

# A EFETIVIDADE DAS ORIENTAÇÕES FONOAUDIOLÓGICAS EM PACIENTES COM DISTROFIA MIOTÔNICA TIPO 1 (DM1) \*

*The effectiveness of the speech pathology guidelines in myotonic dystrophy type 1 (DM1)*

*Eleonora Lichtenfels-Rodrigues* <sup>(1)</sup>

*Virgínia Prado Buiatti* <sup>(2)</sup>

*Ana Lúcia de Magalhães Leal Chiappetta* <sup>(3)</sup>

*Acary Bulle Oliveira* <sup>(4)</sup>

## RESUMO

**Objetivo:** Avaliar a efetividade das orientações fonoaudiológicas em pacientes com distrofia miotônica tipo 1 após dois anos de alta e observar se ocorrências de pneumonia foram evitadas. **Métodos:** 14 pacientes após dois anos de alta foram submetidos à avaliação fonoaudiológica e nasofibrolaringoscópica. **Resultados:** Houve evolução do quadro geral com piora dos sintomas nos membros inferiores e aparecimento de alterações nos membros superiores. A avaliação dos grupos musculares do sistema estomatognático evidenciou melhora significativa dos grupos: orbicular dos lábios, mastigatórios e língua. Houve piora da mímica facial e do véu do palato. A avaliação das funções do sistema estomatognático apontou piora apenas da voz. Houve melhora significativa da fala, respiração e deglutição. Nenhum paciente apresentou, na segunda avaliação, penetração laringeal e aspiração traqueal. Nenhum paciente apresentou pneumonia neste período. **Conclusão:** Independentemente da progressão da doença e da fraqueza da musculatura do sistema estomatognático, a atuação fonoaudiológica mostrou-se fundamental para evitar ocorrências de pneumonia aspirativa.

**DESCRIPTORIOS:** Distrofia miotônica/fisiopatologia; Sistema estomatognático/fisiopatologia; Orofaringe/fisiopatologia; Deglutição/fisiologia; Transtornos da deglutição; Humano; Adolescente; Adulto

## INTRODUÇÃO

A distrofia miotônica de Steinert, ou distrofia miotônica tipo 1 (DM1), de acordo com a nova nomenclatura aprovada em 1999 pelo Comitê de Nomenclatura da *Human Genome Organization*, é uma miopatia progressiva, geneticamente determinada, que tem como causa um defeito no DNA localizado no braço longo do cromossomo 19<sup>(1)</sup>. Constitui o tipo mais comum de distrofia muscular na forma adulta <sup>(2-7)</sup>. Trata-se de distúrbio generalizado da musculatura esquelética, de caráter multissistêmico, que acomete também o sistema estomatognático, por meio de fraqueza, atrofia e miotonia da língua, mandíbula, face e pescoço <sup>(8-13)</sup>.

Devido à atrofia da musculatura mastigatória e da mímica facial, os pacientes com DM1 apresentam como característica marcante a face miopática: face longa, triangular, encovada, estirada e flácida <sup>(5,8-9,11-12,14)</sup>. O exame fonoaudiológico nos pacientes acometidos por essa distrofia aponta alterações como disфония, disartria e disfagia, as quais acompanham o quadro e são resultantes de atrofia, fraqueza e fadigabilidade da musculatura orofaringolaríngea <sup>(14-16)</sup>.

O quadro de disfagia orofaríngea, secundário à doença é um dos sintomas que preocupam os profissionais que acompanham os pacientes com DM1. A dificuldade progressiva na captação, mastigação, formação e ejeção do bolo alimentar encontra-se diretamente relacionada à ineficiência mastigatória <sup>(13,17-18)</sup>.

A disfagia, a fraqueza dos músculos respiratórios, os distúrbios da motilidade esofágica e o retardo do esvaziamento gástrico são os principais fatores preditivos de pneumonia aspirativa em pacientes com DM1 <sup>(13,17,19-23)</sup>.

\*Instituição de origem - Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP-EPM)

<sup>1</sup>Especialização em motricidade oral (hospitalar)

Fonoaudióloga clínica formada pela faculdade de fonoaudiologia da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP)

<sup>2</sup>Especialização em distúrbios da comunicação humana pela Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM)

<sup>3</sup>Doutoranda em neurociências pela Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM)

<sup>4</sup>Responsável pelo Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo- Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM)

A pneumonia aspirativa é uma das complicações observadas em pacientes com DM1, acompanhadas de desnutrição e desidratação, sendo causa frequente de óbito nos estágios mais avançados<sup>(20-23)</sup>.

Na literatura especializada, há poucos relatos sobre a participação do fonoaudiólogo na avaliação e na reabilitação de pacientes com DM1. Apesar de existirem relatos de disfagia orofaríngea em pacientes com DM1, esses estudos documentam apenas a fraqueza e a fadigabilidade mastigatória por meio da avaliação clínica fonoaudiológica. Não relatam se as orientações são efetivas, independente do acometimento progressivo dos músculos do sistema estomatognático<sup>(14-16)</sup>. O objetivo deste estudo foi avaliar a efetividade das orientações fonoaudiológicas em pacientes com DM1 após dois anos da alta clínica e observar se as ocorrências de pneumonia aspirativa foram evitadas.

## MÉTODOS

Participaram deste estudo 14 pacientes com DM1, sete do sexo masculino e sete do sexo feminino, com idades variando entre 18 e 57 anos e média de 37,8 anos. O diagnóstico foi feito pela Equipe de Neurologia do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da Disciplina de Neurologia da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM).

Já tendo participado do estudo "Disfagia Orofaríngea na Distrofia Miotônica- Avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica", realizado entre 1995 e 1999<sup>(14)</sup>, esses pacientes foram reavaliados, no período de outubro de 2001 a maio de 2002. Nesse estudo<sup>(14)</sup>, os pacientes foram avaliados pela primeira vez e acompanhados com retornos mensais, bimestrais ou trimestrais, dependendo da gravidade e da ne-

cessidade de cada paciente até a alta clínica assistida. Momento este que, tanto pela análise fonoaudiológica quanto pela nasofibrolaringoscópica, os pacientes não apresentavam penetração laringal e/ou aspiração traqueal e nem quadros de pneumonia. Os procedimentos utilizados durante o acompanhamento fonoaudiológico foram: estimulação sensório-motora oral e treino de controle oral, manipulação de consistência e volume, manobras posturais de cabeça, deglutição super-supraglótica, deglutição múltipla, deglutição de esforço e manobra de Mendelsohn. A reabilitação recebeu um enfoque miofuncional. Após dois anos da alta, os pacientes retornaram ao Setor Neuromuscular e foram submetidos a segunda avaliação fonoaudiológica e nasofibrolaringoscópica. Foram mantidos os mesmos critérios da primeira avaliação, cujo protocolo já havia sido publicado<sup>(14)</sup>. Utilizaram-se métodos indiretos, durante a observação das estruturas faciais e orofaringolaringais; e métodos diretos, durante a avaliação das funções de respiração, voz, fala, mastigação e deglutição.

O estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da UNIFESP –EPM e aprovado sob o número 0021 /02. Para verificar a associação isolada de cada característica (variável de interesse) na primeira avaliação e na segunda avaliação, foi utilizado o teste Qui-quadrado. Quando necessário foi utilizado o teste exato de Fisher. Observou-se associação quando  $p$ -value < 0,05.

## RESULTADOS

As principais manifestações clínicas da DM1 observadas durante o período das duas avaliações fonoaudiológicas estão resumidas na Tabela 1. Onze pacientes apresentaram evolução da doença, que se manifestou ou com a piora de um sin-

Tabela 1. Evolução das manifestações da DM1

Paciente	MMSS		MMII		Miotonia		Catarata		Cardiopatía		Pneumonia	
	1ªav	2ªav	1ªav	2ªav	1ªav	2ªav	1ªav	2ªav	1ªav	2ªav	1ªav	2ªav
1	Ø	Ø	Ø	Ø	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
2	Ø	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
3	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
4	Ø	+	+	++	+	+	+	+	Ø	+	+	Ø
5	Ø	+	+	++	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
6	Ø	Ø	Ø	+	+	+	+	++	Ø	+	Ø	Ø
7	Ø	+	+	++	Ø	+	Ø	Ø	Ø	Ø	+	Ø
8	Ø	Ø	Ø	+	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
9	Ø	+	Ø	+	+	++	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
10	Ø	Ø	Ø	Ø	+	++	Ø	Ø	Ø	+	Ø	Ø
11	Ø	Ø	Ø	Ø	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
12	Ø	Ø	+	++	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
13	Ø	Ø	+	++	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	+	Ø
14	Ø	Ø	+	++	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø

Legenda: Ø ausente, + presente, ++ presente com piora do sintoma, MMSS membros superiores, MMII membros inferiores.  
\*Teste Qui-quadrado e Teste exato de Fisher; ( $p$ -value < 0,05)

toma e/ou com o aparecimento de um ou mais sintomas.

A avaliação fonoaudiológica dos grupos musculares evidenciou melhora de três grupos: músculo orbicular dos lábios, músculos mastigatórios e músculos da língua. Os resultados obtidos em cada grupo muscular do sistema estomatognático nas duas avaliações foram apresentados na Tabela 2.

Os resultados das avaliações das funções do sistema

estomatognático foram representados na Tabela 3 e mostram a melhora da fala, da deglutição e da respiração.

Os eventos de retardo de esvaziamento, penetração laringal e aspiração traqueal por meio da observação e análise da deglutição de alimentos nas consistências líquida e pastosa durante o exame nasofibrolaringoscópico estão representados na Tabela 4.

**Tabela 2.** Comparação do grau de alteração da musculatura do sistema estomatognático nos pacientes com DM1, na primeira e segunda avaliação.

Grau de Alteração	Mímica facial				Orb. dos lábios				Língua				Mastigatória				Véu palatino			
	1ªav		2ªav		1ªav		2ªav		1ªav		2ªav		1ªav		2ªav		1ªav		2ªav	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Grave	4	28,6	7	50,0	1	7,1	0	0	5	35,7	0	0	4	28,6	2	14,3	0	0	0	0
Moderado	10	71,4	3	21,4	13	92,9	6	42,9	9	64,3	8	57,1	10	71,4	7	50,0	8	57,1	11	71,4
Leve/normal	0	0	4	28,6	0	0	8	57,1	0	0	6	42,9	0	0	5	35,7	6	42,9	3	28,6
TOTAL	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100

\*Teste Qui – quadrado e Teste exato de Fisher; (p-value < 0,05)

**Tabela 3.** Grau de alteração das funções do sistema estomatognático, na primeira e segunda avaliação.

Grau de alteração	Deglutição				Respiração				Voz				Fala			
	1ª av.		2ª av.		1ª av.		2ª av.		1ª av.		2ª av.		1ª av.		2ª av.	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Grave	7	50,0	0	0	0	0	1	7,1	0	0	0	0	0	0	0	0
Moderado	2	14,3	8	57,1	14	100	4	28,6	3	21,4	7	50,0	12	85,7	8	57,1
Leve/Normal	5	35,7	6	42,9	0	0	9	64,3	11	78,6	7	50,0	2	14,3	6	42,9
TOTAL	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100	14	100

\*Teste Qui – quadrado e Teste exato de Fisher; (p-value < 0,05)

**Tabela 4.** Retardo de esvaziamento, penetração laringal e aspiração traqueal observados na deglutição de substâncias líquidas e pastosas.

	1ª Avaliação		2ª Avaliação	
	N	%	N	%
Normal	0	0	5	35,7
Retardo de esvaziamento	8	57,1	9	64,3
Penetração laringal	2	14,3	0	0
Aspiração traqueal	4	28,6	0	0
TOTAL	14	100	14	100

\*Teste Qui – quadrado e Teste exato de Fisher; (p-value < 0,05)

## DISCUSSÃO

São raros os trabalhos na literatura especializada que relatam a participação do fonoaudiólogo na avaliação e na reabilitação de pacientes com DM1. Estudos documentam somente a fraqueza e a fadigabilidade mastigatória por meio da avaliação clínica, mas nenhuma publicação a respeito da evolução e do acompanhamento das manifestações que envolvem o sistema estomatognático e os efeitos da atuação fonoaudiológica foi encontrada.

A DM1 é uma doença lentamente progressiva. A disfagia, apesar de ser uma característica comum dos pacientes com DM1<sup>(13)</sup>, só é valorizada quando a doença já está avançada e o paciente encontra-se debilitado, e comprometido

nutricionalmente<sup>(14)</sup>.

Nosso interesse foi acompanhar a evolução de pacientes com DM1 durante um período de dois anos após alta clínica fonoaudiológica e responder à seguinte questão: as orientações fonoaudiológicas são efetivas, independentes do acometimento progressivo dos músculos do sistema estomatognático?

Verificamos, em nossa amostra, que houve evolução do quadro geral da DM1, comprovada estatisticamente, com a piora significativa dos sintomas nos membros inferiores (42,9%) e o aparecimento, também significativo, de alterações nos membros superiores (35,7%). Apenas três dos catorze pacientes mantiveram-se estáveis durante esse período. A ausência de pneumonia representou a única manifestação a apresentar melhora.

Analizando a musculatura do sistema estomatognático, podemos verificar que, na primeira avaliação, a mímica facial ao lado dos músculos mastigatórios foi o segundo grupo muscular mais afetado. Na segunda avaliação, esse grupo ficou em primeiro lugar (50% no grau grave). Os músculos da mímica facial são apontados como o grupo muscular afetado mais precocemente e com a progressão da doença, o desgaste muscular se torna evidente no músculo temporal<sup>(22)</sup>. Ertekin et al. ao citarem os sintomas e sinais de pacientes com DM1, referem que 100% de sua amostra, tanto do grupo de pacientes com disfagia quanto do grupo sem disfagia, apresentaram fraqueza facial<sup>(13)</sup>. Demonstrou-se, por meio de um estudo complexo de medições, que pacientes com DM1 têm um crescimento facial vertical maior, arcada maxilar mais estreita e maior profundidade de palato<sup>(12)</sup>. Outros autores afirmam que a doença surge inicialmente nessa região<sup>(8,9,18)</sup>. Sendo a fraqueza facial um dos sintomas mais precoces e constantes da doença, a tendência seria que essa musculatura se mantivesse sempre mais afetada em comparação com os outros grupos do sistema estomatognático.

A abordagem miofuncional realizada com os pacientes durante o período de reabilitação promoveu melhora significativa estatisticamente de três grupos musculares: mastigatório, orbicular dos lábios e língua. Como reflexo da melhor habilidade motora dessas estruturas, as funções do sistema estomatognático (mastigação, fala e deglutição) passaram a apresentar uma melhor classificação na segunda avaliação. O estudo estatístico mostrou melhora significativa da deglutição, com a passagem de 50% dos pacientes do grau grave para moderado e o aumento do grau leve/normal de 35,7% para 42,9%. A respiração também apresentou melhora significativa. Todos os pacientes apresentavam alteração na respiração em grau moderado na primeira avaliação. Na segunda avaliação houve a passagem de 64,3% desses pacientes para o grau leve/normal.

Com relação à voz, houve maior número de pacientes com ressonância hipernasal. A piora da fraqueza da musculatura do véu do palato explica esse achado.

Peñarrocha e seus colaboradores dizem que muitos pacientes são incapazes de se lembrarem do início da miofasciíte, mas que se queixam de terem tido sempre problemas de mastigação e deglutição<sup>(9)</sup>. Outro estudo mostra que os pacientes que sofrem de DM1 têm uma atividade eletromiográfica mais baixa dos músculos mastigatórios durante o trincamento máximo e a mastigação. Relatam também a necessidade de mais ciclos mastigatórios para triturar o alimento<sup>(18)</sup>. O exame clínico dos sujeitos de nossa pesquisa também evidenciou essas alterações. Mesmo com a progressão das disfunções musculares, houve uma melhora significativa da mobilidade da mandíbula, provavelmente devido aos exercícios miofuncionais. Observamos maior grau de abertura bucal e maior velocidade mastigatória. Na comparação das avaliações dos músculos mastigatórios houve a diminuição do número de pacientes no grau grave e moderado de 28,6% para 14,3% e de 71,4% para 50,0%, respectivamente, e o aumento do grau leve/normal de 0% para 35,7%.

A fala, outra função do sistema estomatognático, antes lenta, imprecisa e com os fonemas plosivos enfraquecidos, tornou-se mais clara, graças a melhora da habilidade motora de língua e lábios.

O enfoque dado à coordenação dessas estruturas, maximizou a ejeção oral e atuou como facilitador da transição faringoesofágica. As funções de mastigação e deglutição foram analisadas tanto pela avaliação clínica fonoaudiológica quanto pela análise nasofibrolaringoscópica. Dos pacientes estudados, 35,7% foram considerados normais, ao passo que, anteriormente, 100% apresentavam algum tipo de alteração. Houve um aumento significativo da normalidade no que diz respeito à deglutição.

Estudos concluíram que, freqüente envolvimento da função motora faríngea e esofágica em pacientes com DM1, demonstrando que o envolvimento da função motora esofágica não se reduz às fibras estriadas<sup>(24)</sup>. Quando a amplitude reduzida de contrações faríngeas foi registrada pela manometria, a disfagia estava sempre presente; porém, se a língua e os músculos faríngeos mantiveram uma capacidade contrátil suficiente para propelir o bolo pelo esfíncter esofágico superior, o processo de deglutição foi completado com a ajuda da gravidade e o paciente não apresentou os sintomas.

O objetivo da reabilitação de nossos pacientes foi desenvolver mecanismos de adaptação ou compensação para promover uma deglutição funcional e manter a independência do paciente. Isso explica como, uma porcentagem dos nossos pacientes foi considerada normal na segunda avaliação.

Sabemos que todos os estágios da deglutição podem estar afetados. A dificuldade na propulsão faríngea é a maior consequência da disfagia em DM1, o que explica o fato das obstruções com alimentos sólidos apresentarem maior ocorrência do que com líquidos. Além disso, salientamos que, com os alimentos sólidos, os pacientes apresentam deglutições repeti-

das e engasgos<sup>(14, 17)</sup>.

Nós priorizamos a fonoterapia como possibilidade terapêutica e mostramos, com esse trabalho, que é possível melhorar a mecânica da deglutição, amenizando os desconfortos e diminuindo as complicações vitais decorrentes da aspiração traqueal.

Muitos autores concordam com o fato de que a pneumonia recorrente é uma das complicações pulmonares em DM1, e é a causa mais comum de óbito nesses pacientes<sup>(5,13,14,20-22,25)</sup>. A pneumonia é resultante de uma multiplicidade de problemas. Aspiração devido à fraqueza faríngea e retardo de esvaziamento gástrico são apontados como as mais importantes causas da pneumonia aspirativa<sup>(13,20)</sup>. No primeiro estudo longitudinal de mortalidade em DM1, a pneumonia somou 42% de todas os óbitos. Os autores ainda observam que muitos dos pacientes tiveram pneumonia recorrente durante o período de 5 a 10 anos antes de sua morte<sup>(20)</sup>.

A fraqueza dos músculos mastigatórios e da deglutição é geralmente sobreposta pela fraqueza dos músculos respiratórios, levando a um aumento da frequência de aspirações e pneumonia<sup>(21)</sup>.

Ao chegarem ao Setor de Investigações de Doenças Neurológicas da Disciplina de Neurologia da Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM), em 1995, 14,3% dos nossos pacientes apresentavam penetração laringeal e 28,6% aspiração traqueal. Após o período de reabilitação, essas alterações não foram mais observadas, tanto por meio da avaliação clínica quanto pela avaliação nasofibrolaringoscópica. Todos os nossos pacientes passaram a não apresentar penetração laringeal ou aspiração traqueal. O estudo estatístico mostrou que com relação à aspiração traqueal houve melhora significativa.

No estudo "Disfagia Orofaríngea na Distrofia Miotônica - Avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica"<sup>(14)</sup> os autores demonstraram que a avaliação clínica

fonoaudiológica é sensível para apontar alterações das fases oral e faríngea, muito embora não detecte aspirações silentes. Relataram também, que o exame nasofibrolaringoscópico foi eficiente não só para avaliar objetivamente a fase faríngea da deglutição, mas também para dar suporte em todo processo terapêutico.

Como consequência da ausência de penetração laringeal e aspiração traqueal, não houve episódios de pneumonia após alta clínica fonoaudiológica. Na primeira avaliação, três pacientes apresentavam esta complicação com quadros recorrentes. Dentre todas as manifestações clínicas da DM1 analisadas e descritas aqui, a pneumonia foi a única a apresentar melhora.

Apesar do número reduzido de nossa amostra, podemos afirmar que, independente da progressão da doença e da presença da fraqueza da musculatura do sistema estomatognático, a atuação fonoaudiológica é efetiva. Ela é fundamental para evitar ocorrências de complicações como a pneumonia aspirativa, permitindo uma melhor qualidade de vida e aumento da sobrevida aos pacientes com distrofia miotônica tipo 1.

## CONCLUSÕES

A comparação das duas avaliações realizadas aos pacientes com DM1 mostrou que após o acompanhamento fonoaudiológico e alta assistida houve:

- 1- Ausência de quadros de pneumonia, única manifestação clínica da DM1 a apresentar melhora;
- 2- Melhora de três funções do sistema estomatognático: fala, respiração e deglutição, sendo que a melhora das duas últimas, foi estatisticamente significativa. Nenhum episódio de penetração laringeal ou aspiração traqueal foi observado;
- 3- Melhora funcional significativa em três dos cinco grupos musculares avaliados: músculos mastigatórios, músculos da língua e músculo orbicular dos lábios.

## ABSTRACT

**Purpose:** To evaluate the effectiveness of speech therapy guidelines in myotonic dystrophy type 1 patient, after two years of discharging, and observe if pneumonia can be avoided. **Methods:** 14 patients after two years of discharging were submitted to speech therapy and nasofibrolaryngoscopy evaluation. **Results:** There was an evolution of general condition with lower limbs symptoms aggravation and alterations in the higher limbs. The evaluation of the stomatognathic system muscle groups showed a significant improvement in the following muscle groups: lips orbicular, masticatory and tongue. There was an aggravation of facial mimic and velopharyngeal. The evaluation of the stomatognathic system functions showed voice aggravation only. There was a significant improvement in speech, breathing and swallowing. On the second evaluation, all of the patients did not present laryngeal penetration and tracheal aspiration. No patient presented pneumonia. **Conclusions:** Despite the evolution of the disease and weakness of the stomatognathic system muscle, speech therapy proved itself fundamental to avoid aspirative pneumonia.

**KEYWORDS:** Myotonic dystrophy/physiopathology; Stomatognathic system/physiopathology; Oropharynx/physiopathology; Deglutition/physiology; Deglutition disorders; Human; Adolescent; Adult

## REFERÊNCIAS

1. New nomenclature and DNA testing guidelines for myotonic dystrophy type 1 (DM1). The International Myotonic Dystrophy Consortium (IDMC). *Neurology* 2000;54:1218-21.
2. Meola G. Myotonic dystrophies. *Curr Opin Neurol* 2000;13:519-25.
3. Bueno FC, Jiménez-Navarro MF, Ruiz-Ruiz MJ, Gómez-Doblas JJ, Rodríguez-Bailón I, Teresa E. Insuficiencia cardíaca como manifestación cardiológico inicial de la distrofia miotônica de Steinert. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:917-19.
4. Tapscott SJ. Deconstructing myotonic dystrophy. *Science* 2000;289:1701-2.
5. Domingues EM, Grützmacher EL, Goldschmidt R, Coppini PH. Distrofia muscular miotônica. *Rev Med Hosp São Vicente de Paulo* 1994;6:41-3.
6. Tollbäck A, Eriksson S, Wredenberg A, Jenner G, Vargas R, Borg K, Ansved T. Effects of high resistance training in patients with myotonic dystrophy. *Scand J Rehabil Med* 1999;31:9-16.
7. Meola G. Clinical and genetic heterogeneity in myotonic dystrophies. *Muscle Nerve* 2000;23:1789-99.
8. Adams RD. Muscular dystrophies. In: Adams RD. *Diseases of muscle: a study in pathology*. 3ª ed. Hagerstown, Md: Medical Dept.: Harper&Row; 1975. p.262-315.
9. Penãrocha M, Bagán JV, Vilchez J, Millian MA, Fernandez S. Oral alterations in Steinert's myotonic dystrophy: a presentation of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990;69:698-700.
10. Levy JA. Atualização em moléstias musculares. *Rev Bras Clin Ter* 1983;12:164-73.
11. Harper PS. Myotonic disorders. In: Engel AG, Banker BQ (eds): *Myology: basic and clinical*. New York: McGraw-Hill, 1986:1267-96.
12. Staley RN, Bishara SE, Hanson JW, Nowak AJ. Craniofacial development in myotonic dystrophy. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29:456-62.
13. Ertekin C, Yüceyar N, Aydogdu I, Karasoy H. Electrophysiological evaluation of oropharyngeal swallowing in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70:363-71.
14. Chiappetta ALML, Oda AL, Zanoteli E, Guilherme A, Oliveira ASB. Disfagia orofaríngea na distrofia miotônica: avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59:394-400.
15. Noronha CFC, Duro LAA. Avaliação orofacial através de uma escala de pontuação em pacientes com distrofia miotônica (doença de Steinert). *Arq Neuropsiquiatr* 1995;53:424-31.
16. Noronha CFC, Duro LAA, Penque GMC. Avaliação orofacial em crianças e adolescentes com distrofia miotônica (Doença de Steinert): estudo de casos. *Rev Bras Neurol* 1996;32:3-6.
17. St Guily JL, Périé S, Willig TN, Chaussade S, Eymard B, Angelard B. Swallowing disorders in muscular diseases: functional assessment and indications of cricopharyngeal myotomy. *Ear Nose Throat J* 1994;73:34-40.
18. Ödman C, Kiliaridis S. Masticatory muscle activity in myotonic dystrophy patients. *J Oral Rehabil* 1996;23:5-10.
19. Ugalde V, Walsh S, Abresch RT, Bonekat HW, Breslin E. Respiratory abdominal muscle recruitment and chest wall motion in myotonic muscular dystrophy. *J Appl Physiol* 2001;91:395-407.
20. de Die-Smulders CEM, Höweler CJ, Thijs C, Mirandolle JF, Anten HB, Smeets HJ, et al. Age and causes of death in adult-onset myotonic dystrophy. *Brain* 1998;121:1557-63.
21. Mathieu J, Allard P, Potvin L, Prévost C, Bégin P. A 10-year study of mortality in a cohort of patients with myotonic dystrophy. *Neurology* 1999;52:1658-62.
22. Thornton C. The myotonic dystrophies. *Semin Neurol* 1999;19:25-33.
23. Buchholz DW. Dysphagia associated with neurological disorders. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1994;48:143-55.
24. Constantini M, Zaninotto G, Anselmino M, Marcon M, Iurilli V, Boccu C, et al. Esophageal motor function in patients with myotonic dystrophy. *Dig Dis Sci* 1996;41:2032-8.
25. Amir A, Wolf Y, Ezra Y, Shohat M, Sher C, Hauben DJ. Pharyngeal flap for velopharyngeal incompetence in patients with myotonic dystrophy. *Ann Plast Surg* 1999;42:549-52.

RECEBIDO EM: 22/03/03

ACEITO EM: 15/07/03

Endereço para correspondência:

Rua Luisiânia, 215 apto 72 Cep 04560-020 – São Paulo – S.P.

Tel.: (011) 5093-99-65

E-mail: [norarodrigues@yahoo.com.br](mailto:norarodrigues@yahoo.com.br)