



UNIVERSIDADE TÉCNICA DE LISBOA  
FACULDADE DE MOTRICIDADE HUMANA



# **Qualidade de vida da pessoa com Miastenia Gravis**

Dissertação elaborada com vista à obtenção do Grau de Mestre  
na Especialidade de Ciências da Fisioterapia

Orientador:

Professor Doutor Jan Maria Hendrick Cabri

Co-orientador:

Professor Doutor Paulo César de Almeida

Júri:

Presidente: Professor Doutor Jan Maria Hendrick Cabri

Vogais:

Professor Doutor Luís Manuel Neves da Silva Cavalheiro  
Professora Doutora Maria Helena Santa Clara Pombo Rodrigues

Márcia Caminha de Lima  
2009





UNIVERSIDADE TÉCNICA DE LISBOA  
FACULDADE DE MOTRICIDADE HUMANA



## **Qualidade de vida da pessoa com Miastenia Gravis**

Márcia Caminha de Lima  
2009

### **Dedicatória**

Dedico este trabalho a João Pinto Damasceno que me educou, sempre acreditou em mim e me apoiou em todos os momentos da minha vida.

## AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus, por ter me concedido o dom e também o milagre da vida.

A minha família que me deu a educação necessária para seguir o caminho do bem. A Luis Manuel Capela Alves de Jesus, pelo incentivo desta vitória. Sem ele nada disso teria sido possível.

Aos meus amigos pelo apoio e incentivo para tornar possível a realização deste trabalho.

Aos professores Jan Maria Hendrick Cabri e Paulo César de Almeida, pelo apoio e orientação dada na execução deste trabalho.

A Associação Cearense de Miastenia Gravis, especialmente a Sra. Erisdalba Gadelha Gondim e aos que participaram deste trabalho.

Aos Drs. José Artur Costa D'Almeida e Francisco Marcos B. da Cunha pelo suporte prático realizado nos ambulatórios de Neurologia do Hospital Geral de Fortaleza e Hospital Universitário Walter Cantídeo.

As Sras. Michelle Rabelo e Adriana Ponte C. de Matos, coordenadoras do Curso de Fisioterapia da Faculdade Integrada do Ceara pelo apoio recebido.

A Sra. Esmeralda Geromel Bezerra de Menezes, gerente do Serviço de Fisioterapia e Terapia Ocupacional do Hospital Geral de Fortaleza, por todo o apoio dispensado para tornar possível a realização deste curso.

A Sra. Denise Maria Sá Machado Diniz pela ajuda e apoio recebido na finalização do trabalho.

Lima, M. C de. Avaliação da Qualidade de vida da pessoa com Miastenia Grave. 2008. 50p. Dissertação do Mestrado em Ciências da Fisioterapia. Universidade Técnica de Lisboa- Faculdade de Motricidade Humana apresentada como pré-requisito para a obtenção do título de Mestre em Ciências da Fisioterapia. Orientador: Jean Maria Hendrick Cabri e Co-orientador: Paulo César de Almeida.

## RESUMO

Trata-se de um estudo exploratório, descritivo, transversal com análise quantitativa e qualitativa, com o objetivo de avaliar a qualidade de vida da pessoa com Miastenia Gravis, que recebem atendimento clínico em Fortaleza-Ceará, Brasil. A amostra foi composta de 31 pessoas, a coleta realizada de agosto a dezembro de 2007, sendo utilizado o questionário SF 36 e uma ficha de identificação. Os resultados demonstraram que 67,7% das pessoas eram mulheres; com média de idade de 45 anos; média de duração da doença de 9,10 meses; 48,4% eram casados; 28,8% trabalhavam em atividade comercial; 51,6% concluíram o ensino médio; 77,4% eram atendidos em instituições públicas; 58,1% haviam recebido atendimento fisioterápico e 46,7% referiram melhora após a fisioterapia. 35,5% responderam que sua QV era boa; para a saúde em geral comparada a 1 ano atrás, 42% responderam que estavam melhor e 51,6% não necessitaram de ajuda para responder ao questionário. A Saúde Física obteve média e desvio padrão de 45,4 e 25,9; a média e desvio padrão para limitação física foi de 42,7 e 41,4 e para dor foi 26,3 e 13,5. A Saúde Mental obteve média e desvio padrão de 59,17 e 31,95; a limitação emocional teve média de 49,4 e desvio padrão de 45,4. Houve diferença estatisticamente significativa em relação aos componentes do questionário SF-36 de QV entre os sexos nos domínios Capacidade Funcional, Estado Geral e Limitação Emocional. A Capacidade Funcional, obteve  $p = 0,003$ , o Estado Geral  $p = 0,001$  e a Limitação Emocional obteve  $p = 0,041$ . O cálculo do coeficiente de correlação de Pearson não apresentou correlação entre os domínios do SF-36 e a idade dos pacientes. Concluiu-se que poucos trabalhos existem sobre os efeitos da fisioterapia no tratamento da MG, que houve prejuízo na QVRS das pessoas com MG, nos domínios: limitação física, dor e limitação emocional e que na percepção da pessoa com Miastenia sua saúde não é grave e sua QV é boa.

Descritores: Miastenia Gravis; Tratamento; Qualidade de Vida; Fisioterapia; Questionário MOS SF-36

Lima, M. C., Assessment of quality of life of people with myasthenia gravis. 2008. 50p. Dissertation of Master of Science in Physiotherapy. Technical University of Lisbon, Faculty of Human Motricity presented as a prerequisite for obtaining the title of Master of Science in Physiotherapy. Advisor: Mary Jean Hendrick Cabri and Co-supervisor: Paulo César de Almeida.

### ABSTRACT

It's a exploratory study, descriptive, transverse with quantitative and qualitative analyse, that objective to evaluate the quality of life of people with Myasthenia Gravis, who get clinical attendement in Fortaleza-Ceará-Brazil. The sample was composed by 31 people, the collect was realized in August to December of 2007, being used the questionnaire SF 36 and a identification form. The results showed that 67,7% of people were women; with average age of 45 years, average duration of disease was 9,10 months; 48,4% were married; 28,8% work in commercial activity; 51,6% concluded the secondary school; 77,4% were attended in public institutions; 58,1% had physioltherapeutic attendiment and 46,7% refered get better after the physicaltherapy, 35,5% answered that their QL were good; about heath in general compared a last year, 42% answered that were better and 51,6% don't require help to answer the questionnaire. The Physical Heath obtained average and standart deviation of 45,4 and 25,9; the average and standart deviation to physical limitation was 42,7 and 41,4 and to pain was 26,3 and 13,5. The Mental heath obtained average and standart deviation of 59,17 and 31,95; the emotion limitation had average of 49,4 and standart deviation of 45,4%. There was statistical significal difference in relation the components of questionnaire SF-36 of QL between the sex in aspects of Functional Capacity, General Condition and Emotion Limitation. The Functional Capacity obtained  $p=0,003$ , the Geral Condition  $p= 0,001$  and Emotional Limitation obtained  $p=0,041$ . The calculation of coeficient the Pearson correlation doesn't present correlation between the control of SF-36 and age of patients. Conclude that exist few works about the effects of physicaltherapy in treatment of MG and there was loss in HRQL of people with MG, in this aspects: physical limitation, pain and emotion limitation. In perception of myasthenic your heath is not serious and QL is good.

Descriptors: Myasthenia gravis; Treatment; Quality of life; Physicaltherapy; MOS SF-36 Questionnaire

**LISTA DE ABREVIATURAS**

<b>AchR</b>	Acetilcolina
<b>ANA</b>	Anticorpos anti-nucleares
<b>ATA</b>	Anticorpos anti-tireoide
<b>CO<sub>2</sub></b>	Dióxido de carbono
<b>FiO<sub>2</sub></b>	Fração inspirada de oxigênio
<b>Fr</b>	Frequência respiratória
<b>HRLF</b>	Health Related Quality of Life
<b>FAMG</b>	Fundação Americana de Miastenia Gravis
<b>IgG</b>	Imunoglobulina
<b>IRespA</b>	Insuficiência Respiratória Aguda
<b>L.E.S</b>	Lúpus Eritrematoso Sistêmico
<b>M.G</b>	Miastenia Grave
<b>MSAB</b>	Medical Scientific Advisory Board
<b>OMS</b>	Organização mundial da Saúde
<b>PaCO<sub>2</sub></b>	Pressão parcial de CO <sub>2</sub> no sangue arterial
<b>PEEP</b>	Pressão positiva expiratória final
<b>PF</b>	Plasmaférese
<b>Pimáx</b>	Pressão inspiratória máxima
<b>Pemáx</b>	Pressão expiratória máxima
<b>PaCo<sub>2</sub></b>	Pressão parcial de gás carbônico no sangue arterial
<b>PaO<sub>2</sub></b>	Pressão parcial de oxigênio no sangue arterial
<b>Q/V</b>	Ventilação/perfusão
<b>QV</b>	Qualidade de vida
<b>QVRS</b>	Qualidade de Vida Relacionada a Saúde
<b>SF-36</b>	Short-Form Health Survey
<b>SARA</b>	Síndrome da Angustia Respiratória Aguda
<b>SaO<sub>2</sub></b>	Saturação da hemoglobina do sangue arterial
<b>U.T.I</b>	Unidade de Terapia Intensiva
<b>VC</b>	Volume Corrente
<b>VE</b>	Volume minuto
<b>VM</b>	Ventilação Mecânica
<b>VNI</b>	Ventilação Não Invasiva
<b>VPN</b>	Ventilação por pressão negativa
<b>VPP</b>	Ventilação por pressão positiva
<b>TEF</b>	Técnica de expiração forçada



**LISTA DE TABELAS**

- Tabela 1 Distribuição do número de pacientes com MG segundo as características sócio-demográficas
- Tabela 2 Distribuição da amostra em relação à idade e o tempo da doença.
- Tabela 3 Comparação das médias de homens e mulheres para o tempo da doença.
- Tabela 4 Distribuição da amostra quanto à percepção da qualidade de vida e da saúde em geral.
- Tabela 5 Valores obtidos para cada domínio relacionado ao questionário de QV SF-36 dos pacientes de MG
- Tabela 6 Comparação das médias dos domínios relacionados ao sexo e valores de p e t associados ao teste t de Student (  $p < 0,05$  )
- Tabela 7 Correlação linear de Spearman entre os domínios e a idade.
- Tabela 8 Cruzamento entre os domínios do SF-36 e a fisioterapia.

**ÍNDICE**

RESUMO.....	Vi
LISTA DE ABREVIATURAS.....	vii
LISTA DE TABELAS.....	vii
1    INTRODUÇÃO.....	1
1.1  Revisão de Literatura.....	2
1.1.1  Princípios Básicos da Junção Neuromuscular.....	2
1.1.2  Miastenia Gravis.....	3
1.1.3  Classificação da Miastenia Gravis.....	9
1.1.4  Tratamento da Miastenia Gravis.....	12
1.1.5  Qualidade de vida na Miastenia.....	18
1.1.6  Fisioterapia na melhora da qualidade de vida em Miastenia Gravis.....	22
1.2  Objetivo.....	26
2    MÉTODOS E MATERIAIS.....	27
3    ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS.....	29
4    CONCLUSÃO.....	37
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	39
ANEXOS.....	44

## 1 INTRODUÇÃO

A Miastenia Gravis (MG) é uma doença da junção neuromuscular, consiste em um defeito na transmissão dos impulsos nervosos para as células musculares e é causada pela formação de anticorpos contra o receptor de acetilcolina na membrana pós-sináptica da junção neuromuscular. Trata-se de uma doença de caráter auto-imune adquirida, ocorre em qualquer idade, sendo mais comum em mulheres que em homens, podendo estar associada com timoma, artrite reumatóide, tireotoxicose ou lúpus eritematoso sistêmico<sup>1,2</sup>.

A Miastenia Gravis é caracterizada por fraqueza muscular flutuante e facilidade de fadiga dos músculos voluntários; a debilidade muscular e a fadigabilidade pioram aos esforços e melhoram com o repouso. A atividade muscular inicialmente vigorosa não consegue ser mantida ocorrendo enfraquecimento dos movimentos. A Miastenia segue um curso lentamente progressivo e tem como maior complicação a Insuficiência Respiratória Aguda<sup>3</sup>.

No começo da doença algumas pessoas tendem a se isolar, devido à mudança do ritmo de vida que levavam antes ou pela dificuldade de manter as atividades sociais que realizavam. Quando os sintomas desaparecem há uma melhora do aspecto psicológico, com uma maior autonomia e autoconfiança. Os problemas retornam como surgimento dos sintomas e da perda da independência, o que pode afetar as relações com a família e amigos, levando à apatia a isolamento familiar e social<sup>4</sup>.

Com o tratamento, a maioria dos pacientes tem uma qualidade de vida quase normal, podendo haver períodos de remissão temporária ou desaparecimento total dos sintomas. A fisioterapia na reabilitação de pacientes com MG tem por objetivo reduzir incapacidades, prevenir complicações musculoesqueléticas e respiratórias, melhorando a qualidade de vida dos mesmos<sup>5,6</sup>.

Para a Organização Mundial de Saúde (OMS), qualidade de vida consiste na percepção do indivíduo de sua posição na vida no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações, estando incluídos os seus principais domínios: físico, estado psicológico, níveis de independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade/religião/crenças pessoais<sup>7</sup>. Qualidade de vida envolve para alguns autores aspectos relacionados com o diagnóstico e tratamento de uma doença, estendendo-se além da questão médica, incluindo assim estilo de vida, comunidade e vida familiar<sup>8</sup>.

Os questionários de qualidade de vida são utilizados para avaliar a limitação social, detectando assim mudanças no estilo de vida. O Medical Outcome Study MOS Short-Form Health Survey (SF-36) é um questionário que contém 36 questões: dez sobre aspectos físicos, dois sobre aspectos sociais, quatro sobre limitações devidas a problemas na saúde física, três sobre limitações devidas a problemas emocionais, cinco sobre saúde mental, quatro sobre vitalidade, dois relacionadas a dor, cinco sobre percepção sobre a saúde em geral e uma sobre mudança no estado de saúde. O questionário dará oito notas de 0 a 100, uma para cada item avaliado: capacidade funcional, aspectos físicos, dor, estado geral de

saúde, vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental. O questionário já foi traduzido para o português e validado no Brasil<sup>9</sup>.

A relevância deste estudo está na busca em avaliar a qualidade de vida de pessoas com Miastenia Gravis, através do questionário SF 36, identificando as atividades cotidianas comprometidas após o diagnóstico da doença, visando proporcionar aos profissionais de saúde, pacientes e familiares um maior conhecimento sobre a qualidade de vida deles e assim a melhoria das suas condições de vida.

## **1.1 Revisão de Literatura**

Serão apresentados a seguir aspectos conceituais básicos que envolvem a temática do trabalho.

### **1.1.1 Princípios Básicos da Junção Neuromuscular**

A contração normal das fibras musculares esqueléticas é comandada por nervos motores. Cada fibra nervosa motora que tem sua origem nos neurônios motores medulares ou nos núcleos dos nervos cranianos no tronco cerebral se dirige a uma fibra muscular. A fibra nervosa quando chega próxima ao ponto de contato com a fibra muscular torna-se amielínica, espalhando-se sobre a fibra muscular e originando a placa motora ou junção neuromuscular. Neste local, o axônio é recoberto por uma ou mais células de Schwann, que o isolam dos líquidos circundantes. O espaço entre o axônio e a membrana da fibra muscular é chamado de fenda sináptica, que contém material amorfo e que forma uma lâmina basal. O terminal axônico é formado por numerosas mitocôndrias e vesículas sinápticas, que possuem o neurotransmissor chamado Acetilcolina<sup>6,10,11</sup>.

Quando o estímulo nervoso chega à placa motora, o terminal axônico libera a Acetilcolina, que se difunde através da fenda sináptica e da placa motora e se combina a uma substância receptora para formar um composto que despolariza a membrana da fibra muscular. Quando a despolarização atinge um certo limite, um potencial de ação muscular é iniciado, provocando a contração muscular<sup>6,12</sup>.

A Acetilcolina, uma vez liberada no espaço sináptico, continua a ativar os receptores para a Acetilcolina, enquanto permanecer no espaço sináptico. Contudo, existe uma enzima a nível de placa motora, a Acetilcolinesterase, que está localizada em grande parte na lâmina basal, que se combina com a Acetilcolina desativando-a. A ação da Acetilcolinesterase pode ser inibida ou bloqueada pela Eserina ou substâncias similares, que por sua vez, indiretamente reforçam a ação da Acetilcolina<sup>10,12,13,14</sup>.

A maioria dos casos de MG é decorrente da produção de anticorpos contra o receptor de Acetilcolina (ACh-R), os quais o inativam, bloqueando a transmissão de impulsos elétricos do nervo para o músculo<sup>15</sup>.

### 1.1.2 Miastenia Gravis

Thomas Willis, um clínico inglês de Oxford, foi o primeiro a descrever a doença em 1672 e a publicou no ano de 1684, em seu livro “A Prática da Medicina”<sup>5,6</sup>.

Após os estudos de Erb, professor de neurologia na “Friedreich” Clinic em Heidelberg, no ano de 1879 e de Goldflam, neurologista de Varsóvia, no ano de 1893, a doença passou a ser denominada de Síndrome de Erb-Goldflam<sup>16</sup>.

Jolly, em 1895, denominou a doença de Myastenia Gravis Pseudo-paralítica. Vindo mais tarde Campell e Bromwell, em 1900, modificaram definitivamente o nome da doença para “Miastenia Grave”<sup>6</sup>.

Em 1911, Leopold Laquer e Carl Weigert levantaram a hipótese de que a Miastenia Grave, poderia estar relacionada com o Timoma. Em 1911, Ferdinand Sauerbruch fez a primeira Timectomia em Zurich<sup>16</sup>.

Lindsley e Brazier, no período de 1935 a 1944, introduziram o estudo neurofisiológico da MG e demonstraram que a doença era consequência de um bloqueio ou anormalidade da transmissão neuromuscular na placa motora. A idéia da MG como doença auto-imune e com comprometimento na placa motora terminal surgiu no início dos anos 60, com um trabalho de Simpson. Desde 1954, a cada cinco anos, acontece um simpósio internacional sobre MG<sup>16</sup>.

O termo tem origem nas palavras gregas e latinas, “mys” = músculos, “astenia” = fraqueza e “gravis” = pesado, severo, que significa debilidade muscular grave.

A MG é uma doença neuromuscular crônica auto-imune, que afeta os músculos voluntários, caracterizada por fraqueza muscular progressiva e fadiga muscular, que aparece após atividade física e se recupera com o repouso. A fraqueza é provocada por um bloqueio na transmissão neuromuscular, podendo estar associada com Tumor Tímico, Artrite Reumatóide ou Lúpus Eritematoso Sistêmico<sup>5,17</sup>.

A Crise Miastênica é uma emergência neurológica que ocorre na MG, caracterizada por insuficiência respiratória, causada por debilidade dos músculos diafragmáticos e intercostais, e a necessidade de internação em uma Unidade de Terapia Intensiva (UTI) e/ou suporte ventilatório mecânico<sup>18,19,20</sup>.

A MG é a mais estudada dentre as doenças da junção neuromuscular. A anormalidade básica da doença é um defeito na transmissão dos impulsos nervosos para as células musculares devido à perda dos receptores normais disponíveis na membrana pós-sináptica da junção neuromuscular<sup>21,22,23</sup>.

Antigamente, após a identificação da síndrome clínica observou-se a presença de um tumor benigno no Timo (Timoma) em cerca de 15% dos pacientes adultos. O timo é uma glândula localizada no tórax, posterior ao esterno e na frente do pedículo vascular do coração, sendo um importante órgão do sistema imune, fabricando células T, que destroem células estranhas e bactérias. Após alguns estudos ficou comprovado que a remoção completa do Timo (Timectomia) resultava na diminuição dos sintomas da MG<sup>3,20,24</sup>.

Suspeitava-se que a MG era um distúrbio imunológico pela sua associação com pacientes que apresentavam Artrite Reumatóide, Hipo ou Hipertireoidismo, Piomiosite e que estas associações poderiam ser explicadas por um processo auto-imune<sup>25</sup>.

A MG é considerada atualmente uma doença de etiologia auto-imune, na qual os pacientes desenvolvem anticorpos contra os receptores da acetilcolina, comprometendo a transmissão neuromuscular. Normalmente um potencial de ação libera uma quantidade de acetilcolina, suficiente para induzir um potencial excitatório na placa motora. A maior parte da acetilcolina liberada dentro da fenda sináptica por um potencial de ação é hidrolisada pela acetilcolinesterase<sup>23,26</sup>.

Na MG, o número de receptores de acetilcolina é reduzido e a molécula de acetilcolina será provavelmente hidrolisada antes de encontrar um receptor. Por conseguinte a geometria da placa motora também é modificada na MG, ocorrendo uma redução no preguçamento normal e alargamento da fenda sináptica. Estas alterações morfológicas aumentam a difusão de acetilcolina para longe da fenda sináptica, e conseqüentemente a redução da amplitude do potencial de ação da placa motora. Estes potenciais são enfraquecidos a tal ponto, que não conseguem estimular as fibras musculares com intensidade adequada. Caso a doença seja muito grave, o paciente morre de paralisia, principalmente dos músculos respiratórios<sup>27</sup>.

As drogas que inibem a acetilcolinesterase revertem parcialmente tanto os sintomas clínicos quanto a anormalidade fisiológica, porque quanto mais tempo as moléculas de acetilcolina liberadas ficarem na fenda sináptica sem serem hidrolisadas, maior é a probabilidade de interagirem com os receptores e aumentar o potencial de ação<sup>11</sup>.

Quanto à epidemiologia os estudos revelam que:

- A prevalência varia de 0,5 a 14,2:100.000 habitantes<sup>13,21,28</sup>.
- A incidência varia de 2,0 a 10,3:1.000.000 habitantes<sup>13</sup>.
- A doença pode ocorrer em qualquer faixa etária, do nascimento até os 80 anos, sendo que nas mulheres ocorre entre a segunda e terceira década e nos homens após a terceira década<sup>2,13,20,21</sup>.
- Em vários estudos, as mulheres são mais acometidas do que os homens até a quarta década, variando de 2 a 4:1<sup>1,29</sup>.
- Não há predomínio racial<sup>13</sup>.

O diagnóstico da MG é feito através da história clínica do paciente e do exame físico. Exames complementares são utilizados para confirmar o diagnóstico<sup>1,19</sup>. Os exames complementares utilizados são:

- *Laboratorial*

O exame de sangue irá verificar os níveis de anticorpos séricos para os receptores da acetilcolina (AChR). Os anticorpos para a AChR são marcados com a-bulgarotoxina, o qual ataca irreversivelmente os sítios dos receptores de AChR. Aproximadamente em todos os pacientes com MG aguda, severa ou moderada este teste é positivo, estando os níveis séricos de anticorpos anormalmente elevados, em 80% na MG generalizada e 50% na MG ocular. A chance de receber um teste falso positivo é pequena, podendo ocorrer em pacientes com lúpus eritematoso

sistêmico e com enfermidades hepáticas auto-imunes, devendo os testes serem repetidos<sup>15,21,24</sup>.

- *Eletroneuromiografia*

A estimulação repetitiva de nervos distintos é o método eletrofisiológico mais frequentemente utilizado para detectar uma alteração na transmissão neuromuscular. O paciente não deve tomar inibidores de colinesterase 12 horas antes do exame. O teste consiste de aplicação de quatro a seis estímulos a uma frequência de 2 Hz, antes e depois de 30 segundos de exercícios. Os estímulos são repetidos em intervalos de 1 minuto até 5 minutos, depois de finalizado o exercício. O teste é positivo quando a diferença de amplitude é maior que 10% entre o primeiro e quinto potencial evocado. Este teste não é específico para a MG já que pode ser positivo em outras enfermidades neuromusculares, possuindo uma sensibilidade de 77 %<sup>15,21</sup>.

A eletroneuromiografia de fibras isoladas é o teste mais sensível para estudar a transmissão neuromuscular, sendo anormal em 90% dos pacientes com MG leve<sup>15,19,20</sup>.

- *Teste Farmacológico*

É também chamado de Teste Anticolinesterásico e consiste no uso de drogas que podem melhorar ou piorar a fraqueza muscular. Existem dois tipos de teste farmacológico:

Teste do Edrofônio: consiste na injeção intravenosa de uma droga chamada Tensilon, que tem por objetivo reverter alguns sintomas óbvios da MG. A dose inicial é de 1 mg, seguido de 2,3 e 5 mg, em intervalos de 3 a 5 minutos. Deve-se ter em mãos uma seringa com atropina para controlar os sintomas gastrointestinais ou bradicardia. É raro ocorrer hipotensão durante o teste. Este teste deve ser realizado com cautela em pacientes com asma ou arritmias cardíacas<sup>15,21</sup>. Este teste é muito útil nos pacientes com ptose ou debilidade dos músculos extra-oculares, com uma sensibilidade de 80 a 95% nos pacientes com MG ocular<sup>19</sup>.

Teste de Neostigmina: é realizado quando os sintomas afetam os membros inferiores e o quando o teste de edrofônio é negativo. A resposta aparece em 10 a 15 minutos e no máximo em 30 minutos. Este teste é uma boa alternativa para pacientes com insuficiência respiratória<sup>19,20</sup>.

- *Imagenologia*

Exames de radiografias laterais e antero-posterior do tórax, tomografias computadorizadas e ressonância magnética devem ser realizados para descartar a presença de um tímoma coexistente<sup>17</sup>.

Anormalidades tímicas estão associadas com a MG, mas o grau de relação é incerto. O Timo é um órgão central de autotolerância imunológica, por esta razão suspeita-se que anormalidades do Timo possam causar distúrbios na tolerância, responsáveis pelo ataque imunológico nos receptores de AchR na MG. A maioria dos tumores tímicos nos pacientes com MG são benignos, bem diferenciados e encapsulados, podendo ser removidos completamente em cirurgias<sup>30</sup>.

O diagnóstico diferencial da MG inclui todas as doenças, que apresentam paralisia da musculatura bulbar ou fraqueza dos músculos, tais como paralisia bulbar progressiva, oftalmoplegias, distrofias musculares, esclerose lateral amiotrófica. Deve-se estudar a função da tireóide e descartar a presença de outras doenças auto-imunes mediante a determinação de auto-anticorpos como ANA (Anticorpos anti-nucleares), ATA (Anticorpos anti-tireóide) e Teste de Látex<sup>5</sup>.

A evolução da MG é irregular e imprevisível, sendo caracterizada por remissões e exacerbações. Entretanto com os tratamentos atuais, habitualmente os pacientes têm uma expectativa de vida normal ou próxima do normal<sup>24</sup>.

A doença segue um curso lentamente progressivo, estabilizando-se ao longo dos anos quando tratada. Na maioria das vezes, o agravamento da doença parece ser espontâneo, mas podem ser desencadeados por infecções, traumatismo, cirurgia, gravidez, grande esforço físico, bem como pela acentuação do bloqueio de transmissão neuromuscular por medicamentos – quinina, diazepam, fenotiazina, devendo-se portanto evitar os agentes curarizantes durante as anestésias<sup>19,25,29</sup>.

Na gravidez, 30% das gestantes com MG podem ter uma piora da doença, 30% podem melhorar e 30% não apresentam alterações, devendo a gestação ser acompanhada rigorosamente até o parto<sup>30</sup>.

A MG pode ser fatal se ocorrerem complicações respiratórias, como pneumonia, broncoaspiração e insuficiência respiratória<sup>17</sup>.

O prognóstico da MG teve uma melhora significativa nos últimos anos, principalmente ao que se refere aos pacientes que necessitavam de suporte ventilatório mecânico. Com os modernos métodos de suporte ventilatório, medicamentos e cuidados intensivos a sobrevivência destes pacientes melhorou satisfatoriamente<sup>6</sup>.

As complicações segundo os seguintes autores Cambier; Masson e Dehen,<sup>25</sup>; Slutzky<sup>6</sup>; Mayer<sup>18</sup>; Lima<sup>31</sup> e Barbosa<sup>2</sup> são:

- Paralisia bilateral das cordas vocais: tem como característica o estridor, que pode aparecer após uma fonação prolongada e levar a uma crise de tosse prolongada e obstrução respiratória.
- Fibrose pulmonar intersticial, lúpus eritematoso sistêmico (LES), esclerodermia e poliomiosite, podem vir associada com a miastenia.
- A miocardite pode estar presente na MG, o que leva a uma função ventricular esquerda anormal, ocorrendo um defeito na condução – disritmias, como, por exemplo, bradicardia sinusal e fibrilação atrial.
- A crise miastênica é a complicação mais grave na MG e pode ser definida como uma exacerbação da MG, acompanhada de insuficiência respiratória, intubação e uso de suporte ventilatório.
- A piora da função respiratória é decorrente da obstrução traqueal - causada por alterações da deglutição, hipersecreção e tosse ineficaz - e da hipoventilação - por paralisia dos músculos intercostais e do diafragma.
- Ela pode ser decorrente de dosagem insuficiente de medicação anticolinesterásica. Quando o paciente está na crise miastênica, encontra-



se ansioso, agitado e nesta condição deve ser internado em uma Unidade de Terapia Intensiva (UTI), onde receberá atendimento especializado.

- Cerca de 15 a 20% dos pacientes com MG desenvolverá um episódio de crise miastênica durante a vida e um terço destes, terá um segundo episódio. A maioria das crises aparece nos dois primeiros anos da doença, com média de oito meses após iniciados os sintomas.

Quando a MG é diagnosticada e o tratamento traçado, algumas condutas devem ser seguidas para prevenir recidivas ou pioras do quadro, visto que ainda não há cura para a doença<sup>2,24,32</sup>:

- Evitar atividades exaustivas e extenuantes
- Evitar calor e frio excessivos
- Evitar stress emocional
- Evitar contato com infecção, resfriados e gripe
- É recomendável à vacinação para infecções comuns e evitáveis
- Alguns medicamentos podem piorar a MG, devendo ser evitados. No caso da necessidade de serem administrados, só o devem com acompanhamento médico especializado, para monitorizar as suas reações.
- As drogas que devem ser evitadas são:
  - Antibióticos Aminoglicósidos: Neomicina, Gentamicina, Colistin, Amicacina, Tobramicina, Polimixina, Estreptomicina e Kanamicina;
  - Outros antibióticos: Bacitracina, Tetraciclina, Lincomicina e Clindamicina;
  - Antidepressivos Tricíclicos: Imipramina, Desidramina, Trimipramina, Clomipramina, Oripamol, Doxepina, Protriptilina, Nortriptilina, Amitriptilina e Dibenzepina;
  - Depressivos Centrais: Clorpromazina, Lítio, Morfina e Hipnóticos Barbitúricos;
  - Anticonvulsivantes: Fenitoína, Trimetadiona e Mefenitoína;
  - Outros: Penicilamina, Água Tônica (Quinina), Laxantes e Diuréticos.

Segundo Montone, (2002) é importante que a pessoa que recebe o diagnóstico de MG possa expor verbalmente o que ela sente, para que isto haja como estabilizadora de emoções.

No começo da doença algumas pessoas tendem a se isolar, devido à mudança do ritmo de vida que levavam antes ou pela dificuldade de manter as atividades sociais que realizavam.

Quando os sintomas desaparecem, o paciente apresenta uma melhora psíquica, com uma maior autonomia e autoconfiança. Os problemas retornam com o surgimento dos sintomas e da perda da independência, o que pode afetar as relações com a família e amigos, levando à apatia e ao isolamento familiar e social.

Na MG o paciente freqüentemente apresenta alterações da imagem corporal, que são decorrentes da doença, como a ptose palpebral e a perda da

expressão facial. A comunicação verbal, às vezes, encontra-se comprometida, o que o leva a procurar novas formas de comunicação.

A dificuldade para respirar, pode incrementar a dependência e o sentimento de impotência, contribuindo para que o paciente dependa mais ainda dos familiares. O papel da família será de grande ajuda para que o paciente aprenda a viver com a sua enfermidade.

Como em toda enfermidade crônica, na MG os pacientes experimentam reações emocionais à sua enfermidade. Desta forma, as emoções têm um significado especial quanto ao aumento da debilidade muscular. O stress emocional pode agravar ou exacerbar os sintomas.

Os pacientes tendem a suprimir seus sentimentos, podendo em alguns desenvolver depressão. As depressões na MG aparecem como uma reação natural, sendo intensas quando não ocorre a melhora da enfermidade ou quando há piora do quadro.

As reações emocionais variam de pessoa a pessoa depois do diagnóstico e se manifestam de diferentes maneiras. As mais comuns são: sentimentos de frustração, ansiedade, depressão, ira e apatia.

A pessoa com o diagnóstico de MG deve entender as suas próprias emoções, para aprender a lidar com elas e também ajudar às outras pessoas a compreender o que se passa com ela. O suporte nutricional na MG tem como objetivos<sup>33</sup>:

- Aumentar a possibilidade de uma alimentação eficaz, alterando a consistência dos alimentos;
- Evitar a fadiga, pela administração de alimentos em pequenas quantidades, pequenos intervalos de tempo e com texturas macias e nutricionalmente densa;
- Adequar o tempo de refeições às necessidades do paciente;
- Prevenir lesão estrutural permanente do sistema neuromuscular.

Como na MG há o comprometimento da musculatura bulbar, o que leva ao déficit na mastigação e da deglutição, a primeira parte da refeição é feita sem dificuldades, mas a cada porção de alimento, a mastigação torna-se mais difícil, até ocorrer à impossibilidade do paciente em deglutir o alimento. Portanto, o café da manhã deve ser a refeição mais nutricionalmente densa. Deve-se ter um cuidado todo especial na alimentação do paciente para evitar refluxo nasal de alimentos e assim a broncoaspiração.

Quando o paciente encontra-se impossibilitado de mastigar, é indicado o uso de uma sonda para a alimentação, que pode ser nasogastrica ou nasoenteral.

A dieta deve ser rica em proteínas e carboidratos. O uso de lecitina e de colina foi bem sucedido em alguns pacientes, mas não há provas que dêem consistência ao estudo. A dieta deve ser pobre em sódio, se o paciente estiver fazendo uso de corticóides no tratamento.

As medicações devem ser tomadas com leite, bolachas de água e sal ou pão. Evitar tomar as medicações com café ou suco de frutas.

As drogas anticolinesterásicas de ação curta requerem dieta hiposódica e tem como efeitos colaterais: anorexia, cólicas abdominais, diarreia e fraqueza.

O uso prolongado de antiácidos prejudica o metabolismo de cálcio e de magnésio. A ciclosporina e azathioprine (Imuran) podem ser usados na MG e seus efeitos são náuseas, vômitos e anorexia. A educação alimentar no paciente miastênico consiste em:

- Orientar o paciente para tomar todos os medicamentos com alimentos ou leite, discutindo os possíveis efeitos colaterais;
- Orientar o paciente e/ou familiar como se deve preparar os alimentos com o liquidificador;
- Providenciar utensílios para facilitar a alimentação do paciente;
- Orientar quanto a evitar bebidas alcoólicas.

### 1.1.3 Classificação da Miastenia Gravis

Quanto às formas clínicas a MG pode ser dividida em:

#### • Miastenia Neonatal:

- Síndrome Miastênica Transitória do Recém-Nascido: nesta síndrome o recém-nascido é filho de mãe miastênica. A crise miastênica aparece após 48 horas do nascimento com regressão do quadro em algumas semanas. A crise decorre da passagem transplacentária do fator miastênico-materno, não ocorrendo nas primeiras horas de vida, porque as drogas anticolinesterásicas cruzam a placenta, através da circulação materna, protegendo o recém-nascido. O sintoma mais comum é a dificuldade na alimentação, podendo ocorrer problemas respiratórios devido a hipotonia do pescoço e por broncoaspiração. A incidência é de 12% dos recém-nascidos de mães miastênicas<sup>6,14,30</sup>.

- Doença Miastênica do Recém-Nascido ou Miastenia Gravis do Lactente: é congênita e rara, ocorrendo em recém-nascido de mães não miastênicas, se desenvolve nos dois primeiros anos de vida. Sua evolução é benigna podendo, porém evoluir para uma gravidade, com um quadro de cianose, apnéia, disfagia e broncopneumonia aspirativa. A criança apresenta hipotonia generalizada, tendo a doença uma predileção pelos núcleos bulbares comprometendo a face, lábios, olhos, língua, garganta e pescoço. Às vezes, a doença pode ser confundida com a de Werdnig-Hohmann, entre outras, e tem como diagnóstico diferencial a acentuada hipotonia no pescoço e o comprometimento facial, com ptose palpebral, que são sinais sugestivos de Miastenia<sup>34</sup>.

#### • Miastenia Grave Juvenil:

Esta doença se manifesta antes da segunda década de vida e é semelhante a Miastenia Grave do Adulto. Na Miastenia Juvenil, as complicações respiratórias ocorrem em 40% dos pacientes, como manifestação repentina<sup>6</sup>.

- **Miastenia Grave do Adulto**

Na fase inicial da doença ocorre a fraqueza dos músculos inervados pelos nervos cranianos e sendo os músculos inervados pelos núcleos bulbares os especialmente mais suscetíveis. A fraqueza generalizada está presente quando os músculos somáticos são afetados<sup>6</sup>. A fraqueza dos músculos extra-oculares desenvolve ptose, diplopia e estrabismo. Há comprometimento na deglutição e na fala, ocorrendo dificuldade no uso da língua e voz anasalada alta. O sorriso miastênico é evidente com a emissão de sonoridade anasalada e rosada<sup>6</sup>.

Os músculos respiratórios também são afetados com frequência, mas em razão da fadigabilidade muscular, esta fraqueza é episódica, podendo ocorrer por exercícios excessivos, processos de infecções de repetição e nos pós-operatórios de cesárea<sup>6</sup>.

De acordo com a classificação de Osserman a MG no adulto pode ser classificada em cinco classes<sup>26,35,36</sup>:

**Classe I** – Miastenia Ocular: é uma forma localizada da doença, afetando os músculos extra-oculares uni ou bilateralmente. O prognóstico é excelente, se a debilidade muscular não se difundir a outros grupos musculares nos dois primeiros anos.

**Classe II** – Miastenia Generalizada:

a) Miastenia Generalizada Leve: tem início gradual, com sintomas oculares e comprometimento progressivo dos músculos esqueléticos e bulbares, com exceção dos músculos respiratórios. O prognóstico é bom, sendo também boa a resposta terapêutica às drogas. Neste grupo a mortalidade é muito baixa;

b) Miastenia Generalizada moderada: neste grupo todos os músculos esqueléticos e bulbares, com exceção dos respiratórios são afetados de forma moderadamente severa e progressiva. Os músculos oculares também estão comprometidos. O prognóstico é relativamente bom, com a resposta terapêutica menos satisfatória do que no Grupo II a. O índice de mortalidade é baixo.

**Classe III** – Miastenia Aguda Fulminante: neste grupo a evolução da doença é rápida e progressiva, menos de três meses, levando a atrofia rápida e precoce de todos os músculos oculares, esqueléticos e bulbares, incluindo os respiratórios. É neste grupo que ocorre a maior percentagem de timomas. O prognóstico é ruim e a resposta terapêutica é pobre. A incidência de crises miastênicas e colinérgicas é acentuada. O índice de mortalidade é moderado.

**Classe IV** – Miastenia Generalizada Severa Tardia: neste grupo a evolução da doença é semelhante a do Grupo III. Pode ser descrita como a consequência da progressão gradual ou severa dos Grupos I e II após dois anos do início dos sintomas. Neste grupo, como no Grupo II, pode haver atrofia musculares localizadas, com padrão eletromiográfico do tipo miogênico, que não estão relacionados com o desuso e lesão do Sistema Nervoso Central. É o segundo grupo

com maior percentual de timoma. O prognóstico é ruim e a resposta terapêutica é pobre. A incidência de Crises Miastênicas e Colinérgicas é acentuada. O índice de mortalidade é alto.

Tomando como base a etiopatogênia, a MG pode ser classificada em dois grupos<sup>13</sup>.

**GRUPO I – Miastenia Grave Não Timomatosa:** pode ser neonatal, congênita e auto-imune adquirida. Sendo mais freqüente no sexo feminino e na terceira década – 20 a 30 anos.

**GRUPO II - Miastenia Grave Timomatosa:** é mais freqüente no sexo masculino e na sexta década – 50 a 60 anos.

Em relação ao quadro clínico, o começo da doença é inicialmente insidioso sem causa óbvia, com períodos de exacerbação e remissão, o que torna o diagnóstico precoce difícil. O distúrbio pode ser desencadeado por infecção respiratória, intoxicação, traumatismo, stress emocional e fatores hormonais tais como: gravidez, puberdade, menstruação e menopausa. Pode também está relacionado com a administração de anestésicos, antibióticos e no pós-operatório de timectomia. Todos estes fatores podem levar a uma exacerbação dos sintomas, mas às vezes o aparecimento da doença é súbito, com uma extensa paralisia dos músculos bulbares e espinhais<sup>5,17,36</sup>.

A MG pode se manifestar de maneira diferente em cada paciente, mas o que caracteriza a doença é a fadiga (diminuição progressiva da resposta motora a estimulação neural) e a fraqueza flutuante (que melhora após a injeção do agente inibidor da enzima acetilcolinesterase) relacionada com a atividade física. A atividade prolongada dos músculos afetados leva a um aumento temporário da fraqueza muscular e o repouso leva à reversão total ou parcial da fraqueza muscular<sup>14,17,20,24,36</sup>.

A doença afeta por ordem de freqüência os músculos oculares, e em cerca de 90% dos casos os músculos extra-oculares estão envolvidos. Habitualmente ocorre ptose palpebral uni ou bilateral, geralmente assimétrica e variável. Ao acordar, o paciente normalmente não apresenta ptose, mas no decorrer do dia a ptose se inicia podendo a pálpebra fechar-se completamente. Os músculos que movem os olhos também estão envolvidos gerando neste caso a diplopia (visão dupla). A diplopia pode ser horizontal ou vertical e os movimentos oculares em diferentes direções. Os músculos intra-oculares em poucos casos estão comprometidos, estando a visão normal sem comprometimento das pupilas<sup>17,25,19,20,37</sup>.

O comprometimento da musculatura facial é um dos sinais mais freqüentes na MG e tem como característica principal a perda da expressão facial, ficando a boca entreaberta e em alguns casos podendo ocorrer a queda da mandíbula<sup>13,22,24,38</sup>.

Nas alterações bulbares, os sinais estão caracterizados pelo déficit na fonação, mastigação e deglutição, pelo comprometimento dos músculos faringo-laringeos. A fala torna-se disfônica (nasalada) e a pronúncia inarticulada. A

ingestão dos alimentos torna-se difícil, podendo produzir refluxo nasal de fluidos e conseqüentemente broncoaspiração<sup>17,20,24,25,39</sup>.

Alterações nos membros são encontradas na MG. Quando os músculos da nuca e cintura escapular estão comprometidos ocorre à queda da cabeça para frente e aparece debilidade proximal de membros superiores. A fraqueza de flexores de quadril revela uma marcha pseudomiopática (a cambalear). Alterações esfinterianas podem ocorrer, estando comprometidos os esfíncteres externos vesical e retais. Diferente de outras enfermidades neuromusculares na MG, a debilidade dos músculos não é simétrica, um lado do corpo estando sempre mais debilitado que o outro<sup>25</sup>.

A nível de tronco ocorrem alterações diafragmáticas. Os músculos respiratórios são afetados, sendo a fraqueza muscular episódica e desencadeada por exercícios excessivos, infecções de repetição e pós-operatório de parto. Os músculos inspiratórios e expiratórios estão comprometidos, sendo que os músculos expiratórios são afetados desproporcionalmente, podendo surgir um defeito restritivo, embora as alterações da mecânica pulmonar - complacência e resistência, possam ser normais ou anormais<sup>6</sup>.

Deve-se ter um cuidado especial quando os músculos respiratórios estão comprometidos. Com a gravidade do quadro, o paciente apresenta dispnéia intensa e insuficiência respiratória, sendo necessária a internação hospitalar em uma Unidade de Terapia Intensiva (UTI) e dependendo da severidade, a necessidade de intubação orotraqueal e utilização de suporte ventilatório. Esta situação é chamada de Crise Miastênica, ocorrendo em 15 a 20% dos pacientes com MG<sup>6,18,21,40,41</sup>.

Nos casos avançados, os pacientes podem apresentar atrofia leve dos músculos, mas os reflexos e a sensibilidade estão normais<sup>17</sup>.

Se o paciente apresenta sintomas apenas relacionados com os olhos pode-se classificar como Miastenia Ocular, caso contrário, classifica-se como Miastenia Generalizada<sup>30</sup>.

#### 1.1.4 Tratamento da Miastenia Gravis

Ainda não existe cura definitiva para a MG, mas há tratamentos efetivos que permitem a muitas pessoas, não todas, a conviverem bem com a doença. O tratamento da MG tem avançado muito nos últimos anos, especialmente devido a novos medicamentos, no entanto tem-se discutido qual o tratamento mais eficaz para esta enfermidade. Têm-se observado alguns casos de melhoras espontâneas e remissões definitivas dos sintomas sem que houvesse sido estabelecido um tratamento específico. Não existe um plano de tratamento único para todos os pacientes, devendo, portanto, ser individualizado, levando-se em consideração o grau de severidade da doença e o prejuízo funcional do paciente<sup>17,21</sup>.

As formas oculares são tratadas com Piridostigmina e Azitioprina e as formas generalizadas podem ser tratadas como a ocular, sendo, porém, indicado à realização da timectomia em alguns pacientes<sup>17,41</sup>. Os tratamentos incluem:

- Fármacos anticolinesterásicos

Estas substâncias prolongam a ação da acetilcolina na junção neuromuscular e causam considerável aumento de força muscular em alguns pacientes. A força muscular raramente volta ao normal, ocorrendo somente um alívio sintomático<sup>30</sup>.

As medicações em uso atualmente são a piridostigmina (mestinon), neostigmina (prostigmin) e o ambenômio (mystelase). Muito pacientes tem predileção pela piridostigmina, porque ela produz poucos efeitos colaterais. Entre os efeitos colaterais podemos citar cólicas abdominais, náuseas, vômitos, diarreia, espasmo, fraqueza, insônia, e cefaléias<sup>17</sup>.

O tratamento com estas substâncias deve ser contínuo e ininterrupto. Com a remissão espontânea dos sintomas, pode-se reduzir a dose do medicamento ou até suspendê-lo, porém com a recidiva dos sintomas, o tratamento deve ser reiniciado. A supermedicação pode temporariamente aumentar a debilidade, que não melhora com a administração do edrofônio intravenoso<sup>19</sup>.

Quando o paciente estiver na crise miastênica, intubado e sob ventilação mecânica (VM), as drogas anticolinesterásicas devem ser suspensas, devido ao risco de crise colinérgica e só reiniciadas quando o paciente apresenta melhora do quadro e estiver em fase de desmame da VM. A dose reiniciada deve ser a metade da dose utilizada antes da crise miastênica e administrada através de sondas enterais<sup>15</sup>.

- Corticosteróides (Prednisona)

Estão indicados quando não há uma resposta adequada aos anticolinesterásicos e já houve a timectomia. O paciente deve estar hospitalizado para iniciar o tratamento, porque pode haver piora temporária do quadro clínico. Após mais ou menos 2 a 3 semanas já se tem estabilizado o quadro, podendo o paciente ser acompanhado a nível ambulatorial. O tratamento em dias alternados é bem tolerado, porém quando a debilidade se estabelece no dia em que não há tratamento, o tratamento poderá ser diário. Inicialmente é usada uma dose alta, com diminuição gradual até se atingir uma dosagem baixa. A retirada total da medicação é difícil de ser conseguida<sup>19</sup>.

Na crise miastênica o uso de corticóides durante a crise só é indicado quando os tratamentos com anticolinesterásicos e a Plasmaférese (PF) não obtiveram sucesso. Muitos pacientes melhoram com a administração dos corticosteróides, tendo como efeitos colaterais o aumento de peso, cainbras nos pés, catarata, úlceras gástricas, infecções, osteoporose com necrose vascular em certas articulações<sup>19</sup>.

- Plasmaférese (PF)

É um processo em que se extrai 5% do plasma corporal, de 10 em 10 dias, retirando-se de 20 a 30 ml de plasma por minuto. O plasma retirado é substituído por plasma fresco congelado, albumina e/ou outro substituto do plasma. Este procedimento é freqüentemente chamado de troca de plasma. É importante dizer que a PF não cura a MG, ela reduz temporariamente o nível de anticorpos

circulantes que atacam a junção neuromuscular, mas não impede a produção de novos anticorpos. Desta forma, após o tratamento com a PF, é possível se usar drogas imunossupressoras, para ajudar a reduzir a produção de anticorpos<sup>30,42</sup>.

Como a MG é uma doença auto-imune, os anticorpos que circulam pelo sangue atacam as junções neuromusculares, e tem como resultado a debilidade muscular. Na PF, o número de anticorpos localizados no sangue são reduzidos<sup>20</sup>.

A PF é usada principalmente em emergências ou na crise miastênica, sendo a terapia de escolha, já que ocorre redução de anticorpos contra a placa motora. Após quatro dias de iniciado o tratamento, já ocorre a melhora do quadro clínico e a crise termina em torno do décimo dia. Ela é eficaz em pacientes com comprometimento bulbar e respiratório, que apresentam risco de vida. Também é indicada no pré-operatório da timectomia, para reduzir a debilidade muscular. A melhora é transitória e geralmente bem tolerada<sup>31</sup>.

Os efeitos colaterais da PF são: hipotensão transitória e arritmias. Deve-se ter cuidado quanto aos níveis baixos de cálcio e potássio no sangue, que podem ter como sinais o intumescimento da boca, olhos, dedos das mãos e pés, caimbras nas pernas e confusão mental<sup>21</sup>.

- Imunoglobulina (IgG)

Quando há comprometimento cardiovascular associado a MG e a PF apresenta maior risco, a terapia com imunoglobulina humana pode ser usada com bons resultados. Na crise miastênica a infusão de imunoglobulina humana intravenosa é realizada numa dose (0,4 g/kg/peso) em dias consecutivos<sup>40</sup>.

Atualmente o uso da imunoglobulina endovenosa está sendo utilizada em grandes doses, com bons resultados nos pacientes com MG. A administração de IgG tem como objetivo corrigir o transtorno auto-imune ou controlar a produção de anticorpos anormais. Sua ação manifesta-se pela diminuição da síntese de IgG e IgE afim de estabilizar a sintomatologia. As doses administradas são de 0,4 g/kg/dia durante 5 dias consecutivos e os benefícios são transitórios. A melhora clínica foi observada em 70% dos pacientes após 12 dias de iniciado o tratamento, com duração dos efeitos entre duas a nove semanas. Os efeitos colaterais são: cefaléia, mialgias, febre, anemia hemolítica, insuficiência renal aguda, hipotensão, entre outras<sup>19,20,40</sup>.

- Imunossupressores (Azatioprina)

O uso de drogas imunossupressoras, como a azatioprina, reverte os sintomas na maioria dos pacientes com MG, mas a melhora clínica demora de três a seis meses. A azatioprina é eficaz em doses de 2-3 mg/kg/dia. Pode ser utilizada juntamente com os corticosteróides. O uso de corticóides tem sido proposto para aqueles em Crise Miastênica que não tenham respondido bem a PF. A dose recomendada é de 1mg/kg/dia durante um mês, sendo observada uma melhora clínica em 70% dos pacientes a partir do 10º dia<sup>21,40</sup>.

- Timectomia



Na MG, o Timo parece estar envolvido no processo de produção de anticorpos AchR, sendo a timectomia (remoção cirúrgica do Timo) recomendada à maioria dos pacientes com MG, para a remissão ou melhora da doença. Os melhores resultados ocorrem em adultos jovens (< 40 anos) na forma generalizada ou no início da doença. Pacientes com idade acima de sessenta anos raramente apresentam resultados satisfatórios, sendo essencial um programa de tratamento, que utilize uma terapia antibiótica eficaz, um suporte ventilatório e uma fisioterapia respiratória<sup>3,30,43</sup>.

Os pacientes sem timoma respondem melhor à cirurgia do que os com timoma. Em geral, 85% dos pacientes melhoram com a cirurgia, 35% entram em remissão, sem necessidade de tratamento farmacológico e 50% reduzem a necessidade de medicação. O resultado da cirurgia é imprevisível, podendo a fraqueza continuar por meses ou anos após a cirurgia<sup>29,30</sup>.

A necessidade de suporte ventilatório na MG é decorrente da crise miastênica, que se manifesta pelo início súbito de insuficiência respiratória aguda e incapacidade para deglutir ou falar. A fraqueza da musculatura respiratória, laríngea e bulbar pode levar a depressão respiratória, com a necessidade de intubação e de VM. A crise miastênica pode ser desencadeada por infecções, principalmente as respiratórias. Acredita-se que a piora seja decorrente do aumento geral na produção de anticorpos, incluindo os anticorpos contra o receptor de acetilcolina: pela progressão natural da doença, pós-timectomia, inabilidade na administração dos medicamentos – vômitos, coma, cirurgia, stress físico e emocional, início ou suspensão de terapia corticóide e uso de medicamentos que alterem a transmissão neuromuscular. As complicações mais frequentes são a pneumonia (50% dos casos) e atelectasias (40%), podendo também ocorrer infecções urinárias. A mortalidade relacionada a crise miastênica caiu de 30% para 10% nos últimos anos, em decorrência de um melhor conhecimento da fisiopatologia da doença e de novas terapias em uso atualmente<sup>15,39</sup>.

Na maioria dos casos, o paciente procura uma assistência médica pela piora do estado geral. No exame físico, o paciente encontra-se com diplopia, disfagia, dispnéia, taquipnéia, uso de musculatura acessória e respiração paradoxal. Estes pacientes devem ser encaminhados para uma UTI, a fim de ser monitorizado e receber assistência ventilatória<sup>15</sup>.

Na avaliação inicial, a gasometria arterial mostra hipoxemia e numa fase avançada, acidose respiratória. A espirometria irá avaliar a função ventilatória e determinar a necessidade de intubação orotraqueal precoce. Uma capacidade vital menor que 15 ml/kg evidencia um risco maior de insuficiência respiratória, com necessidade de VM. A primeira medida do tratamento é a proteção das vias aéreas e a ventilação do paciente em crise. Quando o suporte ventilatório é necessário, deve-se realizar a intubação orotraqueal<sup>31</sup>.

É importante que se faça o diagnóstico diferencial entre a Crise Miastênica e Crise Colinérgica. A Crise Colinérgica é causada pelo excesso de uso dos anticolinesterásicos. A prova terapêutica com edrofônio ajuda a diferenciar uma crise da outra. O edrofônio é um anticolinesterásico de curta ação e de uso

parenteral. O teste consiste na administração de 2 miligramas do medicamento por via endovenosa. Caso o paciente tolere esta dose e não haja melhora dos sintomas, mais oito miligramas podem ser administrados e a resposta observada nos próximos três a cinco minutos. Se houver melhora dos sintomas com o teste, trata-se de Crise Miastênica<sup>31</sup>.

O objetivo principal da V.M. é garantir a ventilação alveolar e a troca gasosa, revertendo a hipoxemia, fadiga muscular respiratória e a acidose respiratória; com conseqüente redução do consumo de oxigênio e do desconforto respiratório e uso de terapias específicas como a hiperventilação.

A assistência ventilatória consiste então na manutenção da oxigenação e/ou ventilação dos pacientes, de maneira artificial até que eles possam respirar espontaneamente. O ventilador mecânico é um dispositivo automático conectado às vias aéreas, com o objetivo de aumentar ou manter a ventilação do paciente.

A VM é uma terapia de suporte, e não de cura, já que a sua indicação provém de uma doença de base, que deve ser tratada. O uso da VM apresenta elevada morbidade e mortalidade, com riscos de iatrogenias e complicações, devendo ser tomadas medidas preventivas das complicações conjuntamente ao tratamento da doença de base<sup>44</sup>.

A IRespA na MG se caracteriza por dispnéia intensa, acompanhada por hipoxemia e/ou hipercapnia e é dividida em dois tipos<sup>45</sup>.

A IRA nas doenças musculares, categoria em que a Miastenia Grave esta incluída, é decorrente de uma seqüência de fatos, que se iniciam com fraqueza dos músculos respiratórios, perda da expansão pulmonar normal e diminuição da força para tossir e expectorar. No início da doença, os pacientes geralmente são assintomáticos, mas à proporção que a doença evolui a capacidade vital e complacência diminuem, ocorrendo distúrbios na ventilação-perfusão, hipóxia e atelectasias. O aumento do trabalho respiratório e a capacidade vital abaixo de 15 ml/kg levam a fadiga muscular, sendo necessário um suporte ventilatório<sup>18</sup>.

A falência respiratória na MG caracteriza-se então pela incapacidade da musculatura respiratória em atender prontamente aos estímulos do centro respiratório, o que leva à redução na expansão pulmonar e a alterações nas trocas gasosas. A debilidade muscular é o fator primordial do comprometimento respiratório, estando acometidos os músculos diafragma, intercostais e músculos expiratórios da parede abdominal<sup>46</sup>.

Como conseqüência da diminuição da força contrátil dos músculos inspiratórios, os pacientes apresentam um VE insatisfatório e um déficit na eliminação adequada de CO<sub>2</sub>. O padrão respiratório é rápido e superficial, de baixa eficácia, já que o VC alcançado tem que vencer o espaço morto anatômico. Ainda que o VE esteja próximo do normal, a ventilação alveolar e a eliminação de CO<sub>2</sub> estão comprometidas pelo padrão ventilatório anormal. O déficit também é acentuado pela debilidade dos músculos expiratórios e pela diminuição do reflexo da tosse, o que leva ao acúmulo de secreções, dificuldade de eliminá-las, propiciando infecções broncopulmonares de repetição. Áreas de atelectasias decorrem da incapacidade do paciente em efetuar suspiros periódicos, o que

contribui para a disfunção da mecânica pulmonar e o comprometimento das trocas gasosas<sup>46</sup>.

Quando a enfermidade neuromuscular atinge um estágio avançado, as provas de função respiratória tendem a mostrar um padrão respiratório restritivo, com diminuição da capacidade pulmonar total e como consequência direta do comprometimento dos músculos inspiratórios<sup>46</sup>.

As características funcionais respiratórias são:

- I) Padrão ventilatório alterado – aumento da Frequência respiratória (Fr) e diminuição do volume corrente (VC)
- II) Tosse improdutiva
- III) Padrão restritivo nas provas funcionais
- IV) Diminuição da Pressão Inspiratória Máxima (Pi máx) e da Pressão Expiratória Máxima (Pe máx)
- V) Aumento da PaCO<sub>2</sub> e Diminuição da Pa O<sub>2</sub>

A gasometria arterial mostra um quadro de hipoventilação alveolar com retenção de CO<sub>2</sub> pela debilidade muscular inspiratória e aumento do espaço morto; bem como hipoxemia pela hipoventilação alveolar e diminuição da PaO<sub>2</sub>. Quando a hipoventilação alveolar é a causa única da hipoxemia, o gradiente alvéolo-arterial de oxigênio – D (A - a) O<sub>2</sub> é normal. As infecções pulmonares de repetição, a tosse e a eliminação ineficaz de secreções, bem como as atelectasias podem gerar distúrbios na V/Q, comprometendo o transporte e entrega de oxigênio aos tecidos orgânicos, o que é indicação de via aérea artificial e a utilização do suporte ventilatório invasivo<sup>46</sup>.

A utilização de ventilação artificial nem sempre é uma urgência na MG. Os pacientes com MG que apresentam dispnéia ou redução do volume corrente nem sempre requerem uma intubação imediata, mas precisam ser admitidos em uma UTI, para monitorizar a função respiratória. A Pi máx igual ou maior que 70cm H<sub>2</sub>O, mede a força do diafragma e dos músculos inspiratórios, refletindo a capacidade de manter a expansão pulmonar. A Pe máx igual ou maior que 100cm H<sub>2</sub>O mede a força dos músculos expiratórios, relacionada com a tosse e a capacidade de eliminar as secreções das vias aéreas<sup>47</sup>.

O uso da Ventilação não invasiva (VNI) está indicada quando o paciente apresenta dispnéia e diminuição do VC, mas encontra-se consciente, orientado, cooperativo, normotenso, com hipoxemia e hipercapnia leve à moderada, tosse e expectoração eficaz, função cardíaca normal, e que aceite o uso de máscara nasal ou facial, tanto na fase inicial da insuficiência respiratória como no período pós-extubação<sup>46</sup>.

A principal indicação da VM invasiva na MG é a insuficiência ventilatória aguda com retenção de CO<sub>2</sub>, causada pela fraqueza progressiva dos músculos respiratórios, o que leva ao comprometimento das trocas gasosas com hipoxemia e diminuição dos reflexos protetores das vias aéreas superiores – tosse, engasgo e expectoração, o que favorece a broncoaspiração dos conteúdos gástricos e orofaríngeos. Uma redução na capacidade vital abaixo de 25 ml/kg é indicativo de uma via aérea artificial de ventilação mecânica imediata<sup>46,47</sup>.

As complicações da V.M podem ser divididas em infecciosas e não-infecciosas<sup>48,49</sup>. As complicações infecciosas mais frequentes são: sinusite, paranasal, traqueobronquite e pneumonia. As complicações não-infecciosas são: polineuropatia, volutrauma, barotrauma, toxicidade pelo oxigênio, diminuição da força de contração do diafragma, aumento da pressão intracraniana, diminuição do fluxo sanguíneo, alterações metabólicas, digestivas e cardiovasculares, entre outras.

Segundo Mayer<sup>18</sup> o uso prolongado da VM na MG se deve às complicações clínicas, sendo mais comuns a febre (70% dos pacientes), pneumonia (50%) e atelectasias (40%).

### 1.1.5 Qualidade de Vida na Miastenia Gravis

Qualidade de vida (QV) é um conceito subjetivo, cujo significado vai além do aspecto de saúde física e mental abrangendo também o bem estar pessoal, com a vida, com as pessoas queridas, enfim o estar em equilíbrio. É portanto, um termo amplo que concentra as condições que são fornecidas ao indivíduo para viver como ele pretende.

QV envolve factores relacionados com a saúde, tais como, o bem-estar físico, psicológico, emocional e mental, mas também elementos não relacionados, como a família, amigos, emprego ou outras circunstâncias da vida.

QV é uma noção humana que abrange significados que refletem conhecimentos, valores individuais e coletivos bem como experiências cotidianas. Estes fatores estão relacionados com o aspecto cultural e histórico, bem como pela classe social a que pertence o indivíduo<sup>50</sup>.

Atualmente o tema Qualidade de vida esta em moda, devido ao estilo de vida moderno e pelo avanço da medicina, estando quase sempre associado à saúde, hábitos, comportamentos, atividade física e também pela diminuição da morbidade e mortalidade dos indivíduos. Quanto ao aspecto saúde e doença o impacto da doença tem uma relação com os fatores relacionados à doença e a influência na qualidade de vida desta pessoa.<sup>3,51</sup> Os conceitos e modelos de QV mudam de país para país e até de região a região<sup>35,51,52</sup>.

Existem duas vertentes que podem denominar QV: A linguagem cotidiana, utilizada pela população em geral, políticos jornalistas e profissionais de áreas diversas e a linguagem científica, em diferentes áreas como Medicina, Psicologia, Economia, Educação, Enfermagem, Fisioterapia e demais áreas<sup>53</sup>.

Entende-se por QV, a percepção do indivíduo da sua posição na vida, no contexto cultural e sistemas de valores nos quais se insere e em relação com os seus objectivos, expectativas, padrões e preocupações. É um amplo conceito de classificação, afectado de modo complexo pela saúde física do indivíduo, estado psicológico, relações sociais, nível de independência e pelas suas relações com as características mais relevantes do seu meio ambiente<sup>54</sup>.

QV implica em duas questões relevantes: saúde e bem estar e realização. Ambas representam as duas faces da moeda da vida, ou seja, uma não existe sem a

outra. A maioria de nós conhece o significado do termo realização. Já o termo saúde e bem estar, apesar de também conhecido, é interpretado de modo limitado, pois normalmente contempla apenas, trabalho, família e saúde física, deixando de lado as saúdes: emocional, espiritual e intelectual. Trazendo em seu conteúdo apenas orgulho, satisfação, amor, etc.

Alguns autores ditam que a QV está envolvida por aspectos que cercam o diagnóstico e tratamentos de uma doença e se estendem além da questão médica, incluindo assim estilo de vida, comunidade e vida familiar<sup>8</sup>.

QV também foi relatada como as possibilidades e limitações individuais e coletivas de ser humano, representando o processo de satisfação de suas necessidades primitivas, culturais e de sobrevivência.

Segundo Fleck<sup>7</sup>, a expressão qualidade de vida foi utilizada pela primeira vez pelo presidente dos Estados Unidos, Lyndon Johnson em 1964 ao declarar que os objetivos não podem ser medidos através do balanço dos bancos. Eles só podem ser medidos através da qualidade de vida que proporcionam as pessoas.

Para a Fleck<sup>7</sup>, qualidade de vida é a percepção do indivíduo de sua posição na vida no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações, estando incluídos os seus principais domínios: físico, estado psicológico, níveis de independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade/religião/crenças pessoais.

Neste sentido, a QV reflete a percepção que tem o indivíduo de que suas necessidades estão sendo satisfeitas ou que estão sendo negadas a ele oportunidades de alcançar a felicidade e a auto-realização, com independência de seu estado de saúde físico ou condições sócio e econômicas<sup>55</sup>.

Segundo Kluber et al<sup>56</sup>, QV é um conceito multidimensional que abrange aspectos sociais, físicos e mentais do indivíduo.

Para Fitzpatrick et al<sup>57</sup>, QV está relacionada com a percepção do indivíduo sobre seu estado de saúde em grandes domínios ou dimensões de sua vida.

Segundo Rivera et al<sup>58</sup>, QV é a sensação de bem; estar físico e de satisfação emocional, psíquica e social do indivíduo.

Minayo<sup>59</sup> identifica a expressão QV como polissêmica, isto é, quando uma única palavra ou conjunto de vocábulos implica em muitos sentidos.

Na área de saúde existem duas tendências quanto à conceituação do termo: qualidade de vida como um conceito mais genérico e qualidade de vida relacionada à saúde.

Na QV no conceito genérico ocorre à tendência para estudos sociológicos, sem levar em consideração disfunções e agravos. Já o termo qualidade de vida relacionada à saúde é muito frequente na literatura, tendo uma tendência a estudos relacionados a enfermidades ou a intervenções em saúde<sup>53</sup>.

A qualidade de vida pode ser avaliada pelas seguintes determinantes<sup>60</sup>.

- a) orgânicos (biológicos): estado funcional, doença, agravo e incapacidade;
- b) psicológico: bem-estar, auto-estima, estado emocional e afetivo;
- c) social: vida familiar e sexual e círculo de amigos;
- d) comportamental: atividade geral, profissional, lazer, bens, rendimentos, vícios;
- e) estruturais: significado da própria vida, posição social e visão política.

O instrumento mais utilizado para avaliar qualidade de vida é da OMS (WHOQOL), que foi criado em 1991, tem sido testado desde 1994 e já foi validado nos 15 países envolvidos na projeto. O projeto envolveu 15 países e teve

como objetivo desenvolver um método que fosse capaz de captar aspectos da qualidade de vida, sendo mais específico e abrangente do que os instrumentos tradicionais utilizados em relatórios médicos, podendo ser aplicado cruzando-se dados da doença e cultural, utilizando um conceito padrão de necessidades fundamentais para a vida do indivíduo<sup>60</sup>.

A expressão Qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) foi definida por Anquier<sup>61</sup> como o valor atribuído à vida, ponderado pelas deteriorações funcionais, as percepções e condições sociais que são induzidas pela doença, agravos, tratamentos e a organização política e econômica do sistema assistencial.

O termo QVRS foi usado para avaliar os efeitos da terapêutica, constituindo-se em um dos mais importantes indicadores de saúde<sup>60</sup>.

O instrumento mais aceito no mundo para avaliar a QVRS desde 1990 é o questionário SF-36 que tem como finalidade avaliar aptidão relacionada a saúde e a qualidade de vida. Ele é o instrumento de resultado de saúde mais utilizado nos Estados Unidos da América. A tradução para o português e validação no Brasil foi realizado por Ciconelli, em 1997<sup>60</sup>.

A versão inglesa do conceito de Health related quality of life (HRLF) diz que é o valor atribuído à duração da vida quando modificada pela percepção de limitações físicas, psicológicas, funções sociais e oportunidades influenciadas pela doença, tratamento e outros agravos, o que torna o principal indicador para a pesquisa avaliativa sobre o resultado de intervenções<sup>59</sup>.

O estudo científico da QV tem um aspecto complicado pelas diversas formas como o termo é utilizado diariamente. Para muitas pessoas, QV significa felicidade, para outras uma condição financeira boa e para outras um bom relacionamento familiar e um grande círculo de amigos<sup>62</sup>.

A avaliação da qualidade de vida, independente de qualquer discussão relacionada aos mecanismos utilizados torna-se importante para avaliar o sucesso de toda terapia<sup>61</sup>.

Para a OMS, qualidade de vida é a “a percepção do indivíduo de sua posição na vida no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”, estando incluídos os seus principais domínios: físico, estado psicológico, níveis de independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade/religião/crenças pessoais<sup>63</sup>.

Qualidade de vida envolve para alguns autores aspectos relacionados com o diagnóstico e tratamento de uma doença, estendendo-se além da questão médica, incluindo assim estilo de vida, comunidade e vida familiar<sup>8</sup>.

O termo estado de saúde reflete muitas vezes as medidas de funcionalidade, função física, função social, função emocional, auto-percepção de saúde e bem-estar<sup>8</sup>.

Avaliação do estado de saúde está diretamente relacionada à qualidade de vida, que tem relação com o sexo, idade, nível escolar, condição econômica e presença de incapacidades. A qualidade de vida reflete a percepção do indivíduo sobre a realização das suas necessidades. A expressão “qualidade de vida” pode então ser interpretada como um conceito relacionado a sentimentos e emoções como também a condições de saúde e funcionamento social. Qualidade de vida

relacionada à saúde é um conceito relacionado à avaliação subjetiva do paciente e ao impacto do estado de saúde na capacidade de se viver bem<sup>64,65</sup>.

Com o avanço terapêutico e tecnológico a sobrevida de pacientes crônicos aumentou consideravelmente, permanecendo assim complicações, seqüelas e limitações físicas próprias das doenças. Esta sobrevida não significa então viver melhor, estando a qualidade de vida destes pacientes algumas vezes prejudicadas pelas complicações próprias da doença<sup>65</sup>.

O doente crônico sofre alterações da vida diária necessitando realizar tratamento médico e fisioterápico, dependendo, portanto, da equipe de saúde para obter uma melhor qualidade de vida. A busca por tratamentos que visam a qualidade de vida dos pacientes é importante porque leva a um melhor estado de bem-estar físico e mental, com a melhora da autonomia, lazer, sentimento de esperança e senso de utilidade<sup>35</sup>.

Uma piora na QV destes doentes traz, a cada dia, conseqüências psicológicas, físicas, sociais, isolamento, baixo auto-estima, depressão e proporcionar uma melhora na QV destes doentes significa alcançar um estado de bem-estar físico e mental, restabelecendo a autonomia nas atividades de trabalho e lazer, trazendo assim uma esperança no futuro<sup>56</sup>.

A descoberta de uma doença crônica provoca muitas vezes estresse que pode agravar a evolução da doença. A QV sofre, portanto, influência pela severidade, a duração da doença, a resposta a terapêutica e a percepção do seu estado de saúde. A percepção individual que a pessoa tem da sua doença repercute na maneira como ela irá aceitar a doença, aderir ao tratamento e manter uma vida melhor dentro das limitações impostas pela doença<sup>66</sup>.

Como em toda enfermidade crônica, na MG os pacientes experimentam reações emocionais à sua enfermidade. Desta forma, as emoções têm um significado especial quanto ao aumento da debilidade muscular. O stress emocional pode agravar ou exacerbar os sintomas.

A Fundação Americana de Miastenia Gravis (FAMG) em maio de 1997, através do Medical Scientific Advisory Board (MSAB), formou uma equipe para padronizar a pesquisa sobre MG, verificando assim a necessidade da utilização de instrumentos de qualidade de vida na complementação da pesquisa clínica. Como não existia um instrumento específico para avaliar QV na MG, eles recomendaram que se utilizassem instrumentos que complementassem a avaliação do impacto dos níveis de evolução clínica e remissão dos pacientes<sup>60</sup>.

O que se tem documentado sobre a QVRS de pessoas com MG ainda é muito restrito na literatura, embora seja um tema muito utilizado e pesquisado no momento.

Carvalho<sup>60</sup>, com o trabalho "Influência da terapêutica sobre a qualidade de vida do paciente com miastenia gravis" chegou a conclusão de que os pacientes submetidos ao tratamento conservador apresentaram diferenças significativas com melhora clínica acentuada de QV, de QVRS e depressão; que os timectomizados apresentaram melhora clínica da QV e QVRS em seus aspectos físicos e psicológicos e afetiva e significante melhora dos índices de depressão e a análise multivariada revelou que a timectomia produziu efeito benéfico e significativo na recuperação da saúde e bem estar nos pacientes.

Nalissi<sup>67</sup>, utilizou o SF-36, em pacientes timectomizados e não timectomizados e concluiu que timectomia não apresentou diferença significativa

na QV entre os pacientes dos dois grupos, embora a literatura relate que a timectomia melhora em alguns casos o curso da doença.

Rostedt, Pádua e Stalberg<sup>68</sup> no trabalho “Correlation between a patient-derived functional questionnaire and abnormal neuromuscular transmission in myasthenia gravis”, utilizaram O SF-36 para estudar os aspectos clínicos, através da atividade física e utilizaram a estimulação repetida do nervo para estudar a medidas eletrofisiológicas da fibra única e observaram correlação entre QV e os dados eletrofisiológicos nas formas generalizadas da doença exceto nas formas oculares e bulbares.

Roth et al<sup>69</sup>, no trabalho “Thirteen years follow-up after radical transternal thymectomy for myasthenia gravis” também avaliou a QV dos indivíduos com MG. O trabalho foi realizado por 13 anos em pacientes timectomizados e teve como resultado que a QV de 26 pacientes foi considerada muito boa.

Padua, Evoli, Caliandro, Mazza, Padua, Tonali<sup>70</sup> no trabalho “Health-related quality of life in patients with myasthenia gravis and the relationship between patient-oriented assessment and conventional measurements”, utilizaram os questionários QVRS, SF-36 e o DASH, auto-administrados e teve como resultado um prejuízo na QV dos pacientes com MG, principalmente quanto ao aspecto físico. Outro resultado foi que a avaliação cínica da MG é útil para avaliar a gravidade da doença, tanto no aspecto físico quanto a QV dos pacientes.

Quanto a avaliação do efeito da Fisioterapia na QV dos pacientes com MG, numa revisão sobre este tema através das bases de dados Bireme, Scielo e Medline, não encontrei nenhuma pesquisa neste sentido. O que ressalto a importância deste estudo para que se conheça melhor a influencia da Fisioterapia na melhoria da QV da pessoa com Miastenia.

### **1.1.6. Fisioterapia na melhoria da qualidade de vida nos pacientes com Miastenia Gravis**

A fisioterapia tem conquistado cada vez mais o seu espaço com trabalho e competência. A presença do fisioterapeuta atuando junto ao paciente crônico é hoje uma realidade, demonstrando ser um fator determinante na qualidade da assistência daquele doente<sup>48,71</sup>.

A atuação do fisioterapeuta tem a função de gerenciar a função músculo-esquelética e respiratória, tendo como objetivos<sup>72,73,74,75</sup>:

- Impedir o desuso da musculatura respiratória
- Diminuir o trabalho respiratório
- Facilitar a eliminação das secreções
- Prevenção de complicações respiratórias
- Alívio dos pontos de pressão e mudança de decúbito para prevenção de escaras
- Posicionamento no leito
- Prevenção de deformidades articulares e encurtamentos musculares



- Inibição de reflexos patológicos
- Movimentação global (passiva, ativa-assistida e/ ou ativa)

A avaliação do paciente é de extrema importância antes da aplicação de qualquer procedimento, devendo ser realizada ao primeiro contato na clínica, domicílio ou hospital <sup>71</sup>.

Segundo alguns autores a avaliação fisioterapêutica pode ser dividida em <sup>75,76</sup>:

- Avaliação Motora:

Tem por objetivo identificar alterações ósteo-musculares e posturais, que podem restringir a conduta do tratamento ou que devem ser tratadas pelo fisioterapeuta.

Os tópicos a serem avaliados são:

- Sistema Tegumentar – coloração, temperatura e aparecimento de lesões
- Sistema músculo-esquelético – observar a presença de contraturas ou retrações musculares, mobilidade articular, atrofia ou fraqueza muscular e alterações de tônus muscular.

- Avaliação Respiratória:

Tem por objetivo principal identificar os fatores de risco para a insuficiência respiratória, seja por distúrbios da ventilação e/ou oxigenação. A agilidade na avaliação pode evitar a utilização de procedimentos invasivos.

É possível detectar alterações pulmonares como ritmo respiratório irregular, dispnéia, uso de musculatura acessória e cianose. Também devem ser avaliados sinais de febre, sudorese, hipoxemia, hipocapnia e acidose respiratória.

Na avaliação respiratória dos pacientes sob prótese respiratória deve-se levar em consideração os parâmetros ventilatórios – VC, Fr, relação I:E, etc., e as pressões torácicas – pressão de pico, PEEP, pressão de platô, etc. Outro aspecto a ser avaliado é o posicionamento da cânula endotraqueal ou da traqueostomia, com o objetivo de prevenir complicações respiratórias.

A Gasometria arterial indica se a hematose está sendo efetiva ou não, identificando a existência de hipoxemia, hipo ou hipercapnia, acidose ou alcalose respiratória ou metabólica. Antes de qualquer mudança nos parâmetros iniciais do ventilador deve-se realizar uma gasometria arterial.

A radiografia de tórax – identifica alterações pulmonares visíveis no raio-X, tais como o lobo pulmonar comprometido, pneumotórax, enfisema pulmonar, derrame pleural, tumores, entre outras alterações.

- Avaliação Neurológica:

É importante na avaliação neurológica verificar o nível de sedação do paciente, já que a sedação interfere na avaliação. As técnicas que podem utilizadas no tratamento fisioterapêutico são: manobras de desobstrução bronquial objetivam a higiene bronquial, facilitando a mobilização e eliminação de secreções e a manutenção da expansão do parênquima pulmonar <sup>71,74</sup>. Existem

várias técnicas e a sua aplicação depende das condições clínicas de cada paciente. Estas técnicas são capazes de reverter rapidamente a hipoxemia causada pela obstrução das vias aéreas e pelo aumento de secreção traqueobrônquica.

Nas doenças neuromusculares, o aumento das secreções bronquicas, sua retenção, a inalação de material da faringe, processos broncoaspirativos, tosse e deglutição ineficaz são características comuns. A broncoaspiração é a causa mais importante das infecções respiratórias bem como a paralisia dos movimentos ciliares pulmonares, que elevam o risco destas infecções. Quando o paciente apresenta um quadro de infecção pulmonar, ocorre o aumento das secreções, o que pode acarretar risco de vida a estes enfermos. A fisioterapia é essencial na eliminação destas secreções, impedindo os processos bronco-obstrutivos e infecciosos, objetivando uma via aérea pérvia<sup>6</sup>.

Segundo encontrado na literatura<sup>44,71,75,76</sup>, existem diversas manobras fisioterápicas que serão citadas a seguir:

- Drenagem Postural
- Tosse
- Vibração
- Percussão
- Técnicas de Expiração Forçada (TEF)
- Huffing

Manobras de Expansão e Reexpansão Pulmonar também são técnicas utilizadas no tratamento fisioterapêutico da MG. A expansão pulmonar consiste na dilatação volumétrica dos pulmões, que ocorre suavemente a cada inspiração, à medida que o fluxo aéreo penetra nas vias aéreas e o insufla fisiologicamente<sup>6</sup>.

As manobras de reexpansão pulmonar consistem em utilizar técnicas manuais e/ ou mecânicas, em áreas pulmonares que não estejam ventilando bem. Qualquer mudança no padrão ventilatório, que impeça ou restrinja a expansão pulmonar normal é indicativo de uma abordagem fisioterápica respiratória. Nas enfermidades neuromusculares, devido à fraqueza dos músculos abdominais e intercostais, muitas vezes a tosse está severamente comprometida. Associado a este fato, muitos pacientes são acometidos de quadros agudos ou crônicos de atelectasias e infecções pulmonares quando estas complicações estão estabelecidas é fundamental a atuação da fisioterapia respiratória na expansão e reexpansão das atelectasias e nas prevenção das infecções<sup>6</sup>.

Manobras de desinsuflação pulmonar tem como objetivos<sup>77</sup>:

- a) Diminuir o trabalho respiratório
- b) Aliviar a sensação de dispnéia
- c) Melhorar a função ventilatória
- d) Reduzir a hiperinsuflação dinâmica ou Auto-PEEP

Nos pacientes com enfermidades neuromusculares, as técnicas fisioterápicas devem ser adaptadas a cada paciente e ao seu distúrbio ventilatório específico. Na sua grande maioria não apresentam hiperinsuflação como característica de sua doença de base, mas sim um componente restritivo. Doenças restritivas são aquelas em que a expansão pulmonar é diminuída por alteração do parênquima pulmonar e/ ou doenças da pleura, da parede torácica ou do sistema neuromuscular<sup>71</sup>.

Os exercícios respiratórios têm como objetivos melhorar a utilização da musculatura diafragmática e dos músculos inspiratórios acessórios, tendo como

conseqüência a diminuição da frequência respiratória, manutenção ou melhora da ventilação alveolar, com uma conscientização da função ventilatória e uma melhor sincronia dos movimentos toraco-abdominais<sup>74</sup>.

Os exercícios devem ser realizados ativamente pelo paciente, sendo orientados e auxiliados na sua execução pelo fisioterapeuta. A indicação dos exercícios tem relação direta com a condição muscular e colaboração do paciente, devendo ser realizados em conjunto com o CPAP, EPAP e o controle postural seletivo<sup>75</sup>.

Nos pacientes com enfermidades neuromusculares, com fraqueza muscular intensa, exercícios para melhorar a força dos músculos podem ser úteis e o treinamento dos músculos abdominais pode melhorar a capacidade da tosse. O treinamento é mais dirigido ao diafragma, podendo ser realizado através da respiração diafragmática e/ ou treinamento muscular por acréscimo de resistências respiratórias<sup>15,74</sup>.

O treino da musculatura respiratória com carga linear é iniciada com 40% da pressão inspiratória máxima (Pimáx) e com frequência de três vezes ao dia. O treino inicial deve durar cinco minutos, progredindo até atingir 20 minutos por sessão<sup>75</sup>.

A Facilitação Neuromuscular Proprioceptiva consistem de exercícios que impede o desuso da musculatura respiratória, podendo ser realizada em pacientes lúcidos, comatosos, em VM ou espontânea<sup>75</sup>.

A inatividade prolongada no leito causa efeitos deletérios sobre vários órgãos e suas funções. Ela causa a redução da capacidade funcional de órgãos e tecidos, levando ao descondicionamento global do corpo e a uma incapacidade temporária ou permanente.

O sistema músculo-esquelético é o que mais rápido é afetado pela inatividade, o que se reflete no ortostatismo e na deambulação. A força muscular diminui de 10 a 15% por semana, podendo atingir até 50% em 3 a 5 semanas. Com 6 semanas de imobilização, o músculo apresenta degeneração das fibras, a atividade enzimática oxidativa é afetada, o que leva a uma baixa tolerância à falta de ar e ao acúmulo precoce e prolongado de ácido láctico. As contraturas também são comuns em pacientes restritos ao leito por muito tempo, onde a amplitude articular de movimento passivo está incompleta, devido à limitação articular, muscular ou de partes moles<sup>76</sup>.

As repercussões no sistema cardiovascular se manifestam a nível da hipotensão postural devido as alterações dos mecanismos reflexos do Sistema Nervoso Simpático. Com a inatividade prolongada, os músculos arteriolares também perdem o seu trofismo tendo como conseqüência alterações desses reflexos. A êxtase venosa nos membros inferiores está relacionada à diminuição do bombeamento muscular e ao aumento da viscosidade do sangue, por diminuição do volume do plasma, sendo um fator de risco para tromboembolismo, como a trombose venosa profunda e a embolia pulmonar. Os tromboembolismos também podem ser decorrentes do aumento da coagulação e dos traumas na rede vascular<sup>76</sup>.

No sistema pulmonar, a imobilização prolongada promove a diminuição do tamanho do tórax, porque o diafragma é empurrado para cima. No decúbito lateral o movimento das costelas contribui para a preservação do volume corrente mas na posição supina, este movimento é diminuído, o que leva à redução do

volume corrente. A fraqueza muscular diminui a capacidade vital e a capacidade inspiratória máxima. Na posição supina, as secreções se acumulam na porção inferior dos bronquíolos e a parede superior perde a camada protetora do muco. Estas alterações interferem na ação dos cílios, tornando os bronquíolos mais suscetíveis às infecções<sup>76</sup>.

O exercício físico aumenta a capacidade funcional dos músculos através do aumento da densidade capilar e do fluxo sanguíneo muscular, facilitando a absorção de O<sub>2</sub> e nutrientes e de um maior aproveitamento dos ácidos graxos livres, diminuindo a absorção da glicose e do glicogênio. As técnicas de cinesioterapia motora são<sup>71</sup>.

- Mobilização Passiva, Ativa – assistida , Ativa e Resistida
- Mudança de Decúbito
- Posicionamento do paciente no leito

## 1.2 Objetivos

Geral:

Avaliar a qualidade de vida relacionada a saúde de pessoas com diagnóstico de Miastenia Gravis.

Específicos:

- Identificar as atividades cotidianas comprometidas após o início da doença.
- Estudar a relação das variáveis de qualidade de vida relacionada a saúde e das atividades cotidianas quanto ao sexo e a idade.
- Estabelecer a relação entre qualidade de vida relacionada a saúde das pessoas com Miastenia Gravis que recebem ou não atendimento fisioterápico.

## 2 MÉTODOS E MATERIAIS

Estudo de natureza exploratório, descritivo, transversal com estratégia de análise quantitativa e dos resultados apresentados e realizado na cidade de Fortaleza, no Estado do Ceará-Brasil.

O período do estudo foi de dezembro de 2006 a dezembro de 2007, sendo a coleta de dados realizada no período de agosto a dezembro de 2007. Foram incluídos no estudo portadores de Miastenia Gravis, que realizavam tratamento clínico e/ou fisioterápico em Fortaleza, com idade acima de 18 anos, que tivessem o diagnóstico confirmado a mais de 6 meses e que concordaram em participar da pesquisa assinando o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Anexo 1).

A amostra do estudo foi composta de 31 pessoas, sendo 21 mulheres e 10 homens.

O instrumento de coleta de dados foi o questionário SF 36 (Anexo 3) traduzido e validado no Brasil (Ciconelli, R. M., Ferraz, M. B., Santo, W., Meirão. I., Quaresma, M. R., 1999) e utilizado mundialmente, composto de 36 questões. O SF 36 contempla escalas de itens múltiplos para medir oito dimensões de saúde: Capacidade funcional (avalia a extensão em que a saúde interfere com as atividades diárias como o trabalho), Limitação por aspectos físicos (capacidade de realizar tarefas mais ou menos básicas, como o vestir-se), Dor (existências nas quatro últimas semanas), Estado geral de saúde (como classifica a saúde), Vitalidade (energia geral nas quatro últimas semanas), Aspectos sociais (extensão em que a saúde interfere com atividades sociais), Limitação por aspectos emocionais (extensão na quais os problemas emocionais interferem com a vida diária) e saúde mental (nas 4 semanas prévias). O SF 36 contempla ainda a escala de transição em saúde que pretende mostrar a quantidade de mudança em geral na saúde de quem responde. Também foi utilizada uma ficha de identificação social, onde se obteve dados sobre sexo, idade, tempo de duração da doença, escolaridade, atividade profissional, estado civil, se já havia realizado fisioterapia e se havia melhorado após o atendimento fisioterápico (Anexo 4).

A coleta de dados foi realizada pela pesquisadora, que entrou em contato com as pessoas que tinham o diagnóstico de Miastenia Gravis, através da Associação Cearense de Miastenia Gravis (ACEMI), do ambulatório de neurologia do Hospital Universitário Walter Cantídio e do Hospital Geral de Fortaleza, sendo então agendado uma data para a aplicação do questionário. Na entrega do questionário foi explicado qual era a finalidade do estudo e informado que a confidencialidade dos entrevistados ia ser mantida. O questionário foi respondido pela própria pessoa, salvo quando ela estava impossibilitada fisicamente, sendo então respondido com a ajuda de um parente ou acompanhante.

Aos participantes do estudo foi garantido o sigilo e confidencialidade quanto às informações levantadas, bem como a obediência aos princípios bioéticos da autonomia, riscos e benefícios e proteção ao sujeito da pesquisa. A pesquisa apresentou condições de ser executada junto às pessoas, considerando sua condição física.

O projeto foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Geral de Fortaleza (Anexo 2), seguindo as normas da resolução 196/96 do

Conselho Nacional de Saúde – pesquisa envolvendo seres humanos. A Resolução 196/96 trata sobre as pesquisas com seres humanos, considerando os pressupostos básicos da Bioética: autonomia, não maleficência, beneficência e justiça e visa assegurar os direitos e deveres que dizem respeito à comunidade científica, aos sujeitos da pesquisa e ao Estado.

A direção do Hospital assinou a folha de rosto do projeto da pesquisa para o comitê de ética, autorizando a execução da mesma.

Não houve custos para os entrevistados e estes foram esclarecidos sobre os objetivos e importância do estudo.

Inicialmente os dados foram apresentados em tabelas. Calcularam-se as medidas estatísticas descritivas: mínimo e máximo, média e desvio padrão para as variáveis sexo, faixa etária, estado civil, nível de instrução, categoria ocupacional, duração da doença, acompanhamento clínico, atendimento de fisioterapia e para os domínios do SF-36 (capacidade funcional, limitação física, dor, estado geral, vitalidade, aspectos sociais, limitação emocional e saúde mental).

Antes de se comparar as médias do tempo da doença, aplicou-se o teste de Levene, a fim de se verificar a igualdade das variâncias. Também, verificou-se se as variáveis seguiam uma distribuição normal. Como essas duas suposições não foram satisfeitas para todas as variáveis, a comparação dos pares de médias foi feita pelo teste de Mann-Whitney. A fim de se verificar a existência de associação entre os domínios e outras variáveis, empregou-se os testes de Qui-Quadrado e de Maximoverossimilhança. Para todas as análises estatísticas fixou-se o nível de significância de 5%. Os dados foram processados no software estatístico SPSS versão 15.0

### 3 ANÁLISE E DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

A amostra, conforme Tabela 1 abaixo tem as seguintes características:

Tabela 1 – Distribuição do numero de pacientes com MG segundo as características sócio-demográficas

Características	n	%
1. Sexo		
Masculino	10	32,3
Feminino	21	67,7
2. Estado Civil		
Casado (a)	15	48,4
Viúvo (a)	01	3,2
Solteiro(a)	10	32,3
Desquitado(a) divorciado(a)	05	16,1
3. Nível de Instrução		
Ensino Básico	04	12,9
Ensino Médio	16	51,6
Ensino Superior	08	25,8
Pós-graduação	03	9,7
4. Categorias ocupacionais		
Aposentados pensionistas	08	25,6
Ocupações do comercio	09	28,8
Profissionais e técnicos	08	25,6
Outros	06	19,2
5. Acompanhamento clínico		
Instituição Publica	24	77,4
Instituição Particular	07	22,6
6. Realizaram Fisioterapia		
Sim	18	58,1
Não	13	41,9
7. Os que melhoraram com a fisioterapia		
Sim	14	46,7
Não	-	-
Não melhorou nem piorou	03	10,0
Total de participantes n= 31		

O total de pacientes com MG que participaram da pesquisa foi de 31 pacientes. O numero da amostra foi pequeno porque a MG é uma doença neuromuscular, pouco comum, com uma incidência anual de 2-4 por milhões, o que justifica este resultado segundo Camargo, Queiroz e Lamari<sup>78</sup>.

Os resultados demonstraram que 67,7% (21) das pessoas que responderam ao questionário eram do sexo feminino e 32,3 (10) do sexo masculino. Este resultado vai de encontro com a literatura onde trabalhos mostram que a MG é mais comum no sexo feminino<sup>79</sup>.

O estado civil de quase a metade dos pesquisados 48,14% (15) foi de indivíduos casados seguido de 32,3% (10) pelos solteiros.

Quanto ao nível de instrução, a maioria 51,6% (16) tinha concluído o ensino médio e 25,8 (8), o ensino superior. Estes índices podem ser considerados bons, já que a maioria pode apesar da doença conseguiu atingir um nível cultural satisfatório, o que favorece inclusive na compreensão e no tratamento da sua doença.

Com relação a categoria profissional, as profissões foram agrupadas por características comuns para facilitar a análise dos dados. O maior número de pessoas ficaram na categoria ocupação do comércio com 28,8%(9), nesta categoria ficam os autônomos, comerciantes, costureiras, representantes comerciais, mestre de obra e vendedores. As categorias dos aposentados, pensionistas beneficiários e dos profissionais, técnicos ficaram em segundo lugar com 25,6% (8) cada grupo e por último, 19,2%(6) exerciam atividades diversas ou estavam desempregados. Na categoria profissionais técnicos foram incluídos os professores, psicólogo, fisioterapeuta, entre outros. Segundo Bussolotti, Boscarol, Giroud<sup>37</sup>, a MG se caracteriza por fadiga e a fraqueza muscular flutuante relacionada a atividade física e o que as pessoas pesquisadas relataram durante a pesquisa foi que em alguns períodos da sua vida suas atividades profissionais tiveram que ser suspensas temporariamente pela exacerbação dos sintomas da doença, que limitava suas atividades profissionais.

Quanto ao local onde as pessoas recebiam acompanhamento médico, 77,4% (24) eram atendidos em instituições públicas e 22,6% em particulares. Isto se deve ao fato que no Brasil o Sistema Único de Saúde (SUS) é acessível para toda a população, pela existência de ambulatórios específicos para doenças neuromusculares e também porque através do SUS é possível receber gratuitamente medicação para o tratamento da doença.

Dos pesquisados, a maioria 58,1% (18) já haviam recebido atendimento fisioterápico e destes 46,7% (14) relataram que referiram melhora após a realização da fisioterapia. Todos estes atendimentos foram realizados durante períodos de internação hospitalar, causados por exacerbação da doença e no pós-operatório de timectomia.

Tabela 2 - Distribuição da amostra em relação a idade e o tempo da doença

	n	Mínimo	Máximo	Média	Desvio Padrão
Idade	31	19,00	72,00	45,00	14,686
Tempo de duração da doença	31	0,50	40,00	9,10	9,557

A idade variou de 19 a 72 anos, com uma média de 45 anos e o desvio padrão de 14,686. Embora haja variação nas idades, estudiosos da MG (Cunha, Scola, Werneck, 1999) dizem que a doença pode ocorrer em qualquer faixa etária, sendo que nas mulheres ocorre na 2 décadas e nos homens após a 3 e 4 décadas.



A média de duração da doença foi de 9,10 anos. Segundo Slutzky (1977), com os modernos métodos de suporte ventilatório, medicamentos, tratamentos complementares e cuidados intensivos a sobrevivência dos pacientes com MG aumentou e melhorou satisfatoriamente, o que confere com o resultado da pesquisa.

Tabela 3 - Comparação das médias de homens e mulheres para o tempo da doença

	n	Média	Desvio Padrão	Teste	p
Tempo da doença					
Feminino	21	10,81	5,5	76,50	0,233
Masculino	10	10,601	5,783		

Mann-Whitney Test

Na comparação das médias de homens e mulheres para o tempo da doença obteve-se  $p=0,233$ , com este valor as médias para homens e mulheres foram iguais.

Tabela 4 - Distribuição da amostra quanto a percepção da qualidade de vida e da saúde em geral

	n	%
1. Qualidade de vida		
Muito boa	07	22,6
Boa	11	35,5
Nem boa nem ruim	05	16,1
Ruim	05	16,1
Muito ruim	03	9,7
2. Saúde em geral comparada a 1 ano atrás		
Melhor	13	42,0
Quase a mesma coisa	10	32,3
Pior	08	25,8
3. Limitação física para preencher o questionário		
Sim	15	48,4
Não	16	51,6

Total de participantes n= 31

Na percepção individual da QVRS de cada pesquisado, 35,5% (11) responderam que sua QVRS é boa e 22,5% (07), que é muito boa e somente 9,7% (3), que é muito ruim. Roth et al<sup>69</sup>, também obteve como resultado em seu estudo que a QV em pacientes com MG foi considerada muito boa.

Na percepção da saúde geral em comparação a 1 ano atrás, 42% (13) responderam que estavam melhor, 32,3% (10) disseram que estava quase a mesma coisa e 25,8% que havia piorado. Este resultado reflete a percepção do indivíduo com relação a sua funcionalidade, bem-estar, função física e emocional, ausência de remissões, entre outros fatores<sup>8</sup>.

Para responder ao questionário, um pouco mais que a metade da amostra 51,6% (16) não necessitaram de ajuda e 48,4% (15) necessitaram de ajuda. Este fato demonstra que a MG conforme esta descrito na literatura tem manifestação específica para cada paciente, podendo atingir a musculatura ocular e esquelética, dificultando a leitura e a escrita<sup>22,37</sup>.

Na Tabela 5, abaixo veremos os resultados para o o componente saúde física e saúde mental.

Componentes do SF-36	Domínios	Valid	n	%	media	DP
Saúde Física	Capacidade Funcional	0-20	04	12,9	61,7	29,3
		21-40	05	16,1		
		41-75	11	35,5		
		76-100	11	35,5		
	Limitação Física	0 -19	12	38,7	42,7	41,4
		20-50	07	22,6		
		75-100	12	38,7		
	Dor	0-10	07	23,3	26,3	13,5
		20-30	11	36,7		
		40	12	40,0		
	Estado Geral	20-25	04	12,9	51,2	19,6
		30-40	07	22,6		
		41-60	10	32,3		
		61-95	10	32,3		
Saúde Mental	Vitalidade	0-30	05	16,1	60,0	25,9
		35-45	07	22,6		
		50-70	08	25,8		
		75-100	11	35,5		
	Aspectos sociais	0-20	05	16,7	60,0	31,2
		0-50	09	30,0		
		60-100	16	53,3		
	Limitação emocional	0	12	38,7	49,4	45,4
		30-70	07	22,6		
		100	12	38,7		

Saúde Mental	0-40	05	16,7	67,3	25,3
	41-60	06	20,0		
	61-80	08	26,7		
	81-100	11	36,7		

Sf-36: Medical Outcome Study MOS Short-Form Health Survey

Para o componente Saúde Física, que engloba capacidade funcional, limitação física, dor e estado geral, os valores de média e desvio padrão foram 45,4 e 25,9 respectivamente mostrando valores abaixo de 50 para o domínio de limitação física e dor. A média para limitação física foi de 42,7 e o desvio padrão, 41,4. Este resultado é concordante com o estudo de Pádua<sup>70</sup> e Carvalho<sup>60</sup>, onde mostra que os pacientes mesmo recebendo atendimento médico ainda apresentam dificuldades e limitações na realização de atividades diárias e no trabalho, estando as vezes até impossibilitados de realizar algumas tarefas específicas, o que indica prejuízo na QVRS destas pessoas. Os valores de média e desvio padrão para a dor foram 26,3 e 13,5 respectivamente. Este resultado é controverso e interessante porque discorda com a literatura, onde relata que na MG não há presença de dor muscular em grande extensão, sendo mais significativa nos primeiros anos de doença<sup>67</sup>.

No componente Saúde Mental, que engloba a vitalidade, aspectos sociais, aspectos emocionais e saúde mental, os valores de média e desvio padrão foram 59,17 e 31,95 respectivamente, mostrando valores abaixo de 50 para o domínio de limitação emocional com média de 49,4 e desvio padrão de 45,4. A limitação emocional está associada a problemas com o trabalho e atividades diárias como consequência de problemas emocionais, tais como depressão e ansiedade. Magniet et al<sup>80</sup>, Paradis<sup>81</sup> e Carvalho<sup>60</sup> ao estudarem a limitação emocional nos pacientes com MG, também verificaram baixos resultados no domínio limitação emocional. Este fato deve-se ao fato de que a MG é uma doença crônica e que doenças crônicas podem levar o paciente a desenvolver um nível de stress emocional, o que leva a piora do quadro clínico, interferindo no seu bem-estar e na qualidade de vida do miastenico.

Os dados obtidos para as variáveis relacionadas ao questionário SF-36 de QV em relação ao sexo estão na Tabela 6, abaixo:

Tabela 6 - Comparação das médias dos domínios relacionados ao sexo e valores de p e t associados ao test t de Student (  $p < 0,05$  )

		n	média	Desvio padrão	t	p
Capacidade	Feminino	21	51,4	28,0	-3,27	0,003
Funcional	Masculino	10	83,5	18,5		
Limitação	Feminino	21	36,9	9,2	-1,14	0,263
Física	Masculino	10	55,0	45,3		

Dor	Feminino	21	25,7	13,9	-0,37	0,709
	Masculino	09	27,7	13,0		
Estado Geral	Feminino	21	43,8	16,7	-3,61	0,001
	Masculino	10	66,9	16,3		
Vitalidade	Feminino	21	55,9	26,6	-1,27	0,214
	Masculino	10	68,5	23,5		
Aspectos Sociais	Feminino	21	56,2	29,1	-0,92	0,361
	Masculino	10	67,5	35,4		
Limitação Emocional	Feminino	21	38,1	42,5	-2,13	0,041
	Masculino	10	73,3	43,8		
Saúde Mental	Feminino	21	63,6	26,6	-1,14	0,260
	Masculino	10	74,8	21,6		

Os resultados mostram que houve diferença estatisticamente significativa em relação aos componentes do questionário SF-36 de QV entre os sexos nos domínios Capacidade Funcional, Estado Geral e Limitação Emocional.

No domínio Capacidade Funcional, o resultado mostra  $p = 0,003$ , tendo as mulheres a média de 51,4 e os homens, 83,5. Nas mulheres, o início da doença acontece entre os 20-40 anos, podendo ocorrer surtos periódicos com comprometimento da musculatura esquelética, levando a fraqueza e fadiga muscular, afetando a capacidade funcional. Como nos homens, o início da doença ocorre geralmente após os 50 anos, a piora da Capacidade Funcional é menos visível do que nas mulheres <sup>60</sup>.

Para o Domínio Estado Geral,  $p = 0,001$ , com média de 43,8 para as mulheres e 66,9 para os homens. Já o domínio Limitação Emocional obteve  $p = 0,041$ , com média de 38,1 para as mulheres e 73,3 para os homens. Este resultado pode estar associado ao tipo de Miastenia que o paciente apresenta, as intercorrências existentes, a presença de infecções, e ao tipo de intervenção médica recebida.

Um dado interessante encontrado é que em todos os domínios do SF-36, a média obtida pelas mulheres foi sempre menor do que as médias dos homens.

Os resultados mostram que houve diferença estatisticamente significativa em relação aos componentes do questionário SF-36 de QV entre os sexos nos domínios Capacidade Funcional, Estado Geral e Limitação Emocional.

No domínio Capacidade Funcional, o resultado mostra  $p = 0,003$ , tendo as mulheres a média de 51,4 e os homens, 83,5. Nas mulheres, o início da doença acontece entre os 20-40 anos, podendo ocorrer surtos periódicos com comprometimento da musculatura esquelética, levando a fraqueza e fadiga muscular, afetando a capacidade funcional. Como nos homens, o início da doença ocorre geralmente após os 50 anos, a piora da Capacidade Funcional é menos visível do que nas mulheres (Camargo, 2006).

Para o Domínio Estado Geral,  $p = 0,001$ , com média de 43,8 para as mulheres e 66,9 para os homens. Já o domínio Limitação Emocional obteve  $p =$

0,041, com média de 38,1 para as mulheres e 73,3 para os homens. Este resultado pode estar associado ao tipo de Miastenia que o paciente apresenta as intercorrências existentes, a presença de infecções, e ao tipo de intervenção médica recebida.

Um dado interessante encontrado e que em todos os domínios do SF-36, a média obtida pelas mulheres foi sempre menor do que as médias dos homens.

Tabela 7 - Correlação linear de Spearman entre os domínios e a idade

		Idade	
R de Spearman	Capacidade Funcional	r	0,09
		P	0,607
	Limitação Física	r	0,041
		P	0,825
	Dor	r	0,177
		P	0,350
	Estado Geral	r	-0,022
		P	0,905
	Vitalidade	r	0,116
		P	0,535
	Aspectos Sociais	r	0,296
		P	0,113
	Limitação Emocional	r	0,020
		P	0,913
	Saúde Mental	r	0,054
		P	0,776

O cálculo do coeficiente de correlação de Pearson não apresentou correlação entre os domínios do SF-36 e a idade dos pacientes. Isto deve-se pelos baixos valores de r e principalmente pelos altos valores de p.

Tabela 8 - Cruzamento entre os domínios e a fisioterapia

		Fisioterapia		$\chi^2$	p
		Sim Nº%	Não Nº%		
Capacidade Funcional	0-20	11,1	15,4	1,049	0,789
	21-40	11,1	23,1		
	41-75	38,8	30,8		
	76-100	38,9	30,8		
Limitação Física	0	27,8	53,8	2,203	0,332
	20-50	27,8	15,4		
	75-100	44,4	30,8		
Dor	0-10	23,5	23,1	1,052	0,591
	20-30	29,4	46,2		
	40	47,1	30,8		
Estado Geral	20-25	16,7	7,7	3,613	0,306

	30-40	11,1	38,5		
	41-60	33,3	30,8		
	61-95	38,9	23,1		
Vitalidade	0-30	11,1	23,1	6,043	0,110
	35-45	11,1	38,5		
	50-70	27,8	23,1		
	75-100	50,0	15,4		
Aspectos Sociais	0-25	11,8	23,1	2,084	0,353
	30-50	23,5	38,5		
	60-100	64,7	38,5		
Limitação Emocional	0	33,3	46,2	0,693	0,707
	30-70	22,2	23,1		
	100	44,4	30,8		
Saúde Mental	0-40	17,6	15,4	2,704	0,439
	42-60	11,8	30,8		
	61-80	23,5	30,8		
	81-100	47,1	23,1		

Ao se analisar os valores de p, não se encontrou associação entre os valores das escalas dos domínios e a prática da fisioterapia. Na literatura há poucos trabalhos sobre a eficácia da fisioterapia no tratamento da MG, entretanto Camargo, Queiroz, Lamari<sup>78</sup> em seu estudo relatam que os exercícios respiratórios proporcionam benefícios intra e pós-hospitalar, que pode levar a uma melhor qualidade de vida

## 4 CONCLUSÃO

Esta pesquisa teve sua importância porque possibilitou uma investigação e análise dos aspectos clínicos e emocionais dos pacientes portadores de Miastenia Gravis, relatando a fisiopatologia da doença, tratamento, complicações e os aspectos emocionais, que podem limitar ou impossibilitar uma vida normal e com qualidade de vida.

Os resultados desta pesquisa permitiram concluir que:

- A maioria dos pacientes que participaram da pesquisa eram do sexo feminino, o que concorda com a literatura.
- De acordo com a maioria dos autores, a doença pode ter início em qualquer idade, mas com predomínio para a forma juvenil-adulto.
- A média de duração da doença foi de 9,10 anos, tendo a mesma duração tanto para os homens como para as mulheres.
- A maioria dos pacientes recebia atendimento médico em instituições públicas.
- A maior parte dos pacientes com MG já havia recebido atendimento fisioterápico e se sentiram melhor depois do atendimento. Todos os atendimentos foram realizados a nível hospitalar, por exarcebação da doença ou no pós-operatório de timectomia. Nenhum paciente havia recebido atendimento fisioterápico a nível ambulatorial.
- Neste estudo observou-se prejuízo na QVRS das pessoas com MG, com menores valores nos domínios: limitação física, dor e limitação emocional.
- Na comparação das médias dos domínios do SF-36 relacionados ao sexo, houve prejuízo nos domínios capacidade funcional, estado geral e limitação emocional para as mulheres em relação aos homens. Um dado interessante encontrado é que em todos os domínios do SF-36 as mulheres apresentavam maior comprometimento do que os homens.
- Não houve correlação entre os domínios do SF 36 e a idade dos pacientes.
- No cruzamento entre os domínios do SF-36 e a prática de fisioterapia não se encontrou associação entre os valores das escalas e a prática da fisioterapia. Numa revisão da literatura poucos trabalhos existem sobre os efeitos da fisioterapia no tratamento da MG sendo importante que sejam incentivados e realizados para comprovar cientificamente sua eficácia.
- Os resultados encontrados permitiram verificar que embora a MG seja uma doença crônica, que pode evoluir com complicações, seqüelas e limitações físicas, na percepção da pessoa com Miastenia, a sua saúde não é grave e sua qualidade de vida é boa.
- Considerações:  
Durante a realização da pesquisa houve a dificuldade de captar pessoas para responder o questionário por se tratar de uma doença

de pequena incidência, o que justifica o número da amostra ter sido pequeno.

Observou-se que as pessoas que estavam participando do trabalho apresentavam diferentes manifestações clínicas da Miastenia Gravis, algumas somente com ptose palpebral, outras com algumas limitações físicas e um pequeno número com comprometimento motor generalizado, o que pode ter comprometido os resultados do trabalho, no que diz respeito aos resultados dos domínios do SF-36 em relação ao sexo e à idade e também da própria concepção sua qualidade de vida, já que no âmbito da saúde, QVRS pode estar associada com a ausência dos sintomas da doença, da capacidade de realizar as necessidades físicas fundamentais e na superação das condições adversas relacionadas à doença, como dor, depressão, stress, entre outros.

No que se refere à atuação da fisioterapia no tratamento das pessoas com Miastenia, sugiro estudos futuros centrados na análise da eficácia e qualidade do atendimento fisioterápico das pessoas com Miastenia, objectivando verificar a repercussão da Fisioterapia na melhoria da QVRS destas pessoas, levando em consideração o tipo de manifestação clínica da doença, a idade, sexo e o tempo de duração da doença.



## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Caballero Martín, M. A., Nieto Gómez, R., & Barcik, U. Presentación clínica de miastenia gravis en Atención Primaria: a propósito de un caso . *Medifam*, mar,2001;vol.11, no.3, p.99-102.
2. Barbosa,F.T.,Correia,M.C.B., & Cavalcanti,R.M.C. Anestesia peridural torácica para cirurgia plástica de mama em paciente portadora de miastenia gravis.Relato de caso. *Rev..Bras.Anestesiol*,maio/jun 2005;V.55 n.3 Campinas.
3. Saito, E. H., Higa, C., Nunes, R.A., Magalhães,G.C.,Vaz,L.C.A., & Cervante,V.F. Tímectomia estendida por cirurgia torácica videoassistida e cervicotomia no tratamento da miastenia. *J. Pneumologia*,out 2003 , vol.29
4. Montone, A. Miastenia Gravis- mejorar su calidad de vida.2002, Recuperado em 28 mai.2002, em <http://webs.sinectis.com.ar/andreamonto/>.
5. Herritt, H.H. Tratado de Neurologia .5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara/Koogan; 1977..
6. Slutzki, L.C. .Fisioterapia respiratória: nas enfermidades neuromusculares. Rio de Janeiro: Atheneu.1999
7. Fleck, M. P. A., Louzada, S., Xavier, M., et al. Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação de qualidade de vida da OMS ( WHOQOL-100 ). *Ver.. Bras. Psiquiatria*,1999; 21 ( 1 ),19-28.
8. Assupção Jr, F. ,& Bet ., al. ( 2000 ) . Escala de avaliação de qualidade de vida ( AUQUEI – auto questionnaire qualité au vie enfant imagé ): validade e confiabilidade de uma escala para qualidade de vida em crianças de 4 a 12 anos. *Arq. Neuropsiquiatri.*, 58 ( 1 ), 119-127
9. Ciconelli, R. M., Ferraz, M. B., Santo, W., Meirão. I., & Quaresma, M. R. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 ( Brasil SF-36 ). *Ver. Brás. Reumatol*,1999; 39 ( 3 ), 143-150
10. Guyton, A. C. *Fisiologia Humana*. 6ª ed. Rio de Janeiro: Interamericana.1985
11. Guyton,A.C., & Hall,J.E. *Tratado de Fisiologia médica*.10ª ed, Rio de Janeiro:Guanabara Koogan;1999
12. Machado, A. *Neuroanatomia Funcional*. Rio de Janeiro: Atheneu;1991
13. Cunha, F. M. B., Scola, R. H., WERNECK, L. C. Miastenia Grave: avaliação clínica de 153\_pacientes. *Separata. Arquivos de Neuropsiquiatria*.1999;v.. 57 (2-B), 457-464.
14. Perucca,E. P., Cuellar J, Eduardo., Ricci,P.A., Altamirano, R.A., et al. Mastenia Gravis: Embarazo e impacto perinatal. *Rev. chil. obstet. ginecol.*, 2006; vol.71 no.3.
15. Pryor, J.A., Webwe, B.A. *Fisioterapia para problemas respiratórios e cardíacos*. 2ª edição. Ed.Guanabara/koogan; 2002 .
16. Cunha, F. M. B., Scola, R. H., Germiniani, F. M. B.,& Col. *Miastenia Grave: aspectos históricos*. *Separata. Arquivos de Neuropsiquiatria* 1991; v. 57 (2-B), 531-536
17. Simon, Aminoff & Greenberg . *Neurologia: clinica e terapêutica*. Porto Alegre: Artes Médicas.1991

18. Mayer, S. A. .Intensive Care of the myasthenic patient. NewYork, Neurology, 1997; 48 (supl. 5): 570-575.
19. Calvo,H.; Calvo,A Degradación acelerada de los receptores de Ach. Beravioral Neuroscience Resource Project, Macalester College, Saint Paul, Minnesota. Fev 2000.Acesso em: 23 jun. 2002 de: < http: www. Galenonet.com/neuro/ miasteni. htm
20. Ara, J. R. Y. Miastenia Gravis.2002Clinica Universitária de Navarro: Consultado em 04 de set. 2002
21. Suárez, G.A. Miastenia Gravis: Diagnóstico y Tratamento 2002;vol 9,n.1-2, department of neurology.MaYo Clin.Rochester, Minnesota,EEUU. Recuperado em 04 de set 2002 no site:[http://www.medcosecuador.com/revecuatneurol/vol9\\_n1-2\\_2000/maistenia\\_gravis.htm](http://www.medcosecuador.com/revecuatneurol/vol9_n1-2_2000/maistenia_gravis.htm).
22. Schmidt, S.; Salinas, C.M.E; Erazo, T. R. Miastenia gravis en pediatría. Rev. Chil. Pediatr., jun 2005;vol.76 n.3.
23. Coriolano, M.G.S., Amorim Jr, A.A., & Lins, O. G. Teste de estimulação repetitiva no músculo ancônio para diagnóstico da miastenia grave: mapeamento da sua área de placa motora. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, jun 2007; vol.65, no.2b, p.488-491.
24. Leite, M.C.P. Miastenia Grave. Informedicals Policlin- Hospital Policlin. 2002. Vale do Paraíba. São Paulo. Recuperado em 23 jun. 2002 em: <http://www.policlin.com.br/policlinvirtual35.html>.
25. Cambier, J., Masson, M., & Dehen, H. Manual de Neurologia. 2ª ed. São Paulo: Masson, 1983.
26. Emmerich, J.C. Métodos convencionais de ventilação mecânica. In: Carvalho, C.R.R. Ventilação Mecânica- Volume I- básico, Cap. 6, São Paulo: Atheneu.2000.
27. Guyton., & Hall. Fisiologia Humana e mecanismos das doenças. 6ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara/Koogan;1998.
28. Werneck, L. C .; Cunha, F. M. B.; Scola, R. H. Myasthenia Gravis: a retrospective study comparing thymectomy to conservative treatment. *Acta Neural Scand.* 2000;101:41-46.
29. Oliveira, A .S .B., Moura, L., & Toscano,V. G. Neurointensivismo. Série: Clínicas brasileiras de medicina Intensiva. 2002; Ano 7. Vol. :12.. cap 13. São Paulo: Atheneu.
30. Rodrigues Jr, A., et al. Universidade federal de Pernambuco.2002,Recuperado em 29 ago.2002 em [http: // www.miasteniagravis.hpg.ig.com.br/Saude/8/interna\\_hpg1.html](http://www.miasteniagravis.hpg.ig.com.br/Saude/8/interna_hpg1.html).
31. Lima, M..A . Crise Miastenica. MedCenter, 2002. Rio de Janeiro. Recuperado em 02 out. 2002 em [http: // www.medstudents.com.br/artigo\\_conteudo.asp?mnu=3&regid=22](http://www.medstudents.com.br/artigo_conteudo.asp?mnu=3&regid=22) .
32. Handley, Z.S. Miastenia Gravis. Fundación Ayuda Integral Al Miasténico (FAIAM). 2002.Recuperado 23 de jun.2002 em: [http: // www.Faiam.org.ar?MIASTENIA?miast.htm](http://www.Faiam.org.ar?MIASTENIA?miast.htm) .
33. Escott-Stump, S. Nutrição relacionada ao diagnóstico e tratamento. 4 ed. São Paulo: Manole, 1999.
34. Bickerstaff., E. Exame do paciente neurológico. Rio de Janeiro: Atheneu.1987

35. Martins, M. R. I., Cesarino, C. B. Qualidade de vida de pessoas com doença renal crônica em tratamento hemodialítico. *Rev. Latino-Am. Enfermagem* 2005;v.13 n.5.
36. Melgar, J. L. M., Villar, A. B., & Garcia, J. C .R. Insuficiência respiratória Aguda que precisa ventilação mecânica: debut de uma miastenia gravis. (madrid ) *An.Med.Interna* 2004; v.21 n.4
37. Bussolotti, R.M., Boscaroli, M. J., & Giroud, E.H.J. Anestesia ambulatorial para radioterapia em paciente portador de miastenia gravis: relato de caso. *Rev. Bras. Anesthesiol*, 2006;vol.56 no.4
38. Tolosa, A .P. M., & Canelas, H.M. *Propedeutica Neurologica:temas essenciais*. 1ª reimpressão. São Paulo: Sanvier.1975.
39. Mesejo, A., Pérez-Sancho, E., & Moreno, E. .Consecuencias clínicas de las alteraciones neuromusculares en el paciente crítico. *Nutr. Hosp.*, Mayo ,2006; vol.21, suppl.3, p.104-113
40. Mellado, P. Crises Miastenicas. Universidade Católica do Chile.dez 1997. Recuperado em 04 de set.2002 em [http://escuela. Med. Puc.cl /paginas/publicaciones/neurologia/cuadernos/1997/pub\\_12\\_97.html](http://escuela.Med.Puc.cl/paginas/publicaciones/neurologia/cuadernos/1997/pub_12_97.html) .
41. Oliveira A .C..P., & Anne,M. Miastenia grave. SOS Neuropsiquiatria. 2002.Recuperado em 28 ago. 2002 em: [http:// www.sosdoutor.com.br/sosneuropsiquiatria/miastenia.asp](http://www.sosdoutor.com.br/sosneuropsiquiatria/miastenia.asp).
42. Carandina-Maffei, Rosana., et al. Plasmapheresis in the treatment of myasthenia gravis: retrospective study of 26 patients. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, jun 2004;vol.62, no.2b, p.391-395.
43. Kallás, E., Hueb, A.C., Kallás, I.E., et al. Timoma do mediastino médio: relato de caso. *Rev Bras Cir Cardiovasc*, jun 2005; vol.20, no.2.
44. Barreto, S.S.M..Indicações de Ventilação Mecânica Invasiva com Pressão Positiva. In: David, C.M.N. Relatório do II Consenso Brasileiro de Ventilação Mecânica. Cap. 1. P. 307-312. São Paulo: Atheneu.2000.
45. Emmerich, J.C. Suporte ventilatório: aplicação prática. Rio de Janeiro: Revinter.2000.
46. Pompilio, C.E., & Carvalho, C.R.R.. Ventilação mecânica: definição e classificação. In: Ventilação Mecânica. Volume I- básico, Cap. 5. pp 125-126. São Paulo: Atheneu, 2002.
47. Gonçalves, J.L.Ventilação com pressão positiva Intermitente. In: Gonçalves, J.L. Terapia intensiva Respiratória: Ventilação Artificial (Cap 4. p 113-125). Curitiba: Louvise,1991.
48. Azeredo, C.A.C. Bom senso em ventilação Mecânica. Rio de Janeiro: Revinter ,1997.
49. David, C.M.N. Complicações da Ventilação Mecânica. In: David, C.M. In: Relatório de II Consenso Brasileiro de Ventilação Mecânica. São Paulo: Atheneu, Cap. 13. pp. 405-424.2002.
50. Dantas, R.A.S., Sawada, N.O., & Materbo, M.B. Pesquisa sobre qualidade de vida:revisão da produção científica das universidades publicas do estado de São Paulo. *Rev. Latino-Americana de Enfermagem* 2003; 11(4):532-538
51. Frayman, L., Cukiet,A., Forster., Ferreira, V.B.,& Buratini, J.A. Qualidade de vida de pacientes submetidos a cirurgia de epilepsia. *Arq. Neuro-Psiquiatria*, mar 1999; v 57, n 1. São Paulo.

52. Schalock ,R.L., Brown, I., Cummins, R.A., Felce, D.M., et al. Conceptualization, measurement and application of quality of life for persons with intellectual disabilities: report of an international panel of experts. *Mental Retard* , 2003;41(1):66
53. Seidl,E., & Zannon,C.M.L.C. Qualidade de vida e saúde:aspectos conceituais e metodológicos.Caderno de Saúde Pública, marc/abril 2004;20(2):580-588.Rio de Janeiro.
54. Carvalho, J. O perfil do estilo de saúde e a qualidade de vida do portador de deficiência visual da grande Florianópolis.Revista Brasileira de Cineantropometria & Desempenho Humano 1999;V 1, n 1-p.111.
55. Pereira,R.J., Cotta,R.M.M., Franschini,S.C.C., et al.Contribuição dos domínios físicos, social,psicologico e ambiental para a qualidade de vida global de idosos. Rev.Psiquiatr.Rio Grande do Sul jan/abr 2006;v.28 n.1 Porto Alegre .
56. Klubber, L., Moriguchi,E.H., & Cruz.B.M. A influencia da fisioterapia na qualidade de mulheres com incontinencia urinária:revisão. Revista Medica PUC.jul/set 2002; v 12,n.3. Rio Grande do Sul, Porto Alegre,
57. Fitzpatrick, R., Davey, C., Buxton,M.J., & Jones,D.R. Evaluationig patient-based outcome measures for use in clinical trials. *Health Technal Assess*,1998;2:1-71
58. Rivera, A.J.B., Roldan. F.L.T., Casanova, L.I.S., & Beltran ,M.M. Efecto de una intervencion educativa em del paciente hipertenso. *Salud Pública de México* nov/dec1998; 40(6):503-9
59. Minayo, M.C.S., Hartz,Z.M.A ., & Buss,P.M. Qualidade de vida e saúde:um debate necessário. *Cienc.saude coletiva*,2000;vol.5,n.1,p.7-18
60. Carvalho, N B.Influencia da terapêutica sobre a qualidade de vida do paciente com miastenia gravis- Tese de Doutorado- apresentada a Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina . Departamento de Neurologia .2006
61. Auquier P., Simeoni ,M.C., & Mendizabal .H. Approches théoriques et méthodologiques de la qualité de vie liée à la santé. *Revue Prevenir* 1997;33:77-86
62. Albuquerque, S.M.R.L. Envelhecimento ativo: desafio dos serviços de saúde para a melhoria da qualidade de vida dos idosos. 2005.São Paulo.Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo.
63. Fleck, M.P.A. Projeto desenvolvido para OMS no Brasil pelo Grupo de estudos em Qualidade de vida: Versão em Português dos Instrumentos de Avaliação de Qualidade de Vida ( WHOQOL ).1998.
64. Cotta, R. M. M., Suarez, M. M. M.,Cotta Filho, J. S., et al. La hospitalización domiciliaria ante los câmbios demográficos y nuevos retos de salud. *Ver. Panam Salud Publica*.2002; 11 ( 4 ),253-261.
65. Lauretti, R.A mensuração da qualidade de vida. *Rev. Assoc. Méd. Brás* 2003; 49 (4).
66. Reis,M.G., & Glashan,R.Q. Adultos hipertensos hospitalizados:percepção de gravidade da doença e de qualidade de vida. *Rv. Latino-Am.Enfermagem* mai 2001; v.9 n.3 Ribeirão Preto .

67. Nalissi, S., Poostizadeh .A., Nourai, M., Silaroodi. H.,& Montarezi . The effects of thymectomy on quality of life in patients with myasthenia gravis, *J Neuro Sci*,2005;238:126 ( suppl).
68. Rostedt, A., Padua. L., Stalberg E.V. Correlation between a patient-derived functional questionnaire and abnormal neuromuscular transmission in myasthenia gravis. *Clin neurophysiol*.2005;116:2058-64
69. Roth .T., Ackermannn .R., Stein .R., Inderbitzi ,R.; Rosler, K.; Schmid ,R.A.Thirteen years follow-up after radical transsternal thymectomy for myasthenia gravis. Do short-term results predict long-term outcome?. *J Cardiothorac Surg*.2002; 21:664-70
70. Padua .L., Evoli .A., Caliandro .P., Mazza ,.S., Padua ,R., & Tonali .P. Health-related quality of life in patients with myasthenia gravis and the relationship between patient-oriented assessment and conventional measurements. *Neurol Sci*2001;22:363-9
71. Thiesen, R, A .S.; Soares, S.M.T.P., & Oliveira, R.A.R.A. Fisioterapia em neurointensivismo. In: Cruz, J. Neurointensivismo. Série: Clínicas Brasileiras de Medicina Intensiva. 2002;Ano 7. Vol:12. Cap. 16. pp 361-282. São Paulo: Atheneu,
72. Downie, P.A. Cash: Neurologia para fisioterapeutas. 4ª ed. São Paulo: Panamericana. 1988.
73. Azeredo, C.A.C., Nemer,S.N., & Azeredo,L.M.. Fisioterapia Respiratória em UTI. Rio de Janeiro: Lidador. 1998.
74. Costa, D.Fisioterapia Respiratória Básica. São Paulo: Atheneu,. 1999.
75. Sepulveda, M. Recursos fisioterápicos em assistência ventilatória. In: David, C.M.N. Relatório do II Consenso Brasileiro de Ventilação Mecânica. São Paulo: Atheneu. Cap. 10. P 382-389.2002.
76. Santos, A .C., & Zanette, S. A. Assistência fisiatrica a pacientes em Terapia Intensiva. In: Barreto, S.S.M; Vieira, S.R.R; Pinheiro,T.S & colab. Rotinas em Terapia Intensiva. 3ª ed. Porto Alegre: Artmed, Cap. 69. P. 662-672. 2001.
77. Azeredo, C. A.C. Fisioterapia respiratória moderna amp e ver. 4 ed. São Paulo:Manole.2002.
78. Camargo,F.M; Queiroz,M.C.A; Lamari,N. Fisioterapia tardia nas alterações físico-funcionais no portador de Miastenia Gravis. Artigo publicado em [www.interfisio.com.br](http://www.interfisio.com.br), 2007.Acesso em 28.12.2007.
79. Morita,M.P.A; et al. Miastenia Gravis na infancia:estudo de 18 pacientes. *Arq.Neuro-Psiquiat*.2001;v.59,n 38, São Paulo.
80. Magniet,G; Micaglio,G.F;Lalli,R;Bejato,L;Candeago,M.R; Merskly,H;Angelini,C. Psychiatric disturbances associated with Myasthenia gravis. *Acta Psychiat Scand* 1988;;77:443-5
81. Paradis,C.M; Friedman,S; Lazar,R.M; Kula,R.W..Anxiety disorders in a neuromuscular clinic.*Am. J. Psychiatry* 1993;150:1102-4

## ANEXOS

ANEXO 1  
TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Eu, \_\_\_\_\_, declaro, por meio deste termo, que concordei em ser entrevistado(a) na pesquisa de campo intitulada: Qualidade de Vida da pessoa com Miastenia Gravis, desenvolvida pela Faculdade de Motricidade Humana - Universidade Técnica de Lisboa, para o Mestrado de Ciências da Fisioterapia. Fui informado(a), ainda, de que a pesquisa é orientada por Doutor Jean Cabri e realizada por Marcia Caminha de Lima, fisioterapeuta, a quem poderei contatar e consultar a qualquer momento que julgar necessário através do telefone nº 99878092 ou 32952690 ou e-mail: marciacaminhadelima@hotmail.com.

Afirmo que aceitei participar por minha própria vontade, sem receber qualquer incentivo financeiro e com a finalidade exclusiva de colaborar para o sucesso da pesquisa. Fui informado(a) dos objetivos estritamente acadêmicos do estudo, que, em linhas gerais é pesquisar a qualidade de vida da pessoa com Miastenia Gravis.

Foi informado que a pesquisa não apresenta danos físicos mas se houver algum desconforto durante a realização da mesma, toda atenção e ajuda será dada. Também foi informado que a pesquisa trará benefícios porque através dela se conhecerá a qualidade de vida das pessoas com Miastenia Gravis submetidas ou não ao tratamento fisioterápico, podendo assim contribuir para a melhoria das ações profissionais e conseqüente melhorar a vida destes pacientes.

Fui também esclarecido(a) de que os usos das informações por mim oferecidas estão submetidos às normas éticas destinadas à pesquisa envolvendo seres humanos, da Comissão de Ética em Pesquisa (CEP) , do Hospital Geral de Fortaleza e atende a Resolução 196/96

Minha colaboração se fará de forma anônima, por meio de questionário a ser respondido a partir da assinatura desta autorização. O acesso e a análise dos dados coletados se farão apenas pela pesquisadora e seu orientador.

A pesquisadora principal da pesquisa me ofertou uma cópia assinada deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, conforme recomendações da Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP).

Fui ainda informado(a) de que posso me retirar dessa pesquisa a qualquer momento, sem prejuízo para meu acompanhamento ou sofrer quaisquer sanções ou constrangimentos.

Estou ciente de que, caso eu tenha dúvida ou me sinta prejudicado(a), poderei contatar a pesquisadora responsável pelo telefone 3295.2690 ou 9987.8092.

Fortaleza, \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_

Assinatura do(a) participante: \_\_\_\_\_

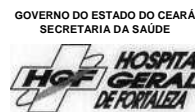
Assinatura do(a) pesquisador(a): \_\_\_\_\_



## ANEXO 2



GOVERNO DO ESTADO DO CEARÁ  
SECRETARIA DA SAÚDE



### COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA - CEP/HGF

Fortaleza, 10 de outubro de 2007

#### **PARECER:**

Projeto de Pesquisa: **Qualidade de vida da pessoa com miasternia gravis**

Área do conhecimento: **Ciências da Saúde/Fisioterapia**

Pesquisador Responsável: **Márcia Caminha de Lima**

Data da entrada no CEP: **08/05/07**

Registro no CEP: **140602/07**


O comitê de Ética em Pesquisa do HGF em reunião ordinária no dia 14/06/07 analisou e

considerou o referido projeto **APROVADO**, pois atende as recomendações da Resolução

196/96 do CNS/MS.

Lembramos ao pesquisador o cumprimento da referida resolução na condução científica do

seu projeto e ainda, a devolução dos resultados ao CEP e à comunidade.

  
**Dra. Maria Veraci Oliveira Queiroz**  
Coordenadora do Comitê de Ética em  
Pesquisa  
Hospital Geral de Fortaleza - HGF

## ANEXO 3

## VERSÃO BRASILEIRA DO QUESTIONÁRIO SF-36

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2- Comparada há um ano, como você se classificaria sua saúde em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

<b>Atividades</b>	<b>Sim, dificulta muito</b>	<b>Sim, dificulta um pouco</b>	<b>Não, não dificulta de modo algum</b>
a) Atividades Rígorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3

e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5 - Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6 - Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhum	Muito leve	Leve	Moderada	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5	6

8 - Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9 - Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6

d) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode animá-lo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranqüilo?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitiva mente verdadeiro	A maioria das vezes verdadei ro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitiva mente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

Anexo 4  
Ficha de identificação social :

12. Qual o seu sexo?

- 1- Feminino
- 2- Masculino

13. Qual a sua data de nascimento?

\_\_\_\_\_.

14. Qual a sua profissão? ( Se estiver desempregado ( a ) ou aposentado(a), escreva a sua última profissão).

\_\_\_\_\_.

15. Qual o seu nível de instrução?

- 1-Não sabe ler nem escrever
- 1-Sabe ler e escrever
- 2-Ensino Básico
- 3-Ensino Médio
- 4-Ensino Superior
- 5-Pós-graduação
- 6-Mestrado
- 7-Doutorado

16. Qual o seu estado civil?

- 1-Casado (a) com registro
- 2-Casado (a) sem registro
- 3-Solteiro ( a)
- 4-Viuvo(a)
- 5-Divorciado(a)
- 6-Separado(a)

17. Você já fez Fisioterapia?

- 1-Sim
- 2-Não

18. Qual a sua opinião sobre a Fisioterapia?

- 1-Você melhorou após a realização das sessões de Fisioterapia
- 2-Você piorou após a realização das sessões de Fisioterapia
- 3-Não houve melhora nem piora com a realização das sessões de Fisioterapia
- 4-Nunca realizou então não possui opinião formada sobre o assunto

19. Há quanto tempo recebeu o diagnóstico de Miastenia?

\_\_\_\_\_.

20. Onde você faz o seu acompanhamento médico?

- 1-Instituição Pública
- 2-Instituição Particular

21- Como você avaliaria a sua qualidade de vida após o diagnóstico da doença?

1-Muito boa

2-Boa

3-Nem boa nem ruim

4-Ruim

5-Muito ruim

Alguém lhe ajudou a preencher este questionário?

---

Você tem algum comentário sobre o questionário?

---

Agradeço a sua colaboração e o tempo que me foi concedido para o preenchimento deste questionário