



## Atuação Fonoaudiológica na Esclerose Múltipla Primariamente Progressiva – Relato de Caso

### *Speech Therapy in Multiple Sclerosis Primarily Progressive - Case Report*

Tuanny Guilarducci Coutinho<sup>1</sup>, Lúcia Inês de Araújo<sup>1</sup>, Maria Luiza de Faria Paiva<sup>1</sup>

1. Universidade Federal de Goiás. Email: tuannyguilarducci@hotmail.com

**Resumo:** A Esclerose Múltipla (EM) é uma doença autoimune, inflamatória e crônica do sistema nervoso central. A forma Esclerose Múltipla Primariamente Progressiva (EMPP) é uma doença que provoca déficits neurológicos progressivos, com modificações nos sistemas motores e sensoriais e com potencial impacto funcional e degenerativo sobre a deglutição, fala e voz. O objetivo deste presente relato de caso é descrever a atuação fonoaudiológica em uma paciente portadora de Esclerose Múltipla Primariamente Progressiva (EMPP) admitida em um hospital público da cidade de Goiânia-GO. A paciente, 21 anos, deu entrada no serviço com queixa de fraqueza, vômitos, diminuição da acuidade visual à esquerda, hemiparesia à direita, dificuldade de alimentação para alimentos sólidos e alteração de fala e voz. Após seis internações, a paciente apresentava quadro de disfagia grave, disartrôfonia e paraplegia completa. Foram realizados atendimentos fonoaudiológicos desde a admissão até a alta hospitalar, visando evitar complicações e proporcionar uma melhor qualidade de vida à paciente, mesmo com o prognóstico ruim da patologia.

**Palavras-chave:** Esclerose Múltipla Primariamente Progressiva; Disfagia; Fonoaudiologia.

**Abstract:** The Multiple Sclerosis (MS) is a chronic central nervous system autoimmune disease, and inflammatory. The way Primarily Progressive Multiple Sclerosis (PPMS) is a disease that causes progressive neurological deficits, with changes in sensory and motor systems, with potential functional and degenerative impact on swallowing, speech and voice. The aim of this case report is to describe the speech therapy in a patient with primarily progressive multiple sclerosis (PPMS) admitted to a public hospital in Goiânia -GO. The patient, 21 years old, was admitted to complaining of weakness, vomiting, decreased visual acuity on the left, right hemiparesis, difficulty in feeding solids to food, speech and voice. After six hospitalizations, the patient present picture of severe dysphagia, dysarthrophonia and complete paraplegia, therapeutic sessions were performed from admission until discharge, aiming to avoid complications and provide a better quality of life for the patient, even with the poor prognosis of the disease.

**Keywords:** Primarily Progressive Multiple Sclerosis, Dysphagia, Speech Language.



## Introdução

As doenças desmielinizantes progressivas crônicas, caracteristicamente, são recidivantes, tendo como principal representante a Esclerose Múltipla (EM), cuja desmielinização ocorre no sistema nervoso central (medula espinal e encéfalo)<sup>1</sup>.

A EM é uma doença autoimune, inflamatória, crônica do sistema nervoso central, com evolução imprevisível. As áreas de desmielinização levam a manifestações clínicas multiformes de déficits funcionais. A evolução da doença, gravidade e sintomas não são uniformes, porém a associação de fatores genéticos, imunológicos e infecciosos parece explicar o seu aparecimento, podendo apresentar-se de formas benignas até formas de evolução extremamente agressivas, dentre elas a forma primariamente progressiva<sup>2,3,4</sup>.

A EM afeta principalmente jovens adultos, entre 20 a 40 anos, sendo raro em crianças e pessoas com mais de 60 anos, sendo mais comum em mulheres, raça branca. Representa 5 a 10% das doenças neurológicas orgânicas. Predomina em países da Europa e América do Norte (Estados Unidos e Canadá) e menos frequente em regiões tropicais. Estudos epidemiológicos mostram que a EM é uma das causas mais comuns de incapacidade neurológica crônica em adultos jovens. Estima-se que aproximadamente 2,5 milhões de pessoas adultas sejam portadoras de EM, no Brasil. Na região Centro Oeste varia desde 4,41 para 100.00 habitantes<sup>10</sup> até 19 para 100.000 habitantes<sup>1,2,5,6</sup>.

A forma Esclerose Múltipla Primariamente Progressiva (EMPP), constitui cerca de 20% dos casos de EM<sup>7</sup>, é caracterizada por apresentar desde o seu início com ocasionais platôs e flutuações com declínio rápido de suas funções<sup>8</sup>. A taxa de deterioração do início da doença é mais rápida do que a exacerbação / remissão e secundária nos tipos progressivos. O envolvimento do sistema múltiplo de início e progressão rapidamente precoce tem um maior prognóstico, podendo a EMPP causar incapacidade significativa e impacto na qualidade de vida, pois o prognóstico é pior do que outros tipos de EM<sup>3</sup>.

A forma EMPP é uma doença que provoca déficits neurológicos progressivos, com modificações nos sistemas motores e sensoriais e com potencial impacto funcional sobre a deglutição, na fala e na voz. O distúrbio da deglutição, disfagia, tem sido encontrado mais frequentemente do que o esperado, tendo sido relatada em até 43% dos indivíduos com EM, está presente na EMPP de uma forma grave, sendo considerada uma condição perigosa por suas complicações e potencialidades, causando até incapacidade de alimentação por via oral, sendo em alguns casos necessário outras vias de alimentação, por oferecer riscos de pneumonias broncoaspirativas e até a morte.<sup>9,10,11,12</sup>.

Em pacientes portadores de EM podem ocorrer alterações de fala e voz, dependendo da região e extensão desmielinizada; estas alterações podem apresentar características que determinam um quadro de disartrofonias, este termo refere se a



alterações de fala e voz por decorrência de alterações neurológicas.<sup>13</sup>

Assim o objetivo deste trabalho é demonstrar a atuação fonoaudiológica no quadro de EMPP, e favorecer os estudos sobre a intervenção e a importância da atuação fonoaudiológica em um Hospital Público da cidade de Goiânia-GO, após dar entrada no serviço de Urgência e Emergência.

### Relato do Caso

Paciente do sexo feminino, 21 anos. Após ser diagnosticada com EM, foi encaminhada pelo Centro de Saúde da cidade de São Francisco de Goiás - GO, por apresentar surto da doença. Foi admitida pela primeira vez na unidade de Urgência e Emergência em fevereiro de 2012 em um hospital universitário na cidade de Goiânia - GO.

Deu entrada no serviço com queixa de fraqueza há, aproximadamente 12 meses, associada ao quadro de tontura, vômitos, diminuição da acuidade visual à esquerda, progrediu com hemiparesia à direita e, após 5 meses, não conseguia mais deambular. Apresentou paraparesia completa e, posteriormente, paraplegia completa. Evoluiu com dificuldade de alimentação para alimentos sólidos e com alteração de fala e voz. Referiu constipação crônica, retenção urinária e tremor de movimento. Negou crises convulsivas ou antecedentes familiares com a doença.

Ao exame físico, a paciente apresentava bom estado regular, hipocorada, acianótica, afebril, emagrecida, abdômen doloroso à palpação

e negou tosse ou dispnéia. Ao exame neurológico pôde-se observar: diminuição da acuidade visual à esquerda, Babinsk positivo bilateralmente, sem alterações de sensibilidade, tetraparesia flácida com paraplegia, hiperreflexia em membros superiores, hipotrofia muscular global, ausência de fasciculações. Dentre os exames de imagem, a Ressonância Magnética (RM) do crânio revelou extenso comprometimento da substância branca subcortical profunda e nas regiões periventriculares bilateralmente, bem como todo o tronco cerebral, predominando nas topografias dos tratos corticoespinhais e pedúnculos cerebelares médios. Na RM da coluna, os achados revelaram lesão extensa da coluna vertebral e comprometimento na medula espinhal, sendo descrito como um caso atípico.

Tendo sua hipótese diagnóstica confirmada em EMPP (fev 2012), sendo realizada internação nesta unidade para o tratamento dos sintomas da doença. Após 24 dias com a melhora dos sintomas, recebeu alta hospitalar e sugeriu-se acompanhamento ambulatorial.

Após a alta, a paciente retornou seis vezes para internações hospitalares, sendo estas por diversas clínicas e Unidade de Terapia Intensiva (UTI), todas por longos períodos, onde foi submetida à procedimentos cirúrgicos para tratamento de patologias associadas à EMPP, tais como nefrostomia, gastrostomia e debridamento de escara sacral infectada. Na última internação (abril 2013), a paciente foi encaminhada à UTI, onde permaneceu por 5 dias devido ao quadro de complicações urinárias (choque séptico) por infecção do trato urinário (bactérias multirresistentes). Foram diagnosticados, ainda,



quadros de Nefrolitíase, Disfagia, Trismo, Disartrofonía, Ataxia, Nistagmo e Pielonefrite.

Os atendimentos fonoaudiológicos compreenderam, desde sua admissão na unidade, avaliações, estimulações, gerenciamentos, encaminhamentos, orientações aos cuidadores/familiares e relatório de internação à paciente.

Na primeira avaliação fonoaudiológica, foram observados aspectos de hipotonicidade de órgãos fonoarticulatórios (OFAS), rebaixamento de mobilidade, fasciculações de língua e trismo. O reflexo de deglutição estava presente. O teste de deglutição foi realizado com alimento líquido e pastoso. A ausculta cervical não evidenciou alterações significativas para líquido, porém com alimento sólido a paciente apresentou engasgos frequentes. As alterações de fala e voz (disartrofonía) foram identificadas, não foram aplicados protocolos específicos de avaliação. Foi sugerida, então, dieta pastosa para se evitar riscos de broncoaspiração durante a alimentação.

Exercícios fonoaudiológicos foram realizados na tentativa de reabilitação da paciente tais como: estimulações profundas de órgãos fonoarticulatórios, crioterapia, pontos motores da face (ativação neuromuscular), exercícios ativos, manipulações laríngeas, manobras facilitadoras da deglutição, correção postural durante oferta e terapia direta da deglutição do alimento por via oral, exercícios articulatórios miofuncionais, de fala e linguagem, estímulos gustativos, sensoriais e térmicos.

Com a evolução progressiva da doença, a paciente não apresentava respostas às terapias fonoaudiológicas propostas, com piora do quadro,

levando a um grau grave de disfagia, não tendo condições seguras de alimentação por via oral, sendo necessário sugerir a equipe médica outra via de alimentação que não oferecesse riscos de complicações pulmonares ou até mesmo a morte. Foi de comum acordo com a equipe multiprofissional a realização da gastrostomia.

Depois de realizada a cirurgia de gastrostomia (julho 2103), a paciente continuou em atendimento fonoaudiológico até o momento de sua alta hospitalar, a fim de manter algumas funções básicas (fala e deglutição). Recebeu relatório de encaminhamento ao município de origem, assim como encaminhamentos ao serviço de neurologia e urologia desta instituição, onde segue sendo acompanhada até o momento, com evolução grave da doença.

Quanto ao acompanhamento fonoaudiológico, por opção de seus familiares, não deu continuidade às terapias, não sendo possível descrever o estado atual das alterações fonoaudiológicas.

### Discussão

Considerando a distribuição por gênero, a EMPP é mais comum em mulheres e a média de idade de início dos sintomas é de 35,2 anos<sup>8</sup>. Neste relato de caso, a paciente apresentou precocemente os sintomas iniciais da doença, aos 21 anos.

Verificou-se que as funções motoras que vão sendo comprometidas necessitam de uma intervenção específica, tendo como objetivo retardar o máximo de tempo possível os efeitos limitantes da doença e assim diminuir



complicações precoces e bem como preparar o paciente para as suas dificuldades futuras<sup>11,13</sup>.

A EM é uma doença que provoca déficits progressivos, com modificações nos sistemas motores e sensoriais e com potencial impacto na deglutição<sup>10</sup>. Neste estudo, a paciente evoluiu com paraplegia completa, dificuldade de alimentação para alimentos sólidos e alteração de fala e voz, tetraparesia flácida com paraplegia hiperreflexia em membros superiores e hipotrofia muscular global.

Problemas sensoriais (paresia e disfunção visual) são sintomas iniciais da EM. Sintomas como fadiga, disfunção da bexiga, espasticidade e ataxia<sup>14</sup> tornaram-se frequentes com a progressão da doença, assim como observado no caso clínico.

Segundo uma pesquisa sobre a influência do comportamento evolutivo da doença no desempenho da deglutição, pacientes com EMPP desenvolvem a forma grave de disfagia<sup>10</sup>. A paciente apresentou, com a progressão da doença, disfagia grave com dificuldades para várias consistências alimentares – principalmente sólidos, evoluindo para NVO (nada por via oral) e, conseqüentemente, necessitou de via alternativa de alimentação. Concomitante ao comprometimento de tronco cerebral, insuficiência de cerebelo e das funções cognitivas, os pacientes tendem a apresentar problemas mais graves na deglutição, com dificuldades em várias consistências alimentares, levando à impossibilidade de alimentação por via oral e, na maioria das doenças progressivas, necessitam de uma via de alimentação segura: a gastrostomia<sup>12,13,14</sup>. A paciente deveria ter tido uma avaliação instrumental da deglutição, devido ao quadro

clínico de disfagia<sup>12</sup>, porém não foi realizada pelo estado debilitante da mesma.

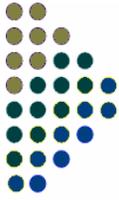
Doenças desmielinizantes, como a EMPP, tendem a ter uma deterioração dos órgãos envolvidos nas funções de fala e deglutição<sup>13</sup>, assim como foi observado na descrição do caso.

Alterações de articulação, como a disartria do caso, são severas, tornam a fala pouco compreensível e podem piorar com a evolução da patologia<sup>13</sup>. Não foram observadas, durante a coleta de dados, relatos de terapias específicas para as essas alterações. Quanto ao trismo encontrado nos relatos, não houve associação com a EMPP, segundo a literatura.

Ao gerenciar a disfagia, a equipe envolvida no atendimento ao paciente disfágico, visa manter a adequada nutrição, hidratação e ingestão de medicamentos orais evitando a aspiração. Como o quadro de EMPP fica cada vez mais severo, e há degeneração das funções básicas, inclusive as alimentares, as opções de tratamento para restaurar e manter a função de deglutir são bastante limitadas<sup>15</sup>. Apesar do prognóstico ruim da patologia, as intervenções visam uma melhor qualidade de vida para o paciente<sup>13</sup>.

### Considerações Finais

Por ser um estudo de método retrospectivo, ocorreram limitações, contudo há contribuições para o conhecimento das alterações fonoaudiológicas presentes na EMPP. Além disso, sugere a necessidade de futuros estudos sobre a intervenção e importância da atuação da fonoaudiologia junto aos pacientes portadores dessa patologia e beneficiá-los com uma melhor qualidade de vida.



Na literatura pesquisada não foram encontrados estudos abordando a atuação fonoaudiológica ao paciente portador de EMPP, por isso não foi possível discutir com outros casos e, sim, a partir das alterações fonoaudiológicas comuns às formas de EM.

### Referencias

1. Ferreira V.J.A. Neurologia e Fonoaudiologia. Coleção CEFAC. Ed. Pulso - São Paulo, 2003, Cap V, p. 63.
2. ABN. Recomendações esclerose múltipla. Suzana Machado [coordenadora]. São Paulo: Omnifarma, 1ª edição, 2012.
3. Khan F., Amatya B., Turner-Stokes L. Symptomatic Therapy and Rehabilitation in Primary Progressive Multiple Sclerosis. *Neurology Research International*, 2011:1-22.
4. Poorjavad M., Derakhshandeh F., Etemadifar M., Soleymani B., Minagar A., Maghzi A-H. Oropharyngeal dysphagia in multiple sclerosis. *Multiple Sclerosis*, 2010; 16(3):362-365.
5. Grzesiuk A.K. Características clínicas e epidemiológicas de 20 pacientes portadores de esclerose múltipla acompanhados em Cuiabá - Mato Grosso. *Arquivos Neuro-Psiquiatria*, 2006;64(3-A):635-8.
6. Diniz D.S., Melo M.R., Moraes L., Arantes E.A.A. Estudo epidemiológico da prevalência de portadores de esclerose múltipla na cidade de Goiânia – protocolo e resultados iniciais. *Arquivos Neuro-Psiquiatria*, 2008; 66:163.
7. Cottrell D.A., Kremenchutzky M., Rice G.P.A., Koopman W.J., Hader W., Baskerville J.; Ebers G.C. The natural history of multiple sclerosis: a geographically based study: the clinical features and natural history of primary progressive multiple sclerosis. *Brain*, 1999; 122:625-639.
8. Moreira M.A., Felipe E., Mendes M.F., Tilbery C.P. Esclerose múltipla: estudo descritivo de suas formas clínicas em 302 casos. *Arquivos Neuropsiquiatria*. 2000; 58(2-B):460-466.
9. Bandeira M.P.A., Rodrigues C.L.C., Oliveira CM.S.de, Pacheco M.T.T. Análise das alterações fonoaudiológicas de fala e voz em portadores de esclerose múltipla. In: XII Encontro Latino Americano de Iniciação Científica e VIII Encontro Latino Americano de Pós-graduação – Universidade do Vale do Paraíba, UNIVAP – São José dos Campos, 2008; 1:1-4.
10. Fernandes A.M.F., Duprat A.deC., Eckley C.A., Silva L.da, Ferreira R.B., Tilbery C.P. Oropharyngeal dysphagia in patients with multiple sclerosis: do the disease classification scales reflect dysphagia severity? *Brazilian Journal Otorhinolaryngology*, 2013; 79(4):460-465.
11. Giusti A., Giambuzzi M. Management of dysphagia in patients affected by multiple sclerosis: state of the art. *Neurology Sciences* 2008, 29(4): 364-366.
12. Tassorelli C., Bergamaschi R., Buscone S., Bartolo M., Furnari A., Crivelli P., Alfonsi E., Alberici E., Bertino G., Sandrini G., Nappi G. Dysphagia in multiple sclerosis: from pathogenesis to diagnosis. *Neurological Sciences*, 2008; 29:360-363.
13. Castro S.A.F.de N.E A abordagem fonoaudiológica na Esclerose Múltipla: relato de caso. [Monografia] CEFAC, Porto Alegre, 1999.
14. Nessler S.; Brück W. Advances in multiple sclerosis research in 2009. *Journal of Neurology*, 2010; 257:1590-1593.
15. Cheak, E.M. Multiple sclerosis and dysphagia. [Dissertação] Southern Illinois University Carbondale, 2011.