

Disfagia e Disfonia em um caso de Síndrome de Miller Fisher: Avaliação fonoaudiológica

Dysphagia and Dysphonia in a case of Miller Fisher Syndrome: Speech therapy evaluation

Arthur Brito Marcelino ^{1,a}, Eduardo Luis Aquino Neves ^{2,b}, Brenda Carla Lima Araújo ^{2,c}, Larissy Lima Santos ^{1,d}

RESUMO

Relato de caso de um paciente do sexo masculino internado no pronto socorro de um hospital com síndrome de Miller Fisher (SMF). A SMF é caracterizada pela presença de uma tríade de sinais: oftalmoparesia, arreflexia e ataxia, podendo apresentar outros sinais menos frequentes como alterações de fala e de deglutição. A partir da avaliação fonoaudiológica foi possível identificar disfagia orofaríngea de grau grave, hipernasalidade vocal e outras alterações fonoarticulatórias. O paciente apresentou boa evolução a partir de uma terapêutica multiprofissional integrada, incluído atendimento fonoaudiológico.

PALAVRAS-CHAVES: Síndrome de *Miller Fisher*, transtornos de deglutição, distúrbio da fala, fonoaudiologia, neurologia.

SUMMARY

The case report of a male patient admitted to the emergency hospital with the diagnosis of Miller Fisher syndrome (MF), is presented. MFS is characterized by the presence of a triad of signs: ophthalmoparesis, areflexia and ataxia, and may present other less frequent signs such as speech and swallowing disorders. On the basis of findings during the speech therapy evaluation it was possible to identify severe oropharyngeal dysphagia, vocal hypernasality and other speech disorders. The patient presented a good evolution following an integrated multi-professional treatment program, including speech-language therapy.

KEY WORDS: Miller Fisher Syndrome, deglutition disorders, speech disorders, speech, language and hearing sciences, neurology.

¹ Hospital de Urgência de Sergipe. Sergipe, Brasil.

² Universidade Federal de Sergipe. Sergipe, Brasil.

^a ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-7569-6311>

^b ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-6446-374X>

^c ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-4720-1710>

^d ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-6928-1814>

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Miller Fisher (SMF) é uma neuropatia rara que se caracteriza pela tríade oftalmoparesia, arreflexia e ataxia (1-3). Sua incidência é 0,09 casos/100.000 hab., sendo mais comum em indivíduos do sexo masculino (3). A SMF foi descrita pela primeira vez por James Collier em 1932 e, posteriormente, por Charles Miller Fisher em 1956, como uma polineuropatia inflamatória, desmielinizante e aguda, considerada uma variante da síndrome de Guillain-Barré (GBS) e, em muitos casos,

está associada a uma infecção viral ou bacteriana, a exemplo das infecções por *Campylobacter jejuni*. (1,4,5) A SMF se inicia com os três sinais básicos: oftalmoparesia ataxia e arreflexia (4). Entretanto, funções executadas pelos órgãos fonoarticulatórios como fala, voz e deglutição podem, também esta comprometidas nos casos de SMF, apesar de pouco descrita na literatura especializada (2,6).

O objetivo desse estudo foi descrever os achados fonoaudiológicos presentes nesse caso clínico de SMF, apresentando uma abordagem terapêutica de



Figura 1. Ptose papebral. oftamoparesia



Figura 2. Alteração na mobilidade de órgãos fonoarticulatórios ao comando de projeção de língua

reabilitação pautada nos sinais de disfonia e disfagia identificados.

Caso clínico

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Sergipe – CEP/UFS – sob número de protocolo CAAE: 06067619.3.0000.5546; número do parecer: 3.210.155. O participante assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Paciente sexo masculino, 25 anos de idade, foi internado com queixas de fraqueza nos membros, dificuldade de andar, dor de cabeça e dispneia em um período de uma semana. Durante exame neurológico foi identificado ptose palpebral bilateral, oftalmoparesia em todas as direções (figura 1), ataxia sem alteração do equilíbrio postural. Identificou-se também que não houve mudanças nas funções cognitivas. Desse modo, inicialmente, o paciente foi diagnosticado com miastenia grave e foi ministrado Brometo de Piridostigmina como conduta medicamentosa.

Após 3 dias, o paciente retornou ao pronto socorro com agravamento dos sintomas, fraqueza muscular mais intensa, inabilidade ao deambular e queixas de engasgo ao se alimentar. A análise do líquor apresentou: aspecto límpido, incolor, hemácias: 373 e ausência de bactérias. Pleocitose linfocítica de 32 cel/mm³ (82%, contra 18% de polimorfonucleares). A eletroneuromiografia apresentou registro polineuropatia sensitiva e/ou motora de padrão

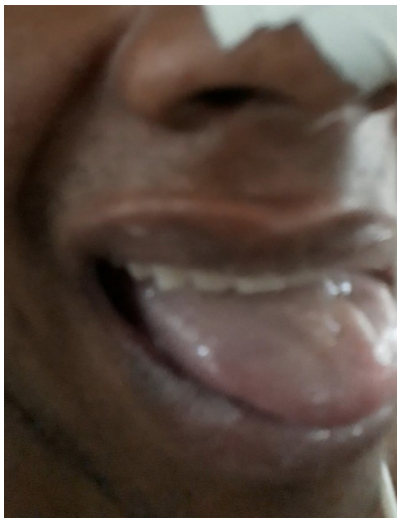


Figura 3. Alteração na mobilidade de órgãos fonoarticulatórios ao comando verbal de movimentar a língua lado a lado

desmielinizante axonal aguda. A partir dessas informações, em associação ao sinal oftalmoparesia, foi possível concluir o diagnóstico médico: Síndrome de Miller Fisher.

Outrossim, diante da queixa de engasgo ao se alimentar, foi solicitado avaliação fonoaudiológica. Aplicou-se o Protocolo de avaliação fonoaudiológica do Hospital, o Protocolo de avaliação de Deglutição (PARD) e a Escala funcional de Ingestão por via oral (FOIS)(7,8).

A partir dos procedimentos supracitados, observou-se presença de sialostase, assimetria na mobilidade de órgão fonoarticulatórios (OFAS), déficit na mobilidade da língua (figura 2 e figura 3). Além disso, foi observado hipofuncionamento do véu palatino e ausência de reflexos aos estímulos táteis na região posterior da língua e do palato. O paciente ainda apresentava fala com característica lentificada, voz com foco de ressonância hipernasal, presença de ataque vocal brusco e tempos máximos de fonação diminuídos.

Com o uso do PARD, utilizando a quantidade mínima de 5ml de suco cítrico com espessante alimentar, na consistência mel, foi observado: trânsito oral aumentado, sensibilidade gustativa preservada, deglutições múltiplas, reduzida mobilidade laríngea, ausculta cervical ruidosa, voz molhada com clareamento espontâneo, pigarro e tosse.

A partir da avaliação realizada, concluiu-se que o paciente apresentava um quadro de Disfonia de grau moderado com foco de ressonância nasal e disfagia orofaríngea de grau grave. Foi indicado via alternativa alimentar (sonda nasoenteral) e uso de quantidades mínimas de alimento para estímulo gustativo, apenas durante a abordagem terapêutica fonoaudiológica (FOIS- nível 2) (tabela 1).

O uso de Imunoglobulina endovenosa (400mg/Kg/dia) durante cinco dias, sessões diárias de fisioterapia e fonoterapia foram condutas indicadas. Técnicas de manipulação laríngea e facial, estímulos táteis, térmicos e gustativos (estimulação sensorio-motora), exercícios isotônicos, exercícios vocais de firmeza glótica, emissão de sons graves e, posteriormente, vibração de lábios, manobras de Mendelsohn e deglutições múltiplas foram utilizados na terapia fonoaudiológica com o objetivo de favorecer força e mobilidade de OFAS, deglutição sem riscos de broncoaspiração e melhor qualidade vocal.

Tabela 1. FOIS – Functional Oral Intake Scale

Níveis	Funcionalidade da Alimentação
Nível I	Nada por via oral
Nível II	Dependência de via alternativa com mínima oferta de via oral, para estímulos gustativos, ou ofertas ocasionais de pequeno volume por via oral
Nível III	Dependência de via alternativa, com oferta de uma única consistência por via oral propiciando prazer alimentar
Nível IV	Via oral total, mas limitada a uma única consistência
Nível V	Via oral total, com mais de uma única consistência, necessitando preparo especial
Nível VI	Via oral total, com mais de uma única consistência e limitações específicas do alimento ou com alguma restrição
Nível VII	Alimentação por via oral total, sem quaisquer restrições

Após 8 dias, com a finalização do tratamento medicamentoso e com indicação de alta hospitalar do paciente, foram observados os seguintes resultados: maior mobilidade hiolaríngea, deglutição sem risco de broncoaspiração – diante de dietas líquida, semilíquida e pastosa (FOIS – nível 6, tabela 1)-, permanência de sinais de hipernasalidade na voz, discreta alteração na movimentação da língua e dificuldade na deglutição de alimentos sólidos. Assim, diante desse quadro, o paciente recebeu alta hospitalar com via oral liberada, sendo prescrito acompanhamento fonoaudiológico e fisioterapêutico ambulatorial.

DISCUSSÃO

A SMF é descrita como uma paralisia flácida pós-infecciosa e autoimune. De acordo com a literatura entre 1% a 5% dos casos de síndrome de Guillain Barre são SMF nos países ocidentais. Essa porcentagem, por sua vez, aumenta nos países do Oriente como Japão e Taiwan, podendo chegar a 25 % dos casos (5). A sua incidência é maior nos indivíduos do sexo masculino e na faixa etária dos 43,6 anos (5).

A patogênese da SMF inicia com uma resposta imune atípica contra o sistema nervoso, por um mecanismo autoimune denominado mimetismo molecular. Os anticorpos ativados em resposta ao agente infeccioso reagem contra os próprios antígenos, especificamente o gangliosídeo GQ1b (5).

Em relação aos nervos cranianos na SMF, o comprometimento inicialmente ocorre nos nervos oculomotores e abdutores e, alguns casos, nos nervos faciais, glossofaríngeo e vago (2,9). Um estudo de imuno-histoquímica revelou a presença de anticorpos anti-GQ1b nos nervos oculomotores, troclear e

abducente (9). Essa revelação esclarece o sinal mais evidente da síndrome, oftalmoparesia.

Apenas 2% dos pacientes com SMF apresentam sintomas de disfagia, e a origem desse achado não está muito bem definida (2).

Em uma análise com 26 casos de pacientes com SMF, foram identificados sinais de disfagia em apenas um paciente; voz hipernasal em três e paralisia facial, em dezesseis pacientes(6).

O uso da imunoglobulina e da plasmaferese são indicados como conduta terapêutica na SMF(2,5). Não há, por sua vez, nos protocolos de conduta da síndrome informações sobre atuação dos profissionais de reabilitação como fisioterapeutas, terapeutas ocupacionais e fonoaudiólogos (3,10). Entretanto, é evidente a necessidade de uma equipe multidisciplinar no adequado manejo do paciente com SMF.

A terapêutica fonoaudiológica empregada se baseou nos sinais clínicos evidenciados no quadro da disfagia, nas alterações vocais, nas alterações de OFAS e na capacidade do paciente em realizar as técnicas propostas, tendo em vista o comprometimento motor e de força evidenciados, característicos da SMF.

Após a avaliação fonoaudiológica, a abordagem terapêutica foi iniciada com terapia indireta por meio de técnicas de manipulação facial e exercícios vocais. Essa indicação se baseou na presença de um número significativo de défices na deglutição. O objetivo da terapia indireta foi de preparar a musculatura orofaríngea e facial, utilizando técnicas e manobras para deglutição e voz, antes de qualquer oferta alimentar (11).

Tabela 2. Avaliação Fonoaudiológica Inicial e no momento da alta hospitalar: Órgãos fonoarticulatórios, Fonação, Deglutição de líquidos, semi-líquidos e sólidos

-	Avaliação fonoaudiológica inicial	Avaliação fonoaudiológica alta hospitalar (após 8 dias)
ORGÃOS FONOARTICULATÓRIOS	Alteração no tônus, força e mobilidade de língua e lábios	Menor alteração no tônus, força e mobilidade de língua e lábios
	Tremor em língua	Ausência de tremores em língua
	Palato mole hipofuncionante baixa sensibilidade	Melhor mobilidade do palato mole
	Coordenação orofaríngea diminuída	Coordenação orofaríngea adequada
	Mobilidade hiolaríngea diminuída	Mobilidade hiolaríngea adequada
	Sialoestase	Ausência de sialoestase
	Pitch adequado	Pitch adequado
FONAÇÃO	Loudness: adequado	Loudness: adequado
	Tempos máximo de fonação a: 5s i: 4s u: 5s	Tempos máximo de fonação a: 12s i: 11 u: 10s
	Ataque vocal: brusco	Ataque vocal: ausente
	Ressonância: excessivamente nasal	Ressonância: nasal
	Qualidade vocal: nasal	Qualidade vocal: nasal
	Fala letificada	Adequado ritmo na fala
	captação alterada, escape extra oral trânsito oral aumentado	captação adequada trânsito oral adequado
DEGLUTIÇÃO CONSISTÊNCIA LÍQUIDA E SEMILÍQUIDOS	Deglutições múltiplas	Deglutição adequada
	Engasgo e tosse: presente	Engasgo e tosse: ausentes
	Clareamento espontâneo	
	Ausulta cervical alterada	Ausulta cervical adequada
	SPO2*: não alterada	SPO2*: não alterada
	Alterações na qualidade vocal (voz molhada)	Ausência de alteração na qualidade vocal
	Captação, incisão e pulverização do alimento comprometido	Comprometidos com menor intensidade
DEGLUTIÇÃO NA CONSISTÊNCIA SÓLIDA	Transito oral aumentado	Transito oral aumentado apenas para sólidos
	Ejeção do bolo alimentar comprometida	Ejeção do bolo alimentar com menor comprometimento
	Estase de alimento em cavidade oral	Estase de alimento em cavidade oral

Outra abordagem utilizada na terapia indireta foram os estímulos sensorio-motor intra e extraoral. O uso de estímulos frios e azedos são técnicas utilizados no tratamento das disfagias orofaríngeas por aumentar a modulação e a respostas faríngeas (12,13). Além disso, o paciente do presente caso apresentou supressão de reflexos em região posterior da cavidade oral. Dessa forma, foi utilizado estímulos térmicos no pilar das fauces durante a reabilitação. A sensação fria no pilar das fauces é utilizado em quadros de disfagias

em várias doenças neurológicas por aumentar a sensibilidade e promover uma resposta rápida de deglutição ao estímulo (12).

Em segundo momento, o uso de ajustes, compensações, manobras e modificações na consistência alimentar foram importantes para início da terapia direta no paciente descrito. A modificação na consistência do alimento líquido para a consistência pastosa e a consistência mel com uso

de espessante foi fundamental. O alimento sólido e o líquido, respectivamente, exigem um maior controle neuromotor na fase oral e um controle de proteção laríngea (13). As consistências mel e pastosa, por sua vez, promovem um melhor controle motor oral, favorecendo a proteção de vias aéreas e não exigem o processo de mastigação (13).

As manobras como a de Mendelson e a de deglutições múltiplas foram utilizadas neste caso. A manutenção da laringe na posição elevada favorece excursão hiolaríngea, fortalecendo esta musculatura, evitando estases em seios piriformes (13). A técnica de deglutições múltiplas promove a limpeza de resíduos alimentares em recessos laríngeos.

Técnicas vocais com sons plosivos, velares, variação de frequência e vibração de lábios foram também utilizados objetivando a reabilitação da disfagia e a melhora da qualidade vocal. O paciente apresentou evolução nos tempos máximos de fonação, mas manteve a hipernasalidade (tabela 2). Estratégias vocais têm sido utilizados na abordagem de pacientes com disfagia, embora há uma incipiência científica quanto a esse tipo de abordagem (14).

Houve evolução do paciente com a terapêutica empregada no caso (tabela 2) em oito dias de acompanhamento. Entretanto, a carência de uma literatura sobre a abordagem fonoaudiológica na SMF impossibilitou aferir com mais precisão o quanto a abordagem terapêutica foi um elemento diferencial na evolução do caso clínico apresentado.

CONCLUSÃO

A Síndrome de Miller Fisher é uma síndrome rara e que, em alguns casos, pode comprometer os órgãos fonoarticulatórios. No caso descrito, foi utilizado o protocolo fonoaudiológico padrão do hospital, com melhora evidente na deglutição e na fala do paciente. Apesar do reduzido número de sessões e da impossibilidade do acompanhamento do caso a médio e a longo prazo, observou-se a importância do papel da equipe multiprofissional, inclusive do fonoaudiólogo, na avaliação e reabilitação dos casos de Síndrome de Miller Fisher.

Correspondencia:

Arthur Marcelino

Correo electrónico: arthurbmarcel@gmail.com

Contribuição dos autores

Arthur Brito Marcelino: participou das etapas de planejamento, acompanhamento, desenvolvimento, execução da pesquisa, elaboração e análise do caso clínico.

Eduardo Luís Aquino Neves: orientou o planejamento e a realização do estudo de caso, bem como a revisão do artigo.

Brenda Carla Lima Araújo: Orientou e realizou a revisão do caso clínico

Larissy Lima Santos: Contribuiu com avaliação da versão final do manuscrito para publicação

REFERÊNCIAS

1. HowellRJ, DavolosAG, ClaryMS, FrakePC, JoshiAS, Chaboki H. Miller Fisher Syndrome Presents as an Acute Voice Change to Hypernasal Speech. *Laryngoscope*. 2010 ;120(5):978-80. doi: 10.1002/lary.20876
2. Patel K, Nussbaum E, Sico J, Merchant N. Atypical case of Miller-Fisher syndrome presenting with severe dysphagia and weight loss. *BMJ Case Rep*. 2020;13(5):17–20.
3. Utrilla-Rodríguez E, Albornoz M, Domínguez-Haldón E, Guerrero M. Fisioterapia en el síndrome de Miller-Fisher: a propósito de un caso clínico. *Fisioterapia*. 20139(3)7;20:130-134.
4. Bukhari S, Taboada J. A Case of Miller Fisher Syndrome and Literature Review. *Cureus*. 2017;9(2):e1048. doi: 10.7759/cureus.1048
5. Samaniego-Lozano CL, Juárez T, Espinoza IO, Vila J, Guillén-Pinto D. Síndrome de Miller Fisher en un niño de 12 años. *Rev Neuropsiquiatr*. 2017;80(4):273. DOI: 10.20453/rnp.v80i4.3242
6. Nagashima T, Koga M, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Continuous Spectrum of Pharyngeal-Cervical-Brachial Variant of Guillain-Barre Syndrome. *Arch Neurol*. 2007; 64(10):1519-23. doi: 10.1001/archneur.64.10.1519
7. Padovani AR, Moraes DP, Mangili LD, Andrade CRF. Dysphagia Risk Evaluation Protocol. *Rev da Soc Bras Fonoaudiol*. 2007;12(3):199–205.
8. Furkim AM, Sacco ABF. Eficácia da fonoterapia em disfagia neurogênica usando a escala funcional de ingestão por via oral (FOIS) como marcador. *Rev CEFAC*. 2008;10(4):503–12.
9. Damiani D, Laudanna N. Síndrome de Miller Fisher: considerações diagnósticas e diagnósticos diferenciais. *Rev Bras Clin Med São Paulo*. 2011;9(6):423–7.
10. Mayer JE, McNamara CA, Mayer J. Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome: dual intervention rehabilitation of a complex patient case. *Physiother Theory Pract*. 2022;38(1):245-254. doi: 10.1080/09593985.2020.1736221

11. Rodrigues KA, Machado FR, Chiari BM, Rosseti HB, Lorenzon P, Gonçalves MIR. Swallowing rehabilitation of dysphagic tracheostomized patients under mechanical ventilation in intensive care units: A feasibility study. *Rev Bras Ter Intensiva*. 2015; 27(1): 64–71.
12. Cola PC, Gatto AR, Gonçalves R, Silva D, Oscar A, Aparecida M, et al. Reabilitação em Disfagia Orofaríngea Neurogênica: Sabor azedo e Temperatura Fria. *Rev CEFAC*. 2008; 10(21): 200–5.
13. Mourão LF. Princípios da Intervenção Terapêutica Fonoaudiológica na Disfagia Orofaríngea Neurogênica em adulto. En: Marchesan IQ, Silva H justino da, Tome MC, editors. *Tratado das Especialidades em Fonoaudiologia*. São Paulo: Guanabara Koogan; 2014. p. 70–80.
14. Arakaw-Sugueno L, Vartanian I de PN. Princípios da Intervenção Terapêutica Fonoaudiológica na Disfagia Orofaríngea Mecânica. En: Irene Queiroz Marchesan, Silva HJ da, Tomé MC, editors. *Tratado das Especialidades em Fonoaudiologia*. São Paulo: Guanabara Koogan; 2014. p. 81–7.

Recibido: 27/10/2021

Aceptado: 21/02/2022