

REABILITAÇÃO NA PRÁTICA

Disfagia na distrofia muscular de Duchenne: recomendações práticas para orientar o manejo

Michel Toussaint^{uma}, Zoe Davidson^{b, c}, Veronique Bouvoie^{uma}, Nathalie Evenepoel^{uma}, Jum Haan^{uma}
e Philippe Soudon^{uma}

^{uma} Unidade de Reabilitação Neurorespiratória Aguda, Centro de Excelência Neuromuscular e Centro de Ventilação Mecânica Domiciliar, Hospital de Reabilitação Universidade Vrije
Universiteit Brussel-Inkendaal, Vlezenbeek, Bruxelas, Bélgica; ^b Departamento de Nutrição e Dietética, Universidade Monash, Melbourne, Austrália; ^c Instituto de Pesquisa Infantil
Murdoch, Melbourne, Austrália

RESUMO

Objetivo: A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é um distúrbio neuromuscular rapidamente progressivo que causa fraqueza nos músculos esqueléticos, respiratórios, cardíacos e orofaríngeos, com até um terço dos jovens relatando dificuldade em engolir (disfagia). Estudos recentes sobre disfagia na DMD esclarecem a fisiopatologia dos distúrbios da deglutição e oferecem novas ferramentas para sua avaliação, mas poucas orientações estão disponíveis para seu manejo. Este artigo tem como objetivo fornecer um algoritmo passo a passo para facilitar decisões clínicas sobre o manejo da disfagia nessa população de pacientes.

Métodos: Esse algoritmo é baseado em 30 anos de experiência clínica com DMD em um Centro especializado para Distúrbios Neuromusculares (Hospital de Reabilitação Inkendaal, Bélgica) e é suportado pela literatura, quando disponível.

Resultados: A disfagia pode piorar a condição de pacientes idosos com DMD. Além das dificuldades de mastigação e fragmentação oral do bolo alimentar, a disfagia é uma consequência de um comprometimento na fase faríngea da deglutição. Em contraste com os distúrbios neurológicos centrais, a disfagia na DMD acompanha a ingestão sólida e não líquida. Os sintomas da disfagia podem não ser clinicamente evidentes; no entanto, pode ocorrer a penetração de alimentos na laringe, acúmulo de resíduos alimentares na faringe e / ou aspiração verdadeira de alimentos na laringe. A prevalência desses problemas na DMD provavelmente está subestimada.

Conclusões: Há pouca orientação disponível para os médicos gerenciarem a disfagia e melhorarem a alimentação de homens jovens com DMD. Este relatório tem como objetivo fornecer um algoritmo clínico para facilitar o diagnóstico de disfagia, identificar os sintomas e propor recomendações práticas para o tratamento da disfagia na população adulta de DMD.

HISTÓRIA DO ARTIGO

Recebido em 17 de fevereiro de 2015
Revisado em 16 de outubro de 2015 Aceito
em 19 de outubro de 2015 Publicado online
em 28 de dezembro de 2015

PALAVRAS-CHAVE

Duchenne; disfagia;
deglutição

IMPLICAÇÕES PARA REABILITAÇÃO

Poucas orientações estão disponíveis para o tratamento da disfagia na distrofia de Duchenne. Os alimentos podem penetrar no vestíbulo, acumular-se como resíduo ou causar aspiração. Propomos recomendações e um algoritmo para orientar o tratamento da disfagia. Penetração / acúmulo de resíduos: proibir alimentos sólidos e promover a ingestão de líquidos. Aspiração: se as técnicas de aumento da tosse forem ineficazes, considere a traqueostomia.

Introdução

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é um distúrbio neuromuscular rapidamente progressivo (NMD). Com o aumento da idade, o DMD afeta progressivamente os músculos esqueléticos, respiratórios e cardíacos. Sem ventilação assistida, a morte é previsível antes dos 25 anos de idade. [1] A combinação de cuidados cardíacos, respiratórios e ortopédicos prolonga a probabilidade de sobrevivência até 30 a 35 anos de idade. [2,3] Durante infecções no peito, pacientes idosos com DMD têm dificuldade crescente em gerenciar o ônus e a liberação das vias aéreas. Além disso, os músculos orofaríngeos enfraquecem com a idade

e homens jovens experimentam dificuldades crescentes com a deglutição, o que pode piorar a condição desses pacientes. [4] Nossa própria experiência mostrou que engolir saliva pode ser um desafio para pacientes com DMD, independentemente da presença de infecções no peito.

O termo disfagia refere-se à dificuldade de deglutição e abrange todos os sintomas presentes em pacientes nos quais a função da deglutição é prejudicada. A disfagia pode ter várias etiologias neurológicas, [5] principalmente

(por exemplo, derrame, Parkinson, esclerose múltipla, paralisia cerebral) ou neuromuscular (por exemplo, DMD). A Central

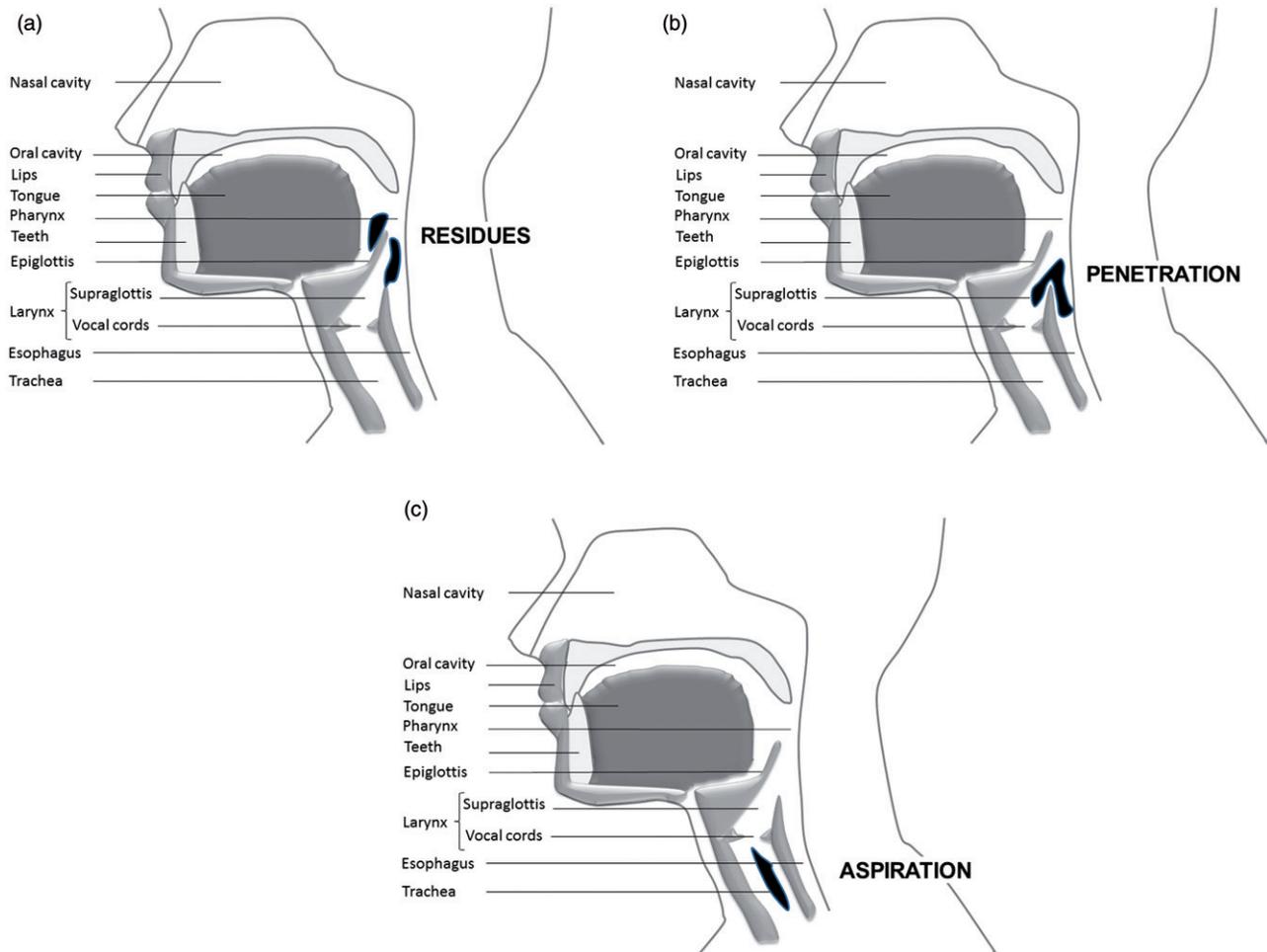


Figura 1. Vista lateral da orofaringe. a) Acumulação de resíduos. (b) Penetração de bolus. (c) Aspiração de bolus.

as formas de disfagia estão relacionadas à má coordenação neurológica da função da deglutição, que geralmente é um fator de risco para aspiração durante a ingestão de líquidos. [6] Em vez disso, a forma neuromuscular da disfagia presente na DMD resulta da fraqueza muscular progressiva e acompanha a ingestão sólida e não líquida. [5,7] Nesses pacientes, a inervação da laringe pelos nervos cranianos IX, XI e XII permanece intacta.

A deglutição é um mecanismo fisiológico complexo, cuja função principal é proteger os pulmões de qualquer intrusão de comida ou saliva. [8] A deglutição convencionalmente inclui três estágios sucessivos: o estágio oral (mastigação e fragmentação do bolo), o estágio faríngeo (transição do bolo da boca para a abertura superior do esôfago) e o estágio esofágico (progressão do bolo em direção ao estômago). Dependendo da gravidade do comprometimento, o bolus pode encontrar músculos não relaxados (dor), parar na garganta (bloquear) ou ser direcionado para as vias aéreas causando acúmulo pós-deglutição na faringe (seio piriforme, acima do esfíncter esofágico ou na faringe) parede), denominada "resíduo"

(Figura 1a), vestibulo laríngeo

penetração (Figura 1b) ou, pior, atingem a área subglótica e induzem aspiração e asfixia laríngea (Figura 1c) com ou sem reflexo da tosse. As dificuldades de deglutição também podem levar à diminuição da ingestão causando perda de peso que pode ser espetacular em pacientes com DMD no estágio final. [9]

Estudos sobre dificuldades de deglutição em pacientes com NMDs são relativamente recentes. [5–12] Esses estudos esclarecem a fisiopatologia dos distúrbios da deglutição e oferecem novas ferramentas para a avaliação da disfagia e suas complicações, como perda de peso e aspiração. No entanto, existem poucas orientações disponíveis para o manejo da disfagia nas DMN. Com o aumento da sobrevida, a população de DMD está mudando e o manejo desafiador da disfagia é uma característica proeminente.

O Centro de Excelência Neuromuscular do Hospital de Reabilitação Inkendaal (Bélgica) atende quase 20% de todos os meninos belgas com DMD. Inkendaal é especialista em NMDs em estágios avançados de progressão e gerencia disfagia em pacientes com NMDs a partir da década de 1980. Em 2013, Inkendaal atendeu 205 pacientes com

NMDs, dos quais 48 eram pacientes com DMD (idade média:

26,7 ± 7,1 anos) com suporte respiratório.

Entre esse grupo, 32 usavam ventilação 24/24 h e a maioria necessitava de um tratamento específico da disfagia.

O objetivo do presente artigo é fornecer um algoritmo claro para facilitar as decisões clínicas sobre o tratamento da disfagia em pacientes com DMD. Esse algoritmo é baseado em nossos 30 anos de experiência com DMD no Hospital de Reabilitação Inkendaal e é apoiado por evidências relevantes, quando disponíveis.

Diagnóstico de disfagia

A disfagia é comum em pacientes com NMDs. No entanto, o momento da ocorrência e evolução é pouco documentado. A disfagia afeta cerca de um terço de todos os pacientes com NMDs. [9]

Além de aumentar

dificuldades com mastigação e fragmentação oral do bolo alimentar com progressão da doença levando a refeições prolongadas, a disfagia é principalmente uma consequência de um comprometimento da fase faríngea fraca da deglutição: a língua fraca e os músculos faríngeos levam ao transporte mais lento e fácil do bolo [10, 11] má sincronização muscular e reduzida interação respiração-andorinha. [12] Além disso, os músculos do grupo submental também são afetados, levando à redução da abertura do esfíncter esofágico superior. A fase faríngea geralmente é bem desencadeada, mas a depuração é incompleta e deixa resíduo faríngeo (Figura 1). Aumentos de resíduos

o risco de pneumonia por aspiração. [10]

É relatado que a disfagia e a aspiração aumentam a DMD com a idade e podem interferir na qualidade de vida. [13]

Sintomas de disfagia

A experiência dos sintomas é suficiente para afirmar a presença de disfagia. [10] As queixas incluem desconforto durante a deglutição, sensação de comida bloqueada na garganta, dificuldade em engolir saliva, tosse durante e após as refeições, [14] maior duração da refeição, [15] dificuldade em iniciar a deglutição, [7] perda de apetite, perda de peso não intencional e aumento da ocorrência de infecções no peito e episódios de asfixia. [16,17]

É importante questionar sistematicamente os pacientes sobre seus sintomas em potencial, porque os pacientes não os relatam espontaneamente. [18] Essa é uma vantagem de questionários como

a deglutição de Sydney

Questionário (SSQ), que avalia a presença de disfagia com base em 17 perguntas ([http://stgcs.med.unsw.edu.au/stgcsweb.nsf/resources/SSQ/\\$file/SSQ.pdf](http://stgcs.med.unsw.edu.au/stgcsweb.nsf/resources/SSQ/$file/SSQ.pdf)). O SSQ é útil porque é simples de conduzir, rapidamente

realizada em 10 minutos e validada em pacientes com DMD. [7] Em geral, um estudo videofluoroscópico da deglutição (VFSS), uma manometria e uma avaliação por fibra óptica da deglutição (FEES) apenas confirmam e quantificam o diagnóstico esperado de disfagia. [10] Esses testes são caros e fornecem um único instantâneo da situação. Contudo,

no caso de episódios de asfixia, o VFSS pode distinguir a penetração supraglótica da aspiração subglótica (Figura 1). Devido ao perigo associado ao seu uso em pacientes com DMD fracos em risco de aspiração, esses exames devem ser realizados em uma unidade especializada, onde estão disponíveis técnicas eficazes de assistência à tosse.

Como em todos os elementos de atendimento a pacientes com DMD, o gerenciamento de equipe multidisciplinar é essencial para o gerenciamento ideal da disfagia. [19] Os profissionais de saúde que devem ser considerados parte da equipe multidisciplinar incluem: médico principal do paciente, fisioterapeuta, fonoaudiólogo e nutricionista. Especialidades médicas também podem precisar ser incluídas em momentos diferentes, como respiratório, garganta, nariz e garganta e gastroenterologia.

Algoritmo para gerenciar a disfagia

As estratégias de gerenciamento propostas para a disfagia podem variar consideravelmente, pois devem ser adaptadas de acordo com os sintomas identificados. Dessa forma, desenvolvemos um algoritmo com um conjunto de operações passo a passo, levando a uma decisão bem definida de incluir os fatores que desencadeiam a disfagia e seu gerenciamento. Um algoritmo de tomada de decisão em árvore foi considerado por nossa equipe como adequado ao complexo problema de disfagia em pacientes afetados por DMD. Este algoritmo é apresentado na Figura 2. Ele foi especialmente desenvolvido para pacientes não ambulatoriais tardios. Isto consiste de duas fases. A primeira fase inclui fatores que desencadeiam ou perpetuam a disfagia (item 1–6). Cada item de 1 a 6 requer uma única resposta - sim ou não. Na segunda fase, cada um dos seis

Itens da fase 1 é seguido até uma tratamento específico (A a H) é proposto. Uma vez que o tratamento é implementado, lendo o O rithm recomeçará a partir do item 1 para avaliação contínua.

Fatores desencadeantes da disfagia

A primeira fase do algoritmo apresentada na Figura 2 segue três etapas: a suspeita de disfagia (item 1), a suspeita de fatores extrínsecos desencadeando ou perpetuando a disfagia (itens 2A e B) e, finalmente, a avaliação de sua gravidade (item 2C – item 6)

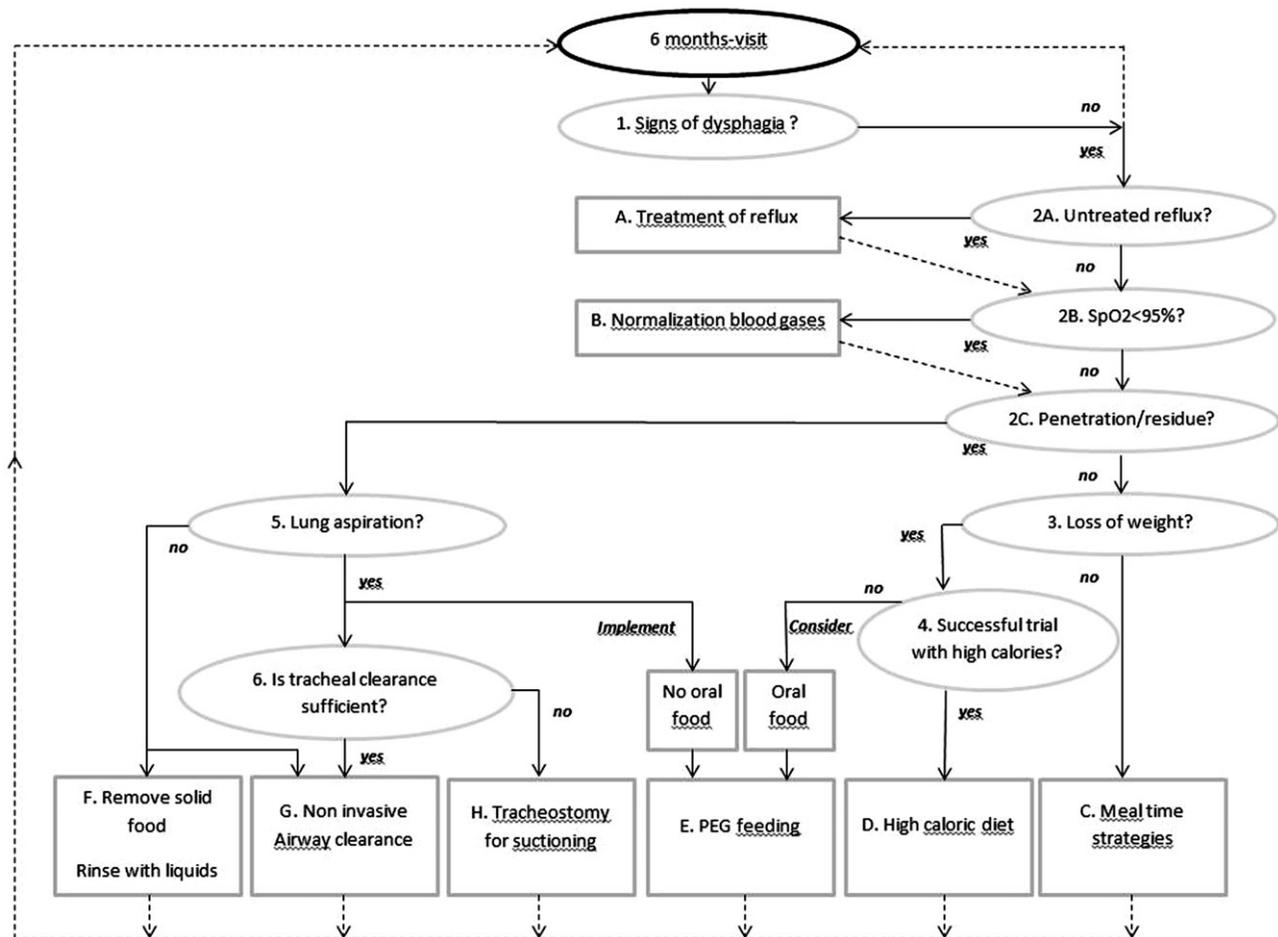


Figura 2. Algoritmo clínico para orientar o manejo da disfagia na população com DMD. Veja explicações no texto.

Item 1. Existe disfagia?

Uma avaliação de pacientes não ambulatoriais tardios com DMD é desejável a cada 6 meses. Nesta ocasião, os pacientes serão questionados pelo fonoaudiólogo ou pelo nutricionista sobre sinais de possível disfagia e o SSQ será concluído. [7] O valor limite SSQ de

224,50 / 1700 pontos sugeridos por Archer et al. [7] discrimina entre pacientes com disfagia daqueles sem. Se houver disfagia, o algoritmo recomenda ir para os itens 2A, B e C.

Item 2A. Existe refluxo gastroesofágico não tratado?

Quando a disfagia é identificada, é necessário excluir a presença de refluxo gastroesofágico (RGE). A RGE é frequente em pacientes em cadeira de rodas com NMDs. A prevalência de refluxo em grandes séries de pacientes com DMD não está disponível. Em um estudo, foram encontrados sinais clínicos de RGE que requerem tratamento em 4% da DMD, principalmente após os 18 anos de idade e aumentando ligeiramente com a idade. [15] A principal causa é a posição sentada de longo prazo que induz um gradiente de pressão permanente entre o conteúdo do abdome e o torácico, combinado com

a degradação progressiva do tônus muscular diafragmático. A hipomobilidade gástrica e o esvaziamento gástrico tardio também podem contribuir para a RGE ou exacerbá-la. [20–22] As consequências podem ser puramente esofágicas, levando a doenças (erosões dolorosas, sangramento, úlcera péptica, doença de Barrett) ou refluxo de canal completo doloroso ou indolor, desencadeando inundações de alimentos na laringe com possíveis riscos de aspiração. O RGE pode ser evidente através de sinais sutis, como saciedade precoce ou falta progressiva de apetite e diminuição da ingestão de alimentos. O diagnóstico é feito através de monitoramento de pH 24 horas. A escolha dessa técnica foi feita de acordo com a preferência em nosso centro por técnicas minimamente invasivas para nossos pacientes. Recomenda-se tratar o RGE se presente (Figura 2, tratamento A) e alcançar os itens 2B e 2C que são investigados durante a mesma visita ao hospital.

Item 2B. Existe dessaturação de oxigênio por 24 horas?

Após o tratamento da RGE ou na ausência de refluxo, também é necessário garantir que a oxigenação sanguínea medida pela oximetria de pulso (SpO₂) seja normal por 24 horas. Qualquer dessaturação de O₂ (SpO₂ < 95%), principalmente após as refeições, pode



Figura 3. Paciente Duchenne durante a FEES por um especialista em garganta do nariz e fonoaudiólogo, oferecendo diferentes misturas de alimentos e líquidos.

desencadear ou agravar a disfagia quando já presente subclínica. De fato, refeições prolongadas causam fadiga dos músculos orofaríngeos envolvidos na deglutição, resultando em maior risco de aspiração. Terzi et al. mostraram que pacientes com baixa capacidade pulmonar reduzem o tempo de apneia expiratória após a deglutição. A apneia expiratória reduzida desencadeia inspiração precoce, o que, por sua vez, aumenta o risco de aspiração e dessaturação de O₂. [12] Esse risco é aumentado ainda mais na presença de resíduo faríngeo. [23] Em pacientes com SpO₂ normal, mas que se queixam de dispneia e fadiga respiratória durante o dia, [24] o tratamento B deve ser considerado como repouso dos músculos respiratórios e orofaríngeos. Na ausência de dispneia diurna e SpO₂ anormal, o algoritmo sugere avaliar a gravidade da disfagia (item 2C).

Item 2C. Existe penetração na glote ou acúmulo de resíduos?

O grau de gravidade da disfagia está relacionado ao caminho percorrido pelo alimento durante e após a deglutição. Pode ocorrer penetração, acúmulo de resíduos ou aspiração (Figura 1). Os sintomas de penetração e acúmulo de resíduos podem ser escassos. No entanto, um SSQ positivo (4 224,50 pontos), e os sintomas de tosse durante e após as refeições e / ou sensação de comida bloqueada na garganta devem resultar em uma revisão por um fonoaudiólogo

e TAXAS por um especialista em garganta, nariz e garganta (Figura 3). Em relação ao uso do VFSS, Aloysius et al. [10] sugerem que esse exame pode não ser um benefício conclusivo na observação de pacientes com dificuldades de alimentação / deglutição. Consequentemente, não propomos sistematicamente um VFSS. No entanto, ao enfrentar um diagnóstico incerto de disfagia, o SAVF pode contribuir para uma melhor compreensão da

relatado dificuldades de deglutição.

No entanto, quando os sintomas são claros e evidentes, o VFSS apenas confirma um diagnóstico bem estabelecido.

O bolo pode entrar na glote e alcançar o vestíbulo acima das cordas vocais (penetração no vestíbulo). A penetração pode ser transitória (denominada "penetração instantânea") ou crônica. Quando a sensibilidade das cordas vocais é preservada, a penetração dos alimentos desencadeia a tosse. Os resíduos alimentares também podem se acumular nos seios piriformes [8], pequenos bolsos localizados em ambos os lados da área supraglótica. A penetração supraglótica e o acúmulo de resíduos são fatores de risco para episódios aleatórios de aspiração silenciosa sem asfixia nem tosse. Aspiração silenciosa pode ocorrer horas após as refeições, geralmente durante o sono. É comum e dramaticamente subdiagnosticado em pacientes com DMD em estágio avançado e provavelmente representa uma causa importante de morte súbita e infecção no peito na população adulta. Se os sintomas indicarem penetração e / ou acúmulo de resíduos, o algoritmo sugere avaliação da aspiração potencial (item 5). Se a penetração não parecer ser

ocorrer ou se a penetração já estiver tratada e resolvida, vá para o item 3 para revisar o histórico de peso corporal.

Item 3. Existe perda de peso não intencional?

Provavelmente, existem várias causas de perda de peso não intencional em pacientes não ambulatoriais tardios com DMD, dos quais a disfagia é uma. Pacientes mais velhos podem de fato ser hipercatabólicos com o aumento da necessidade de energia. [25] Este efeito pode ser negado pela presença de suporte respiratório; um gasto energético reduzido foi documentado em pacientes com DMD recebendo ventilação mecânica em casa. [26] O histórico prévio de peso deve ser considerado: meninos com 13 anos ou abaixo do peso normal têm maior probabilidade de ter peso abaixo do peso mais tarde na vida. [27] A cirurgia também pode ter impacto no estado nutricional; no entanto, a perda de peso após a cirurgia foi associada à perda da capacidade de auto-alimentação. [28] O impacto do desperdício muscular e das mudanças nas necessidades energéticas na perda de peso é claramente acentuado pelo aumento das dificuldades de comer e engolir.

É essencial pesar os pacientes durante cada visita nas mesmas condições (roupas semelhantes, possivelmente em cadeira de rodas). Se um paciente for pesado em sua cadeira, remova todos os itens adicionais e verifique se nenhuma modificação importante foi feita na cadeira desde o último peso do paciente. Se o peso permaneceu estável, o algoritmo sugere o tratamento C. Se ocorreu uma perda de peso não intencional, vá para o item 4. O índice de massa corporal também pode ser monitorado usando peso e altura com estatura estimada a partir da medição do comprimento ulnar usando a equação de Gauld et al. [29] No entanto, os pontos de corte do índice de massa corporal provavelmente não se aplicam devido a alterações únicas na composição corporal associadas à DMD. [30] Em vez disso, as medidas seriadas de peso ou índice de massa corporal serão mais informativas.

Item 4. Um teste com altas calorias é desejável e eficaz?

Uma perda não intencional de peso pode ser um sinal de disfagia.

Em nossa experiência, a perda não intencional de peso superior a 10% em um ano é considerado clinicamente significativo. No entanto, dependendo da morfologia inicial dos pacientes, essa quantidade de perda de peso pode ser significativa ou não. Pacientes com sobrepeso ou obesidade podem ter reservas de gordura adequadas e uma dieta com líquidos de alta caloria pode ser tentada, especialmente se o paciente ainda tiver um bom apetite. Pacientes com baixo peso terão reservas limitadas de gordura e podem exigir terapia nutricional mais agressiva. Independentemente da morfologia inicial, qualquer paciente que se apresente com peso não intencional

perda deve

submetidos a uma avaliação nutricional completa por um nutricionista.

O nutricionista deve considerar histórico de peso, ingestão oral atual e alterações recentes na ingestão, apetite, duração das refeições, sintomas gastrointestinais e outros marcadores do estado nutricional. Essa avaliação fornecerá conselhos sobre a implementação de uma dieta altamente calórica ou se o cateter para Gastrostomia Endoscópica Percutânea (PEG) deve ser considerado prioritário (tratamento E). Se o julgamento for conclusivo, o tratamento D pode ser implementado. Se o estudo for ineficaz e a perda de peso continuar, a colocação de um PEG pode ser considerada (tratamento E). É importante ressaltar que, em ambos os casos, a alimentação e a ingestão oral ainda são permitidas, mas a modificação apropriada da textura dos alimentos deve ser utilizada.

Item 5. Existe aspiração pulmonar?

A aspiração reflete a passagem de um bolo através das cordas vocais para o assoalho subglótico (Figura 2C). Uma vez que o bolo progride até esse ponto, nenhuma estrutura anatômica pode impedir sua progressão para os pulmões. Qualquer que seja a origem da intrusão das vias aéreas, ou seja, alimentos, saliva ou conteúdo estomacal do RGE, o risco de pneumonia bacteriana / química é alto. Se a presença de aspiração não for clara, um VFSS pode ser conduzido para distinguir a aspiração verdadeira da penetração e acúmulo de resíduos. Quando a aspiração é evidente, o algoritmo sugere a mudança para o item 6 para investigar o uso de técnicas eficazes de assistência à tosse. Na ausência de aspiração, os tratamentos F e G devem ser utilizados. Nesse caso, os pacientes com DMD podem comer normalmente, mas com cuidado. No entanto, de acordo com Aloysius [10] e Van den Engel [14], é aconselhável interromper alimentos sólidos, promover refeições em purê e enxaguar a garganta regularmente durante e após as refeições com uma quantidade e tipo adequados de líquido para evitar a exacerbação do refluxo e a diminuição da ingestão de nutrientes. Por exemplo, pacientes com baixo peso se beneficiariam de um líquido denso em calorias, enquanto a água é apropriada para pacientes com excesso de peso.

Item 6. A depuração traqueal é suficiente?

A eficácia das técnicas de depuração traqueal não invasiva e instrumental deve ser avaliada. Quando a aspiração é evidente, a escolha da técnica mais rápida e eficaz deve ser feita: compressão torácica manual e empilhamento de ar em combinação ou técnica de insuflação-exsuflação mecânica (MI-E) tipo Cough-Assist, [31] particularmente nos pacientes mais fracos ou naqueles pacientes que não conseguem cooperar o suficiente para obter eficácia da tosse com técnicas simples. [13] A Figura 2 sugere testar todas as técnicas não invasivas de aumento da tosse (tratamento G). No entanto, quando as técnicas se tornam ineficazes

inadequada, é essencial considerar um permanente abertura traqueal (traqueostomia) para garantir depuração adequada em quaisquer circunstâncias no futuro (tratamento H).

Recomendações práticas para tratar a disfagia

A segunda fase do algoritmo apresentada na Figura 2 sugere estratégias de gerenciamento disponíveis de acordo com a gravidade da disfagia, conforme descrito anteriormente nos diferentes itens do algoritmo. Estes são descritos em detalhes abaixo. Após a investigação de cada estratégia de gestão, o clínico deve retornar ao item 1 para avaliar sua eficácia e considerar possível disfagia persistente.

Tratamento do refluxo gastroesofágico

Quando o RGE está presente e não tratado (item 2A: sim), o tratamento é triplo. O primeiro ponto é o posicionamento, isto é, uma posição Trendelenburg reversa na cama e, durante o dia, uma posição sentada na cadeira de rodas que evita pressões epigástricas durante as refeições. O segundo ponto é medicação. Drogas tensorativas como o alginato de sódio (E401) podem ser propostas durante as refeições, limitando qualquer refluxo em bolus no esôfago. O terceiro ponto é a administração de inibidores orais adicionais da bomba de prótons (IBPs, tipo omeprazol) para reduzir a acidez gástrica. O uso de cirurgia anti-refluxo (por exemplo, funduplicatura de Nissen) raramente é necessário em pacientes com NMDs. Quando necessário, a abordagem laparoscópica melhorou bastante a viabilidade dessa técnica nos pacientes mais fracos.

Normalização dos gases sanguíneos

Quando a dessaturação de O₂ definida pela SpO₂ < 95% está presente (item 2B: sim), uma interpretação adequada requer monitoramento adicional da tensão do dióxido de carbono (pCO₂). Qualquer O₂

dessaturação com normal pCO₂ (pCO₂ < 50 mmHg) geralmente reflete o ênus das vias aéreas e requer técnicas apropriadas de liberação das vias aéreas. A ventilação percussiva pode ser oferecida para afastamento distal das vias aéreas [13], enquanto as técnicas de aumento da tosse são úteis para fornecer afastamento superior das vias aéreas. [32] Alta tensão de CO₂ (pCO₂ > 45 mmHg) que acompanham a dessaturação de O₂ reflete a hipoventilação alveolar que requer implementação,

melhoria ou extensão de não ventilação invasiva (VNI). A melhoria da VNI durante a noite ajuda a minimizar vazamentos e otimizar a sincronização entre paciente e ventilador. A adaptação da titulação da VNI com o tempo pode ser

útil aumentando a pressão, o tempo inspiratório e a taxa do ventilador.

Em um estágio tardio da progressão da doença, a extensão da VNI noturna para o dia reduz a dispneia, restaura a resistência muscular respiratória [24] e melhora a alimentação. [33] Fisiologicamente, as andorinhas normais são acompanhadas por uma breve apneia e seguidas pela expiração e atraso da próxima respiração. No momento da extensão da ventilação noturna durante o dia, pacientes dispnéicos muito fracos com DMD frequentemente se queixam de dificuldade em engolir. A estrutura da deglutição é perturbada e a apneia pós-fluvidal é suprimida em 50% dos casos. [12] Isto é acompanhado por uma perda de apetite e peso. Curiosamente, após alguns meses de ventilação diurna, os pacientes recuperam apetite e peso. [33,34] Durante o dia, os pacientes podem usar ventilação mecânica com traqueostomia, máscara nasal ou bucal. Terzi et al. demonstraram que os parâmetros de deglutição são melhores em pacientes traqueostomizados quando estão sob ventilação mecânica do que na respiração espontânea. A andorinha é menos fragmentada e é seguida novamente por apneia antes da próxima respiração, levando a uma melhor deglutição / nutrição e a um menor risco de aspiração. Ao usar a VNI por máscara nasal, os pacientes também engolem melhor [35] com a condição de que qualquer disparo automático do ventilador possa ser suprimido. Pacientes em uso de VNI nasal durante a mastigação melhoraram a fadiga durante as refeições. Os autores concluem que a dispneia e a deglutição são melhoradas com a VNI através da máscara nasal. Ao contrário da interface anterior, não há dados disponíveis sobre a deglutição durante a ventilação através de um bucal. Nossa experiência com uma grande população de pacientes adultos com DMD mostra que os pacientes usam bucal durante as refeições, especialmente durante a mastigação para evitar fadiga. No entanto, os pacientes devem prestar atenção para evitar aspiração durante a deglutição. Observamos que os pacientes são capazes de gerenciar perfeitamente. Eles são capazes de fazer vazamentos ativamente ao redor dos lábios para evitar as pressões positivas dos ventiladores que empurram o bolo na faringe. [34]

Estratégias de tempo de refeição

Em pacientes com dificuldade em engolir, mas sem penetração de patentes (item 2C: não) ou perda de peso (item 3: não), a dieta pode permanecer nutricionalmente equilibrada. No entanto, a apresentação das refeições pode ser modificada para facilitar a deglutição, reduzindo os esforços de mastigação e transporte do bolo. O fonoaudiólogo ou nutricionista deve aconselhar sobre modificações de textura apropriadas para cada paciente (por exemplo, consistência picada, amassada ou em puré). Ao recomendar modificações de textura, os profissionais de saúde também devem considerar a presença de má oclusão

e / ou macroglossia, que podem ser mais comuns em pacientes com DMD. [36,37] Essas características dentofaciais podem reduzir os movimentos da língua e impactar no transporte do bolo para a faringe. [38] Em pacientes com DMD, a textura da dieta tem sido associada à pressão máxima da língua, sendo que quanto menor a pressão da língua, menos sólida é a dieta. [23] Além disso, pequenas refeições ricas em calorias e frequentes (por exemplo, seis pequenas refeições por dia) podem ser recomendadas para reduzir o tempo das refeições e o esforço do paciente. Lavar a garganta com água deve ser sugerido após cada refeição. [14]

Dieta rica em calorias

Para pacientes com perda de peso não intencional 5 10% / ano (item 4: não), o nutricionista propõe uma dieta calórica com o objetivo de fornecer o máximo de calorias em um volume mínimo de alimentos e bebidas. Uma avaliação nutricional completa deve ser concluída nesta fase por um nutricionista. Estratégias de alta fortificação de proteínas e alimentos energéticos devem ser utilizadas. Além disso, os produtos comerciais podem ser adições alimentares convenientes para aumentar a ingestão calórica. Existem muitos produtos disponíveis no mercado, como prontos para beber ou suplementos à base de leite ou suco em pó, além de produtos de sobremesa de alta energia e aditivos para refeições. O nutricionista deve aconselhar sobre produtos adequados disponíveis localmente para cada paciente. Além de uma dieta calórica alta, as estratégias de horário das refeições descritas no tratamento C também devem ser consideradas para promover o aumento da ingestão.

Gastrostomia

O momento da colocação do PEG deve ser informado pelo sucesso do teste de uma dieta rica em calorias por 6 meses, onde o sucesso é definido como estabilização ou ganho de peso corporal. O grau de comprometimento respiratório e disfunção cardíaca também deve ser considerado. De acordo com Birnkrant et al., [39] o fornecimento de informações precoces e pró-ativas sobre a colocação de PEG aos pacientes e seus familiares é importante e útil, assim como são fornecidas informações sobre cadeira de rodas elétrica ou suporte ventilatório e cardíaco.

Por fim, o PEG pode ser considerado quando uma dieta rica em calorias é malsucedida (item 4: não). O julgamento é considerado mal sucedido quando o peso ainda diminui com altas calorias. Neste momento, alimentos e bebidas orais são permitidos, com exceção de alimentos sólidos (incluindo picados e purê). O cateter de gastrostomia, fornecido com seu botão de proteção, pode ser inserido por cirurgia externa, para a qual é necessária anestesia geral. Felizmente, a colocação de PEG ao lado da cama é possível e desejável. Posicionamento PEG

requer apenas anestesia local da faringe, sedação muito leve e VNI durante o procedimento. [39] Inicialmente assistido por Domperidone o que aumenta o trânsito de alimentos pelo estômago, a alimentação com o PEG é idealmente noturna, o que permite enchimento de baixo fluxo do estômago (1 L / 8 h). O tipo de fórmula é o mesmo que a dada por sonda nasogástrica. Um DMD adulto usa uma média de 1 a 1,5 L / 24 h, mas isso pode ser titulado com o volume de alimentos e bebidas ingeridos por via oral. Quando a decisão de colocar o tubo PEG é evidente, é proposta a alimentação por sonda nasogástrica, como uma sonda ultrafina tipo mini (por exemplo, Nutricia, Flow Care, nº 35219, 6-8-10 c). Após algumas semanas, um PEG é colocado com a vantagem de sua discrição e higiene. Além disso, a alimentação oral pode ser mantida, mas sem a pressão social ou a necessidade de desempenho. O PEG é relatado como uma intervenção eficaz para melhorar o status do peso e diminuir a taxa de infecções no peito [40,41] e geralmente é bem

tolerado

embora complicações como a peritonite sejam relatadas em muitos pacientes. [40] No entanto, nenhuma mortalidade é relatada. [41,42] Quando a aspiração é evidente (item 5: sim) e a alimentação com PEG é ditada pela necessidade crítica de proteger os pulmões da intrusão inadequada de alimentos, a alimentação normal é proibida e todo o volume de alimentos -bebidas é administrada via cateter PEG. Em pacientes com traqueostomia apresentando forte aspiração, os pulmões podem ser protegidos inflando o manguito.

Sugira alimentos líquidos em vez de sólidos

Quando a penetração e o acúmulo de resíduos são frequentes (item 2C: sim), mas sem aspiração (item 5: não), o fonoaudiólogo e o nutricionista devem sugerir que os pacientes parem permanentemente alimentos sólidos, incluindo alimentos de consistência picada e amassada. Com base na experiência no manejo da disfagia nos pacientes afetados pela paralisia cerebral, o espessamento de fluidos também tem sido utilizado para o tratamento da disfagia na DMD há muitos anos. No entanto, estudos recentes sugerem claramente que, ao contrário das recomendações anteriores, [43] o espessamento de fluidos provavelmente não é apropriado na DMD ou em outra NMDS. [5] Isso ocorre porque alimentos líquidos e sólidos espessos podem realmente melhorar os problemas da fase oral e o acúmulo de resíduos faríngeos.

Em pacientes com DMD que

experimentar a penetração / acumulação de resíduos, mas sem aspiração, fornecer alimentos com consistência em purê e água potável durante e após as refeições deve melhorar a deglutição e limpar os resíduos da orofaringe. [14] Essas novas recomendações devem diminuir um grande número de infecções no peito devido à invasão de detritos do seio piriforme e da faringe durante e após as refeições.

Deve-se notar que a escoliose não-cirurgicamente alinhada pode levar a posições reclináveis sentadas durante as refeições. Isso pode contribuir para o agravamento da disfagia, que requer modificações na textura dos alimentos, como mencionado anteriormente. Em nossa experiência, uma triagem sistemática da escoliose levou à cirurgia precoce da coluna vertebral em nossos pacientes com DMD por mais de 30 anos, para evitar posições reclinadas durante o dia. [44] Um estudo recente também sugere que o uso a longo prazo do glicocorticóide em pacientes com DMD resulta em uma diminuição substancial na prevalência de escoliose. [45]

Técnicas não invasivas de depuração traqueal

Quando a aspiração é evidente (item 5; sim) e as técnicas não-invasivas de depuração traqueal estão disponíveis e são eficazes (item 6: sim), elas devem ser usadas. [13] Auxiliares inspiratórios, como empilhamento de ar e auxiliares expiratórios, como compressão torácica manual isoladamente ou em combinação, geralmente são eficazes. [32] Insuflação-exsuflação mecânica (MI-E) é a primeira opção nos pacientes com DMD mais fracos. O MI – E pode ser implementado no ambiente doméstico e ensinado à família e aos profissionais de saúde para garantir a liberação eficaz das vias aéreas em todos os momentos.

Traqueostomia . Quando a aspiração é evidente, recorrente e substancial (item 5: sim), e quando

as técnicas não invasivas de aumento da tosse deixam de remover com eficácia os alimentos, secreções, saliva e outros detritos dos pulmões (item 6: não), a proteção dos pulmões se torna essencial . A colocação de uma traqueostomia pode ser considerada para facilitar a sucção do material que passou pelas cordas vocais. A sucção eficaz, também possivelmente por insuflação / exsuflação mecânica por traqueostomia, [46] deve impedir a penetração adicional de detritos nos pulmões. A traqueostomia que inclui sutura definitiva das bordas do estoma é preferível à traqueotomia para evitar o religamento acidental do estoma durante a decanulação. Além disso, os tubos sem traqueostomia são preferidos aos tubos com manguito para permitir a fala fácil, que pode ser melhorada com a adição de uma válvula falante. [47] O uso de traqueostomias varia internacionalmente. As diretrizes atuais de melhores práticas para o manejo de pacientes com DMD [19] apóiam o uso de traqueostomia quando há 'falha de métodos não invasivos de assistência à tosse para impedir a aspiração de secreções no pulmão e quedas na saturação de oxigênio abaixo de 95% ou no paciente' basal, necessitando de aspiração traqueal direta frequente via traqueostomia '. Existem riscos e comorbidades substanciais associados a uma traqueostomia, portanto deve ser considerada uma última alternativa. [48] Além disso, a integração social parece pior As diretrizes atuais de melhores práticas para o manejo de pacientes com DMD [19] apóiam o uso de traqueostomia quando há 'falha de métodos não invasivos de assistência à tosse para impedir a aspiração de secreções no pulmão e quedas na saturação de oxigênio abaixo de 95% ou no paciente' basal, necessitando de aspiração traqueal direta frequente via traqueostomia '. Existem riscos e comorbidades substanciais associados a uma traqueostomia, portanto deve ser considerada uma última alternativa. [48] Além disso, a integração social parece pior Existem riscos e comorbidades substanciais associados a uma traqueostomia, portanto deve ser considerada uma última alternativa. [48] Além disso, a integração social parece pior

quando a traqueostomia está presente. Técnicas não invasivas de ventilação e depuração das vias aéreas devem sempre ser usadas quando possível. Em nossa experiência, poucos pacientes necessitaram de colocação de traqueostomia durante a última década.

Conclusões

A dificuldade em engolir pode piorar a condição de pacientes idosos com DMD. Os sintomas da disfagia devem ser ativamente procurados e investigados. Os alimentos podem penetrar no vestíbulo, acumular-se como resíduo no seio piriforme ou causar aspiração subglótica. No caso de penetração e acúmulo de resíduos, alimentos sólidos, picados e purê devem ser proibidos e devem ser promovidos fluidos e purês. No caso de aspiração, os alimentos devem ser proibidos e a colocação do PEG deve ser considerada. Quando as técnicas de aumento da tosse são ineficazes, a traqueostomia pode ser considerada para fornecer sucção direta na traquéia. No manejo da disfagia na DMD, pode ser um desafio identificar a abordagem terapêutica apropriada para fornecer um manejo ideal, dada a doença subjacente.

Declaração de interesse

Não há conflito de interesses para os autores deste manuscrito. Os autores atuais não receberam nenhum financiamento para este trabalho.

Referências

1. Rideau Y, Jankowski LW, Grellet J. Função respiratória nas distrofias musculares. *Nervo Muscular*. 1981; 4: 155-164.
2. Kohler M, Clarenbach CF, Bahler C, et al. Incapacidade e sobrevivência na distrofia muscular de Duchenne. *J Neurol Neurocirurgia Psiquiatria*. 2009; 80: 320-325.
3. Eagle M, Bourke J., Bullock R, et al. Gerenciando a distrofia muscular de Duchenne - o efeito aditivo da cirurgia da coluna vertebral e da ventilação noturna em casa na melhora da sobrevida. *Distúrbio Neuromuscul*. 2007; 17: 470-475.
4. Bianchi C, Baiardi P, Khirani S, et al. Pico de fluxo da tosse como preditor de morbidade pulmonar em pacientes com disfagia. *Sou J Phys Med Rehabil*. 2012; 91: 783-788.
5. Engel-Hoek LV, Erasmus CE, Hulst KC, et al. Crianças com distúrbios neurológicos centrais e periféricos apresentam padrões distintos de disfagia no estudo videofluoroscópico da deglutição. *J Child Neurol*. 2014; 29: 643-653.
6. Erasmus CE, van Hulst K, Rotteveel JJ, et al. Prática clínica: problemas de deglutição na paralisia cerebral. *Eur J Pediatr*. 2012; 171: 409-414.
7. Archer SK, Garrod R., Hart N, et al. Disfagia na distrofia muscular de Duchenne avaliada por questionário validado. *Int J Lang Desordem Comunitária*. 2013;

8. Arvedson JC. Avaliação da disfagia pediátrica e distúrbios alimentares: abordagens clínicas e instrumentais. *Dev Disabil Res Rev.* 2008; 14: 118–127.
9. Willig TN, Paulus J, Lacau Saint Guily J, et al. Problemas de deglutição em distúrbios neuromusculares. *Arch Phys Med. Reabilitação.* 1994; 75: 1175–1181.
10. Aloysius A, Born P, Kinali M, et al. Dificuldades de deglutição na distrofia muscular de Duchenne: indicações para avaliação da alimentação e resultado de estudos videofluoroscópicos da deglutição. *Eur J Paediatr Neurol.* 2008; 12: 239–245.
11. Chen YS, Shih HH, Chen TH, et al. Prevalência e fatores de risco para dificuldades de alimentação e deglutição no atrofia muscular espinhal tipos II e III. *J. Pediatr.* 2012; 160: 447–451.
12. Terzi N, Orlikowski D, Aegerter P, et al. Interação respiratória e respiratória em pacientes neuromusculares: uma avaliação fisiológica. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007; 175: 269–276.
13. Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al. Diretriz da British Thoracic Society para manejo respiratório de crianças com fraqueza neuromuscular. *Tórax.* 2012; 67 (Suppl 1): i1 – i40.
14. van den Engel-Hoek L., Erasmus CE, Hendriks JC, et al. Os músculos orais são progressivamente afetados na distrofia muscular de Duchenne: implicações para o tratamento da disfagia. *J. Neurol.* 2013; 260: 1295–1303.
15. Painel M, Vasta I, Messina S, et al. Problemas alimentares e ganho de peso na distrofia muscular de Duchenne. *Eur J Paediatr Neurol.* 2006; 10: 231–236.
16. Messina S, Painel M, De Rose P, et al. Problemas alimentares e desnutrição na atrofia muscular espinhal tipo II. *Distúrbio Neuromuscul.* 2008; 18: 389–393.
17. van den Engel-Hoek L., Erasmus CE, van Bruggen HW, et al. Disfagia na atrofia muscular espinhal tipo II: mais que um problema bulbar? *Neurologia.* 2009; 73: 1787–1791.
18. Hanayama K, Liu M, Higuchi Y, et al. Disfagia em pacientes com distrofia muscular de Duchenne avaliada com questionário e videofluorografia. *Disabil Rehabil.* 2008; 30: 517–522.
19. Bushby K., Finkel R., Birnkrant DJ, et al. Diagnóstico e manejo da distrofia muscular de Duchenne, Parte 2: implementação de cuidados multidisciplinares. *Lancet Neurol.* 2010; 9: 177–189.
20. Barohn RJ, Levine EJ, Olson JO, et al. Hipomotilidade gástrica na distrofia muscular de Duchenne. *N Engl J Med.* 1988; 319: 15–18.
21. Borrelli O, Salvia G, Mancini V, et al. Evolução das características elétricas gástricas e esvaziamento gástrico em crianças com distrofia muscular de Duchenne e Becker. *Am J Gastroenterol.* 2005; 100: 695–702.
22. Jaffe KM, McDonald CM, Ingman E, et al. Sintomas da disfunção gastrointestinal alta na distrofia muscular de Duchenne: estudo caso-controle. *Arch Phys Med. Reabilitação.* 1990; 71: 742–744.
23. Uemoto G, Furuya H, Kitashima A, et al. Disfagia na distrofia muscular de Duchenne versus distrofia miotônica tipo 1. *Nervo Muscular.* 2012; 46: 490–495.
24. Toussaint M, Soudon P, Kinnear W. Efeito da ventilação não invasiva na carga e resistência muscular respiratória em pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *Tórax.* 2008; 63: 430–434.
25. Okada K, Manabe S, Sakamoto S, et al. Metabolismo proteico e energético em pacientes com distrofia muscular progressiva. *J Nutr Sci Vitaminol.* 1992; 38: 141–154.
26. Gonzalez-Bermejo J, Lofaso F, Falaize L, et al. Gasto energético de repouso em pacientes de Duchenne ventilação mecânica em casa. *Eur Respir J.* 2005; 25: 682–687.
27. Martigne L., Salleron J., Mayer M. et al. Evolução natural do status de peso na distrofia muscular de Duchenne: uma auditoria retrospectiva. *Br J Nutr.* 2011; 105: 1486–1491.
28. Iannaccone ST, Owens H, Scott J, et al. Desnutrição pós-operatória na distrofia muscular de Duchenne. *J Child Neurol.* 2003; 18: 17–20.
29. Gauld LM, Kappers J, Carlin JB, et al. Previsão de altura a partir do comprimento da ulna. *Dev Med Child Neurol.* 2004; 46: 475–480.
30. Pessolano FA, Suarez AA, Monteiro SG, et al. Avaliação nutricional de pacientes com doenças neuromusculares. *Sou J Phys Med Rehabil.* 2003; 82: 182–185.
31. Homnick DN. Mecânico insuflação-exsuflação para depuração do muco das vias aéreas. *Respir Care.* 2007; 52: 1296–1305.
32. Toussaint M, Boitano LJ, Gathot V, et al. Limites das técnicas eficazes de aumento da tosse em pacientes com neuromuscular doença. *Respir Cuidado.* 2009; 54: 359–366.
33. Khirani S, Ramirez A, Delord V e outros. Avaliação de ventiladores para ventilação do bucal na doença neuromuscular. *Respir Care.* 2014; 59: 1329–1337.
34. Toussaint M, Steens M, Wasteels G, et al. Ventilação diurna via bucal: sobrevivência em pacientes em estágio final de Duchenne. *Eur Respir J.* 2006; 28: 549–555.
35. Terzi N, Normand H, Dumanowski E, et al. Ventilação não invasiva e interação respiração-deglutição na doença pulmonar obstrutiva crônica. *Crit Care Med.* 2014; 42: 565–573.
36. Ghafari J, Clark RE, Shofer FS, et al. Características dentárias e oclusais de crianças com doença neuromuscular. *Am J Orthodont Dentofac Ortopedista.* 1988; 93: 126–132.
37. Morel-Verdebout C, Botteron S, Kiliaridis S. Características dentofaciais de pacientes em crescimento com distrofia muscular de Duchenne: um estudo morfológico. *Eur J. Orthodont.* 2007; 29: 500–507.
38. Nozaki S, Umaki Y, Sugishita S e outros. Avaliação videofluorográfica da função da deglutição em pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *Rinsho Shinkeigaku.* 2007; 47: 407–412.
39. Birnkrant DJ, Ferguson RD, Martin JE, et al. Ventilação não invasiva durante a colocação do tubo de gastrostomia em pacientes com distrofia muscular de Duchenne grave: relato de casos e revisão de a literatura. *Pulmonol pediátrico.* 2006; 41: 188–193.
40. Mizuno T., Komaki H, Sasaki M. et al. Eficácia e tolerância da alimentação por gastrostomia em pacientes com distrofia muscular japonesa. *Brain Dev.* 2012; 34: 756–762.
41. Martigne L., Seguy D., Pellegrini N, et al. Eficácia e tolerância da gastrostomia na distrofia muscular de Duchenne. *Clin Nutr.* 2010; 29: 60–64.
42. Philpot J, Bagnall A, King C, et al. Problemas alimentares na distrofia muscular congênita deficiente em merosina. *Arch Dis Criança.* 1999; 80: 542–547.
43. Wang CH, Dowling JJ, North K, et al. Declaração de consenso sobre o padrão de atendimento de miopatias congênitas. *J Child Neurol.* 2012; 27: 363–382.

44. Bellen P, Hody JL, Clairbois J, et al. Tratamento cirúrgico de
 espinhal deformidades em Duchenne muscular
 distrofia. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.* 1992; 78: 470-479.
45. Lebel DE, Corston JA, McAdam LC, et al. Tratamento com glicocorticóides na
 prevenção da escoliose em crianças com distrofia muscular de Duchenne:
 acompanhamento a longo prazo. *J Bone Joint Surg Am.* 2013; 95:
 1057-1061.
46. Gue'rin C, Bourdin G, Leray V, et al. Realização da assistência à tosse
 dispositivo de insuflação-exsuflação no
 presença de tubo endotraqueal ou traqueostomia: um estudo de bancada.
 Respir Care. 2011; 56: 1108-1114.
47. Buckland A, Jackson L., Ilich T, et al. Válvulas de perfuração
 para promover a fonação em traqueostomia
 filhos dependentes. *Laringoscópio.* 2012; 122: 2316-2322.
48. Soudon P, Steens M, Toussaint M. Uma comparação de ventilação mecânica
 invasiva versus não invasiva em tempo integral na distrofia muscular de
 Duchenne. *Chron Respir Dis.* 2008; 5: 87-93.