

A Disfagia na Doença de Machado-Joseph

Reckziegel, ER, Jardim, LB.

1 Introdução

A doença de Machado-Joseph (DMJ/SCA3) se caracteriza por um quadro complexo e neurodegenerativo, de início médio entre 32-40 anos. Pouco se conhece sobre a evolução da disfagia nessa condição, sendo uma das principais causas de óbito em fase terminal (RÜB *et al.*, 2006). Estudos anteriores do nosso grupo mediram indiretamente a disfagia através de respostas subjetivas dadas pelos afetados - tanto por um item da escala Neurologic Examination Score for Spinocerebellar Ataxias (NESSCA) (KIELING *et al.* 2008) como pelo questionário Quality of Life in Swallowing (SWAL-QOL) ; McHORNEY *et al.*, 2002). Ambas avaliações sugeriram que a disfagia não se associa à duração da doença, à gravidade e à perda de peso (SAUTE *et al.* 2012; RUSSO, 2012).

O presente trabalho pretendeu (1) caracterizar a disfagia na DMJ/SCA3, por meio de um exame objetivo e considerado gold-standard, a videofluoroscopia da deglutição (VD); (2) correlacionar a disfagia assim medida com os critérios de gravidade da DMJ/SCA3 – para demonstrar se a disfagia piora na medida em que a doença se agrava; (3) correlacionar disfagia com sua potencial consequência, o emagrecimento; e (4) comparar os resultados da VD com os do SWAL-QOL, buscando a validação externa para o mesmo ser ou não utilizado na DMJ/SCA3.

2 Materiais e métodos

Estudo transversal em andamento e que recruta pacientes com diagnóstico molecular de DMJ/SCA3, maiores de 18 anos, provenientes de nossa instituição. Após consentimento, foram colhidos dados clínicos gerais e IMC, e realizada a aplicação das escalas: Índice de Barthel, WHO-QOL BREF, SWAL-QOL, Beck Depression Inventory (BDI), NESSCA, SARA, PATA test, Click-test, e 8-MW. O tamanho das repetições CAG expandidas no gene ATXN3 foi medido previamente. A seguir, os sujeitos foram submetidos à VD, da qual foram obtidos os escores DOSS (Dysphagia Outcomes Severity Scale) e PAS (Penetration Aspiration Scale). Como os escores DOSS e PAS não tiveram distribuições paramétricas, as comparações entre os grupos foram feitas através de testes de Mann-Whitney U e de Spearman, com um $p < 0,05$.

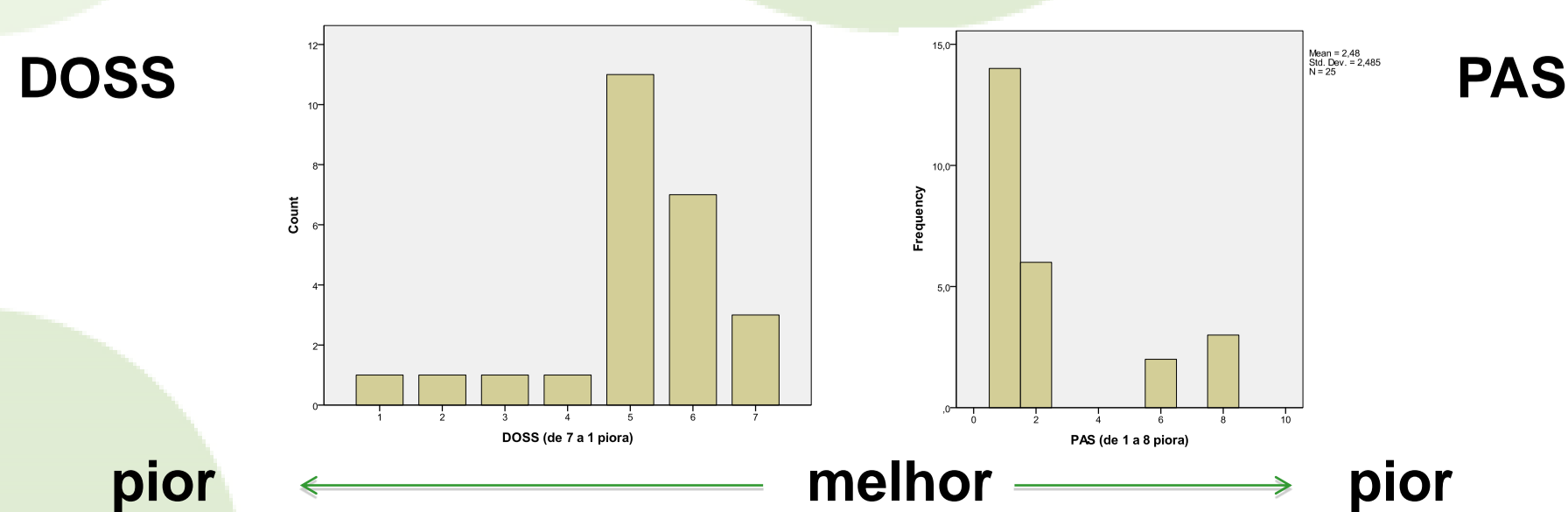
3 Resultados

Foram incluídos até o momento 25 indivíduos (17 mulheres), com as características descritas na Tabela 1.

Tabela 1 – Distribuição das variáveis estudadas.

Variável	média ± dp/range
Idade	49 ± 15 anos (18-73)
Idade de início da doença	37.7 ± 12.2 anos (11-54)
Duração da doença	11.2 ± 5.7 anos (2-30)
CAG normal e CAG exp	20.5 ± 5 (14-29) e 74 ± 3.5 (70-81) repetições
IMC	24 ± 4.8 kg/m ² (15.4-31.6)
NESSCA (0-40)	18.4 ± 5 pontos (10-33)
SARA (0-40)	17.3 ± 9.3 pontos (1.5-39)
SWAL-QOL total (0-100)	68 ± 15.5% (26 a 94)
Índice de Barthel (0-100)	80.5 ± 22 pontos (30 a 100)
WHO-QOL (0-100)	59.5 ± 17.5 pontos (25-100)
DOSS (1-7)	5 ± 1.5 pontos (1 a 7)
PAS (1 a 8)	2.5 ± 2.5 pontos (1 a 8)

3.1 A distribuição e a gravidade da disfagia medida pela VD na presente amostra foram as seguintes:



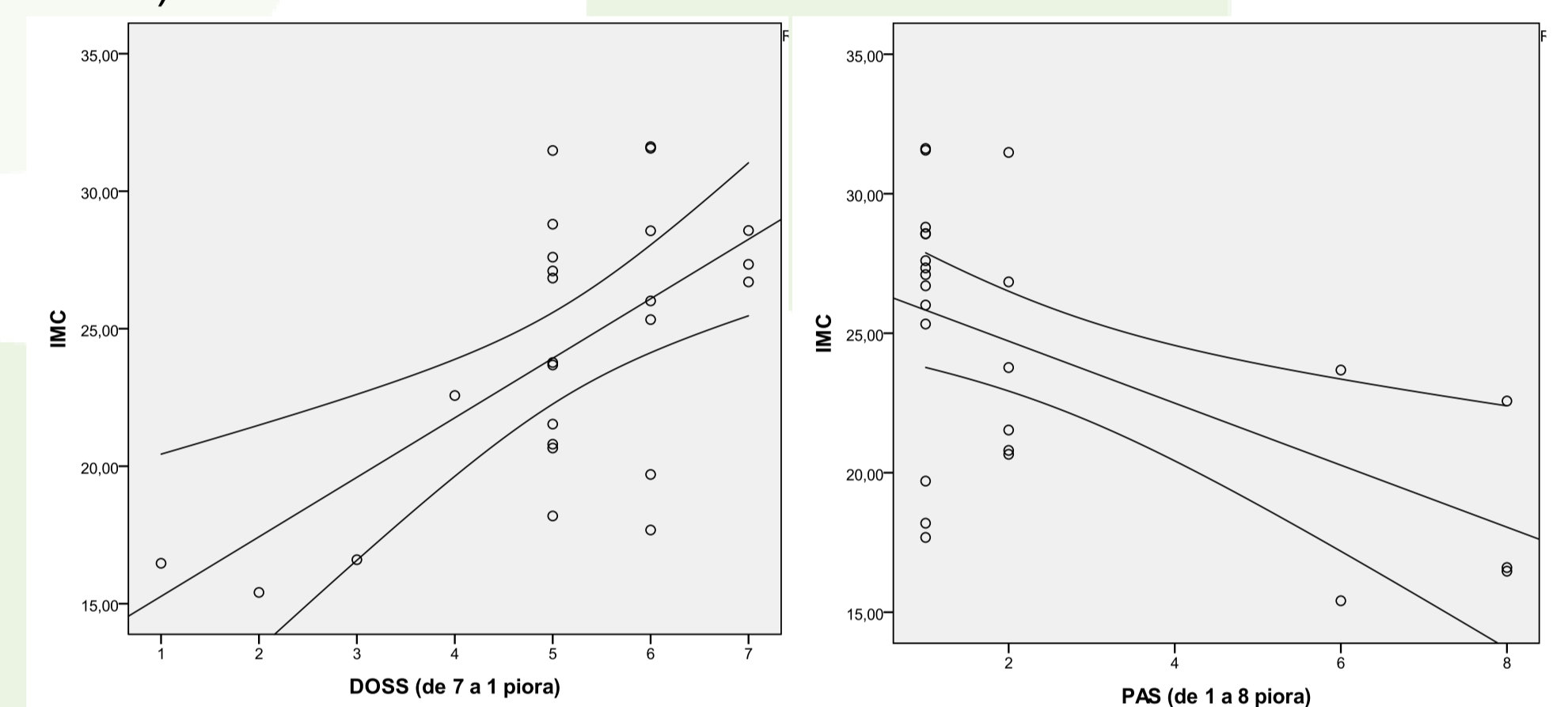
Os escores DOSS e PAS se correlacionaram com um $\rho = -0.8$; $p = 0.0001$, Spearman.

3.2 Os escores da VD se correlacionam com a gravidade da DMJ/SCA3?

Nas correlações individuais, as variáveis de gravidade (idade de início, II; duração da doença, DD; e a mutação, CAGexp) não se associaram à PAS e DOSS (Spearman ns). No entanto, na regressão linear, DD e CAGexp, juntas, explicaram 28% do escore PAS ($r = 0.53$, $r^2 = 0.28$; $p = 0.025$) e 25% do escore DOSS ($r = 0.5$, $r^2 = 0.25$; $p = 0.045$). Assim, a disfagia medida pela VD talvez possa ser prevista pela combinação das variáveis DD e CAGexp.

3.3 Os escores da VD se correlacionam com emagrecimento?

Sim: tanto DOSS ($\rho = 0.51$, $p = 0.009$) como PAS ($\rho = -0.53$, $p = 0.006$) se correlacionaram com o IMC.

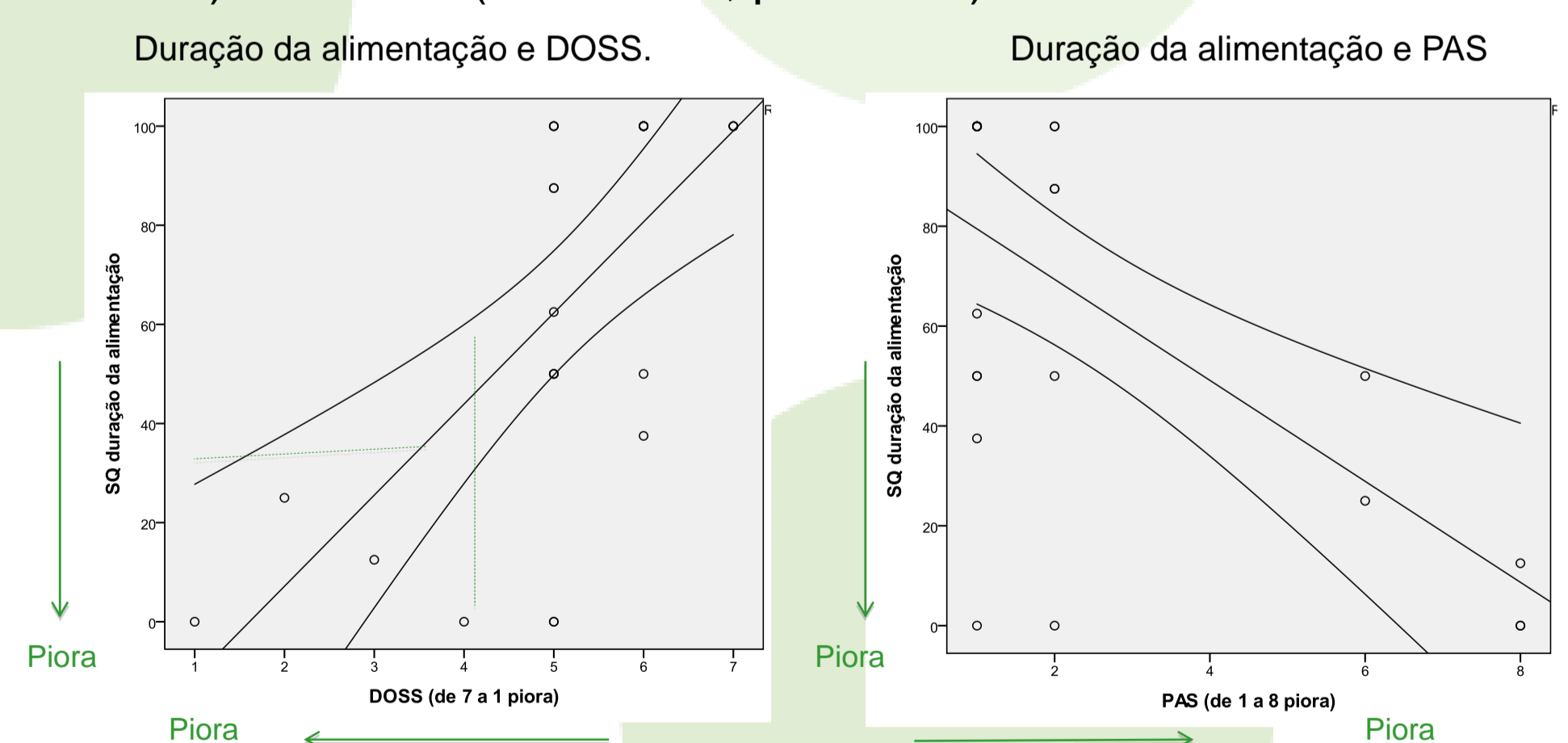


3.4 Como os escores SWAL-QOL se associaram às variáveis relativas à gravidade da DMJ/SCA3 e à VD? (Validação da SWAL-QOL)

O SWAL-QOL não se associou nem à NESSCA e à SARA, nem às variáveis explicativas de gravidade CAGexp, II, DD (Spearman ns). Tampouco o item “disfagia” da NESSCA associou-se às últimas (ANOVA ns).

Mais importante ainda, o SWAL-QOL não se associou aos escores da VD.

No entanto, ao desmembrarmos todos os domínios da SWAL-QOL, vimos que o domínio “duração da alimentação” (quanto menor o escore, pior) se correlacionou com os escores da DOSS ($\rho = 0.68$, $p < 0.0001$) e da PAS ($\rho = -0.55$, $p = 0.004$).



4 Discussão

Resultados demonstram que, na DMJ/SCA3, nem o item disfagia da NESSCA, nem a SWAL-QOL como um todo são úteis para distinguir pacientes com ou sem disfagia objetiva. No entanto, as perguntas do domínio “duração da alimentação” da SWAL-QOL se associaram à disfagia real. Como o IMC também mostrou associação com a disfagia medida pela PAS, diferenciando os casos pelo *cutoff* do IMC de 23kg/m², ao final do estudo proporemos um algoritmo dos dois dados que ajude o clínico a identificar os casos em risco e o momento de se solicitar uma VD, com subsequente melhor prevenção da aspiração.

Referências

KIELING C, et al. Eur J Neurol. 2008 Apr;15(4):371-6. MCHORNEY, C.A. et al. Dysphagia; v. 17, p.97-114, 2002. RÜB, U. et al. NeuroPathology and Applied Neurobiology, England, v.6, n. 32, p. 635-649, 2006. RUSSO, A.D. Validação do questionário SWAL-QOL na Doença de Machado-Joseph. Trabalho de Conclusão de Curso de Graduação em Enfermagem, Porto Alegre, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, 2012. SAUTE et al. Cerebellum, v.11, n.3, p.771-774, 2012.