



UNIVERSITÀ GIUSTINO FORTUNATO
D.M. 13 aprile 2006 - G.U. n° 104 del 6/05/2006 - TELEMATICA



UniforJob
ACADEMY



Accademia Eraclitea
ENTE DI RICERCA E DI ALTA FORMAZIONE ACCREDITATO

Master Universitario di primo livello in “Deglutologia geriatrica”

A.A. 2023/24

Presbifagia secondaria: patologie neuromuscolari

Foniatra dr Giovanni Ruoppolo

Obiettivi

- classificazione delle malattie neuromuscolari
- il ruolo del foniatra e del logopedista nella gestione delle MNM
- patologie neuromuscolari e deglutizione

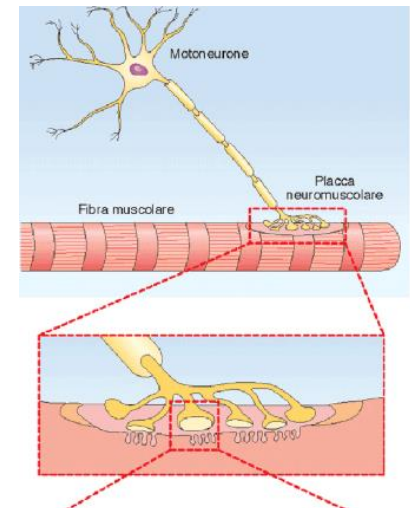
patologie neuromuscolari

EZIOLOGIA

insieme eterogeneo di patologie

- genetiche (distrofia miotonica, distrofia muscolare di Duchenne, distrofia oculo-faringea)
- acquisite di tipo autoimmune (miastenia gravis)
- acquisite di tipo degenerativo (malattia del motoneurone, polineuropatia)

- patologie che comprendono disordini del motoneurone, della giunzione neuromuscolare o del muscolo scheletrico.
- il denominatore comune di tali patologie è l'indebolimento muscolare
- patologie rare, nelle forme che si manifestano in età adulta:
 - disfagia possibile sintomo di esordio, importante riconoscere la patologia
 - disfagia come possibile criticità

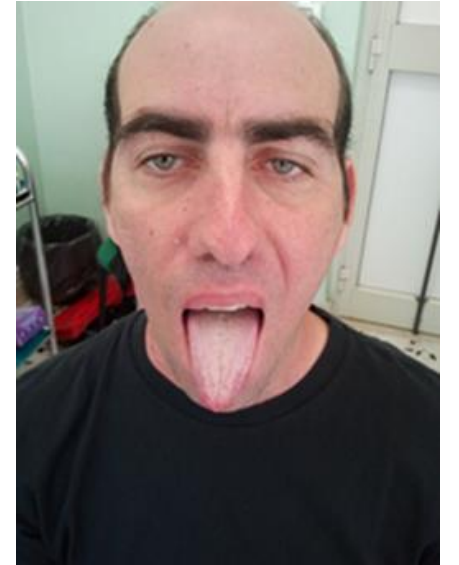


patologie neuromuscolari. Miopatie

Distrofia miotonica di Steinert (DM 1)

miotonia ereditaria (autosomica dominante) 1-5/10000

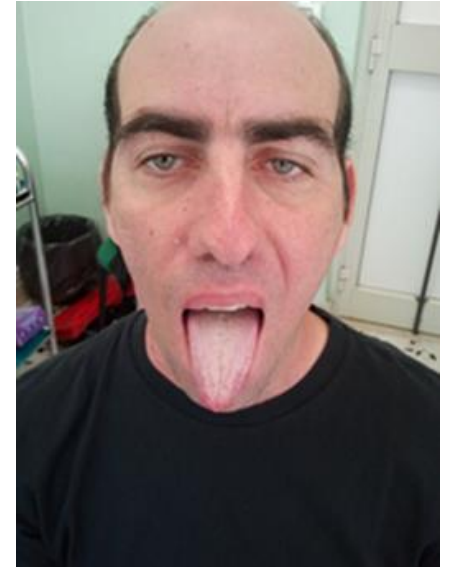
- nelle forme tardive può esordire oltre i 60 anni
- atrofia muscolare diffusa, miotonia (difficoltà a rilasciare i muscoli dopo contrazione)
- disfagia nel 55% dei pazienti, prevalente per i solidi
- sintomo iniziale rallentamento delle fasi orofaringee
- deficit fasi orali per debolezza muscolatura facciale, con atrofia dei muscoli temporali, masseteri e linguali con conseguente deficit masticazione /contenzione orale del bolo / scialorrea



patologie neuromuscolari. Miopatie

Distrofia miotonica di Steinert (DM 1)

- deficit fase faringea per indebolimento muscolatura faringo-laringea e deficit apertura sfintere esofageo superiore (debolezza mm sopraioidei / miotonia SES?) con ristagni, rischio penetrazione ed ab-ingestis
- deficit fase esofagea per coinvolgimento muscolatura liscia dell'esofago
- rischio malnutrizione / disidratazione
- la debolezza della muscolatura respiratoria può compromettere la clearance delle vie respiratorie, aggravando la disfagia.



Neuromuscular Disorders 31 (2021) 5–20

Review

Dysphagia in adult myopathies

Zohar Argov^a, Marianne de Visser^{b,*}

patologie neuromuscolari. Miopatie

Distrofia Oculo-faringea

rara distrofia muscolare ereditaria (1/100000 - 1/1000000) che interessa prevalentemente il distretto cefalico e talora la muscolatura del cingolo scapolo-omerale

- esordio dopo IV^a decade con ptosi palpebrale e disfagia
- evoluzione lenta con decadimento QoL
- disfagia legata prevalentemente a deficit di forza della muscolatura faringea ed ipertonìa / deficit di rilassamento dello sfintere esofageo superiore, con presenza di ristagni ipofaringei.
- possono coesistere deficit di forza linguale e deficit mm laringei



patologie della giunzione neuro-muscolare

Miastenia Gravis

- caratterizzata da faticabilità della muscolatura, per la produzione di anticorpi che inibiscono l'attività dei recettori per il neurotrasmettitore acetilcolina (che normalmente stimola il funzionamento dei muscoli)
- il coinvolgimento della muscolatura ad innervazione bulbare è frequente, la **disfagia può rappresentare (6 - 15%) la prima manifestazione della patologia**
- la disfagia è intermittente e tende ad aggravarsi durante il pasto, può essere prevalente a livello delle fasi orali o della fase faringea, spesso associata ad indebolimento della muscolatura facciale e diplopia
- possibile associazione di iperrinofonia e/o disfonia
- **un ritardo nella diagnosi e nella somministrazione della terapia può comportare l'aggravamento degli effetti della miastenia sulla muscolatura laringea e respiratoria con necessità di intervento intensivo.**

J Neurol (2008) 255:224–230
DOI 10.1007/s00415-008-0664-6

ORIGINAL COMMUNICATION

Tobias Warnecke
Inga Teismann
Julian Zimmermann
Stephan Oelenberg
E. Bernd Ringelstein
Rainer Dziewas

Fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing with simultaneous tensilon application in diagnosis and therapy of myasthenia gravis

Reliability and main findings of the flexible endoscopic evaluation of swallowing-Tensilon test in patients with myasthenia gravis and dysphagia

S. Im^a, S. Suntrup-Krueger^b, S. Colbow^b, S. Sauer^b, I. Claus^b, S. G. Meuth^b, R. Dziewas^b and T. Warnecke^b

patologie della giunzione neuro-muscolare

- Miastenia Gravis

FEES + valutazione bedside funzionalità fasi orali

Videofluoroscopia (valutazione deficit SES / fase esofagea)

FEES - Tensilon test (valutazione endoscopica della funzionalità deglutitoria simultanea alla iniezione di Tensilon): test positivo se risoluzione dei ristagni

[la valutazione foniatrica è di supporto al consolidato workup diagnostico neurologico per la miastenia]

Dysphagia 17:147–151 (2002)
DOI: 10.1007/s00455-001-0114-4

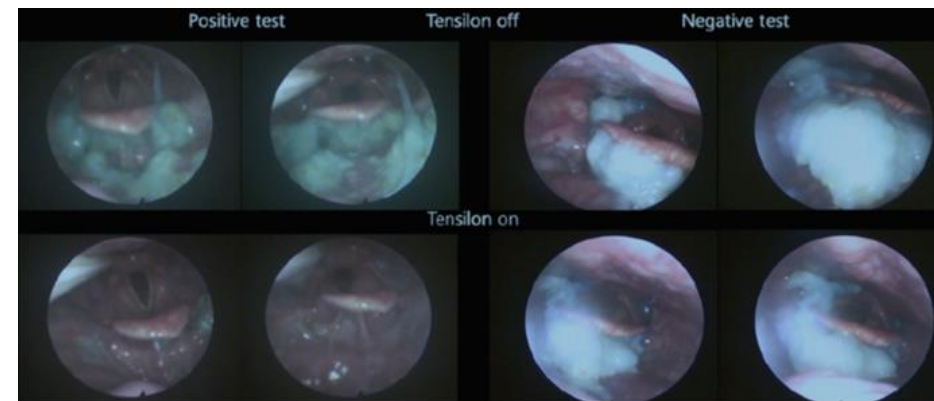
Dysphagia
© Springer-Verlag New York, Inc. 2002

A Prospective Assessment of the Characteristics of Dysphagia in Myasthenia Gravis

Angela Colton-Hudson, MCISc, RegCASLPO,¹ Wilma J. Koopman, RN, MScN,¹
Taslim Moosa, MCISc, RegCASLPO,¹ Dean Smith, B Med Sc, MD, FRCPC,² David Bach, MD, FRCPC,²
and Michael Nicolle, MD, FRCPC, D. Phil¹

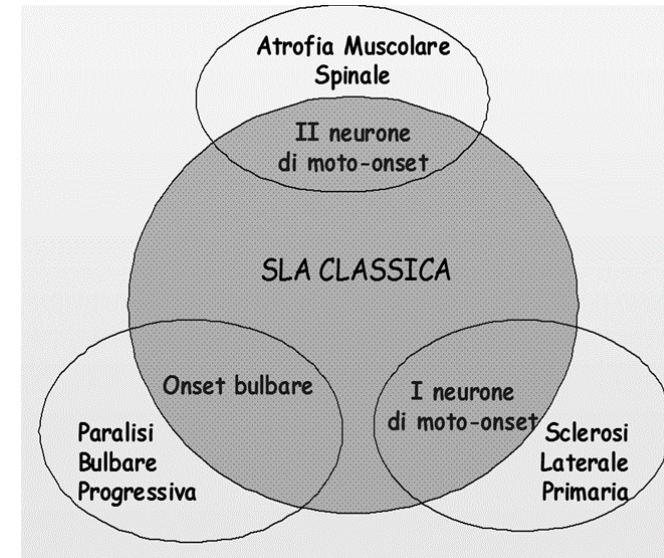
Reliability and main findings of the flexible endoscopic evaluation of swallowing-Tensilon test in patients with myasthenia gravis and dysphagia

S. Im^a, S. Suntrup-Krueger^b, S. Colbow^b, S. Sauer^b, I. Claus^b, S. G. Meuth^b, R. Dziewas^b and T. Warnecke^b



patologie neuromuscolari. Malattie del motoneurone

- spettro di sindromi neurodegenerative caratterizzate dalla degenerazione progressiva dei motoneuroni:
 - ✓ Paralisi bulbare progressiva
 - “SLA ad onset bulbare”
 - ✓ Atrofia muscolare progressiva
 - ✓ Sclerosi laterale primaria
 - ✓ Flail arm syndrome
 - Diplegia amiotrofica brachiale
 - ✓ Flail leg syndrome
 - Forma pseudopolineuritica



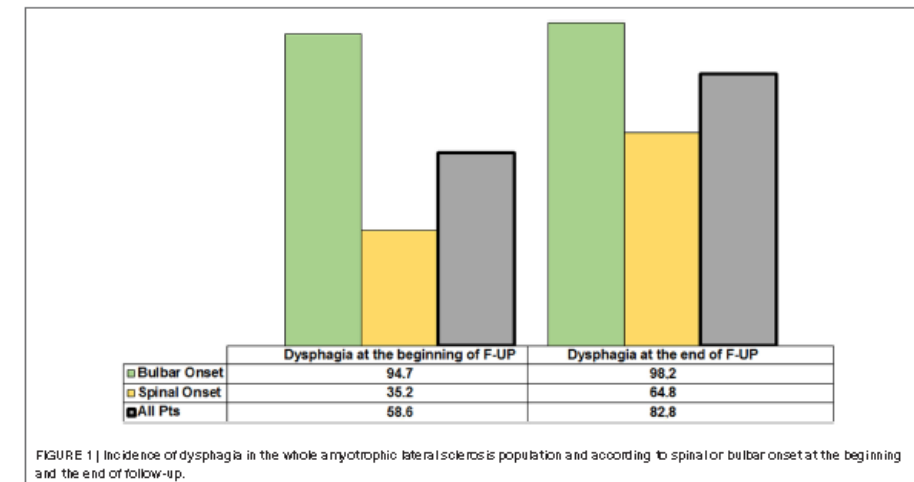
patologie neuromuscolari. Malattie del motoneurone

- **incidenza disfagia nelle fasi precoci**
 - onset bulbare (94.7%)
 - onset spinale (35.2%)
- **disfagia silente nel 6,9% dei soggetti alla prima osservazione**
- **la valutazione della funzionalità deglutitoria deve essere precoce e strumentale**



Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Impact on Patient Behavior, Diet Adaptation, and Riluzole Management

Emanuela Onesti¹, Ilenia Schettino², Maria Cristina Gori¹, Vittorio Frasca¹, Marco Ceccanti³, Chiara Cambieri³, Giovanni Ruoppolo² and Maurizio Inghilleri^{1*}



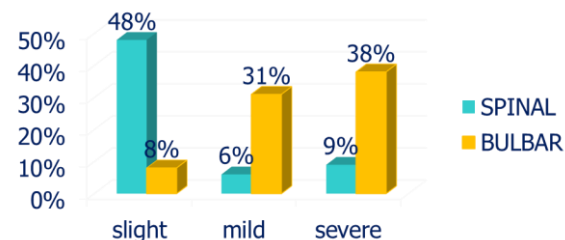
patologie neuromuscolari. Malattie del motoneurone

- la valutazione della funzionalità deglutitoria deve sempre comprendere la valutazione delle funzionalità orali:
- la disfagia nelle fasi iniziali è prevalentemente legata a deficit linguali
- la FEES dovrà dimostrare la buona funzionalità della fase faringea
- il deficit linguale è predittivo rispetto allo sviluppo della disfagia orofaringea
- la capacità di tenuta della base lingua è determinante rispetto alla funzionalità orofaringea

Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: prevalence and clinical findings

Ruoppolo G, Schettino I, Frasca V, Giacomelli E, Prosperini L, Cambieri C, Roma R, Greco A, Mancini P, De Vincentis M, Silani V, Inghilleri M. Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: prevalence and clinical findings. Acta Neurol Scand. DOI: 10.1111/ane.12136. © 2013 John Wiley & Sons A/S. Published by John Wiley & Sons Ltd.

G. Ruoppolo¹, I. Schettino¹, V. Frasca², E. Giacomelli², L. Prosperini², C. Cambieri², R. Roma¹, A. Greco¹, P. Mancini¹, M. De Vincentis¹, V. Silani², M. Inghilleri²



patologie neuromuscolari. Malattie del motoneurone

- importante prendere in considerazione la velocità della progressione della disfagia per determinare la frequenza dei controlli e pianificare l'eventuale posizionamento PEG
- fattori che comportano una più rapida progressione:
 - età avanzata
 - onset bulbare
 - rapidità di progressione ALSFRS-R
 - stato nutrizionale
 - condizioni respiratorie

Dysphagia (2022) 37:868–878
<https://doi.org/10.1007/s00455-021-10346-9>

ORIGINAL ARTICLE

Progression of Oropharyngeal Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Retrospective Cohort Study

Laura Mariani¹ · Giovanni Ruoppolo¹ · Armando Cilfone¹ · Chiara Cocchi¹ · Jacopo Preziosi Standoli¹ · Lucia Longo¹ · Marco Ceccanti² · Antonio Greco¹ · Maurizio Inghilleri²

