



Implicações fonoaudiológicas da dermatomiosite: relato de caso

Speech therapy implications of dermatomyositis: case report

Implicaciones fonoaudiológicas de dermatomiositis: reporte de un caso

*Silvia Elaine Zuim De Moraes Baldrighi**

*Brenda Carla Lima De Araújo**

*Sara Tereza Lima De Menezes Silva**

*Jacy Christina Santana Prata**

*Bianca Gonçalves Batista**

*José Caetano Macieira**

*Carla Patrícia Hernandez Alves Ribeiro César**

Resumo

Introdução: A dermatomiosite é uma miopatia inflamatória idiopática rara, cujo principal sintoma é a fraqueza muscular. **Objetivo:** Descrever os achados fonoaudiológicos em um caso de dermatomiosite. **Descrição do histórico e procedimentos:** A partir de análise de prontuário de paciente do gênero feminino, 68 anos, com diagnóstico confirmado de dermatomiosite, foi realizada entrevista e avaliação clínica fonoaudiológica, após consentimento livre e esclarecido. **Resultados:** Limitação na abertura de boca, de mobilidade dos órgãos fonoarticulatórios, dificuldade na deglutição para consistência sólida, com episódios de engasgos, dispnéia, necessidade de múltiplas deglutições, ardência (lábios e língua), presença de voz molhada após a deglutição e fraqueza muscular generalizada, indicando gravidade do quadro. **Conclusão:** a atuação fonoaudiológica em pacientes com dermatomiosite deve ser o mais precoce possível, tendo em vista que alterações na mobilidade e na execução das funções orais, em especial, da deglutição, podem interferir significativamente na condição nutricional e de bem-estar dos sujeitos acometidos.

Palavras-chave: Fonoaudiologia; Reumatologia; Transtornos da Deglutição; Avaliação.

*Universidade Federal de Sergipe - UFS - São Cristóvão-SE - Brasil.

Contribuição dos autores: SEZMB contribuição substancial para a concepção e o desenho do trabalho científico, o levantamento da literatura, participação da redação, revisão crítica do trabalho e aprovação final do conteúdo a ser publicado. BCLA participou da coleta de dados, da metodologia, revisão crítica do trabalho e aprovação final do conteúdo a ser publicado. STLMS, JCSP e BGB participaram da coleta de dados e do levantamento da literatura. CPHARC revisão crítica do trabalho e aprovação final do conteúdo a ser publicado. JCM contribuição substancial para concepção e realização da pesquisa e revisão crítica do trabalho, aprovação final do conteúdo a ser publicado.

E-mail para correspondência: Sílvia Elaine Zuim de Moraes Baldrighi - silviazbaldrighi@uol.com.br

Recebido: 19/07/2015 **Aprovado:** 03/11/2015



Abstract

The Dermatomyositis is a rare idiopathic inflammatory myopathy, which main symptom is muscle weakness. Objective: To describe the speech therapy findings in a case of dermatomyositis. Description of the history and procedures: From patient chart analysis, a female, 68 years old, with confirmed diagnosis of dermatomyositis, an interview and a clinical examination were performed, after free and informed consent. Results: Restriction in mouth opening, of mobility of the speech organs, difficulty in swallowing in a solid consistency, with episodes of choking, dyspnea, a need for multiple swallowing, burning sensation (lips and tongue), presence of wet voice after swallowing and muscle weakness widespread, indicating the severity of the condition. Conclusion: speech therapy performance in patients with dermatomyositis should be as early as possible, considering that changes in mobility and in execution of oral functions, in particular swallowing, can interfere significantly in nutritional condition and in the well-being of affected subjects.

Keywords: *Speech, Language and Hearing Sciences; Rheumatology; Deglutition disorders; Evaluation*

Resumen

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática rara, cuyo síntoma principal es la debilidad muscular. Objetivo: Describir los hallazgos fonoaudiológicos en un caso de la dermatomiositis. Descripción de la historia y procedimientos: Desde la análisis de registros médicos de una paciente del género femenino, 68 años, con diagnóstico confirmado de dermatomiositis, se llevó a cabo entrevista y evaluación clínica fonoaudiológica, después de consentimiento libre e informado. Resultados: Restricción en la apertura de la boca, en la movilidad de los órganos fonoarticulatórios, dificultad para tragar consistencia sólida, con episodios de asfixia, falta de aire, necesidad de múltiples degluciones, ardor (labios y lengua), presencia de voz húmeda después de tragar y debilidad muscular generalizada, lo que indica la gravedad de la condición. Conclusión: la actuación fonoaudiología con pacientes con dermatomiositis debe ser lo más precoz posible, teniendo en cuenta que los cambios en la movilidad y en la ejecución de las funciones orales, en particular, la deglución, pueden interferir significativamente en el estado nutricional y en el bienestar de los sujetos afectados.

Palabras Clave: *Fonoaudiología; Reumatología; Trastornos de Deglución; Evaluación.*

Introdução

A dermatomiosite (DM) faz parte das miopatias inflamatórias idiopáticas (MII), um grupo heterogêneo de miopatias autoimunes crônicas sistêmicas, associadas à alta morbidade e incapacidade funcional. Apresenta características epidemiológicas, histológicas, imunohistoquímicas, patológicas, clínicas e evolutivas¹. É uma doença rara, caracterizada por fraqueza muscular proximal progressiva e erupção cutânea típica².

Ocorre com maior frequência no sexo feminino, com baixa prevalência, e a confirmação diagnóstica é realizada pela avaliação clínica dermatológica, dosagem sérica de enzimas musculares, eletroneuromiografia e biópsias (de pele e músculo). Como queixas comuns, além do relato de fraqueza muscular, há a disfagia, ambas associadas às lesões na pele³.

A DM possui incidência variável geograficamente, com cerca de um caso para cada 100 mil habitantes. Sua fisiopatologia é desconhecida e dentre os mecanismos mais prováveis sugere-se injúria muscular mediada por vírus ou insulto microvascular por autoantígenos musculares⁴.

O principal sintoma é a fraqueza muscular que induz a suspeita diagnóstica, revelando-se simétrica, bilateral, envolvendo os quatro membros, sendo que as alterações dermatológicas características são o heliótopo e as pápulas de Gottron, rash nas áreas de fotoexposição⁵. Em casos graves, a fraqueza pode se generalizar⁶, e alguns pacientes podem apresentar alterações da musculatura

respiratória e disfagia⁷. Nesses casos, a disfagia é alta e resulta da diminuição da contração faríngea⁸, das alterações da peristalse esofágica, fraqueza da língua^{9,10}, alteração da motilidade do esôfago inferior e atraso no esvaziamento gástrico¹¹.

Quando associada a neoplasias, a DPM pode ter início mais agudo, com manifestações cutâneas precoces e intensas. As alterações musculares podem ser tardias, porém com evolução rápida e progressiva. A relação com neoplasia é mais comum na DM (15%) do que na polimiosite (9%), sendo mais frequente em adultos com mais de 60 anos¹².

A descrição de achados fonoaudiológicos faz-se importante em função da escassez de dados na literatura especializada e por se tratar de uma afecção rara. A partir do exposto, o objetivo deste estudo foi descrever os achados fonoaudiológicos em um caso clínico com diagnóstico de dermatomiosite.

Descrição do histórico clínico e procedimentos

Paciente branca, do gênero feminino, 68 anos de idade, acompanhada no serviço de Reumatologia do Hospital Universitário (HU) da Universidade Federal de Sergipe (UFS) desde 2006. Os primeiros sintomas revelaram edema, eczema na região do pescoço, parte superior do tronco e abdômen, tendo sido medicada, orientada e acompanhada frequentemente por médico



reumatologista. A paciente não apresentou resposta satisfatória aos tratamentos instituídos.

Nos meados de 2012 os sintomas pioraram e a paciente referiu queda de cabelo, fraqueza muscular e cefaleia. No final de 2013 referiu intensa vertigem subjetiva esporádica quando em ortostase, além da queixa de engasgo e perda de peso (14 kg) devido à dificuldade na função de alimentação.

Em março de 2014 apresentou hipótese diagnóstica de nódulos pulmonares em fase de elucidação diagnóstica. Apresentando nesta ocasião, queixa de dispneia, tosse, dor torácica, intolerância a exercícios físicos e insuficiência respiratória. O diagnóstico da DM foi realizado de acordo com os critérios clínicos e laboratoriais adotados pelo ambulatório de Reumatologia do HU da UFS.

Para a realização da entrevista e avaliação clínica em motricidade orofacial, utilizou-se o Protocolo MBGR adaptado¹³. A avaliação da deglutição baseou-se no protocolo fonoaudiológico de avaliação do risco para disfagia¹⁴ (PARD), sendo constituído por teste de deglutição de líquido, alimento pastoso e sólido.

Durante a entrevista fonoaudiológica inicial a paciente revelou dificuldade na deglutição para consistência sólida, com episódios de engasgos e sensação de “alimento preso na garganta”, com queixas de falta de ar e necessidade de múltiplas deglutições, além de ardência na boca principalmente na língua, dificuldade para abrir a boca e fraqueza muscular generalizada.

A avaliação clínica fonoaudiológica revelou face e couro cabeludo com eritema papular e edema palpebral. Tipo facial reto, com posição habitual de lábios fechados com presença de acúmulo de saliva; mucosa intraoral ferida; força e mobilidade de lábios e língua reduzida; elevação insuficiente de palato mole; língua com manchas esbranquiçadas, posição habitual no assoalho da boca, hipofuncionante e com sensibilidade diminuída. Apresentou restrição na abertura de boca de 24,6mm – dimensão aferida por meio de paquímetro digital (6” Western^R PRO, com resolução e reprodutibilidade de 0,01mm); face assimétrica com manchas avermelhadas e possibilidade de via de alimentação oral.

Durante a avaliação funcional com oferta de dieta nas consistências pastosa (iogurte), líquida (água) e sólida (bolacha recheada) foi observada mastigação ineficiente, com velocidade diminuída, elevação da laringe reduzida, movimento de língua inadequado para todas as consistências, bem como inadequada propulsão do bolo para as consistências pastosa e sólida. Foi observada presença do reflexo de tosse após a deglutição também para consistência sólida, além de engasgos para líquido e alteração na qualidade vocal após deglutição de sólido e líquido. Também foi observada a presença de ausculta cervical ruidosa após deglutição de líquido e sólido.

Como conduta fonoaudiológica, a paciente foi encaminhada para avaliação otorrinolaringológica e fonoterapia.

Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário da UFS, sob o nº

CAAE-278668014.0.0000 (5546). Como o estudo envolveu pesquisa com seres humanos, foi executado em consonância e cumprindo os preceitos éticos de autonomia, não maleficência, beneficência e justiça da Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde.

Discussão

A DM é uma doença rara que tem como manifestação a fraqueza muscular proximal^{5,6}, sintoma esse citado pela paciente no início da doença.

Essa afecção pode afetar qualquer pessoa em qualquer idade, mas o pico de incidência ocorre entre a quinta e a sexta décadas da vida. As mulheres são afetadas duas vezes mais frequentemente que os homens^{3,4}, corroborando os resultados deste estudo, tendo em vista que a paciente atualmente apresenta 68 anos de idade e é acompanhada há oito anos no ambulatório de Reumatologia do HU da UFS.

A relação com neoplasias é mais comum nos quadros de DM, sendo substancialmente maior do que nas outras miosites inflamatórias¹². É um quadro mais frequente em adultos, principalmente nos idosos. Há alta probabilidade de pacientes com mais de 45 anos de idade com DM apresentarem algum tipo de neoplasia, sendo ainda mais comum em adultos maiores de sessenta anos^{12,14}. As malignidades mais associadas são câncer de ovário, pulmão, pâncreas, estômago, cólon e linfoma não-Hodgkin¹².

Com relação às manifestações fonoaudiológicas, essas são escassas na literatura. Estudos relacionados a doenças reumáticas autoimunes^{16,17,18} revelaram restrição na abertura de boca, mastigação ineficiente e disfagia, mas em casos de indivíduos com esclerose sistêmica.

No caso relatado, a paciente apresentou dimensão na amplitude de abertura da boca inferior a 45 milímetros (mm). Valores entre 45 e 60 mm desta amplitude são citados na literatura¹⁹ como ideais para o indivíduo adulto, sendo que a abertura inferior a 40 mm é considerado um alerta de possíveis problemas musculares e/ou articulares. Esse resultado justifica um fonoaudiólogo na equipe profissional que trabalha com esses indivíduos, pois a restrição na abertura da boca pode levar a alterações nas funções orais¹⁹, na inspeção orofaríngea, fala, nutrição e higiene oral²⁰.

A DM pode estar relacionada com a disfunção da motilidade gastrointestinal. Nesta situação, a disfagia pode ser encontrada em 10% a 15% destes pacientes^{12,21}.

Com relação à queixa e aos achados relacionados à desordem da deglutição, podem ocorrer em função do envolvimento miopático da porção estriada do esôfago proximal e da hipofaringe^{8,9,10}. As alterações na fase faríngea da deglutição podem ser decorrentes da perda de força da contração faríngea, elevação insuficiente do palato mole, bem como da fraqueza da língua²¹.

Disfagia, disфонia e dispneia são manifestações citadas pela literatura²², como também observadas no caso clínico descrito.

Em indivíduos com DM, a disfagia esofágica pode envolver tanto as consistências sólidas (queixa ratificada em nosso estudo) quanto líquidas²¹. Os comprometimentos da musculatura esquelética da parede posterior da faringe e do terço proximal do esôfago podem originar a disfagia alta, com refluxo de alimentos para vias aéreas superiores, azia, odinofagia e disfonia²³. A disfagia pode estar presente em qualquer momento durante o processo da doença, apresentando como sintomas mais comuns a sensação de alimento preso na garganta, tosse e dificuldade com alimentos sólidos e secos²⁴.

Sabe-se que a presença da disfagia pode predispor à pneumonia aspirativa, sendo considerado um dos fatores que acarretam o óbito dos sujeitos acometidos²⁵, bem como pode favorecer emagrecimento, como o citado pela paciente, com perda de quatorze quilos no decorrer da doença. Em virtude do exposto e da fraqueza muscular generalizada decorrente da dermatomiosite, faz-se necessário o trabalho conjunto com a Nutrição, a fim de favorecer aporte nutricional o mais breve possível.

Estudo²⁶ revelou que frequentemente os pacientes reumatológicos estão expostos a diversos fatores de risco associados ao aumento significativo da ocorrência de infecção fúngica. Hipotetiza-se que as placas esbranquiçadas na língua do indivíduo estudado, bem como a queixa citada de ardência em tal estrutura, possam ser justificadas em virtude dessa possibilidade.

Além disso, a imposição de fonoterapia faz-se ímpar para melhora das condições de vida e saúde, principalmente na evidência de quadros disfágicos. A literatura relatou benefícios no acompanhamento fonoaudiológico a adolescente com diagnóstico de dermatomiosite²⁵.

Cabe ressaltar que diante das implicações fonoaudiológicas encontradas, da raridade da patologia e da escassez de referências atualizadas, principalmente na área fonoaudiológica, julgou-se pertinente divulgar os resultados da avaliação clínica de paciente com DM, visando despertar a interdisciplinaridade com a Reumatologia.

A instauração de equipes interdisciplinares (médicos reumatologista, otorrinolaringologista, pneumologista e neurologista; fonoaudiólogo; nutricionista; psicólogo; fisioterapeuta entre outros) e a intervenção precoce poderiam minimizar as sequelas advindas da doença, que atualmente encontra-se com comprometimento grave em virtude da fraqueza muscular generalizada, como ratificado pela literatura⁶.

Considerações Finais

O presente relato de caso permite evidenciar as manifestações fonoaudiológicas no caso descrito, como limitação na abertura de boca, de mobilidade dos órgãos fonoarticulatórios, dificuldade na deglutição para consistência sólida e líquida com episódios de engasgos, dispneia, necessidade de múltiplas deglutições, ardência (lábios e língua), presença de voz molhada após a

deglutição e fraqueza muscular generalizada. Faz-se necessário considerar a realização de futuras pesquisas com a descrição de casos ou grupos amostrais maiores, para que seja possível demonstrar a ocorrência de alterações fonoaudiológicas, justificando a intervenção da Fonoaudiologia no âmbito das dermatomiosites. O presente trabalho pode contribuir para o desenvolvimento de conduta terapêutica fonoaudiológica sistematizada para a recuperação da dinâmica normal das funções orais e abordagem interdisciplinar nessa afecção.

Além disso, a atuação fonoaudiológica em pacientes com dermatomiosite deve ser instaurada o mais precocemente possível, tendo em vista que alterações na mobilidade e na execução das funções orais, em especial da deglutição, podem interferir significativamente na condição nutricional e de bem-estar dos sujeitos acometidos por essa afecção.

Referências Bibliográficas

1. Shinjo SK, Souza FHC, Moraes JCB. Dermatomiosite e polimiosite: da imunopatologia à imunoterapia (imunobiológicos). *Rev. Bras. Reumatol.* 2013; 53(1):105-110.
2. Castro AS, Barroso A, Parente B. Dermatomiosite como primeira manifestação de uma neoplasia pulmonar. *Rev. port. pneumol.* 2013; 19(4): 179-83.
3. Braga AMDS, Baldisserotto CM, Robles MAM, Garbino JA. Abordagem diagnóstica da dermatomiosite. *Salusvita* 2014; 33(1): 129-38.
4. Delakas MC: Muscle biopsy findings in inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am* 2002; 28: 779-98.
5. Souza FHC, Shinjo SK. Dermatomiosite recém-diagnosticada em idosos como preditiva de malignidade. *Rev. Bras. Reumatol.* 2012; 52(5):717-21.
6. Takken T, Elst E, Spermon N, Helders PJ, Prakken AB, Van der Net, J. The physiological and physical determinants of functional ability measures in children with juvenile dermatomyositis. *Rheumatology* 2003; 42(4): 591-5.
7. Koler RA, Montemarano A. Dermatomyositis. *Am Fam Physician* 2001; 64(9): 1565-72.
8. Carneiro SCS, Abraham LS, Hanauer L, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. Doenças Autoimunes de interesse dermatológico. In: Azulay RD, Azulay DR, Azulay-Abulafia L. *Dermatologia*. 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 2008. p. 517-40.
9. Bueno NA, Sion M. Dermatopolimiosite: revisão atualizada da terapia específica. *Cad Bras Méd* 2001;19:1-4.
10. Hengstman GJ, Ter Laak HJ, Vree Egberts WT, Lundberg IE, Moutsopoulos HM, Vencovsky J, Doria A, Mosca M, Van Venrooij WJ, Van Engelen BG. Antisignal recognition particle autoantibodies: marker of a necrotizing myopathy. *Ann Rheum Dis* 2006;65(12):1635-8.
11. Fathi M, Lundberg IE. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol.* 2005; 17: 701-6.



12. Dourmishev LA, Dourmishev, AL. Dermatomyositis – Advances in recognition, understanding and management. Germany: Springer Publishing; 2009. [S2255502115000784-main.pdf?_tid=0dcd49a4-661c-11e5-96b3-00000aacb35d&acdnat=1443470818_5f0be0f8d4469e0a34ffef640050cea9](http://ac.els-cdn.com/S2255502115000784-main.pdf?_tid=0dcd49a4-661c-11e5-96b3-00000aacb35d&acdnat=1443470818_5f0be0f8d4469e0a34ffef640050cea9). Acesso em: 28 set. 2015.
13. Marchesan IQ, Berretin-Félix G, Genaro KF. MBGR protocol of orofacial myofunctional evaluation with scores. The International journal of orofacial myology: official publication of the International Association of Orofacial Myology 2012; 38: 38-77.
14. Padovani AR, Moraes DP, Mangili LD, Andrade CRF. Protocolo Fonoaudiológico de Avaliação de Risco para Disfagia (PARD). Ver. Soc. Bras. Fonoaudiol. 2007; 12(3): 199-205.
15. Callen JP. Collagen vascular diseases. J Am Acad Dermatol 2004;51(3):427-39.
16. Vincent C, Agard C, Barbarot S, N'Guyen JM, Planchon B, Durant C, Pistorius MA, Dreno B, Ponge T, Stalder JF, Mercier JM, Hamidou, M. Orofacial manifestations of systemic sclerosis: a study of 30 consecutive patients. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 2010; 111 (3): 128-34.
17. Yuen HK, Marlow NM, Reed SG, Summerlin LM, Leite RS, Mahoney S, Silve RM. Effect of orofacial exercises on oral aperture in adults with systemic sclerosis. Disabil Rehabil. 2012; 34(1): 84–9.
18. Baldrighi SEZM, Almeida LF, Lima MC, César CPAHR, Macieira JC. Impacto da intervenção fonoaudiológica na Esclerose Sistêmica. Distúrbios Comun. 2014; 26(3): 596-605.
19. Bianchini EMG. Mastigação e ATM: avaliação e terapia. In: Marchesan IQ. Fundamentos em fonoaudiologia – aspectos clínicos da motricidade oral. 2ª. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2005. p. 45-57.
20. Dhanrajani PJ, Jonaidel O. Trismus: a etiology, differential diagnosis and treatment. Dent Update 2002; 29(2): 88-92.
21. Fitzgerald R, Triadafilopoulos G. Esophageal manifestation of rheumatic disorders. Seminars in arthritis and rheumatism. 1997; 26: 641-66.
22. Souza FHC, Barros TBM, Levy-Neto M, Shinjo SK. Dermatomiosite em adulto: experiência de um centro terciário brasileiro. Rev Bras Reumatol 2012; 52(6): 892-902.
23. Lundeberg LE, Dastmalchi W: Possible pathogenic mechanisms in inflammatory myopathies. Rheum Dis Clin North Am. 2002; 28: 799-822.
24. Terry H. Dysphagia in inflammatory myopathy: clinical characteristics, treatment strategies, and outcome in 62 patients. Mayo Clinic Proceedings, 2007, Vol.82(4), p.441-447.
25. Lemos EM, Santoro PP, Tavares RA, Garcia RID, Furia CLB. Disfagia orofaríngea na dermatomiosite: relato de caso e revisão de literatura. Rev Bras Otorrinolaringol. 2008; 74(6): 938-40.
26. Aikawa NE, Rosa DTA, Del Negro GMB, Moraes JCB, Ribeiro ACM, Saad CG, Silva CA, Bonfá E. Systemic and localized infection by Candida Species in patients with rheumatic diseases receiving anti-TNF therapy. Rev. bras. reumatol. 2015; in press. Disponível em: <http://ac.els-cdn.com/S2255502115000784/1-s2.0->