

# Manifestações faringo-laríngeas da síndrome pós-poliomielite

## Pharyngolaryngeal manifestations of post-polio syndrome

Noemi Grigoletto De Biase<sup>1</sup>, Bruno Teixeira de Moraes<sup>2</sup>, Mariana Dantas Aumond Leb<sup>3</sup>, Gustavo Polacow Korn<sup>4</sup>, Marina Padovan<sup>5</sup>, Miriam Moraes<sup>6</sup>, Glaucya Madazio<sup>7</sup>.

- 1) Profa. Dra. Associada do Departamento de Fundamentos da Fonoaudiologia da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo. Orientadora da Pós-graduação da UNIFESP-EPM.
- 2) Fellow em Laringe e Voz pelo Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM). Médico Otorrinolaringologista.
- 3) Mestre em Medicina pela UNIFESP-EPM. Médica Otorrinolaringologista.
- 4) Doutorando em Ciências pelo Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM). Médico Otorrinolaringologista.
- 5) Doutoranda em Ciências da Comunicação Humana pela UNIFESP. Fonoaudióloga Clínica.
- 6) Mestranda em Ciências da Comunicação Humana pela UNIFESP. Fonoaudióloga Clínica.
- 7) Doutora em Ciências da Comunicação Humana pela UNIFESP. Fonoaudióloga Clínica.

Instituição: Setor de Laringologia e Voz da Disciplina de Otorrinolaringologia da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM). São Paulo / SP - Brasil.

Endereço para correspondência: Bruno Teixeira de Moraes - Rua Pedro de Toledo, 957 - Vila Clementino - São Paulo / SP - Brasil - CEP: 04039-032 - Telefone: (+55 11) 5573-2740 - E-mail: moresbruno.ori@hotmail.com

Artigo recebido em 3 de Novembro de 2009. Artigo aprovado em 4 de Abril de 2010.

### RESUMO

**Introdução:** A Síndrome pós-poliomielite (SPP) caracteriza-se por um novo episódio de atrofia ou fraqueza muscular em indivíduos acometidos por poliomielite prévia. Os sintomas iniciam-se após um período prolongado de estabilidade clínica que varia de 20 a 40 anos depois do quadro inicial da poliomielite. Dentre os mecanismos fisiopatológicos, o mais provável é que a síndrome represente um processo de desgaste e exaustão metabólica neuronal devido a um processo contínuo de desnervação-reinervação que se inicia após o quadro agudo inicial.

**Objetivo:** Revisar as características clínicas e fisiopatológicas da SPP, assim como apresentar a abordagem em casos com manifestações faringo-laríngeas.

**Relato do Caso:** Apresentamos o caso clínico de um paciente masculino com 48 anos de idade, com queixas principais disфонia e disfagia e história prévia de poliomielite. O paciente foi submetido à investigação diagnóstica, na qual encontram-se descritos os achados psicoacústicos da voz, laringoscópicos, eletromiográficos e da videoendoscopia da deglutição compatíveis com SPP. O tratamento consistiu em fonoterapia num total de 11 sessões semanais e orientações gerais para deglutição com melhora satisfatória dos sintomas.

**Comentários Finais:** As manifestações faringo-laríngeas da SPP são passíveis de tratamento, obtendo-se resultados satisfatórios com melhora na qualidade de vida dos pacientes.

**Palavras-chave:** poliomielite, síndrome pós-poliomielite, doenças neuromusculares, doenças da laringe, distúrbios da voz.

### SUMMARY

**Introduction:** The post-polio syndrome (PPS) is characterized by a new episode of atrophy or muscle weakness in individuals previously affected by poliomyelitis. The symptoms start from an extended period of clinical stability ranging from 20 to 40 years, after the initial chart of polio. Among the pathophysiological mechanisms, the most likely is that the syndrome represents a process of attrition and neuronal metabolic exhaustion due to a continuous process of denervation reinnervation which begins after the initial acute.

**Objective:** Review the clinical characteristics and pathophysiological of PPS, as well as present the approach in cases with pharyngolaryngeal manifestations.

**Case Report:** We present the clinical case of a male patient with 48 years old, with main complaints of dysphonia, dysphagia and previous history of polio. The patient underwent a diagnostic investigation, in which the voice psychoacoustic findings are described. Laryngoscopic, electromyographic and the videoendoscopy of swallowing compatible with PPS. The treatment consisted in phonotherapy in a total of 11 weekly sessions and guidelines for swallowing, with satisfactory improvement of the symptoms.

**Final comments:** The pharyngolaryngeal manifestations of PPS are susceptible to treatment, obtaining satisfactory results, with improvement of life quality of the patients.

**Keywords:** poliomyelitis, post-polio syndrome, neuromuscular diseases, larynx diseases, voice disorders.

## INTRODUÇÃO

A poliomielite, causada por um RNA enterovírus (picornavírus), é na maioria dos casos pouco sintomática ou manifesta-se com quadro semelhante ao do resfriado ou gripe (1, 2). O acometimento do sistema nervoso central com paralisia ou paresia ocorre em 1 a 2% dos casos (3). A afinidade do vírus pelos neurônios do corno anterior da medula resulta na perda destas células e consequente degeneração valeriana das fibras nervosas, resultando em fraqueza muscular (4). Após a fase aguda de desnervação, geralmente ocorre reinervação de algumas fibras musculares por ramificações axonais provenientes de outras unidades motoras não desnervadas, com recuperação da função muscular, em maior ou menor grau (4, 5).

A forma bulbar pode acompanhar o acometimento dos membros ou ocorrer isoladamente. Embora qualquer núcleo possa ser envolvido, os mais frequentemente acometidos encontram-se na ponte, particularmente o núcleo ambíguo, núcleo do V, VII, XII e núcleo vestibular (1). Esta forma da doença apresenta uma alta taxa de mortalidade devido aos distúrbios vasomotores que podem ocorrer como hipertensão, hipotensão e choque (1). Os pacientes que se recuperam geralmente são capazes de desenvolver compensação dos problemas orofaríngeos, fazendo destas, manifestações menos importantes que na fase aguda da doença (6).

Depois de um período prolongado de estabilidade, que varia de 20 a 40 anos, pacientes com história pregressa de paralisia decorrente de poliomielite podem desenvolver deterioração tardia manifestada como prejuízo da mobilidade, da função dos membros superiores, da capacidade respiratória, e das atividades de vida diária (1). A Síndrome pós-polio (SPP) se trata de uma nova história de fraqueza ou atrofia muscular em músculos clinicamente afetados por poliomielite prévia ou em músculos aparentemente não atingidos (1, 7). As queixas geralmente relatadas por pacientes com SPP incluem fraqueza progressiva, fadiga, dor muscular, dor articular, limitação da mobilidade e stress psicológico (4). No acometimento faringo-laríngeo, as queixas mais frequentes são disfagia, disфонia e dispnéia; e as terapias propostas para estes casos vão de fonoterapia a traqueostomia.

## REVISÃO DE LITERATURA

O primeiro caso descrito de SPP é atribuído a RAYMOND em 1875 (8). A porcentagem de indivíduos que desenvolvem a SPP não é precisamente conhecida. Em um estudo epidemiológico realizado na Mayo Clinic, foi observado que 25% dos pacientes que sobreviveram à poliomi-

elite apresentavam os efeitos tardios da doença (9). Outros estudos apontam uma taxa de 90% (10,11). Alguns fatores relacionados ao quadro agudo da pólio foram associados ao desenvolvimento dos sintomas tardios da SPP: idade acima de 10 anos, necessidade de hospitalização, uso de ventilador e envolvimento paralítico dos quatro membros. Dessa forma, a idade e a gravidade do quadro inicial parecem relacionar-se com o desenvolvimento dos novos sintomas, anos mais tarde (4, 5,12).

A patogênese da SPP permanece desconhecida apesar de vários mecanismos já terem sido propostos: perda natural dos motoneurônios devido à idade em indivíduo com número já reduzido de neurônios consequente à poliomielite prévia, perda acelerada dos motoneurônios devido à sobrecarga das células sobreviventes, inabilidade dos motoneurônios sobreviventes em manter em funcionamento constante territórios motores grandes após extensa reinervação, mudanças no tronco ou encéfalo produzindo fadiga central, auto-imunidade e infecção crônica pelo vírus (13). O mais provável é que a síndrome represente um processo de desgaste e exaustão neuronais. Outra hipótese considera a possibilidade de processo contínuo de desnervação-reinervação que requer aumento da demanda metabólica nas ramificações; com a diminuição dessas reservas pode haver perda gradual de fibras axonais, com consequente atrofia muscular.

Poucos artigos mencionam a disfunção dos músculos laríngeos na SPP. A disfagia tem sido o sintoma mais comum encontrado nestes pacientes (6). ROBINSON et al (10) relatam três casos de SPP afetando os músculos laríngeos com quadros de manifestação inicial da doença com sintomas bulbares. Os achados clínicos de pacientes com SPP afetando a musculatura laríngea incluem fraqueza de adução ou abdução uni ou bilateral e fadiga associada com o uso contínuo da voz (10). A evolução da doença na laringe também ocorre de forma lenta (10). IVANYI et al (14) demonstraram não haver perda significativa da função orofaríngea em um período de 1 a 3 anos em pacientes com disfagia.

Os critérios para o diagnóstico incluem história prévia de poliomielite, recuperação parcial ou total da função inicial após o surto primário da paralisia, estabilidade clínica por pelo menos 10 anos e desenvolvimento progressivo de fraqueza muscular (15, 16).

A maioria dos estudos eletrofisiológicos mostra que pacientes que se tornam sintomáticos anos após a pólio apresentam sinais de doença aguda severa no passado, isto é, diminuição do número e reorganização das unidades motoras. Estes achados são compatíveis com grande perda de células do corno anterior da medula por ocasião do surto agudo (4). Na eletromiografia destes pacientes são obser-

vados sinais de desnervação e reinervação extensa, indicando poliomielite prévia e potenciais de ação das unidades motoras largos e reduzidos em número, achado consistente com a perda de muitos motoneurônios e aumento do território de fibras musculares inervadas pelos neurônios remanescentes (10). Sinais de desnervação aguda e reinervação podem ser encontrados tanto em indivíduos sintomáticos como assintomáticos (4).

Segundo AGRE et al (4), os efeitos dos programas de treinamento em longo prazo na síndrome são desconhecidos. Exercícios intercalados com períodos de repouso parecem diminuir a fadiga muscular e aumentar a capacidade de recobrir a força muscular após o exercício. HERBISON et al (17) afirmam que exercícios com contrações musculares breves, isométricas ou isotônicas, são mais benéficas para o aumento da força muscular do que programas habituais de exercícios exaustivos.

## RELATO DO CASO

MLC, 48 anos, masculino, branco, casado, vendedor. O paciente procurou atendimento médico com história de dificuldade na articulação das palavras durante a fala, com piora ao longo do dia, há 9 anos. O quadro apresentou início súbito e caráter progressivo, chegando a ficar sem conseguir falar por período de 15 dias, com recuperação espontânea. Atualmente queixa-se de cansaço para falar com piora ao longo do dia, associado à fraqueza na voz, troca de letras e omissão das últimas sílabas das palavras. Refere melhora dos sintomas após dormir algumas horas. Refere ainda cansaço em membros inferiores. Esporadicamente apresenta engasgos durante a deglutição de alimentos sólidos. O paciente é tabagista de 15 cigarros/dia por 36 anos e teve paralisia infantil aos três anos de idade que cursou com paralisia facial esquerda e déficit motor de membros inferiores. Na época ficou internado por período de dois anos, mas não sabe explicar por qual motivo foi necessária sua permanência no hospital por tempo tão longo.

Ao exame físico geral e otorrinolaringológico apresentava desvio de rima bucal para a direita. A nasofibrolaringoscopia evidenciava insuficiência de véu palatino, hiperconstrição mediana de pregas vestibulares que piorava no decorrer da fonação e estase de secreção hialina em seios piriformes. Na telaringoscopia foram observadas pregas vocais com mobilidade preservada, coaptação completa da glote e ausência de lesões. A avaliação do comportamento vocal mostrou voz rugosa e tensa-estrangulada, em grau moderado a intenso, com ressonância laringo-faríngea e quebras de sonoridade. Os tempos máximos de fonação estavam dentro dos padrões de normalidade, com média de 16 segundos. Ficou evidente a instabilidade vocal, com decréscimo de frequência e



Figura 1. Eletromiografia do músculo tireoaritenóideo esquerdo.

intensidade, ataques vocais alternando entre bruscos e isocrônicos, uso intenso do ar de reserva e incoordenação pneumofônica. Apresentava pitch grave, loudness reduzida e modulação restrita. A velocidade de fala era adequada, embora com articulação indiferenciada. Durante o período de avaliação fonoaudiológica observou-se piora da fadiga vocal e de todos os itens avaliados ao longo da sessão. O padrão vocal à fala encadeada foi semelhante à emissão sustentada. Foi realizada eletromiografia laríngea que evidenciou rarefação do traçado nos músculos cricotireóideos e tireoaritenóideos bilateralmente, presença de potenciais de grande amplitude e duração, bem como sincinesia no músculo tireoaritenóideo esquerdo (Figura 1).

Considerando os achados acima descritos, foi realizada a hipótese diagnóstica de Síndrome Pós-Pólio e indicada fonoterapia. O tratamento fonoaudiológico apresentou como objetivo a suavização da emissão, o aumento da coordenação pneumofonoarticulatória e a melhoria da inteligibilidade de fala. Foram realizadas 11 sessões semanais de aproximadamente 30 minutos. Como resultado ao tratamento, o paciente apresentou melhora nos padrões de fala, porém com resultado mais significativo durante as tarefas de emissão sustentada. As características que identificam a evolução do paciente em fonoterapia são: redução importante da tensão à fonação com eliminação do estrangulamento, alcance da coordenação pneumofonoarticulatória pelo aumento de pausas durante o discurso, articulação elaborada com maior amplitude de movimentos e redução da velocidade de fala; tais ajustes foram capazes de reduzir as queixas de falta de ar e cansaço vocal do paciente, e permitir maior adaptação da qualidade vocal e inteligibilidade do discurso.

O paciente foi também submetido ao exame de videoendoscopia da deglutição para avaliação da disfagia, sendo observado fechamento velofaríngeo coronal e incompleto, elevação laríngea adequada, sem sinais de estase salivar, penetração laríngea, aspiração traqueal ou resíduo após a deglutição. A sensibilidade faríngea e laríngea estavam preservadas. Desta forma, o paciente recebeu orientações gerais para a deglutição com melhora das queixas de engasgos.

## DISCUSSÃO

Várias são as causas de dismotilidade das pregas vocais. A anamnese, o exame otorrinolaringológico completo seguido dos exames nasofibrolaringoscópico, vídeo-estrobolaringoscópico e da eletromiografia de laringe, conduzem aos diferentes diagnósticos. Em particular, a história clínica de poliomyelite prévia deve alertar o médico quanto à possibilidade da SPP como causadora de fadiga vocal. Estima-se que a SPP acometa 25 a 90% dos pacientes com história prévia de poliomyelite (9, 18). Os sintomas mais comuns são a fadiga e o cansaço dos músculos previamente afetados ou não (1). A SPP geralmente se torna aparente 30 anos após a infecção inicial pelo vírus da poliomyelite. É mais comum o aparecimento durante os períodos de stress emocional ou físico. Também é mais comum sua ocorrência em pessoas afetadas pela poliomyelite após a idade de 10 anos, que utilizaram ventilação mecânica e com doença mais extensa (11). Existem poucos relatos na literatura de SPP afetando os músculos laríngeos. ROBINSON et al (10) relataram casos de três pacientes com SPP afetando os músculos laríngeos e que haviam apresentado quadros de manifestação inicial bulbar da doença.

Nosso paciente, em particular, não se encaixa no perfil da idade de aparecimento da doença, tendo contraído a mesma com três anos de idade. Entretanto, o tempo entre a manifestação inicial da doença e o sintoma tardio de fadiga vocal foi de 36 anos e o acometimento inicial foi extenso, atingindo tanto corpos neuronais medulares, levando a déficit motor de membros inferiores, como neurônios bulbares, cursando com paralisia facial, coincidindo com os achados de ROBINSON (10). O fato de o paciente ter permanecido internado por período de dois anos corrobora com a hipótese de doença extensa e provavelmente com comprometimento de outros núcleos do tronco encefálico. Sua recuperação foi excelente, pois apresenta apenas leve desvio da rima bucal e não tem alteração motora importante em membros inferiores, nem atrofia muscular perceptível e deambula normalmente. O paciente descrito no caso fazia uso profissional da voz (vendedor) e notava piora do sintoma de fadiga vocal ao longo do dia. O uso contínuo da musculatura já compromete-

ta leva à precipitação dos sintomas (1, 4). Com relação aos antecedentes pessoais do paciente, não havia história de diabetes mellitus, exposição a agentes tóxicos ou história familiar de doença neuromuscular, assim como não havia sinais de doença de colágeno, polineuropatia e de junção neuromuscular que pudessem de alguma forma explicar os sintomas do paciente. A fraqueza muscular não foi observada no exame da laringe, mas este sinal nem sempre ocorre, a menos que haja comprometimento extenso, conforme descrito por AGRE (1). No entanto observamos estase no seio piriforme, sinalizando para o envolvimento de músculos da faringe ou esôfago. A eletromiografia da laringe do paciente evidenciou rarefação do traçado e presença de potenciais de grande amplitude e duração, o que indica comprometimento neuronal anterior, com reinervação e aumento do território das unidades motoras remanescentes. A presença de sincinesia no músculo tireoaritenóideo esquerdo é outra evidência da existência de um processo prévio e sua resolução com fibras abductoras inervando músculos adutores.

Com relação ao tratamento proposto para nosso paciente, há motivos para se acreditar que a fonoterapia deva ser benéfica uma vez que exercícios de reabilitação para as extremidades mostraram que aumentam a força muscular e elevam a extração máxima de oxigênio (19). ABAZA et al (6) relatam três casos de pacientes com sintomas laríngeos da SPP caracterizados por dificuldade respiratória, disfagia e disфонia com fadiga vocal, tremor, diminuição da *loudness* quebras vocais. Estes pacientes foram tratados com sucesso por meio de fonoterapia que visava eliminar hiperfunção e tensão muscular compensatória, melhora da *loudness* e da fadiga, com otimização da função muscular laríngea residual.

Em relação a disfagia, o paciente só foi avaliado efetivamente após o início da fonoterapia através da videoendoscopia da deglutição. Provavelmente técnicas fonoterápicas de diminuição de tensão muscular associadas à melhora da coordenação pneumofônica e da articulação tenham refletido em melhor coordenação para a deglutição, por isso no momento da avaliação o exame não evidenciou alterações disfágicas. Em relação à queixa de engasgos esporádicos, o paciente referiu melhora após orientações gerais para deglutição e fonoterapia.

## COMENTÁRIOS FINAIS

O diagnóstico da SPP depende do alto grau de suspeição e de uma boa anamnese, na qual o paciente relata história prévia de poliomyelite. Como na maioria dos casos esses pacientes apresentam outros comemorativos decorrentes da síndrome, alterações da voz tornam-se menos evidentes diante da integralidade do quadro. Buscas

ativas em serviços de referência no tratamento de SPP podem mostrar que a frequência de disфонia e disfagia talvez seja maior do que o descrito na literatura. Considerando que as manifestações faringo-laríngeas da SPP são passíveis de tratamento com melhora na qualidade de vida dos pacientes, fica evidente a importância do seu diagnóstico.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kidd D, Williams AJ, Howard RS. Poliomyelitis. *Postgrad Med J*. 1996, 72:641-7.
2. Blondel B, Duncan G, Courdec T et al. Molecular aspects of poliovirus biology with a special focus on the interactions with nerve cells. *J Neurovirool*. 1998, 4(1):1-26.
3. Horstmann DM. Epidemiology of poliomyelitis and allied diseases. *Yale J Biol Med*. 1963, 36:5-26.
4. Agre JC, Rodriguez AA, Tafel JA. Late effects of Polio: critical review of the literature on neuromuscular function. *Arch Phys Med Rehabil*. 1991, 72:923-31.
5. Klingman J, Chui H, Corgiat M, Perry J. Functional recovery. A major risk factor for the development of postpoliomyelitis muscular atrophy. *Arch Neurol*. 1988, 45:645-7.
6. Abaza MM, Sataloff RT, Hawkshaw MJ, Mandel S. laryngeal manifestations of Postpoliomyelitis Syndrome. *J Voice*. 2001, 14(3):291-4.
7. Dalakas MC, Elder G, Hallet M, et al. A long-term follow-up study of patients with post polio neuromuscular symptoms. *N Engl Med*. 1986, 314:959-63.
8. Raymond M. Paralyse essentielle de l'enfance atrophie musculaire consecutive. *Gaz Med Paris*. 1875, 226.
9. Codd MB, Mulder DW, Kurland LT, Beard CM, O'Fallon WM. Poliomyelitis in Rochester, MN 1935-1955: epidemiology and long-term sequelae, a preliminary report. In: Halsted LS, Wiechers DO (eds). Late effects of poliomyelitis. Miami: Symposia Foundation; 1985. pp. 121-134.
10. Robinson LR, Allen DH, Waugh PF. New laryngeal Muscle Weakness in Post-Polio Syndrome. *Laryngoscope*. 1998, 108:732-4.
11. Halstead LS, Rossi CD. New problems in old polio patients: results of a survey of 539 polio survivors. *Orthopedics*. 1985, 8:845-50.
12. Ravits J, Hallett M, Baker M, Nilsson J, Dalakas MC. Clinical and eletromyographic studies of post polio progressive muscular atrophy. *Muscle Nerve*. 1990, 13:667-74.
13. Jubelt B, Cashman NR. Neurological manifestations of the post-polio syndrome. *Crit Rev Clin Neurobiol*. 1987, 3:199-220.
14. Ivanyi B, Phoa SS, de Visser M. Dysphagia in postpolio patients: a videofluorographic follow-up study. *Dysphagia*. 1994, 9:96-8.
15. Klingman J, Chui H, Corgiat M, Perry J. Functional recovery. A major risk factor for the development of postpoliomyelitis muscular atrophy. *Arch Neurol*. 1988, 45:645-7.
16. Agre JC, Rodriguez AA, Sperling KB. Symptoms and clinical impressions of patients seen in a postpolio clinic. *Arch Phys Med Rehabil*. 1989, 70:367-70.
17. Herbison GJ, Jaweed MM, Ditunno JF Jr. Exercise therapies in peripheral neuropathies. *Arch Phys Med Rehabil*. 1983, 64:201-5.
18. Cashman NR, Maselli R, Wollman RL, et al. Late denervation in patients with antecedent paralytic poliomyelitis. *N Engl J Med*. 1987, 317:7-12.
19. Birk TJ. Poliomyelitis and the post-polio syndrome: exercise capacities and adaptation - current research, future directions and widespread applicability. *Med Sci Sports Exerc*. 1993, 25(4):466-72.