no momento de ejetá-lo para faringe, apresentou incoordenação de língua e após diversas tentativas de

propulsão pediu para retirá-lo da boca. Vale salientar que essa paciente durante a avaliação clínica conseguiu deglutir o sólido, mas apresentou tosse e engasgos, e por isso durante o exame não foi insistido para que tentasse degluti-lo.

Na fase faríngea, foram estatisticamente significantes a presença de estase em valécula, estase em TFE e presença de manobra compensatória de deglutição com esforço para o pastoso, e para o sólido, presença de deglutições múltiplas além da manobra de esforço. Apesar de não ser significante estatisticamente, também foi encontrado um grande número de pacientes com estase em valécula para o sólido e estase em TFE para o pastoso e sólido.

Dantas e Dodds (1990) e Reimers-Neils, Logemann e Larson (1994) explicaram que o aumento da viscosidade do bolo alimentar requer a necessidade de maior atividade muscular orofaríngea, o que justifica uma maior tendência de acúmulo destes resíduos na deglutição de pastoso e sólido, conforme observado neste estudo. Silva (1999) mencionou que o potencial de aderência destas consistências dificulta o trânsito faríngeo quando há alterações na movimentação das paredes faríngeas.

Acúmulo de resíduo após a deglutição em recessos piriformes, combinado com a presença de resíduos em outras estruturas (valécula, paredes faringeais) pode significar um sintoma de disfunção pressórica generalizada da fase faríngea durante a deglutição. Na fase faríngea o alimento vai até o esôfago através de um fluxo pressórico gerado pela ejeção oral. Disfunções faringeais generalizadas incluem redução de movimento de base de língua, parede faringeal e elevação laríngea (KAHRILAS, 1994; LOGEMANN, 1998).

Os resíduos faríngeos podem ser aspirados tardiamente, o que não foi observado neste trabalho. A utilização de estratégias para eliminação destes resíduos,

como deglutições múltiplas e deglutição com esforço, realizada espontaneamente, certamente contribuiu para este achado.

No presente trabalho, muitos pacientes realizaram espontaneamente a manobra de deglutir com esforço. A deglutição com esforço foi uma manobra introduzida como técnica compensatória por Kahrilas et al. (1991; 1993) e Kahrilas, Logemann e Gibbons (1992). Clínicos têm se utilizado dessa técnica como estratégia compensatória, além de como exercício na reabilitação, com o objetivo de melhorar a limpeza da região faringoesofágica com aumento da pressão faríngea (BRYANT, 1991; CRARY, 1995; HUCKABEE; CANNITO, 1999). Hiss e Huckabee (2005) concluíram em seu trabalho com jovens saudáveis que a deglutição com esforço influencia não apenas na magnitude dos eventos de pressão oral e faringeal, mas também nos eventos biomecânicos durante a fase faríngea da deglutição. Steele e Huckabee (2007) em estudo também com jovens saudáveis concluíram que a deglutição com esforço dirige o bolo para a faringe com uma grande velocidade promovendo limpeza faríngea.

Uma alteração encontrada nos pacientes e em alguns indivíduos do grupo controle, sem relevância estatística, foi a falta de controle do bolo, com perda prematura para a hipofaringe. Ela aconteceu nas três consistências, sendo maior com a líquida (28,6%). Costa (1996) obteve esse achado com voluntários sadios, acreditando que os escapes da cavidade bucal em pequenos volumes, seja evento normal que tem nas valéculas e nas pregas ariepiglóticas a salvaguarda contra a permeação do adito laríngeo.

É interessante discutir que para a consistência líquida foi observado presença de penetração laríngea, sem aspiração traqueal em três pacientes. Apesar de não ter significância estatística, esse evento pode ser justificado pelo líquido se mover mais rapidamente no trato aerodigestivo, requerendo uma preparação precoce de toda a

região faringolaríngea (KENDALL; LEONARD; MCKENZIE, 2001). Pode ser também resultante de uma deficiência na sincronização dos eventos da deglutição (SHAKER et al., 1990). Para Pikus et al. (2003) a presença de penetração laríngea em adultos disfágicos pode representar uma chance quatro vezes maior para o desenvolvimento de pneumonias. No presente estudo, nenhum paciente apresentou histórico de pnemonias. Já em literatura, há casos de óbito por pneumonia aspirativa em pacientes com CPEO (KLOPSTOCK; JAKSCH; GASSER, 1999).

A deglutição envolve uma série de eventos coordenados para o transporte do bolo da boca até o esôfago. Uma variedade de medidas de deglutição tem sido desenvolvidas para quantificar a organização temporal desses eventos e permitir uma medida objetiva da fisiologia orofaríngea da deglutição (LOGEMANN, 1987). O estabelecimento de normas e valores para a duração de eventos específicos ajuda a identificar com mais acurácia anormalidades na deglutição, além de descrever mais objetivamente como e o porquê de tal evento não ocorrer de forma adequada (MENDELL; LOGEMANN, 2007).

Nesse estudo, na análise dos tempos das fases da deglutição medidos em milissegundos, verificou-se que para as consistências pastosa e sólida o tempo de fase oral, que compreendeu fase preparatória e fase oral propriamente dita foi maior no grupo dos doentes, sendo que apenas para a sólida os valores tiveram significância estatística. Para o trânsito faríngeo (TF) e trânsito pela TFE (TTFE) esses valores foram significantemente menores. Uma das justificativas para esse resultado pode ser o fato de que para essas consistências, o volume deglutido acabou sendo consideravelmente menor, já que grande parte do alimento ficou retido em cavidade oral, valécula, recessos piriformes, parede faríngea e TFE em forma de resíduo. Uma outra justificativa para esse tempo diminuído é a realização de manobra de deglutição de esforço realizada

espontaneamente por muitos doentes, que aumenta a propulsão do bolo e a sua pressão, diminuindo os tempos de fase faríngea (HISS; HUCKABEE, 2005). Para a consistência líquida, essa diferença existiu, mas foi bem menor.

Ainda sobre a fase oral, é importante salientar que no presente estudo, o tempo de fase oral considerado foi o tempo de fase preparatória mais o tempo de fase oral propriamente dita, sendo todo esse processo voluntário. Palmer et al. (2007), mostraram em seu estudo que o processamento, transporte e formação do bolo estão sujeitos a mudanças pela consciência, sendo o ciclo mastigatório maior quando sob comando verbal do que sem comando. Em seu trabalho, os pacientes ficaram com o alimento em cavidade oral e valécula, realizando uma única deglutição. Na presente pesquisa os pacientes foram orientados a engolir como faziam em casa, mas o fato do comando ter sido dado, além da situação de avaliação pode sim ter influenciado os tempos da fase voluntária da deglutição.

Autores referem, diferentemente, sobre a importância e influência do desempenho na função da deglutição em relação ao volume e consistência do bolo alimentar. Kendall, Leonard e Mckenzie (2001), Kim et al. (1994), não encontraram diferenças estatisticamente significantes no tempo do trânsito faríngeo com variações das consistências dos bolos. Pearlman, Schultz e Vandaele (1993), concluíram que o efeito do volume do bolo alimentar afeta, significativamente, a duração da pressão "intrabolo" (pressão exercida pela língua no bolo e precedendo a geração de pressão faríngea). Pouderoux e Kahrilas (1995), afirmaram que não há força de adaptação quanto à mudança de volume. A duração, mas não a extensão, do movimento do osso hióide, é influenciada pelo volume do bolo alimentar (PLANT, 1998). O tempo da passagem do bolo é modificado pelas propriedades físicas do alimento, incluindo

tamanho do bolo, volume, pH, temperatura e consistência (KENDALL; LEONARD; MCKENZIE, 2001).

CHI-FISHMAN e SONIES (2002), concluíram em seu trabalho que o volume afetou, significativamente, muitos parâmetros de movimento, com um maior volume deglutido tendo amplitudes máximas maiores na trajetória do movimento de elevação do hióide, distância total de elevação, retorno à posição de repouso mais longa e maior velocidade no pico de elevação.

Em nosso estudo, não houve mudança no volume oferecido, mas como já dito antes, devido a grande quantidade de resíduos apresentada por alguns pacientes, o volume durante a passagem da faringe para o esôfago foi menor. Essa afirmação é apenas especulação pois na maioria dos estudos em que se compara os tempos em diferentes volumes, o volume é maior ou menor já na cavidade oral, mudando o padrão de movimentação da língua e consequentemente de todo o processo envolvido (LOGEMANN et al. 2000).

Um outro aspecto avaliado foi a comparação dos tempos de deglutição entre as três primeiras e as três últimas deglutições para a consistência pastosa e sólida. Foi observado que para a consistência pastosa houve aumento do tempo de trânsito pela TFE (TTFE) tanto no GD quanto no GC e no tempo de movimentação hióidea apenas no GC. Já na consistência sólida, houve aumento do tempo na depuração faríngea (DP), trânsito faríngeo (TF), trânsito pela TFE (TTFE) e movimentação hióidea (TMH) nas últimas deglutições do GD, sendo esse aumento significante apenas no trânsito faríngeo (TF). Uma explicação para esse aumento do tempo nos doentes pode ser a fadiga apresentada depois de repetidas deglutições, diminuindo a força de propulsão do bolo, reduzindo a força pressórica e aumentando os tempos de trânsito. Como a maioria das diferenças encontradas não teve significância estatística, talvez fosse preciso um

número maior de pacientes ou então um número maior de deglutições para se verificar o efeito da fadiga sobre os tempos de deglutição. Nesse trabalho foi proposto apenas mais três deglutições da consistência pastosa e sólida pensando no tempo de exposição do paciente a radiação. Não há na literatura estudos dos tempos de deglutição nas miopatias mitocondriais.

Não foram feitas no presente trabalho associações comparando videofluoroscopia e manometria, pois no primeiro exame foram analisados aspectos de fase oral e faríngea, enquanto que no segundo apenas corpo do esôfago, por causa do tipo de equipamento utilizado. Apesar disso, algumas alterações de contração encontradas no esôfago proximal possam explicar manifestações presentes na fase faríngea da deglutição.

Sendo a musculatura do esôfago proximal do tipo estriada, assim como da faringe e TFE, alterações de contração nessa musculatura como encontradas no estudo, sugerem alterações também na contração faríngea, sendo uma justificativa para a presença de resíduos encontrados em valécula, recessos piriformes e TFE. Em estudo já citado anteriormente, Oda (2002), em estudo manométrico da faringe e da TFE encontraram baixos valores de contração faríngea e características como presença de resíduos pela faringe vista durante nasofibrolaringoscopia da deglutição.

5.4 – Comparação entre avaliação clínica da deglutição e videofluoroscopia.

Apesar da concordância entre a avaliação clínica e a videofluoroscopia ter sido moderada, a avaliação clínica deve preceder a avaliação instrumental quando nos referimos às alterações de deglutição. É durante sua realização que obtemos dados indicativos das possíveis dificuldades apresentadas pelos pacientes, assim como dados

relativos aos prováveis achados na avaliação objetiva e utilização de manobras posturais, confirmando ou não a sua eficácia (BARROS et al. 2006).

A presença de concordância moderada pode ser explicada primeiramente pela metodologia diferente usada entre os dois exames, como por exemplo, o volume oferecido. Talvez uma uniformidade nos métodos permita uma maior concordância entre eles.

No presente estudo, observou-se que a especificidade da avaliação clínica foi de 42,8%, ou seja, dos sete pacientes com avaliação clínica normal, apenas três tiveram exame normal. Esse valor se deve ao fato de que muitos pacientes apresentaram grande estase de alimento em parede faríngea, valécula, recessos piriformes e TFE, sem apresentar sinais clínicos como pigarro, ausculta cervical alterada, tosse, sendo perceptível apenas com exame objetivo. Segundo a literatura, a fase faríngea não pode ser visualizada objetivamente, sendo apenas obtidos sinais indicativos de alterações, penetração e/ou aspiração laringotraqueal do alimento (LEDER; SASAKI; BURRELL, 1998).

Quanto à sensibilidade da avaliação clínica, em nosso trabalho ela foi de 85,7%, ou seja, dos sete pacientes com alterações na avaliação, seis apresentaram alterações no exame. O paciente que apresentou exame normal, na clínica a avaliação tinha apresentado alterações leves para a consistência sólida, como necessidade de deglutições múltiplas. Essa diferença aconteceu, pois na avaliação objetiva o sólido foi oferecido com o bário líquido, o que deixou o alimento mais fácil de ser manipulado e preparado, facilitando sua deglutição.

Ao comparar avaliação clínica com exames objetivos, a maioria dos estudos usa como parâmetros a presença de sinais de penetração e aspiração na avaliação clínica com a presença deles no exame, e a presença de falso-negativos e falso-positivos. Essa

sensibilidade tem variado entre 42% e 92% (CHONG et al. 2003; WU et al. 2004; RAMSEY; SMITHARD; KALRA, 2003; LIM et al. 2001; SCHELP et al.2004). Neste estudo, apenas um paciente apresentou risco efetivo de aspiração laringotraqueal durante avaliação clínica, sendo que a alteração em toda dinâmica durante o exame objetivo foi tão grande que o mesmo não conseguiu deglutir o alimento durante o exame. Para esses pacientes, mais que o risco de penetração e/ou aspiração laringotraqueal, foram consideradas diversas alterações que levam a modificações na dinâmica da deglutição, podendo trazer risco futuro.

Chiappetta (2001) e Oda (2002) também compararam avaliação clínica e objetiva durante seus trabalhos utilizando graus de gravidade entre avaliação clínica e exame objetivo. Nos dois trabalhos o exame utilizado foi a nasofibrolaringoscopia e a concordância entre os exames foi boa.

Apesar de a avaliação clínica fonoaudiológica apresentar limitações, apresenta-se soberana em relação aos exames objetivos (MATHERS-SCHMIDT; KURLINSKI, 2003). Por meio desta avaliação é possível identificar o grau de gravidade da disfagia, identificando as possíveis manobras que facilitariam a deglutição do paciente, auxiliando o processo terapêutico, bem como a realização dos exames complementares (BARROS et al. 2006). Em nosso estudo, verificou-se a importância de associar os dois procedimentos de avaliação, a clínica e a objetiva, para diagnóstico preciso dos distúrbios da deglutição, comprovando que ambos são complementares, interdependentes e essenciais para o diagnóstico, conduta e reabilitação das disfagias.

De acordo com Martens, Cameron e Simonsen (1990); Willig et al. (1994); St Guily et al. (1994); Buchholz (1994) e Chiappetta (1999) o tratamento multidisciplinar ao portador de disfagia orofaríngea não somente enriquece o diagnóstico como evita casos de pneumonia, desidratação, desnutrição.

Pacientes com miopatia mitocondrial sem queixas de disfagia não são avaliados, podendo apresentar alterações subclínicas que trarão conseqüências futuras. Neste trabalho verificou-se que a avaliação clínica fonoaudiológica associada a exames complementares possibilitam adequado diagnóstico, acompanhamento e reabilitação das disfagias nesses pacientes.

A participação do fonoaudiólogo na equipe de atendimento ao paciente com miopatia mitocondrial é importante, pois permite o diagnóstico precoce das disfagias, evitando desconforto e isolamento social bem como desnutrição e problemas respiratórios; possibilitando assim melhor qualidade de vida.

6 – CONCLUSÕES

- Pacientes com miopatia mitocondrial do tipo CPEO apresentaram queixas relativas a dificuldades na deglutição.

- Metade desses pacientes apresentou alterações na avaliação clínica da deglutição. Sendo significantes para as consistências pastosa e sólida.

- Os pacientes apresentaram alterações tanto em fase oral como em fase faríngea na videofluoroscopia da deglutição para as consistências pastosa e sólida. Com relação aos tempos das fases da deglutição, os tempos da fase oral foram significantemente maiores e os tempos faríngeos como trânsito faríngeo e trânsito pela TFE menores, principalmente para a consistência sólida. Quando comparados as três primeiras às três ultimas deglutições da consistência pastosa e sólida, houve um aumento nos tempos de trânsito nos doentes, apenas para a consistência sólida

- Não foi possível relacionar o tipo de alteração no DNA mitocondrial e a presença de disfagia.

- Houve relação estatística entre a avaliação clínica fonoaudiológica e a videofluoroscopia, com nível de concordância moderado segundo o coeficiente de Kappa. A avaliação clínica apresentou uma alta sensibilidade (85,7%), quando comparada ao exame objetivo.

- Na avaliação manométrica, os pacientes apresentaram diminuição na contração esofágica, principalmente no esôfago proximal. Ao se comparar as deglutições com intervalo de 30 segundos com as de 10 segundos, tanto os pacientes como os controles apresentaram redução da contração esofágica, não sendo uma característica específica da doença.

7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ARAÚJO, A.Q.C.; ARAÚJO, A.P.Q.C. Mitocôndrias e doenças neurológicas. **Rev brás Neurol**, 1993, 29(6):193-201.

ARÉVALO, R.T. Proposta de um protocolo de avaliação da deglutição. Estudo em adultos jovens normais através da nasofibroscopia. São Paulo, 1994. **Monografia de Especialização** – Escola Paulista de Medicina.

AURÉ, K.; BAULNY, H.O.; LAFORÊT, P.; JARDEL, C.; EYMARD, B.; LOMBES, A. Chronic progressive ophthalmoplegia with large-scale mtDNA rearrangement: can we predict progression? **Brain**. 2007, (130): 1516-1524.

BARROS, A.F.F.; OKUBO, P.C.M.I.; DOMENIS, D.R.; RICZ, H.M.; MELLO-FILHO, F.V. Comparação entre a avaliação clínica e objetiva da deglutição em pacientes com disfagia orofaríngea neurogênica. **Rev Soc Brás Fonoaudiol**. 2006; 11(2): 90-95.

BECK, J.T.; GAYLER, B.W. Image quality and radiation levels in videofluoroscopy for swallowing studies: a Review. **Dysphagia.** 1990, (5): 118-128.

BRONIATOWSKI, M. Fiberotic endoscopic evaluation of dysphagia and videofluoroscopy. **Dysphagia**. 1998, 13 (1): 22-23.

BRYANT, M. Biofeedback in the treatment of a selected dysphagia patient. **Dysphagia**, 1991, 6: 140-144.

BUCHHOLZ, D.W. Dysphagia associated with neurological disorders. **Acta Otorhino-laryngologica Belg.**1994, 48: 143-155.

CAMACHO-LOBATO, L.; CASTELL, D.O. Função motora normal do esôfago. In: NASI, A.; MICHELSOHN, N.H. **Avaliação funcional do esôfago: manometria e ph-metria esofágicas**. São Paulo: Editora Roca, 2001. 3-20.

CAROD-ARTAL, F.J.; SOLANO-PALACIOS A.; PLAYÁN-ARISO, A.; VIANA-BRANDI, I.; LÓPEZ-GALLARDO, E.; ANDREU, A.; LÓPEZ-PEREZ, M.; MONTOYA, J. A single deletion of mitochondrial DNA in a Brazilian patient with chronic progressive external ophthalmoplegia. **Rev Neurol**., 2003, dec- 1-15; 37(11): 1029-1031.

CHAN, C.B.; CHAN, L.K.; LAM, H.S. Scattered radiation level during videofluoroscopy for swallowing study. **Clin Radiol**, Edinburgh, v.57, n.7; jul. 2002, p.222-225.

CHIAPPETTA, A.L.M.L. Disfagia orofaríngea na distrofia miotônica: avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica. **Tese de Mestrado**. Escola Paulista de Medicina-UNIFESP. São Paulo, 1999.

CHIAPPETTA, A.L.M.L.; ODA, A.L.; ZANOTELI, E.; GUILHERME, A.; OLIVEIRA, A.S.B.O. Disfagia Orofaríngea na distrofia miotônica: Avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, 2001, vol 59 nº2B; 1-14

CHIAPPETTA, A.L.M.L.; ODA, A.L. Disfagia Orofaríngea Neurogênica. In: LEVY J.A.; OLIVEIRA A.S.B. **Reabilitação em Doenças Neurológicas - Guia Terapêutico Prático**. São Paulo: Editora Atheneu, 2003; 81-92.

CHIAPPETTA, A.L.M.L. Disfagia Orofaríngea em pacientes com doença do neurônio motor/ esclerose lateral amiotrófica. **Tese de Doutorado**. Escola Paulista de Medicina-UNIFESP. São Paulo, 2005.

CHI-FISHMAN, G.; SONIES, B.C. Effects of systematic bolus viscosity and volume changes on hyoid movement kinematics. **Dysphagia** 2002, 17: 278-287.

CHONG, M.S.; LIEU, P.K.; SITOH, Y.Y.; MENG, Y.Y.; LEOW, L.P. Bedside clinical methods useful as screening test for aspiration in elderly patients with recent and previous strokes. **Ann Acad Med Singapore**. 2003; 32(6): 790-794.

COSTA, M.M.B.; NOVA, J.L.L.; CARLOS, M.T.; PEREIRA, A.P.; KOCH, H.A. Videofluoroscopia – um novo método. **Radiol Bras** 1992; 25: 11-18.

COSTA, M.M.B.; MOSCOVICI, M.; PEREIRA, A.A.; KOCH, H.A. Avaliação videofluoroscópica da transição faringoesofágica (esfíncter superior do esôfago). **Radiol Bras** 1993; 26: 71-80.

COSTA, M.M.B. Uso de bolo contrastado sólido, líquido e pastoso no estudo videofluoroscópico da dinâmica da deglutição. **Radiol Brás.** 1996; 29: 35-39.

COSTA, M.M.B. Dinâmica da deglutição: fase oral e faríngea. In: COSTA, M.M.B.; LEME, E.; KOCK, H.I. **Colóquio multidisciplinar deglutição & disfagia**. Rio de Janeiro, 1998.

COSTA, M.M.B.; NOVA, J.L.L.; CARLOS, M.T.; PEREIRA, A.A.; KOCH, H.A. Videofluoroscopia: um novo método. In: MACEDO-FILHO, E.; PISANI, J.C.; CARNEIRO, J.; GOMES, G. **Disfagia: abordagem multidisciplinar**. 3ª ed. São Paulo: Frontis, 1999. p.85-99.

COSTA, M.M.B. Avaliação da dinâmica da deglutição e da disfagia orofaríngea. In: CASTRO, L.P.; SAVASSI-ROCHA, P.R.; MELO, J.R.C.; COSTA, M.M.B. **Tópicos em Gastroenterologia**. Rio de Janeiro: Médica e Científica Ltda; 2000; 177-185.

COSTA, M.; MONTEIRO, J.S. Exame videofluoroscópico das fases oral e faríngea da deglutição. In: COSTA, M.; CASTRO, L.P. **Tópicos em deglutição e disfagia**. Rio de Janeiro: MEDSI 2003, 273-284.

COSTA, M.M.B.; CANEVARO, L.V.; AZEVEDO, A.C.P.; MARINHA, M.D.S. Valores típicos do "produto dose-área" (DAP) obtidos durante o estudo videofluoroscópico da deglutição. **Radiol Bras**, São Paulo, v.36, n.1, jan/fev. 2003, p.1-8.

COSTA, M.M.B. Revisão anatômica e videofluoroscópica das bases morfofuncionais da dinâmica da deglutição. In: **XIV Curso de extensão – Revisão anatômica e videofluoroscópica das bases morfofuncionais da dinâmica da deglutição**; Rio de Janeiro: 2004. Laboratório de Motilidade Digestiva / Imagem, 2004.

CRARY, M.A. A direct intervention program for chronic neurogenic dysphagia secondary to brainstem stroke. **Dysphagia,** 1995, 10: 6-18.

CURTIS, D.J.; CRUESS, D.F.; DACHMAN, A.H.; MASO, E. Timing in the normal pharyngeal swallow: prospective selection and evaluation of 16 normal asymptomatic patients. **Invest Radiol** 1984; 19: 523-529.

DANIELS, S.K.; McADAM, C.P.; BRAILEY, K.; FOUNDAS, A.L. Clinical assessment of swallowing and prediction of dysphagia severity. **American Journal Speech, Language and Pathology**. 1997, 6(1): 17-21.

DANTAS, R.O; DODDS, W.J.; MASSEY, B.T.; KERN, M.K. The effect of high-vs low density barium preparations on the quantitative features of swallowing. **AJR Am J Roentgenol** 1989; 153: 1191-1195.

DANTAS, R.O. Papel da manometria no diagnóstico das doenças motoras do esôfago. In: MACEDO-FILHO, E.M.; PISSANI, J.C.; CARNEIRO, J.; GOMES, G. **Disfagia: Abordagem Multidisciplinar**. 2ª ed. Frontis editorial, 1998,139-142.

DANTAS, R.O.; DODDS, W.J. Influência da viscosidade do bolo alimentar deglutido na motilidade da faringe. **Arq. Gastroenterol** 1990; 127: 164-168.

DANTAS, R.O.; APRILE, L.R.O. Esophageal striated muscle contractions in patientes with gastroesophageal reflux symptoms. **Dig Dis Sci** 2002, 47: 2586-2590.

DIAS-TOSTA, E. Citopatias mitocondriais: aspectos clínicos. **Rev. Bras. Neurol**. 1994; 30(1): 3-8.

DIMAURO, S.; BONILLA, E; ZEVIANI, M.; NAKAGAWA, M.; DE VIVO, D.C. Mitochondrial myopathies. **Ann Neurol**. 1985; 17: 521-538.

DEGOUL, F.; NELSON, I.; LESTIENNE, P.; FRANÇOIS, D.; ROMERO, N.; DUBOC, D.; EYMARD, B.; FARDEAU, M.; PONSOT, G.; PATURNEAU-JOUAS, M.; CHAUSSIN, M.; LEROUX, J.P.; MARSAC, C. Deletions of mitochondrial DNA in Kearns-Sayre syndrome and ocular myopathies: genetic, biochemical and morphological studies. **J Neurol Sci**, 1991, 101:168-177.

DODDS, W.J.; STEWART, E.D.; LOGEMANN, J.A. Physiology and radiology of the normal oral and pharyngeal phases of swallowing. **AJR**. 1990; 154: 953-963.

DOUGLAS, C.R. Fisiologia da deglutição. **Tratado de fisiologia aplicada às ciências da saúde.** São Paulo: Robe Editorial 1994: 895-910.

DRAY, T.G.; HILLEL, A.D.; MILLER, R.M. Dysphagia caused by neurologic deficits. In: BASTIAN, R.W. Dysphagia in children, adults and geriatrics. **Otoryngologic Clinics of North America** 31(3), 1958; 507-524.

EKBERG, O.; OLSSON, R. Dynamic radiology of swallowing disorders. **Endoscopy**, New York, 1997, v. 29; 439-446.

FRANCESCHINA, L.; SALANI, S.; BORDONI, A.; SCIACCO, M.; NAPOLI, L.; COMI, G.P.; PRELLE, A.; FORTUNATO, F.; HADJIGEORGIOU, G.M.; FARINA, E.; BRESOLIN, N.; D'ANGELO, M.G.; SCARLATO, G. A novel mitochondrial tRNA point mutation in chronic progressive external ophthalmoplegia. **J Neurol**. 1998; 245: 755-758.

FRIEDMAN, B.; FRAZIER, J.B. Deep laryngeal penetration as a predictor of aspiration. **Dysphagia**, 2000, v.15,153-158.

FURKIM, A.M.; SILVA, R.G. **Programas de reabilitação em disfagia neurogênica**. São Paulo: Frôntis Editorial; 1999.

FURKIM, A.M. A avaliação clínica das disfagias neurogênicas. In: HERNANDEZ, A.M.; MARCHESAN, I.Q. **Atuação Fonoaudiológica em Ambiente Hospitalar**. Rio de Janeiro: Revinter, 2001. 39-59.

GARCIDUEÑAS, A.L.C.; LORIA, O.P.; SAGASTEGUI, J.A.; GARCIA, R.F. Oftalmoplegia progressiva externa secundaria a miopatia mitocondrial. Presentacion de um caso y revisión de la literatura. **Gac Med Mex**. 2000; 136(3): 267-271.

GIANONI, C.D.L. A utilização da manometria e pHmetria nas afecções do esôfago. In: CASTRO, L.P.; SAVASSI-ROCHA, P.R.; MELO, J.R.C.; COSTA, M.M.B. **Tópicos em Gastroenterologia – Deglutição e Disfagia.** Editora Médici**,** 2000. 83-102.

GIYTON, A.C. **Tratado de fisiologia médica**. 7ª ed. Philadelphia: Guanabara-Koogan; 1986.p 603-604.

GONÇALVES, M.I.R.; VIDIGAL, M.L.N. Avaliação videofluoroscópica das disfagias. In: **Disfagias Orofaríngeas**. Carapicuíba, SP: Pró-Fono, 1999: 189-202.

GOYAL, R.K.; PRASAD, M.; CHANG, H.Y. Functional anatomy and physiology of swallowing and esophageal motility. In: CASTELL, D.O.; RICHTER, J.E. **The Esophagus**. Editora Lippincott Williams & Wilkins. 4ª edição, 2004, 1-36.

HISS, S.G.; HUCKABEE, M.L. Timing of pharyngeal and upper esophageal sphincter pressures as a function of normal and effortful swallowing in young healthy adults. **Dysphagia**. 2005, 20: 149-156.

HUCKABEE, M.L.; CANNITO, M. Outcomes of swallowing rehabilitation in chronic brainstem dysphagia: a retrospective evaluation. **Dysphagia**, 1999, 14: 93-109.

JIMENEZ-CABALLERO, P.E.; SERVIÁ, M.; CABEZA, C.I.; MARSAL-ALONSO, C.; ALVAREZ-TEJERINA, A. Chronic progressive external ophthalmoplegia: clinical and electromyographic manifestations in a series of cases. **Rev Neurol**., 2006, dec- 16-31; 43(12): 724-728.

KAHRILAS, P.J.; LOGEMANN, J.A.; KRUGLER, C.; FLANAGAN, E. Volitional augmentation of upper esophageal sphincter opening during swallowing. **Am J. Physiol**, 1991, 260: p.50-56.

KAHRILAS, P.J.; LOGEMANN, J.A.; GIBBONS, P. Food intake by maneuver; an extreme compensation for impaired swallowing. **Dysphagia**. 1992, 7: 155-159.

KAHRILAS, P.J.; LIN, S.; LOGEMANN, J.A.; ERGUN, G.A.; FACCHINI, F. Deglutitive tongue action: volume accommodation and bolus propulsion. **Gastroenterology**. 1993, 104: 140-144.

KAHRILAS, P.J. Anatomy, physiology and pathophysiology of dysphagia. **Acta Oto-rhinolaryngologica Belg** 1994; 48: 97-117.

KATSANOS, K.H.; NASTOS, D.; NOUSSIAS, V.; CHRISTODOULOU, D.; KAPPAS, A.; TSIANOS, E.V. Manometric study in Kearns-sayre syndrome. **Dis. of the Esophagus**, 2001, 14(1), p.63-66.

KENDALL, K.A.; MCKENZIE, S.; LEONARD, R.J.; GONÇALVES, M.I.; WALKER, A. Timing of events in normal swallowing: a videofluoroscopic study. **Dysphagia**. 2000; 15: 74-83.

KENDALL, K.A.; LEONARD, R.J.; MCKENZIE, S.W. Accommodation to changes in bolus viscosity in normal deglutition: a videofluoroscopic study. **Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.** 2001; 110: 1059-1065.

KENDALL, K.A. Oropharyngeal swallowing variability. **Laryngoscope** 2002; 112: 547-551.

KENDALL, K.A.; LEONARD, R.J.; MCKENZIE, S.W. Sequence variability during hypopharyngeal bolus transit**. Dysphagia** 2003; 18: 85-91.

KIM, C.H.; HSU, J.J.; O'CONNOR, M.K.; WEAVER, A.L.; BROWN, M.L.; ZINSMEISTER, A.R. Effect of viscosity on oropharyngeal and esophageal emptying in man. **Dig. Dis. and Sciences**, 1994; 39 (1): 189-192.

KLOPSTOCK, T.; JAKSCH, M.; GASSER, T. Age and cause of death in mitochondrial diseases. **Neurology**. 1999, 53(4): 855-857.

KORNBLUM, C.; BROICHER, R.; WALTHER, E.; SEIBEL, P.; REICHMANN, H.; KLOCKGETHER, T.; HERBERHOLD, C.; SCHRODER, R. Cricopharyngeal achalasia is a common cause of dysphagia in patients with mtDNA deletions. **Neurology**. 2001, 56(10): 1409-1412.

LAFORÊT, P.; LOMBÉS, A.; EYMARD, B.; DANAN, C.; CHEVALLAY, M.; ROUCHE, A.; FRACHON, P.; FARDEAU, M. Chronic progressive external ophtalmoplegia with ragged-red fibers: clinical, morphological and genetic investigations in 43 patients. **Neuromusc. Disord**., 1995, vol.5; p. 399-413.

LANDIS J.R., KOCH G.G. The measurement of observer agreement for categorical data**. Biometrics**. 33. 1977, 159- 174.

LEDER, S.B.; SASAKI, C.T.; BURRELL, M.I. Fiberotic endoscopic evaluation to dysphagia identify silent aspiration. **Dysphagia**. 1998; 13(1): 19-21.

LEDER, S.B.; ESPINOSA, J.F. Aspiration risk after acute stroke: comparison of clinical examination and fiberotic endoscopic evaluation of swallowing. **Dysphagia**. 2002, 17 (3): 214-218.

LEMME, E.M.O.; DOMINGUES, G.R.S. As características da disfagia permitem distinguir os diferentes distúrbios motores do esôfago? In: CASTRO, L.P.; SAVASSI-ROCHA, P.R.; MELO, J.R.C.; COSTA, M.M.B. **Tópicos em Gastroenterologia – Deglutição e Disfagia.** Editora Médici**,** 2000. 83-102.

LEMME, E.M.O. Métodos de avaliação e interpretação. In: NASI, A.; MICHELSOHN, N.H. **Avaliação functional do esôfago: manometria e ph-metria esofágicas**. São Paulo: Editora Roca, 2001.

LEONARD, R.J.; KENDALL, K.A.; JOHNSON, R.; MCKENZIE, S. Swallowing in Myotonic Muscular Dystrophy: A videofluoroscopic study. **Arch Phys Med Rehabil**, 2001, july 82; 979-985.

LEVY, D.S.; CRISTÓVÃO, P.W.; GABBI, S. Protocolo do estudo dinâmico da deglutição por videofluoroscopia. In: JACOBI, J.S.; LEVY, D.S.; SILVA, L.M.C. **Disfagia Avaliação e tratamento**. Rio de Janeiro: Revinter, 2004.134-152.

LIM, S.H.; LIEU, P.K.; PHUA, S.Y.; SESHADRI, R, VENKETASUBRAMANIAN, N.; LEE, S.H.; CHOO, P.W. Accuracy of bedside clinical methods compared with fiberotic endoscopic examination of swallowing (FEES) in determining the risk of aspiration in acute stroke patients. **Dysphagia**. 2001; 16 (1): 1-6.

LINDEN, P.; SIEBENS, A.A. Dysphagia: prediciting laryngeal. **Arch Phys Med**, 1983: 64; 282-284.

LOGEMANN, J.A. **Evaluation and treatment of swallowing disorders**. Austin: Pro-ed; 1983.

LOGEMANN, J.A. Criteria for studies of treatment for oral-pharyngeal dysphagia. **Dysphagia**, 1987; 1, 193-199.

LOGEMANN J.A.; KAHRILAS P.J.; CHENG J.; PAULOSKI B.R.; GIBBONS P.J.; RADEMAKER A.W.; LIN S. Closure mechanisms of the laryngeal vestibule during swallow. **Am. J. Phisiol** 1992; 262: G338-G344.

LOGEMANN J.A. **A manual for videofluoroscopy evaluation of swallowing**. 2ª ed, Austin, Tex: Pro-ed, 1993.

LOGEMANN J.A. Role of the modified barium swallow in management of patients with dysphagia. **Otol Head Neck Surg**. 1997; 116: 335-338.

LOGEMANN, J.A. **Evaluation and treatment of swallowing disorders**. 2º p.406. Austin Texas: Pro-ed 1998.

LOGEMANN, J.A.; PAULOSKY, B.R.; RADEMAKER, A.W.; COLANGELO, L.A.; KAHRILAS, P.J.; SMITH, C.H. Temporal and biomechanical characteristics of oropharyngeal swallow in younger and older men. **Journal of Speech, Language, and Hearing Research**, 2000, 43: 1264-1274.

MACEDO-FILHO, E.D. Conceitos e fisiologia aplicada da deglutição. In: MACEDO-FILHO, E.D.; PISANI, J.C.; CARNEIRO, J.E.; GOME, G. **Disfagia: abordagem multidisciplinar.** 3ª ed. Rio de Janeiro: Frontis, 1999; p 3-8.

MACEDO-FILHO, E.D.; GOMES G.F.; FURKIM A.M. **Manual de cuidados do paciente com disfagia**. São Paulo: Lovise; 2000.

MACEDO-FILHO, E.D. Mecansimos protetotes da deglutição. In: JACOBI, J.S.; LEVY, D.S.; SILVA, L.M.C. **Disfagia Avaliação e tratamento**. Rio de Janeiro: Revinter, 2004. Cap.2, p.18-25.

MANRIQUE, D. Avaliação otorrinolaringológica da deglutição. In: FURKIM, A.M.; SANTINI, C.S. **Disfagias Orofaríngeas**. Carapicuíba, SP. Pró Fono, 1999; 49-60.

MARCHESAN, I.Q. Disfagia. In: MARCHESAN, I.Q.; BOLAFFI, G.; GOMES, I.C.D.; ZORZI, J.L. **Tópicos em Fonoaudiologia** 1995. São Paulo: Lovise, 1995: 161-166.

MARCHESAN, I.Q. Deglutição: normalidade. In: FURKIM, AM; SANTINI CS. **Disfagias Orofaríngeas**. Carapicuíba: Pró- Fono, 1999. 3-18.

MARCHESAN, I.Q. O que se considerar normal na deglutição. In: JACOBI, J.S.; LEVY, D.S.; SILVA, L.M.C. **Disfagia: Avaliação e tratamento**; Rio de Janeiro: Revinter, 2004. Cap.3, p.29-36.

MARI, F.; MATEI, M.; CERAVOLO, M.; PISANI, A.; MONTESI, A.; PROVINCIALI, L. Predictive value of clinical índices in detecting aspiration in patients with neurological disorders. **J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry** 1997, 63: 456-460.

MARIE, S.K.N. Avanços no campo da biologia molecular nas citopatias mitocondriais. **Rev bras Neurol**. 1994 30(3): 77-80.

MARTENS, L.; CAMERON, T.; SIMONSEN, M. Effects of a multidisciplinary management program on neurologically impaired patients with dysphagia. **Dysphagia**, 1990, 5: 147-151.

MARTINO, R.; PRON, G.; DIAMANT, N. Screening for oropharyngeal dysphagia in stroke: insufficient evidence guidelines. **Dysphagia,** 2000, 15(1): 19-30.

MATHERS- SCHMIDT, B.A.; KURLINSKI, M. Dysphagia evaluation practices: inconsistencies in clinical assessment and instrumental examination decision-making. **Dysphagia**, 2003. Spring; 18 (2): 114-125.

MCKENZIE, S. Swallow evaluation with videofluoroscopy. In: LEONARD, R.; KENDALL, K. **Dysphagia assessment and treatment planning. A team approach**. San Diego: Singular Publishing Group., 1997. 83-100.

MENDELL, D.A.; LOGEMANN, J.A. Temporal sequence of swallow events during the oropharyngeal swallow. **Journal of Speech, Language, and Hearing Research**, 2007; vol. 50; 1256-1271.

MILLER, R.M. Clinical examination for dysphagia. In: GROHER, M.E. **Dysphagia: Diagnosis and Management**. 2nd ed. Boston, 1992; 143-162.

MILLER, A.J. The **Neuroscientific Principles of Swallowing and Dysphagia**. San Diego: Singular Pub. Group, 1999.

MURRAY, J.A.; CLOUSE, R.E.; CONKLIN, J.L. Components of the standard oesophageal manometry. **Neurogastroenterol Motil**, 2003; 15: 591-606.

ODA, A.L. Avaliação fonoaudiológica, análise nasofibrolaringoscópica e manometria de esfíncter esofágico superior em pacientes com miastenia grave auto-imune adquirida. **Tese de Mestrado.** Escola Paulista de Medicina – UNIFESP, 2002.

ODA, A.L.; CHIAPPETTA, A.L.M.L.; ANNES, M.; MARCHESAN, I.Q.; OLIVEIRA, A.S.B. Avaliação clínica, endoscópica e manométrica da deglutição em pacientes com miastenia grave autoimune adquirida. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**. Vol 60 (4), 2002; 1-17.

OKUBO, P.C.M.I.; DANTAS, R.O.; TRONCON, L.E.A.; MORIGUTI, J.C.; FERRIOLLI, E. Clinical and scintigraphic assessment of swallowing of older patients admitted to a terciary care geriatric ward. **Dysphagia.** 23; 2008, 1-6.

PALMER, J.B.; HIIEMAE, K.M.; MATSUO, K.; HAISHIMA, H. Volitional control of food transport and bolus formation during feeding. **Physiology & Behavior**, 2007, 91(1): 66-70.

PANDOLFINO, J.E.; KAHRILAS, P.J.; AMERICAN GASTROENTEROLOGICAL ASSOCIATION. AGA Technical Review on the Clinical Use Esophageal Manometry. **Gastroenterology** 2005; 128: 208-224.

PEARLMAN, A.L.; SCHULTZ, J.G.; VANDAELE, D.J. Effects of age, gender, bolus volume, and bolus viscosity on oropharyngeal pressure during swallowing. **Journal Applied Physiology**, 1993; 75: 33-37.

PERLMAN, A.L.; BOOTH, B.M.; GRAYHACK, J.P. Videofluoroscopic predictors of aspiration in patients with oropharyngeal dysphagia. **Dysphagia** 1994; 9: 221-229.

PIKUS, L.; LEVINE, M.S.; YANG, Y.; RUBESIN, S.E.; KATZKA, D.A.; LAUFER, I.; GEFTER, W.B. Videofluoroscopy studies of swallowing dysfunction and the relative risk of pneumonia. **AJR Am J Roentgenol**., Seattle, v.180; Jun. 2003, p.1613-1616.

PLANT, R.L. Anatomy and physiology of swallowing in adults and geriatrics. **Otolaryngologic Clinics of North America**, 1998; 31 (3): 477-488.

POUDEROUX, P.; KAHRILAS, P.J. Deglutitive tongue force modulation by volition, volume and viscosity in humans. **Gastroenterology**, 1995; 108: 1418-1426.

RAMSEY, D.J.; SMITHARD, D.G.; KALRA, L. Early assessment of dysphagia and aspiration risk in acute stroke patients. **Stroke.** 2003; 34 (5); 1252-1257.

REIMERS-NEILS, I.; LOGEMANN, J.; LARSON, C. Viscosity effects on EMG activity in normal swallow. **Dysphagia** 1994; 9:101-106.

SCHALL, R. Estimation in generalized linear models with random effects. **Biometrika**, 1991; 78 (4): 719-727.

SCHELP, A.O.; COLA, P.C.; GATTO, A.R. SILVA, R.G. CARVALHO, L.R. Incidência de disfagia orofaríngea após acidente vascular encefálico em hospital público de referência. **Arq Neuropsiquiatr.** 2004; 62 (2b): 503-506.

SCIACCO, M.; PRELLE, A.; COMI, G.P.; NAPOLI, L.; BATTISTEL, A.; BRESOLIN, N.; TANCREDI, L.; LAMPERTI, C.; BORDONI, A.; FAGIOLARI, G.; CISCATO, P.; CHIVERI, L.; PERINI, M.P.; FORTUNATO, F.; ADOBBATI, L.; MESSINA, S.; TOSCANO, A.; MARTINELLI-BONESCHI, F.; PAPADIMITRIOU, A.; SCARLATO, G.; MOGGIO, M.. Retrospective study of a large population of patients affected with mitochondrial disorders: clinical, morphological and molecular genetic evaluation. **J Neurol**. 2001; 248: 778-788.

SHAKER, R.; DODDS, W.J.; DANTAS, R.O.; HOGAN, W.J.; ARNDORFER, R.C. Coordenation of deglutitive glottic closure with oropharyngeal swallowing. **Gastroenterology**. 1990, jun. 98(6): 1478-1484.

SHAKER, R.; REN, J.; PODVRSAN, B.; DODDS, W.J.; HOGAN, W.J.; KERN, M.; HOFFMANN, R.; HINTZ, J. Effect of aging and bolus variables on pharyngeal and upper esophageal sphincter motor function. **Am J. Physiol**; Washington, 1993 v.264; Marc. p.G. 427-432.

SILVA, R.G. Disfagia Neurogênica em adultos pós-acidente vascular encefálico: identificação e classificação. **Tese de Mestrado**, 1997. Escola Paulista de Medicina – UNIFESP, São Paulo.

SILVA, R.G. Disfagia Neurogênica em adultos: uma proposta para avaliação clínica. In: FURKIM A.M.; SANTINI C.S. **Disfagias Orofaríngeas**. Carapicuíba, SP: Pró-Fono, 1999; 35-48.

SILVA, R.G.; GATTO, A.R.; COLA, P.C. Disfagia Orofaríngea neurogênica em adultos- avaliação fonoaudiológica em leito hospitalar. In: JACOBI J.S.; LEVY D.S.; SILVA L.M.C. **Disfagia Avaliação e Tratamento**. Rio de Janeiro. Revinter, 2003; 181-196.

SONIES, B.C. Evaluation and treatment of speech and swallowing disorders associated with myopathies. **Current Opinion in Rheumatology**. 1997, 9: 486-495.

SPADOTTO, A.A.; GATTO, A.R.; COLA, P.C.; SCHELP, A.O. Método quantitative para análise da disfagia orofaríngea em pacientes com doença cérebro vascular. **O Dendrito**. 2006; 12: 29.

STEELE, C.M.; HUCKABEE, M.L. The influence of orolingual pressure on the timing of pharyngeal pressure events. **Dysphagia**, 2007, 22: 30-36.

ST GUILY, J.L.; PÉRIÉ, S.; WILLIG, T.N.; CHAUSSADE, S.; EYMARD, B.; ANGELARD, B. Swallowing disorders in muscular diseases functional assessment and indications of cricopharingeal myotomy. **Ear Nose Throat** 1994; 73: 34-40.

VU, T. H.; SCIACCO, M.; TANJI, K.; NICHTER, C.; BONILLA, E.; CHATKUPT, S.; MAERTENS, P.; SHANSKE, S.; MENDELL, J.; KOENIGSBERGER, M.R.; SHARER, L.; SCHON, E.A.; DIMAURO, S.; DEVIVO, D.C. Clinical manifestations of mitochondrial DNA depletion. **Neurology**. 1998; 50: 1783-1790.

WALLACE, D.C. Diseases of the mitochondrial DNA. **Annu. Rev. Biochem.** 1992. 61: 1175-1212.

WILLIAMS, R.B.; GREHAN. M.J.; HERSCH, M.; ANDRE, J.; COOK, I.J. Biomechanics, diagnosis, and treatment outcome in inflammatory myopathy presenting as oropharyngeal dysphagia. **Oesophagus**. Gut 2003; 52: 471-478.

WILLIG, T.N.; PAULUS, J.; SAINT-GUILY, J.L.; BÉON, C.; NAVARRO, J. Swallowing problems in neuromuscular disorders. **Arch Phys Med Rehabil**. 1994; 75: 1175- 1181.

WU, M.C.; CHANG, Y.C.; WANG, T.G.; LIN, L.C. Evaluating swallowing dysfunction using a 100-ml water swallowing test. **Dysphagia**. 2004; 19(1): 43-47.

8. APÊNDICE

APÊNDICE A - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo.

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Pesquisa : Estudo da deglutição em pacientes com miopatia mitocondrial: avaliação clínica, manométrica e videofluoroscópica.

Pesquisadora: Danielle Ramos Domenis- fonoaudióloga
CRF –9653

Orientador: Prof. Dr. Roberto Oliveira Dantas

Nesta pesquisa estará sendo visto como você engole os alimentos e se há alguma alteração.

Primeiramente farei algumas perguntas a respeito de sua saúde e sua alimentação, logo depois farei uma avaliação clínica onde estarei vendo a maneira como você come e engole os alimentos, para isso eu mesma estarei fornecendo os alimentos, como água e bolacha.

Depois dessa avaliação estaremos realizando dois exames que serão feitos de preferência no mesmo dia.

O primeiro se chama manometria e serve para ver como você está engolindo. Ele tem a duração de 15 minutos e durante sua realização um tubo plástico será introduzido pelo seu nariz e localizado no seu esôfago então você fará várias deglutições de água e o computador irá analisar como o seu esôfago funcionou durante essas deglutições. O desconforto pela introdução do tubo no esôfago é mínimo, bem como os riscos de qualquer problema de saúde causado pelo exame.

O segundo exame se chama videofluoroscopia da deglutição e também serve para ver como você está engolindo, só que nesse exame vemos coisas diferentes da manometria. Você vai sentar do lado de um aparelho de raio-x e eu vou dar um alimento para você comer misturado com um gel (bário), com esse produto dá para ver em uma tela como você está engolindo e se há algum problema ou dificuldade. Esse exame não faz nenhum mal, a radiação com o aparelho é muito pequena e não traz nenhum desconforto ou dor.

Após a realização desses dois exames você estará sendo orientado quanto aos resultados bem como conduta a ser tomada.

Todos esses procedimentos (avaliação clínica e exames) somente serão realizados se houver sua aceitação ou do responsável. Não haverá nenhuma despesa

para participar da pesquisa e em caso de recusa ou desistência não haverá nenhum prejuízo do seu seguimento neste hospital.

Por último, caso se sinta lesado, você tem o direito de solicitar indenização, conforme legislação vigente, embora não estejam previstas indenizações.

Eu, ... com RG..... estou ciente das informações acima e concordo em participar da pesquisa.

_____

Danielle Ramos Domenis
Pesquisadora Responsável

_____

Prof. Dr. Roberto Oliveira Dantas
Orientador Responsável

_____

Assinatura do paciente

APÊNDICE B - Avaliação clínica da deglutição

PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO CLÍNICA – PESQUISA DE MESTRADO

Fonoaudióloga Danielle Ramos Domenis – CRFa 9653

I – IDENTIFICAÇÃO :

Nome:.....Reg:.....
D.N.:..... Idade:.....
End.: .....
CEP: .....Cidade:.....Tel:.....
Data:...../...../.....
Horário:.....

II - ANAMNESE E HISTÓRIA CLÍNICA

1- Queixas quanto à alimentação:

2- Primeiros sintomas da doença:

3- Tempo de doença:

4- Medicamentos:

5- Quanto tempo leva para fazer uma refeição atualmente e número de refeições por dia?

6- Vias de alimentação: ( )oral ( )gastrostomia ( )enteral
( )total ( )parcial-mista

7- Houve modificação na dieta? Qual consistência está utilizando?
( ) líquido ( ) pastoso fino ( ) pastoso grosso ( ) sólido
( ) nutricional caseira(prescrita) ( ) sem restrições

8- Existe dificuldade para iniciar a deglutição?
( )não ( )sim .....

9- Postura durante a alimentação?
( ) sentada ( ) curvada ( ) outros

10- Utiliza manobras compensatórias?

( )não ( )sim Qual: .....

11- Sobra resíduos na língua ou vestíbulo após deglutir? ( )não ( )sim

12- Há refluxo nasal? ( )não ( )sim

13- Fadiga ( )não ( )sim

14- Desconforto Respiratório ( )não ( )sim

15- Há sensação de alimento parado? ( )não ( )sim

16- Há presença de engasgos? ( )não ( )sim

17- Há presença de tosse? ( )não ( )sim

( ) antes ( ) durante ( ) depois

18- Há alteração na qualidade vocal após deglutição? ( ) não ( ) sim

19- Apresenta infecções respiratórias freqüentes? ( ) não ( ) sim

20- Houve mudança de peso? ( )não ( ) sim (+)..... (-).....

21- Apresenta outras doenças? Quais?.....

.....

Linguagem:

- Compreensão ( ) adequada ( ) alterada
- Expressão ( ) adequada ( ) levemente alterada ( ) totalmente alterada.

III – AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA ESTRUTURAL

Dentes presentes ( )não ( ) sim

Estado de Conservação ( )não ( ) BEC ( ) MEC

Prótese dentária : ( )não usa ( )total inferior ( )total superior

( )parcial inferior ( )parcial superior

( ) não está com a prótese

( ) bem adaptada ( ) mal adaptada

Alterações na cavidade oral: ( )não ( )sim (ulcerações, fibrose, edema,outros

Saliva: ( ) reduzida ( )normal ( ) excessiva ( ) espessa ( ) fluida

Deglutição Espontânea de saliva: ( )sim ( ) não

Escape de saliva pelos lábios: ( )sim ( )não

Oclusão dos lábios: ( )sim ( )não

Mímica facial: ( ) adequada ( ) alterada (lado D; lado E)

Sensibilidade Oral: ( )sim ( )não

Tonicidade de lábios: ( ) adequada ( ) inadequada/ reduzida

Mobilidade de lábios: ( ) adequada ( ) inadequada (incoordenada, reduzida, ausente)

Tonicidade de língua: ( ) adequada ( ) inadequada/ reduzida

Mobilidade de língua: ( ) adequada ( ) inadequada (incoordenada, reduzida, ausente)

Mobilidade de véu palatino: ( ) adequada ( ) inadequada (reduzida, ausente

Sensibilidade de véu palatino: ( ) presente ( ) ausente

Elevação laríngea: ( ) adequada ( ) inadequada

Tosse voluntária: ( ) presente ( ) ausente

IV-AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA FUNCIONAL

PARÂMETROS	**CONSISTÊNCIAS**					
	Líquido		**Pastoso**		**Sólido**	
	5ml	**livre**	**5ml**	**livre**	**5ml**	**livre**
Vedamento labial						
Atraso para iniciar a deglutição						
Mastigação						
Controle do bolo						
Resíduo na cavidade oral						
Refluxo nasal						
Deglutições múltiplas						
Ausculta cervical						

Mudança na qualidade vocal						
Engasgo						
Tosse						
Pigarro						
Presença de fadiga						
Alteração Respiratória						
Elevação laríngea						
Manobras compensatórias						

LEGENDA: A- adequada S- sim
I- inadequada N- não

V – DIAGNÓSTICO FONOAUDIOLÓGICO:

( ) Deglutição normal

( ) Disfagia Leve

( ) Disfagia Moderada

( ) Disfagia Grave

( )Disfagia Profunda

APÊNDICE C – Caracterização dos pacientes avaliados:

Nº	**Sexo**	**Idade (anos)**	**Tempo de doença (anos)**	**Queixa de deglutição**	**Diag. Fonaoudiológico**
1	F	56	11	sim	Disf. leve sólido
2	M	44	31	sim	Disf. leve sólido
3	F	62	34	sim	Disf. leve pastoso e moderada sólido
4	F	27	23	sim	Disf. leve pastoso e moderada sólido
5	M	59	26	não	Deglutição normal
6	F	44	20	sim	Disf. moderada sólido
7	M	37	17	sim	Disf. leve pastoso e sólido
8	F	31	10	sim	Deglutição normal
9	M	21	12	não	Deglutição normal
10	M	15	12	sim	Deglutição normal
11	F	30	25	sim	Disf. moderada pastoso e líquido e grave sólido
12	F	15	10	não	Deglutição normal
13	F	23	9	não	Deglutição normal
14	F	31	11	não	Deglutição normal

Apêndice D: Descrição completa das variáveis amplitude, duração, área e tempos parciais e totais por grupo, intervalo e distância, na manometria

Tabela 1 Descrição das variáveis amplitude, duração e área, por grupo, intervalo e distância.

Variável	Grupo (intervalo)	Distância	Média	Desvio Padrão	Coef. de variação	1º Quartil	Mediana	3º Quartil
amplitude		**2**	49,45	20,04	40,52	36,75	47,80	60,50
		7	75,15	35,61	47,39	51,40	68,60	91,60
	Controle (10)	**12**	77,33	42,13	54,48	49,52	70,00	94,00
		17	56,95	29,87	52,45	34,00	52,50	74,02
		22	92,07	41,98	45,60	53,25	88,90	116,85
duração		**2**	3,02	1,45	48,12	2,16	2,81	3,66
		7	3,14	0,94	30,03	2,56	2,94	3,63
	Controle (10)	**12**	3,02	0,56	18,60	2,69	3,03	3,31
		17	2,84	0,80	28,04	2,38	2,81	3,31
		22	2,91	0,96	32,95	2,19	2,69	3,41
área		**2**	93,00	84,37	90,72	45,00	69,70	120,80
		7	131,19	84,11	64,11	74,10	101,10	165,90
	Controle (10)	**12**	126,13	89,27	70,77	74,48	108,55	153,65
		17	95,52	59,07	61,85	47,63	87,65	126,70
		22	140,60	75,87	53,96	81,75	121,50	190,15
amplitude		**2**	51,64	26,20	50,73	28,90	50,10	67,85
		7	65,23	35,60	54,57	35,65	66,10	89,88
	Doente (10)	**12**	61,75	37,61	60,90	35,20	59,00	80,52
		17	37,83	26,12	69,04	20,53	28,30	47,00
		22	67,27	36,66	54,49	39,60	65,20	90,10
duração		**2**	2,72	0,97	35,47	2,06	2,75	3,38
		7	2,92	0,78	26,79	2,46	3,02	3,36
	Doente (10)	**12**	2,78	0,72	26,01	2,33	2,75	3,19
		17	2,27	0,69	30,50	1,74	2,16	2,65
		22	2,45	0,90	36,79	1,81	2,38	2,81
área		**2**	86,96	59,66	68,60	42,30	71,90	122,05
		7	107,62	73,01	67,84	52,40	96,00	152,65
	Doente (10)	**12**	97,31	86,38	88,76	49,08	79,85	121,65
		17	55,09	48,67	88,34	28,70	35,60	66,58
		22	83,97	57,50	68,47	46,70	71,60	105,00

amplitude		**2**	79,36	38,34	48,31	52,95	73,70	97,50
		7	101,74	58,37	57,37	60,05	87,50	132,65
	Controle (30)	**12**	82,24	44,52	54,14	54,25	74,10	101,25
		17	53,01	26,09	49,21	32,65	45,60	69,50
		22	105,89	44,19	41,74	67,55	101,90	132,95
duração		**2**	4,29	1,96	45,75	2,94	3,94	5,13
		7	3,82	1,37	35,94	2,81	3,53	4,55
	Controle (30)	**12**	3,20	0,81	25,29	2,69	3,25	3,81
		17	2,79	0,94	33,56	2,03	2,94	3,44
		22	2,73	0,73	26,62	2,31	2,63	3,13
área		**2**	206,50	142,60	69,05	103,60	168,40	274,30
		7	226,50	183,80	81,14	91,60	150,40	339,30
	Controle (30)	**12**	144,40	85,01	58,87	87,85	126,30	205,40
		17	87,77	54,26	61,82	39,25	77,00	127,95
		22	139,93	66,12	47,25	93,80	130,80	168,65
amplitude		**2**	66,12	32,91	49,77	43,20	60,00	86,00
		7	87,43	42,81	48,96	57,13	83,60	104,47
	Doente (30)	**12**	65,69	34,89	53,12	37,15	60,65	86,05
		17	36,21	21,50	59,38	20,45	29,65	43,30
		22	68,66	37,72	54,93	40,17	61,05	93,95
duração		**2**	3,75	1,69	45,10	2,56	3,50	4,38
		7	3,57	1,06	29,71	2,94	3,50	4,13
	Doente (30)	**12**	3,04	0,84	27,70	2,56	3,06	3,50
		17	2,57	0,82	31,77	2,00	2,44	3,19
		22	2,50	1,11	44,47	1,75	2,28	3,06
área		**2**	146,00	103,31	70,76	70,40	111,50	193,90
		7	174,60	128,80	73,77	97,20	140,40	205,60
	Doente (30)	**12**	111,87	69,07	61,74	57,13	101,75	143,57
		17	57,15	41,96	73,43	30,13	46,35	67,85
		22	84,26	62,62	74,32	47,50	69,75	110,58

Tabela 2 Descrição das variáveis tempo parcial e tempo total, por grupo, intervalo e distância.

LEGENDA:
a: 22-17 cm; **b**: 17 a 12 cm; **c**: 12 a 7 cm; **d**: 7 a 2 cm.

Variável	Grupo (intervalo)	Distância entre os canais	Média	Desvio Padrão	Coef. de variação	1º Quartil	Mediana	3º Quartil
Tempo Parcial	Controle (10)	a	2,17	1,00	46,22	1,35	2,06	2,81
		b	2,10	0,84	40,06	1,50	1,88	2,69
		c	1,70	0,73	42,91	1,25	1,56	1,94
		d	3,24	1,12	34,70	2,31	3,19	3,81
	Controle (30)	a	2,13	0,96	45,21	1,31	2,00	2,94
		b	1,99	0,78	39,02	1,50	1,81	2,56
		c	1,44	0,72	49,90	1,05	1,31	1,75
		d	3,57	1,23	34,31	2,75	3,44	4,25
	Doente (10)	a	1,97	1,22	62,05	1,13	1,63	2,69
		b	1,93	0,74	38,66	1,40	2,00	2,31
		c	1,71	0,80	46,89	1,25	1,63	1,94
		d	2,59	1,19	45,86	1,63	2,44	3,31
	Doente (30)	a	1,95	0,99	50,99	1,30	1,75	2,52
		b	2,07	0,91	44,22	1,46	1,81	2,43
		c	1,41	0,63	44,55	1,00	1,38	1,69
		d	2,80	1,06	37,89	1,99	2,81	3,63
Tempo total	Controle (10)		8,59	2,16	25,17	7,25	8,53	9,93
	Controle (30)		8,82	1,67	18,95	7,85	8,63	9,69
	Doente (10)		7,33	2,63	35,83	6,63	7,44	8,88
	Doente (30)		7,43	1,86	25,03	6,25	7,50	8,56

APÊNDICE E – Descrição dos valores completos dos tempos de deglutição.

Tabela 1: Descrição das variáveis de tempo (videofluoroscopia), por grupo, consistência e deglutição.

Legenda:
GC: grupo controle; **GD**: grupo doente; **TFE**: transição faringoesofágica; **L**: líquido; **P**: pastoso; **S**: sólido
Cheg. Far: chegada na faringe; **Fim F. Oral:** final da fase oral; **TFO**: tempo de fase oral; **I. palato**: início da movimentação do palato; **Max. Palato:** elevação máxima do palato; **DF**: depuração faríngea; **TF**: trânsito faríngeo; **Cheg. TFE**: chegada do bolo na TFE; **Ab. TFE**: abertura da TFE; **Fech. TFE**: fechamento da TFE; **TTFE**: trânsito pela TFE; **I. hióide**: início da movimentação do hióide; **F. hióide**: final da movimentação do hióide; **TMH**: tempo de movimentação do hióide.

Variável	Grupo (consistência)	Deglutição	Média	Desvio Padrão	Coef.Variação	1º Quartil	Mediana	3º Quartil
Cheg. Far.	GC (L)	3 primeiras	1095,20	633,80	57,88	629,50	1025,00	1254,50
Fim F. Oral	GC (L)	3 primeiras	1315,70	584,30	44,41	887,30	1241,50	1562,30
TFO	GC (L)	3 primeiras	1315,70	584,30	44,41	887,30	1241,50	1562,30
I. palato	GC (L)	3 primeiras	904,50	659,10	72,86	387,80	675,00	1200,00
Max. Palato	GC (L)	3 primeiras	1128,50	633,70	56,15	737,30	992,00	1449,80
DF	GC (L)	3 primeiras	721,80	200,60	27,80	600,00	691,50	762,00
TF	GC (L)	3 primeiras	500,60	141,70	28,30	400,00	483,50	566,00
Cheg. TFE	GC (L)	3 primeiras	1202,80	618,60	51,43	737,30	1092,00	1516,50
Ab. TFE	GC (L)	3 primeiras	1245,40	617,00	49,54	800,00	1116,50	1533,30
Fech. TFE	GC (L)	3 primeiras	1817,00	610,30	33,59	1321,00	1683,50	2195,80
TTFE	GC (L)	3 primeiras	614,20	168,30	27,40	488,00	584,00	683,00
I. Hióide	GC (L)	3 primeiras	1095,90	617,10	56,31	671,00	983,50	1375,30
F. Hióide	GC (L)	3 primeiras	1999,30	614,60	30,74	1445,50	1900,00	2424,80
TMH	GC (L)	3 primeiras	900,30	236,10	26,22	766,30	850,00	1000,00
Cheg. Far.	GD (L)	3 primeiras	1068,00	762,00	71,34	629,00	875,00	1171,00

Fim F. Oral	GD (L)	3 primeiras	1288,00	753,00	58,47	817,00	1083,00	1367,00
TFO	GD (L)	3 primeiras	1288,00	753,00	58,47	817,00	1083,00	1367,00
I. palato	GD (L)	3 primeiras	935,00	780,00	83,45	413,00	742,00	1092,00
Max. Palato	GD (L)	3 primeiras	1137,00	779,00	68,49	659,00	883,00	1358,00
DF	GD (L)	3 primeiras	660,80	166,70	25,23	566,80	617,00	700,00
TF	GD (L)	3 primeiras	440,90	160,00	36,30	350,00	408,00	500,00
Cheg. TFE	GD (L)	3 primeiras	1154,00	767,00	66,41	688,00	950,00	1380,00
Ab. TFE	GD (L)	3 primeiras	1224,00	783,00	63,93	713,00	1000,00	1408,00
Fech. TFE	GD (L)	3 primeiras	1729,00	778,00	44,98	1259,00	1475,00	1967,00
TTFE	GD (L)	3 primeiras	575,90	234,60	40,74	466,80	550,00	588,00
I. Hióide	GD (L)	3 primeiras	1077,00	778,00	72,31	567,00	850,00	1271,00
F. Hioide	GD (L)	3 primeiras	1944,00	758,00	39,00	1479,00	1734,00	2158,00
TMH	GD (L)	3 primeiras	867,50	205,00	23,63	712,00	850,00	971,00
Cheg. Far	GC (P)	3 primeiras	1920,00	1437,00	74,82	987,00	1400,00	2379,00
	GC (P)	3 últimas	1742,00	960,00	55,10	1121,00	1475,00	2100,00
Fim F. Oral	GC (P)	3 primeiras	2319,00	1538,00	66,33	1204,00	1850,00	2767,00
	GC (P)	3 últimas	2020,00	974,00	48,20	1342,00	1683,00	2525,00
TFO	GC (P)	3 primeiras	2319,00	1538,00	66,33	1204,00	1850,00	2767,00
	GC (P)	3 últimas	2020,00	974,00	48,20	1342,00	1683,00	2525,00
I. palato	GC (P)	3 primeiras	1863,00	1566,00	84,08	787,00	1275,00	2492,00
	GC (P)	3 últimas	1583,00	1032,00	65,19	875,00	1284,00	2121,00
Max. Palato	GC (P)	3 primeiras	2286,00	2075,00	90,77	967,00	1675,00	2754,00
	GC (P)	3 últimas	1809,00	1037,00	57,31	1046,00	1458,00	2505,00

DF	GC (P)	3 primeiras	916,40	595,40	64,97	575,30	708,50	779,00
	GC (P)	3 últimas	817,30	398,60	48,77	650,00	708,00	808,50
TF	GC (P)	3 primeiras	517,10	160,20	30,99	417,00	516,50	596,00
	GC (P)	3 últimas	538,50	134,10	24,89	417,00	533,50	612,80
Cheg. TFE	GC (P)	3 primeiras	2237,00	1536,00	68,64	1133,00	1750,00	2646,00
	GC (P)	3 últimas	1929,00	1002,00	51,95	1204,00	1600,00	2571,00
Ab. TFE	GC (P)	3 primeiras	2271,00	1541,00	67,84	1159,00	1775,00	2713,00
	GC (P)	3 últimas	1968,00	998,00	50,73	1267,00	1625,00	2630,00
Fech. TFE	GC (P)	3 primeiras	2837,00	1521,00	53,60	1767,00	2409,00	3421,00
	GC (P)	3 últimas	2559,00	1004,00	39,24	1808,00	2334,00	3100,00
TTFE	GC (P)	3 primeiras	599,70	160,70	26,80	484,00	575,00	683,80
	GC (P)	3 últimas	629,50	130,50	20,72	525,30	633,50	683,00
I. Hioide	GC (P)	3 primeiras	2063,00	1496,00	72,53	992,00	1709,00	2579,00
	GC (P)	3 últimas	1784,00	990,00	55,46	1125,00	1450,00	2367,00
F. Hioide	GC (P)	3 primeiras	2938,00	1542,00	52,50	1875,00	2700,00	3458,00
	GC (P)	3 últimas	2758,00	1003,00	36,38	2017,00	2492,00	3317,00
TMH	GC (P)	3 primeiras	871,20	146,90	16,86	804,00	892,00	1000,00
	GC (P)	3 últimas	974,00	264,80	27,19	804,00	925,00	1095,80

Cheg. Far	GD (P)	3 primeiras	3154,00	3365,00	106,70	1175,00	1817,00	3500,00
	GD (P)	3 últimas	2997,00	2504,00	83,54	1217,00	2267,00	4133,00
Fim F. Oral	GD (P)	3 primeiras	3405,00	3365,00	98,82	1392,00	2233,00	3834,00
	GD (P)	3 últimas	3215,00	2494,00	77,58	1383,00	2533,00	4317,00
TFO	GD (P)	3 primeiras	3405,00	3365,00	98,82	1392,00	2233,00	3834,00
	GD (P)	3 últimas	3215,00	2494,00	77,58	1383,00	2533,00	4317,00
I. palato	GD (P)	3 primeiras	3017,00	3381,00	112,08	959,00	1783,00	3508,00
	GD (P)	3 últimas	2759,00	2545,00	92,24	950,00	1867,00	4050,00
Max. Palato	GD (P)	3 primeiras	3231,00	3367,00	104,21	1217,00	2067,00	3667,00
	GD (P)	3 últimas	3007,00	2499,00	83,11	1217,00	2283,00	4217,00
DF	GD (P)	3 primeiras	679,60	254,90	37,51	533,00	600,00	750,00
	GD (P)	3 últimas	643,60	154,40	23,98	534,00	617,00	733,00
TF	GD (P)	3 primeiras	428,90	122,30	28,51	366,00	433,00	500,00
	GD (P)	3 últimas	426,50	103,50	24,27	350,00	416,00	517,00
Cheg. TFE	GD (P)	3 primeiras	3334,00	3352,00	100,52	1325,00	2217,00	3767,00
	GD (P)	3 últimas	3119,00	2506,00	80,36	1267,00	2433,00	4283,00
Ab. TFE	GD (P)	3 primeiras	3359,00	3353,00	99,81	1367,00	2250,00	3809,00
	GD (P)	3 últimas	3155,00	2506,00	79,43	1317,00	2483,00	4350,00
Fech. TFE	GD (P)	3 primeiras	3834,00	3378,00	88,11	1784,00	2633,00	4225,00

	GD (P)	3 últimas	3641,00	2470,00	67,85	1800,00	3050,00	4667,00
TTFE	GD (P)	3 primeiras	499,20	125,30	25,11	425,00	483,00	583,50
	GD (P)	3 últimas	521,90	119,00	22,80	466,00	500,00	617,00
I. Hioide	GD (P)	3 primeiras	3152,00	3367,00	106,82	1008,00	2033,00	3584,00
	GD (P)	3 últimas	2954,00	2474,00	83,74	1133,00	2283,00	4067,00
F. Hioide	GD (P)	3 primeiras	4102,00	3316,00	80,85	2250,00	2950,00	4433,00
	GD (P)	3 últimas	3861,00	2426,00	62,83	2100,00	3200,00	4750,00
TMH	GD (P)	3 primeiras	949,60	225,00	23,69	816,50	883,00	1058,50
	GD (P)	3 últimas	906,90	194,20	21,41	783,00	883,00	983,00
Cheg. Far	GC (S)	3 primeiras	8088,00	2109,00	26,08	6929,00	8175,00	9721,00
	GC(S)	3 últimas	7713,00	1827,00	23,68	6583,00	7950,00	8892,00
Fim F. Oral	GC(S)	3 primeiras	8493,00	2361,00	27,80	7080,00	8383,00	10200,00
	GC (S)	3 últimas	7989,00	1938,00	24,26	6721,00	8225,00	9271,00
TFO	GC (S)	3 primeiras	8493,00	2361,00	27,80	7080,00	8383,00	10200,00
	GC (S)	3 últimas	7989,00	1938,00	24,26	6721,00	8225,00	9271,00
I._palato	GC (S)	3 primeiras	7990,00	2401,00	30,05	6246,00	8050,00	9817,00
	GC (S)	3 últimas	7524,00	1986,00	26,40	6363,00	7675,00	8838,00
Max. Palato	GC (S)	3 primeiras	8240,00	2391,00	29,02	6721,00	8208,00	10075,00
	GC (S)	3 últimas	7774,00	2013,00	25,89	6667,00	7908,00	9150,00

DF	GC (S)	3 primeiras	945,00	786,00	83,12	633,00	716,00	833,00
	GC (S)	3 últimas	836,10	660,20	78,97	600,00	683,00	808,80
TF	GC (S)	3 primeiras	540,00	136,10	25,20	404,00	550,00	629,00
	GC (S)	3 últimas	560,40	158,70	28,32	450,00	550,00	687,50
Cheg. TFE	GC (S)	3 primeiras	8473,00	2368,00	27,95	7021,00	8358,00	10234,00
	GC (S)	3 últimas	7965,00	1941,00	24,37	6692,00	8217,00	9259,00
Ab. TFE	GC (S)	3 primeiras	8523,00	2360,00	27,69	7054,00	8392,00	10296,00
	GC (S)	3 últimas	8014,00	1933,00	24,12	6721,00	8250,00	9279,00
Fech. TFE	GC (S)	3 primeiras	9033,00	2366,00	26,19	7583,00	8859,00	10921,00
	GC (S)	3 últimas	8549,00	1937,00	22,66	7258,00	8775,00	9846,00
TTFE	GC (S)	3 primeiras	566,00	135,70	23,97	438,00	566,00	683,80
	GC (S)	3 últimas	584,40	155,90	26,67	450,00	550,00	662,80
I. Hioide	GC (S)	3 primeiras	8130,00	2377,00	29,23	6405,00	8050,00	9992,00
	GC (S)	3 últimas	7667,00	1952,00	25,46	6308,00	7834,00	9025,00
F. Hioide	GC (S)	3 primeiras	9198,00	2408,00	26,18	7588,00	9317,00	10983,00
	GC (S)	3 últimas	8700,00	1972,00	22,67	7267,00	9042,00	9950,00
TMH	GC (S)	3 primeiras	1068,40	218,80	20,48	916,30	1050,00	1187,50
	GC (S)	3 últimas	1033,40	199,00	19,26	921,00	1016,50	1129,80

Cheg. Far	GD (S)	3 primeiras	13857,00	5432,00	39,20	9175,00	12992,00	17704,00
	GD (S)	3 últimas	12859,00	5603,00	43,57	8342,00	11750,00	16675,00
Fim F. Oral	GD (S)	3 primeiras	14200,00	5597,00	39,41	9342,00	13350,00	18455,00
	GD (S)	3 últimas	13252,00	5629,00	42,47	8650,00	11983,00	17409,00
TFO	GD (S)	3 primeiras	14200,00	5597,00	39,41	9342,00	13350,00	18455,00
	GD (S)	3 últimas	13252,00	5629,00	42,47	8650,00	11983,00	17409,00
I. palato	GD (S)	3 primeiras	13771,00	5661,00	41,11	8692,00	12742,00	18275,00
	GD (S)	3 últimas	12786,00	5596,00	43,77	8125,00	11567,00	17142,00
Max. Palato	GD (S)	3 primeiras	13992,00	5616,00	40,13	9054,00	12950,00	18408,00
	GD (S)	3 últimas	13041,00	5620,00	43,09	8450,00	11833,00	17350,00
DF	GD (S)	3 primeiras	734,50	488,20	66,46	479,00	583,50	737,30
	GD (S)	3 últimas	824,00	665,00	80,75	500,00	566,00	775,00
TF	GD (S)	3 primeiras	392,10	111,50	28,43	328,80	383,50	467,00
	GD (S)	3 últimas	431,10	112,10	26,00	342,00	433,00	508,50
Cheg. TFE	GD (S)	3 primeiras	14175,00	5628,00	39,70	9271,00	13400,00	18525,00
	GD (S)	3 últimas	13244,00	5644,00	42,62	8583,00	12017,00	17425,00
Ab. TFE	GD (S)	3 primeiras	14205,00	5632,00	39,64	9279,00	13433,00	18609,00
	GD (S)	3 últimas	13284,00	5647,00	42,51	8617,00	12050,00	17475,00
Fech. TFE	GD (S)	3 primeiras	14592,00	5605,00	38,41	9788,00	13742,00	18921,00

	GD (S)	3 últimas	13683,00	5608,00	40,99	9017,00	12500,00	17925,00
TTFE	GD (S)	3 primeiras	415,70	88,00	21,18	345,80	408,00	471,30
	GD (S)	3 últimas	438,60	113,00	25,77	350,00	416,00	508,00
I. Hioide	GD (S)	3 primeiras	13834,00	5612,00	40,57	8825,00	13067,00	17892,00
	GD (S)	3 últimas	12876,00	5665,00	44,00	8092,00	11783,00	17042,00
F. Hioide	GD (S)	3 primeiras	14805,00	5617,00	37,94	10075,00	13867,00	19079,00
	GD (S)	3 últimas	13938,00	5615,00	40,29	9083,00	12900,00	18633,00
TMH	GD (S)	3 primeiras	970,80	172,60	17,78	862,80	967,00	1070,50
	GD (S)	3 últimas	1062,10	282,30	26,58	841,50	1000,00	1250,00

9. ANEXOS

ANEXO A - Carta de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa

CEP. 14048-900
RIBEIRÃO PRETO - S.P.
BRASIL

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

CAMPUS UNIVERSITÁRIO – MONTE ALEGRE
FONE: 602-1000 - FAX (016) 633-1144

Ribeirão Preto, 01 de outubro de 2003

Ofício nº 2914/2003
CEP/SPC

Prezada Senhora:

O trabalho intitulado **"ESTUDO DA EFICÁCIA TERAPÊUTICA FONOAUDIOLÓGICA NOS DISTÚRBIOS DE DEGLUTIÇÃO DE PACIENTES COM MIOPATIA MITOCONDRIAL",** foi analisado pelo Comitê de Ética em Pesquisa, em sua 164ª Reunião Ordinária realizada em 29/09/2003, e enquadrado na categoria: **APROVADO,** de acordo com o Processo HCRP nº 9333/2003.

Aproveito a oportunidade para apresentar a Vossa Senhoria protestos de estima e consideração.

PROF. DR. SÉRGIO PEREIRA DA CUNHA
Coordenador do Comitê de Ética
em Pesquisa do HCFMRP-USP e da FMRP-USP

Ilustríssima Senhora
DANIELLE RAMOS DOMENIS
PROF. DR. ROBERTO OLIVEIRA DANTAS (Orientador)
Depto. de Clínica Médica
Em mãos

ANEXO B – Classificação da gravidade do distúrbio de deglutição após avaliação fonoaudiológica, segundo Chiappetta, Oda (1999).

Grau	Zero	I	II	III	IV
Gravidade	Exame normal	Disfagia leve	Disfagia moderada	Disfagia grave	Disfagia profunda
Quadro clínico	Contenção oral normal	Contenção oral normal	Dificuldade moderada na contenção oral	Grande estase salivar	Grande estase salivar
	Vedamento labial presente	Esforço leve no vedamento labial	Esforço moderado no vedamento labial	Esforço acentuado no vedamento labial	Profunda alteração em mobilidade e tensão das estruturas orofaringolaríngeais
	Ausência de refluxo nasal	Ausência de refluxo nasal	Pode ocorrer refluxo nasal	Refluxo nasal	
	Mobilidade e postura de língua normal	Atraso para desencadear o reflexo de deglutição	Fraqueza, lentidão e incoordenação em língua e lábios	Acentuada fraqueza, lentidão e incoordenação em língua e lábios	
	Capacidade de medializar e posteriorizar o alimento	Dificuldade em medializar e posteriorizar o alimento (lentidão e pouca coordenação)	Dificuldade moderada em manter, medializar e posteriorizar o bolo alimentar	Dificuldade acentuada em manter, medializar e posteriorizar o bolo alimentar	Inabilidade em manter, medializar e posteriorizar o bolo alimentar
	Elevação de laringe presente, com bom deslocamento vertical	Sem redução acentuada de elevação de laringe	Redução na elevação de laringe	Redução ou elevação incompleta de laringe	Redução ou elevação incompleta de laringe
	Menos de 3 tentativas de propulsão do bolo	Menos de 3 tentativas de propulsão do bolo	Mais de 3 tentativas de propulsão do bolo	Propulsão do bolo débil ou ausente	Propulsão do bolo ausente
	Ausência de resíduos alimentares, após 3 deglutições	Pouca presença de resíduos alimentares após 3 deglutições	Presença de secreção na cavidade oral	Grande quantidade de secreção e resíduo alimentar na cavidade oral	Grande quantidade de secreção na cavidade oral
	Ausência de tosse durante ou após a deglutição	Ausência de tosse durante ou após a deglutição	Pode haver pigarro, tosse e/ou engasgos durante e após a deglutição	Presença de pigarro, tosse e/ou engasgos antes, durante ou após a deglutição (pode haver aspiração silente)	Presença de pigarro, tosse e/ou engasgos; ocasionados pelo próprio acúmulo de secreção em cavidade oral.
	Ausência de movimentação corporal associada	Ausência ou pouca movimentação corporal associada	Pode haver moderada movimentação corporal associada	Pode haver grave movimentação corporal associada ou alterações globais de movimento	Pode haver alterações globais de movimento
	Coordenação respiração-deglutição presente	Leve incoordenação respiração-deglutição	Incoordenação respiração-deglutição	Grave incoordenação respiração-deglutição	Pode haver uso de traqueostomia e apoio ventilatório
Alimentação	Sem alterações	Sem alterações	Permanência de via oral com dieta modificada	Necessidade de manobras e dieta modificada. Pode ocorrer via oral parcial associada à via alternativa de alimentação	Via alternativa de alimentação (sonda nasogástrica ou gastrostomia). Necessidade de estimulação oral indireta