

patologia na infância exige um alto nível de suspeição perante a sintomatologia diurna. O diagnóstico permitirá a implementação precoce de VNI, tratamento capaz de alterar o curso natural da doença. Sendo uma forma de hipoventilação grave, totalmente dependente durante o sono, a ventilação requer cuidados especiais de controle, aferição e fiabilidade.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.slsci.2016.02.142>

42339

### SLEEP AND PULMONARY FUNCTION IN MYASTHENIA GRAVIS: A CASE REPORT

Ezequiel F. Oliveira, Sergio R Nacif, Jessica J Urbano, Valeria Cavalcante, Melissa N Polaro, Berenice CO Valerio, Acary SB Oliveira, Luis VF Oliveira

UNIVERSIDADE NOVE DE JULHO-UNINOVE

E-mail address: [jjulioti@yahoo.com.br](mailto:jjulioti@yahoo.com.br) (J. Urbano)

#### Resumo

A miastenia gravis (MG) é caracterizada pela transmissão neuromuscular anormal causada por mutações nos genes que codificam as proteínas envolvidas na junção neuromuscular, gerando uma transdução de sinal deficiente. A fraqueza muscular generalizada, principal característica da doença, compromete os músculos da região da orofaringe, predispondo a obstrução das vias aéreas superiores, especialmente durante o sono.

#### Método

Paciente homem, caucasiano com 62 anos de idade, índice de massa corpórea (IMC) de 27,7 kg/m<sup>2</sup> foi diagnosticado com MG aos 12 anos com sintomas iniciais de ptose palpebral, hipotonia e fraqueza muscular generalizada, dificuldade na sucção e deglutição. O paciente foi submetido a timectomia e 4 admissões em consequência da doença, necessitando de suporte ventilatório invasivo, nos últimos 2 anos. Ele mantinha uma vida ativa com limitações físicas consideráveis devido a fraqueza muscular generalizada. Após admissão no Laboratório do Sono, o paciente foi submetido a uma avaliação inicial composta por coleta de dados clínicos, verificação das circunferências do pescoço e abdômen, aferição da pressão arterial periférica, cálculo do IMC e em seguida submetido a exames de espirometria, manovacuometria e polissonografia basal noturna (PSG). O Questionário Clínico de Berlim (QCB) e a escala de sonolência de Epworth (ESE) foram administrados.

#### Resultados/Discussão

O paciente apresentou circunferência de pescoço de 39 cm e circunferência de abdome de 111 cm. A pressão inspiratória máxima foi de -52 cm/H<sub>2</sub>O e a pressão expiratória máxima de 40 cm/H<sub>2</sub>O. Na espirometria apresentou capacidade vital funcional de 49% do previsto e volume expiratório forçado no primeiro segundo de 45% do previsto. Na PSG apresentou índice de apnea/hipopneia de 22 eventos/hora, saturação de oxihemoglobina basal de 86% e mínima de 59%, ESE de 10 e alto risco no QCB.

#### Conclusão/Considerações finais

O paciente apresentou padrão ventilatório restritivo moderado,

redução das pressões ventilatórias máximas e alterações na arquitetura do sono. Estes resultados chamam a atenção para a identificação precoce de distúrbios respiratórios do sono em pacientes com MG para a possível indicação de terapia de suporte ventilatório visando minimizar os efeitos deletérios desses transtornos, especialmente na função muscular, devido à hipoventilação que piora durante o sono, dessaturação de oxihemoglobina e fragmentação do sono.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.slsci.2016.02.143>

42347

### SLEEP DISORDERS IN PATIENTS WITH MYASTHENIA GRAVIS: A SYSTEMATIC REVIEW.

Ezequiel F. Oliveira, Sergio R Nacif, Jessica J Urbano, Valeria Cavalcante, Melissa N Polaro, Berenice CO Valerio, Acary SB Oliveira, Luis VF Oliveira

UNIVERSIDADE NOVE DE JULHO-UNINOVE

E-mail address: [jjulioti@yahoo.com.br](mailto:jjulioti@yahoo.com.br) (J. Urbano)

#### Resumo

The purpose of this systematic review was to access the presence of sleep-disordered breathing in patients with Myasthenia gravis. Subjects and Methods We follow the PRISMA declaration criteria. The evaluation was according to the STROBE statement for observational and cross-sectional studies and the CONSORT checklist for clinical trials. Searches were conducted using MEDLINE, EMBASE, SciELO, PubMed Central, and the Cochrane Central Register of Controlled Trials, using the following key words: myasthenia gravis, neuromuscular disease, sleep, sleep quality, sleep apnea, obstructive sleep apnea, central sleep apnea, restless legs syndrome, sleep disorder, and sleep disordered breathing. Results Our searches yielded a total of 36 studies published between 1970 and 2014. The number of patients involved ranged from 9 to 490. Of the 36 studies, 19 articles were excluded because they did not fit the inclusion criteria. Therefore, 18 studies were eligible for our review, because they were observational, cross-sectional, and clinical studies assessing the quality of sleep and the prevalence of sleep disorders in patients with MG.

#### Conclusion

For some neuromuscular diseases, it is well established in the literature that SDB affects the quality of life, compromising health and longevity. Studies of patients with MG have shown that these patients experience poor sleep quality, excessive daytime sleepiness, limb movements, and higher incidence of SDB, while other studies have not found these relationships. Therefore, given the current inconclusive evidence and limited literature, further study of sleep disturbances in patients with MG is needed. Future research should use PSG to investigate possible relationships with anthropometric characteristics, pulmonary function, and the etiology of the disease, with particular attention to the time courses of disease progression. Such findings have the potential to change the course of sleep disturbance and improve quality of life for patients with MG.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.slsci.2016.02.144>