



UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM NEUROLOGIA
MESTRADO EM NEUROLOGIA

SIMONE MONTEIRO PALERMO DE OLIVEIRA VIANA

**DISARTRIA E DISFAGIA NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA.
MÉTODO DE AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA:
ANÁLISE DE UMA SÉRIE DE 170 PACIENTES DO RIO DE JANEIRO**

RIO DE JANEIRO
2010

SIMONE MONTEIRO PALERMO DE OLIVEIRA VIANA

**DISARTRIA E DISFAGIA NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA.
MÉTODO DE AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA:
ANÁLISE DE UMA SÉRIE DE 170 PACIENTES DO RIO DE JANEIRO**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Neurologia do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, como requisito parcial para a obtenção do Título de Mestre em Neurologia, área de concentração Neurociências.

Orientador: Prof^a. Dr^a. Regina Maria
Papais Alvarenga

Co-orientador: Prof. Dr. José Mauro Braz
de Lima

RIO DE JANEIRO
2010

616.8
V614d

Viana, Simone Monteiro Palermo de Oliveira,
Disartria e disfagia na esclerose lateral amiotrófica. Método de avaliação fonoaudiológica: análise de uma série de 170 pacientes do rio de janeiro. / Simone Monteiro Palermo de Oliveira Viana - Rio de Janeiro, 2010.

88 f.

Orientadora: Prof^a. Dr^a. Regina Maria Papais Alvarenga.
Co-orientador: Prof. Dr. José Mauro Braz de Lima.

Dissertação (Mestrado) - Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Mestrado em Neurologia, 2010.

1. Esclerose lateral amiotrófica. 2. Epidemiologia. 3. Disartria. 4. Disfagia. 5. Método de avaliação fonoaudiológica para esclerose lateral amiotrófica. I. Alvarenga, Regina Maria Papais. II. Lima, José Mauro Braz. III. Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro. IV. Título.

SIMONE MONTEIRO PALERMO DE OLIVEIRA VIANA

**DISARTRIA E DISFAGIA NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA.
MÉTODO DE AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA:
ANÁLISE DE UMA SÉRIE DE 170 PACIENTES DO RIO DE JANEIRO**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Neurologia do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, como requisito parcial para a obtenção do Título de Mestre em Neurologia, área de concentração Neurociências.

Aprovado em: ___/___/___.

BANCA EXAMINADORA

Prof^a. Dr^a. Regina Maria Papais Alvarenga
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro - UNIRIO

Prof. Dr. Domingos Sávio Ferreira de Oliveira
Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro - UNIRIO

Prof^a. Dr^a. Angela Albuquerque Garcia
Universidade Federal do Rio de Janeiro - UFRJ

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho ao meu marido Ellison e ao meu filho Vitor, que compreenderam os momentos em que estive ausente desenvolvendo esta pesquisa.

Aos meus irmãos Ricardo e Bruno.

Aos meus pais, em especial à minha mãe Diva que sempre apoiou minhas escolhas e me ensinou que vale a pena acreditar, mesmo que tudo pareça impossível.

A minha amiga Eloíza Fernandes Tavares, que sempre está ao meu lado colaborando e apoiando nas pesquisas do INDC/UFRJ.

A Deus por ter permitido a realização deste trabalho.

AGRADECIMENTOS

À Prof^a. Dr^a. **Regina Papais Alvarenga**, Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em Neurologia da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), obrigada pelo ensino e parceria em todos os momentos do curso, dando a oportunidade de crescimento profissional e pessoal. Minha admiração pelo trabalho que desenvolve junto aos alunos e pacientes, pesquisa e ensino em Neurologia.

Ao Prof. Dr. **José Mauro Braz de Lima**, agradeço a oportunidade em fazer parte do grupo de pesquisa e assistência no Ambulatório de Doenças do Neurônio Motor do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), em específico aos pacientes de ELA, pelo ensino e amizade.

À Dr^a. **Marli Pernes da Silva Loureiro**, Coordenadora do Programa de DNM/ELA do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ, meu agradecimento por ter trabalhado com uma profissional competente abraçando uma causa tão difícil, sendo incansável na ajuda aos pacientes do ambulatório.

Ao Prof. Dr. **Hélcio Alvarenga**, pelo conhecimento que adquiri nas reuniões da sessão clínica às sextas-feiras no Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ, sempre apoiando e ajudando a equipe de reabilitação neurológica, minha gratidão e admiração.

Ao Prof. **José Luís de Sá Cavalcanti** pelo conhecimento que me proporcionou, principalmente, na elaboração de artigo científico.

Ao Prof. **Maurício Moscovici**, pelo ensino na organização dos cursos e simpósios de neurociências, realizados no Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ.

Um agradecimento especial in memoriam, ao Prof. **Gianni Maurélio Temponi**, agradeço a Deus por ter conhecido e trabalhado com uma pessoa tão especial: generosa, competente, sempre ajudando a todos, firme, mas generoso. Através do Prof. Gianni encontrei a vocação para pesquisa e ensino no Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ, a ele devo muito, devo o prazer e o interesse

pelo estudo e pesquisa de alterações fonoaudiológicas em doenças neurológicas, devo o orgulho de trabalhar numa equipe muito especial.

Aos funcionários do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ, amigos do Setor de Fonoaudiologia, Fisioterapia, Neurologia, Enfermagem, Serviço Social e aos acadêmicos da Faculdade de Medicina do curso de Fonoaudiologia da UFRJ.

Aos pacientes de ELA, pela colaboração proporcionando novos caminhos em busca do conhecimento e assistência permitindo pesquisas que possam melhorar a qualidade de vida dos mesmos.

Um agradecimento especial a Luiz Eduardo, secretário do Programa de Pós-Graduação em Neurologia do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde da UNIRIO, pelo apoio técnico na área da informática, solidariedade e amizade.

RESUMO

O atual estudo tem a finalidade de descrever as disfunções orofaríngeas na forma esporádica da esclerose lateral amiotrófica, descrever dados demográficos e sintomas iniciais da ELA, citar a frequência da disartria, disfagia e disfonia na ELA, comparar dados demográficos e clínicos na forma clássica e bulbar, classificar a gravidade da disfagia com a aplicação de um protocolo original com vistas à indicação do tipo de alimentação do paciente. O desenho deste trabalho constou de um estudo analítico e retrospectivo, onde foram revistos prontuários médicos de pacientes atendidos no setor de fonoaudiologia do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da Universidade Federal do Rio de Janeiro pela autora no período de maio de 2000 a dezembro de 2008 (n=170) encaminhados pelo setor de Neurologia com o diagnóstico de forma esporádica da ELA definido segundo o critério El escorial modificado (WFN.1998) e com queixas relacionadas a distúrbios na articulação, deglutição e/ou fonação. A avaliação da disartria seguiu um protocolo de aplicação baseado nos estudos de Casanova, 1997 que considera as cinco bases motoras da fala - articulação, ressonância, fonação, prosódia e respiração. A avaliação da disfagia constou da aplicação de um protocolo elaborado pela autora onde foi utilizada uma anamnese dirigida a sintomas da disfagia e exame objetivo das estruturas orofaciais relacionadas com a deglutição. Entre 2004 e 2008, foram analisados dados referentes a um protocolo para avaliar o comprometimento da disfagia em pacientes com queixas de dificuldade para deglutir líquidos e alimentos sólidos. Os dados da avaliação fonoaudiológica deste subgrupo (n=29) gerou uma escala de gravidade da disfagia na ELA com quatro escores (0 - normal, 1 - disfagia leve, 2 - disfagia moderada, 3 - afagia). Estes escores orientam os parâmetros para indicação pelo fonoaudiológico do tipo adequado de consistência alimentar de acordo com a disfunção da deglutição e dão subsídios ao neurologista para indicação de vias alternativas de alimentação como sonda nasogástrica, nasoentérica, ostomias como gastrostomia e jejunostomia em função dos riscos de broncoaspirações e engasgos decorrentes de afagia. O objetivo foi verificar se existe o controle respiratório do paciente no momento da deglutição e examinar o grau de comprometimento da deglutição. Foram analisados 170 pacientes (56,5% do sexo masculino e 43,5% do feminino; 59,4% brancos, 28,8% pardos, 11,8% negros), com média da idade no início da doença de 53,1 anos e o maior número de casos entre

40 a 49 anos, tendo o mais jovem 30 anos e o mais velho 79 anos. O sintoma inicial da ELA foi referido pelos pacientes como fraqueza em membros (79,4%), seguindo-se alteração na fala (7,6%), na deglutição (4,7%), fasciculações em membros superiores (1,8%), quedas (1,8%), câimbras, tremores e algia (1,2%), atrofia, fasciculação de língua (0,6%). A média da idade no início da doença foi $53,1 \pm 12,4$, mediana da idade no início da doença 53,0, a média da idade na avaliação fonoaudiológica $55,1 \pm 12,1$, mediana da idade na avaliação fonoaudiológica 55,0, a média do tempo da doença no exame fonoaudiológico $2,1 \pm 1,7$ e mediana do tempo da doença no exame fonoaudiológico 2,0. A avaliação fonoaudiológica indicou fonação normal em 29,4%, voz nasal em 40,6%, nasal e rouca em 5,3% e apenas rouca em 24,7%. A disartria ficou comprovada em 51,8% dos casos. A deglutição apresentou-se normal em 32,9%, a disfagia foi identificada em 45,3% e a afagia em 21,8%. No exame ectoscópico da língua observou-se atrofia em 3,5%, miofasciculação em 35,9%, ambos em 54,1% e em apenas em 6,5% dos casos o exame foi normal. Observou-se predominância da forma clássica da ELA 61,2% em relação à forma bulbar 38,8%. Os brancos, negros e pardos também predominaram na forma clássica respectivamente 34,7%, 8,2%, 18,2% sobre a forma bulbar 24,7%, 3,5% e 10,5%. No exame dos vinte e nove casos os pacientes com a forma bulbar da doença tem maior dificuldade no controle fonorespiratório com manifestações da fonação e grau de comprometimento para deglutir em relação à forma clássica, a média da idade na avaliação foi de $55,1 \text{ anos} \pm 11,5$, mediana na avaliação fonoaudiológica 52,0 anos, média do tempo de doença no exame fonoaudiológico $2,8 \text{ anos} \pm 3,3$, mediana do tempo de doença no exame fonoaudiológico 1,0 ano tendo o mais jovem 37 anos e o mais velho 76 anos. Quinze (51,7%) eram do sexo masculino e 14 (48,3%) do sexo feminino. A forma bulbar com 15 (51,7%) casos com 8 homens e 7 mulheres e a clássica 14 (46,7%), com 7 homens e 7 mulheres, 18 (62,1%) brancos, 8 (27,6%) pardos, 3 (10,3%) negros. No exame do tempo máximo fonatório foi detectado normal em 11 (37,9%), hipercontração de pregas vocais 5 (17,2%), hipercontração de pregas vocais e travamento articulatorio em 11 (37%) e travamento articulatorio em 2 (6,9%) casos. Na escala para verificação do grau de severidade do comprometimento da deglutição 23 (79,3%) dos casos, encontrava-se na faixa do grau 1, seguido de 4 (13,8%) dos casos grau 2 e 2 (6,9%) grau 3. O maior número de casos ficou restrito a forma clássica 12 (40%) grau 1. O trabalho mostra que a escala para verificação do grau de comprometimento em

relação aos efeitos dos problemas da deglutição no paciente de ELA elucidou o acompanhamento fonoaudiológico no tipo de indicação para consistência alimentar, proporcionando informações ao médico que assiste o paciente sobre a necessidade de via alternativa de alimentação quando for o caso, evitando broncoaspirações e engasgos significativos, permitindo assim, tanto uma forma segura de avaliação da deglutição como colabora qualidade de sobrevivência dos pacientes.

Palavras-chave: Esclerose lateral amiotrófica. Epidemiologia. Dislalia. Disfagia. Método de avaliação fonoaudiológica.

ABSTRACT

The actual study it has the purpose to describe the orofaríngeas disorders in the sporadically form of the amyotrophic lateral sclerosis, to describe given demographic and initial symptoms of, to cite the frequency of the dysarthria, dysphagia and dysphonia in it, to compare given demographic and clinical in the classic form and to bulbar, to classify the gravity of the dysphagia with the application of an original protocol with sights to the indication of the type of feeding of the patient. The drawing of this work consisted of an analytical and retrospective study, where it defined according to escorial El criterion had been reviewed medical handbooks of patients taken care of in the sector of speech therapy of the Institute of Neurology Deolindo Couto of the Federal University of Rio de Janeiro for the author in the period of may of 2000 the december of 2008 (n=170) directed by the sector of Neurology with the diagnosis of sporadical form of modified (WFN.1998) and with related complaints the disorders in the articulation, deglutition and / or phonation. The evaluation of the dysarthria followed a protocol of application based on the studies of Casanova, 1997 that it considers the five motor bases of - articulation, resonance, phonation, prosody and breath. The evaluation of the dysphagia consisted of the application of a protocol elaborated for the author where it consisted of directed the symptoms of the dysphagia and objective examination of the related orofaciais structures with the deglutition. Between 2004 and 2008, they had been analyzed given referring to a protocol to evaluate the committal of the dysphagia in patients with difficulty complaints to swallow liquid and solid foods. The data of the phonoaudiological evaluation of this sub-group (n=29) it with four generated a scale of gravity of the dysphagia in props up (0- normal, 1- mild dysphagia 2- moderate dysphagia, 3- afagia). These you prop up they guide the parameters for indication for the phonoaudiological of the type adjusted of alimentary consistency in accordance with the disorders of the deglutition and give subsidies to the neurologist for indication of alternative ways of feeding as, nasogastric tub a sounding lead, ostomies as gastrostomy and jejunostomy in function of the risks of bronchospiration and decurrent choke of afagia. The objective was to verify if the respiratory control of the patient at the moment of the deglutition exists and to examine the degree of committal of the deglutition. 170 patients (56.5% of male sex and 43.5% of the femele one had been analyzed; 59.4% whites, 28.8% mediums brown, 11.8%

blacks), with average of the age at the beginning of the illness of 53,1 years and the biggest number of cases between 40 the 49 years, having the youngest 30 years and the oldest 79 years. The initial symptom of IT was related by the patients as weakness in members (79.4%), following alteration in speaks (7.6%), in the deglutition (4.7%), fasciculation in superior members (1.8%), falls (1.8%), tremors and pain (1.2%), atrophy, fasciculation of thongue (0,6%). The average of the age at the beginning of the illness was $53.1 \pm 12,4$, medium one of the age at the beginning of illness 53,0, the average of the age in phonoaudiological evaluation 55.1 ± 12.1 , medium one of the age in phonoaudiological evaluation 55,0, the average of the time of the illness in phonoaudiological examination $2.1 \pm 1,7$ and medium one of the time of the illness in phonoaudiological examination 2,0. The phonoaudiological evaluation indicated normal phonation in 29,4%, nasal voice in 40,6%, nasal voice and hoarse in 5,3% and only hoarse voice in 24,7%. The dysarthria e was proven in 51,8% of the cases. The deglutition was presented normal in 32,9%, the dysphagia was identified in 45,3% and the afagia in 21,8%. In the ectoscopic examination of the tongue atrophy in 3,5% was observed, miofasciculation in 35,9%, both in 54,1% and in only in 6,5% of the cases the examination it was normal. Predominance of the classic form of it was observed 61.2% in relation to the form to bulbar 38.8%. The whites, blacks and mediums brown had also predominated in classic form respectively 34.7%, 8.2%, 18.2% on the form to bulbar 24.7%, 3.5% and 10.5%. In the examination of the twenty and nine cases the patients with the form to bulbar of the illness have greater difficulty in the fonorespiratory control with manifestations of the phonation and degree of committal to swallow in relation to the classic form, the average of the age in the evaluation were of $55,1anos \pm 11,5$, medium in the phonoaudiological evaluation 52,0 years, average of the time of illness in the phonoaudiological examination 2,8 years \pm , medium of the time of illness in phonoaudiological the 3,3 examination 1,0 year having more the young 37 years and the oldest 76 years. Fifteen (51.7%) were of male sex and 14 (48.3%) of the femele sex. The form to bulbar with 15 (51.7%) cases with 8 men and 7 women and classic 14 (46.7%), with 7 men and 7 women, 18 (62.1%) white ones, 8 (27.6%) medium brown ones, 3 (10.3%) black ones. In the examination of the phonation maximum time it was detected normal in 11 (37.9%), hypercontraction of vocal folds 5 (17.2%), hypercontraction of vocal folds and articulation locking in 11 (37%) and articulation locking in 2 (6.9%) cases. In the scale for verification of the degree of severity of the

committal of deglutition 23 (79.3%) of the cases, one met in the band of degree 1, followed of 4 (13.8%) of the cases degree 2 and 2 (6.9%) degree 3. The biggest number of cases was restricted classic form 12 (40%) degree 1. The work manifest that the scale for verification of the degree of comittal in relation to the effect of the problems of the deglutition in the patient of IT elucidated the phonoaudiological accompaniment in the type of indication alimentary consistency, providing information to the doctor that attends the patient on the necessity of by feeding alternative when will be the case, preventing significant bronchoaspiration and choke, thus allowing, as much a form insurance of evaluation of the deglutition as collaborates quality of life of patients.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis. Epidemiology. Dysarthria. Dysphagia. Method of fonoaudiologic evaluation for amyotrophic lateral sclerosis

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Quadro 1	Trabalhos realizados no Brasil - Epidemiologia na ELA (PALERMO; LIMA; ALVARENGA, 2009)	22
Quadro 2	Avaliações da disartria	28
Quadro 3	Características da fala e prejuízos na ELA	32
Quadro 4	Protocolos de avaliação da disfagia orofaríngea	39
Quadro 5	Classificação da gravidade do distúrbio da deglutição após avaliação fonolológica (SILVA; VIEIRA, 1998)	41
Quadro 6	Classificação da gravidade do distúrbio da deglutição após avaliação fonolológica (FURKIM; SILVA, 1999)	42
Quadro 7	Classificação da gravidade do distúrbio da deglutição após avaliação fonolológica (CHIAPPETTA, 2005)	42
Quadro 8	Características da disfagia orofaríngea na ELA	44
Quadro 9	Relação S/Z (BEHLAU;PONTES, 1995)	49
Quadro 10	Teste de contagem de números (BEHLAU; PONTES, 1995)	49
Quadro 11	Análise da prosódia (BEHLAU; PONTES, 1995)	50
Quadro 12	Anamnese relacionada à classificação do grau de comprometimento da deglutição	51
Quadro 13	Protocolo de avaliação fonolológica para disfagia/afagia na ELA, desenvolvido pela autora e aplicada nos pacientes no período de 2004 a 2008	52

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Manifestações orofaríngeas na ELA (n=170)	54
Tabela 2	Manifestações orofaríngeas em pacientes com ELA em relação à forma clínica (n=170)	55
Tabela 3	Comparação de dados demográficos e clínicos nos pacientes com ELA clássica e bulbar (n=170)	56
Tabela 4	Manifestações da fonação (n=29)	57
Tabela 5	Escala de comprometimento da deglutição (n=29)	57
Tabela 6	Manifestações da fonação em relação à forma clínica clássica e bulbar (n=29)	58
Tabela 7	Grau de comprometimento da deglutição em relação à forma clínica clássica e bulbar (n=29)	58

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AVC	Acidente vascular cerebral
AMP	Atrofia muscular progressiva
ATM	Articulação têmporo mandibular
CVC	Consoante-vogal-consoante
DNM	Doença do neurônio motor
ELA	Esclerose lateral amiotrófica
ELP	Esclerose lateral primária
ENMG	Eletroneuromiografia
FO	Frequência fundamental
GEP	Gastrostomia endoscópica percutânea
LCT	Lesão cerebral traumática
NMI	Neurônio motor inferior
NMS	Neurônio motor superior
OFas	Órgãos fonoarticulatórios
PBP	Paralisia bulbar progressiva
PRG	Gastrostomia percutânea radiológica
RR	Risco relativo
PV	Pregas vocais
SIC	Segundo informações comentadas
SNC	Sistema nervoso central
TIF	Tempo de início de fala
TMF	Tempo máximo fonatório
VED	Videoendoscopia da deglutição
VOT	Tempo de latência da voz

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	17
2	REVISÃO DA LITERATURA	19
2.1	EPIDEMIOLOGIA NA ELA	20
2.2	CLASSIFICAÇÃO	24
2.3	CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS	24
2.4	DISARTRIA	25
2.4.1	Conceito	25
2.4.2	Classificação e etiologia	25
2.4.3	Avaliação da disartria	27
2.4.4	Disartria na ELA	32
2.5	DISFAGIA	33
2.5.1	Conceito	33
2.5.2	Classificação e etiologia da disfagia	36
2.5.3	Avaliação das disfagias	37
2.5.4	Disfagia e ELA	43
3	OBJETIVOS	45
3.1	OBJETIVO GERAL	45
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	45
4	METODOLOGIA	46
4.1	DESENHO DO ESTUDO	46
4.2	MÉTODO	46
4.2.1	Seleção de pacientes	46
4.2.2	Critérios de inclusão	46
4.2.3	Critérios de exclusão	46
4.2.4	Coleta de dados	47
4.2.5	Avaliação fonoaudiológica	47
4.3	MÉTODO ESTATÍSTICO	53
5	RESULTADOS	54
5.1	AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA NO PERÍODO DE 2000 A 2008	54
5.1.1	Dados demográficos	54
5.1.2	Manifestações orofaríngeas	54

5.1.3	ELA forma clássica versus ELA forma bulbar	55
5.2	RESULTADO DA AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA NUM SUBGRUPO DE 29 PACIENTES EXAMINADOS NO PERÍODO DE 2004 A 2008	56
5.2.1	Dados Demográficos	56
5.2.2	Dados das manifestações da fonação (tabela 4) e escala de comprometimento da deglutição (tabela 5) em 29 casos examinados	57
5.2.3	Dados das manifestações da fonação em relação à forma clínica clássica e bulbar (n=29)	58
5.2.4	Grau de comprometimento da deglutição em relação a forma clínica clássica e bulbar (n=29)	58
6	DISCUSSÃO	59
7	CONCLUSÃO	70
	RECOMENDAÇÃO	71
	REFERÊNCIAS	72
	APÊNDICE A - Protocolo de Avaliação Fonoaudiológica	84
	ANEXO A - Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa do INDC/UFRJ	88

1 INTRODUÇÃO

O interesse sobre o estudo da esclerose lateral amiotrófica, doença adquirida, neurodegenerativa de causa desconhecida que acomete principalmente os neurônios motores da medula espinhal, do tronco cerebral e do encéfalo (LIMA, 1998), tem feito com que muitos profissionais da área de saúde dessem mais atenção a esta enfermidade que ainda é desafiante, uma vez que pouco se sabe de sua natureza. Considerando que o tratamento não envolve somente medicamentos, ocorreram nos últimos anos importantes avanços no atendimento global aos pacientes através da assistência multidisciplinar como a fonoaudiologia, fisioterapia, psicologia com a finalidade de melhorar a qualidade de vida dos mesmos.

A ELA é uma das mais sérias e graves doenças degenerativas do sistema nervoso atingindo indivíduos entre 40 e 60 anos com leve predomínio do sexo masculino (LIMA, 1998) determinando uma sobrevida de 3 a 5 anos e em alguns casos 10% a 15% dos pacientes sobrevivem mais de 10 anos (LEIGH et al., 2003). O acometimento bulbar é a principal causa dos óbitos (LIMA, 1998).

A pesquisa apresentada nesta dissertação originou-se de uma experiência profissional de vinte e oito anos de trabalho da autora em avaliação e intervenção de distúrbios fonoaudiológicos na área da fala e deglutição em doenças neurológicas e do atendimento fonoaudiológico realizado pela autora desde 1998 à pacientes com o diagnóstico de ELA no Instituto de Neurologia Deolindo Couto da Universidade Federal do Rio de Janeiro. Esta instituição desde 1978 tem um setor ambulatorial voltado ao atendimento à pacientes com doenças dos neurônios motores chefiado pelo Prof. José Mauro Braz de Lima. Não se pode evitar a conotação educativa e científica de ensino e pesquisa que foi desenvolvida sobre a responsabilidade do Prof. José Mauro Braz de Lima, baseado numa experiência de 30 anos. Diversos trabalhos publicados e apresentados em congressos nacionais e internacionais, inclusive teses de mestrado, doutorado e pós-doutorado, resultaram nos vários projetos da linha de pesquisa no Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ ao longo de três décadas (LIMA, 1979, 1998; LIMA et al., 1983, 1986, 1988, 1995; LIMA; SILVA, 1993).

O estudo tem a finalidade de descrever as disfunções orofaríngeas na forma esporádica da esclerose lateral amiotrófica, descrever dados demográficos e sintomas iniciais da ELA, citar a freqüência da disartria e disfagia na ELA, comparar

dados demográficos e clínicos na forma clássica e bulbar, classificar a gravidade da disfagia com a aplicação de um protocolo original com vistas à indicação do tipo de alimentação do paciente.

2 REVISÃO DA LITERATURA

A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é conhecida como doença de Charcot (França) ou doença de Lou Gehring (EUA).

No primeiro estudo clínico e anatomopatológico com material de necropsia de duas pacientes da Salpêtrière, Jean Martin Charcot (1865) apud Goetz (2000) descreveu a doença como semelhante à atrofia espinhal progressiva do adulto, doença previamente descrita por Aran e Duchenne em 1860 (amiotrofia espinhal progressiva-APE, na atual classificação). As diferenças básicas entre essas enfermidades são os sinais piramidais, a evolução mais rápida e os sinais bulbares que a ELA apresenta.

Charcot (1869) descreveu as manifestações clínicas da doença como: atrofias musculares distais e ou proximais dos membros superiores e ou inferiores e dos músculos da língua, miofasciculações, sinais piramidais: hiperreflexia, sinal de Babinsk, sinal de Hoffmann, ausência de alterações de sensibilidades, distúrbios do controle esfinteriano e evolução insidiosa (QUADROS, 2006).

Em 1933, Brain introduziu o termo doença do neurônio motor (DNM) que englobava todas as doenças anteriormente descritas.

Em 1969, Brain e Walton consideraram DNM e ELA como sinônimos, embora o termo ELA seja o mais usado, uma série de estudos afirmou que, amiotrofia espinhal progressiva (APE), PBP e ELP seriam subtipos da ELA, estas doenças como um todo, estariam relacionadas a um processo degenerativo do sistema nervoso central.

As doenças do neurônio motor (DNM) são descritas como doenças degenerativas de causa desconhecida que afetam o corpo celular dos neurônios corticais e do tronco cerebral neurônio motor superior (NMS) e espinhal neurônio motor inferior (NMI) (ROWLAND, SHNEIDER, 2001).

As principais formas classificadas de acordo com seu acometimento incluem quatro síndromes: amiotrofia espinhal progressiva (APE), esclerose lateral primária (ELP), paralisia bulbar progressiva (PBP) e esclerose lateral amiotrófica (ELA) (WORLD FEDERATION OF NEUROLOGY RESERARCH GROUP ON NEUROMUSCULAR DISEASES, 1994).

Há divergência entre os autores se as síndromes correspondem a alterações isoladas ou se estariam no contexto da ELA, correspondendo apenas a fases ou

manifestações distintas da mesma doença (MACKAY, 1963; LI; ALBERMAN; SWASH, 1990; NORRIS et al., 1993).

Há autores que relatam as síndromes como manifestações clínicas de uma única doença (SWANK, POTMAN, 1943) e outros que descrevem como doenças distintas (TANDAN, BRADLEY 1985; PRINGLE et al, 1992).

No Brasil, a primeira descrição da ELA coube a Cypriano de Freitas, publicado em 1910 no Archivos Brasileiros de Psiquiatria, Neurologia e Medicina Legal.

Em 1916 Gonçalves Viana, professor de anatomia e fisiologia patológicas da escola de medicina de Porto Alegre, descreveu dois pacientes com ELA e um deles com apresentação inicial bulbar foi motivo de estudo e de defesa de tese de Raul Moreira da Silva, em 1916. Nas conclusões da tese destacou. “Pode-se afirmar que a etiologia da ELA é ainda hoje indecifrável. É atribuído o desenvolvimento da moléstia a uma herança nervosa de fundo indireto. O sistema nervoso motor, enfraquecido e predisposto por herança nervosa resiste muito menos e sofre à ação vulnerante das intoxicações. É sempre progressiva a marcha da afecção seja qual for a forma de início. A duração da moléstia varia conforme a forma clínica a qual ela se reveste. Os pacientes geralmente tem uma sobrevida de 3 à 4 anos, se a enfermidade inicia no bulbo o tempo de sobrevida é mais curto.” (apud QUADROS et al, 2006).

2.1 EPIDEMIOLOGIA NA ELA

Segundo Mitsumoto, Chad e Pioro (1998), Walling (1999), Neto e outros (2000) e, Calia e Annes (2003), há predominância da ELA da forma clássica sobre a bulbar. Em relação à forma da manifestação, ocorre o predomínio na clássica do sexo masculino sobre o feminino em proporção de 2:1 (GUBBAY et al., 1985; NORRIS et al., 1993; WALLING, 1999; NETO et al., 2000), entretanto na ELA bulbar ocorre uma maior freqüência de pacientes do sexo feminino em relação ao sexo masculino na proporção de 1, 2: 1 (LI; ALBERMAN; SWASH, 1990; NORRIS et al., 1993; EISEN et al., 1993).

A taxa de incidência mais elevada fica na Ilha de Guam em Nova Guiné e na península de Kii no Japão (3,9/ 100.000hab) e a menor na China (0,3 /100.000hab) (KURTZKE, 1982; LOGROSCINO et al., 2005).

A mortalidade entre afro-americanos hispânicos é aproximadamente 50% mais baixa do que as taxas entre brancos não hispânicos (SEJVAR et al., 2005).

As taxas da mortalidade aumentaram de 1,82/100.000hab, representando um aumento de 46% durante um período de trinta anos (1969-1998). A taxa de incidência entre as mulheres aumentou em 60% e continuaram aumentando e entre os homens cresceram 35% durante esse período (NOONAN et al., 2005). Apresentam dados significativos, pacientes com relato de exposição ao choque elétrico severo, atividade física extenuante, soldados que serviram na primeira guerra do Golfo e jogadores de atividades profissionais.

Os veteranos da guerra do Golfo apresentaram risco relativo de morrer de ELA 1,5 vezes maior do que os homens que não serviram. O aumento da mortalidade da ELA entre os homens que serviram o exército foi de (RR=1,54); marinha (RR=1,87); força aérea (RR=1,54) e guarda costeira (RR=2,24) (WEISSKOPF et al., 2005).

Na França foram analisadas 9.005 mortes entre os anos de 1962 a 1968. As taxas totais de mortalidades eram 1.45/100.000hab para homens e 0.90/100.000hab para mulheres. Em função dos dados, nota-se um aumento na mortalidade da ELA sobre o tempo. No período de 1968 a 1971 eram 1.11 para homens e 0.63 para mulheres de 1979 a 1982 observa-se entre 1.92 e 1.12. O referido aumento foi em pacientes abaixo de 55 anos de idade e afetados na maior parte em mulheres identificadas nos anos de 1968 a 1978. Atualmente há um aumento similar em ambos os sexos (DURRLEMAN; ALPEROVITCH, 1989; PEREIRA, 2006).

Na Noruega a mortalidade anual da ELA dobrou, elevando de 1.38 à 2.54/100.000 hab, a referida taxa aumentou na população acima de 60 anos de idade com pico no grupo de idade entre 80 e 84 anos. O aumento era maior nas mulheres do que nos homens e a relação entre sexo foi de 1.32. Os autores relatam que há um aumento na mortalidade da ELA na Noruega, embora este aumento esteja restrito à população com 65 anos ou mais, isto não pode ser explicado como consequência de longevidade ou de sobrevida desta população (TYSSES, 1991).

A ELA apresenta um curso progressivo, com óbito em média de 2 a 5 anos após o início da doença (LI; ALBERMAN; SWASH, 1990).

A causa/óbito mais freqüente é a insuficiência respiratória com ou sem pneumonia que está frequentemente associada à disfagia com broncoaspiração (OLIVEIRA; GABBAI, 2004).

A mortalidade mundial da ELA ainda não está definida (DURRLEMAN, J. ALPEROVITCH, 1989; PEREIRA, 2006).

Quadro 1: Trabalhos realizados no Brasil - Epidemiologia na ELA (PALERMO; LIMA; ALVARENGA, 2009)

Estudo	Tipo de estudo	Característica do estudo	Metodologia	Resultados
Werneck e outros (2007) Brasil	Observacional Descritivo Retrospectivo	251 casos (sul Brasil) ELA esporádica 220 casos ELA bulbar 24 casos ELA familiar 7 casos IM 54 anos H 157 M 94 Início de sintomas 17,9 / 15,7 m	251 casos Entre 1977 e 2004 (critério EL Escorial) (WFN)	Im menor do que a encontrada na literatura internacional, mas similar a brasileira. Trabalhos domésticos e ocupações que demandam esforços físicos estão relacionados com a percepção precoce dos sintomas. Não há relação com exposição a agentes tóxicos e traumatismo.
Castro-Costa e outros (2000) Brasil	Observacional Descritivo Retrospectivo	87 casos do HC de Fortaleza AME 4 casos Variantes de ELA 5 casos PBP 2 casos AMP 2 casos AM 1 caso ELA 78 casos H 51 M 27 IM 42,02 Maior incidência entre 40 e 69 anos 76 forma clássica 2 forma familiar	Exame clínico e complementares 87 casos 1980-1998 Critério EL Escorial (WFN)	A análise dos 87 casos com DNMs, Mostrou predomínio de pacientes com ELA, com elevado nº de casos juvenil e forma adulta de início precoce. Juvenil (21%) Literatura internacional (0,5% a 2,3%) Sobrevivência média 3 anos com variação de 25 à 52 meses Brasil duração média 2,5 anos Mediana 1 ano 12 a 72 meses IM 46 anos Sintoma inicial fraqueza muscular assimétrica, igual a literatura internacional

Estudo	Tipo de estudo	Característica do estudo	Metodologia	Resultados
Neto e outros (2000) Brasil	Observacional Descritivo Retrospectivo	Levantamento nacional ELA 443 casos ELA provável 63 (14,2%) ELA definida 380 (85,8%) H 250 M 193 IM 52 anos membros: 306 (69%) bulbar: 82 (18,5%) generalizada: 52 (11,7%) 259 casos (58%) atendidos em clínicas e consultórios 178 (40,2%) hospitais e ambulatórios Incidência: 65/74 anos valor ajustado	443 casos em 1998 Critério EL Escorial (WFN) Formulários estruturados enviados à 2.505 neurologistas brasileiros para serem preenchidos com dados demográficos e clínicos de todos os pacientes com ELA Jan/set 1998	As características epidemiológicas da doença são semelhantes aquelas descritas em estudos internacionais exceto para a idade dos primeiros sintomas (pacientes brasileiros são mais jovens).

Werneck e outros (2007), não relaciona a ELA com exposição a agentes tóxicos e traumatismos, após estudo com 251 pacientes no período de 1977 à 2004. A idade média da doença encontrada no sul do Brasil é menor do que a encontrada na literatura internacional, mas similar a brasileira. Trabalhos domésticos e ocupações que demandam esforços físicos estão relacionados com a percepção precoce dos sintomas.

Segundo Neto e outros (2000), no Brasil as medidas de mortalidade poderiam ser usadas para quantificar a incidência da ELA, porém mais de 15% dos óbitos com causa morte desconhecida não tem realmente a causa desconhecida, tornando os dados nacionais duvidosos. De acordo com este estudo multicêntrico nacional realizado entre janeiro e setembro de 1998, analisando um total de 443 pacientes, a idade média do início da doença em pacientes brasileiros foi de 52 anos, sendo 48,5 anos para os homens e 53,1 anos para as mulheres, enquanto que mundialmente a idade de início ocorre entre 59 e 65 anos (LI; ALBERMAN; SWASH, 1990; NORRIS et al., 1993). Cerca de 4% a 6% desses casos ocorrem em pessoas com menos de 40 anos. As características epidemiológicas da doença são

semelhantes aquelas descritas em estudos internacionais exceto para a idade dos primeiros sintomas, pacientes brasileiros são mais jovens.

Castro-Costa e outros (2000) analisaram 87 casos com DNMs, nos casos analisados ocorreu predomínio de pacientes com ELA, com elevado número de casos juvenil e forma adulta de início precoce. A sobrevivência média foi de 3 anos com variação de 25 à 52 meses. Na população analisada, a duração média foi de 2,5 anos com uma mediana de 1 ano 12 à 72 meses. Idade média 46 anos, sintoma inicial fraqueza muscular assimétrica, igual à literatura internacional.

2.2 CLASSIFICAÇÃO

Classificação da ELA segundo o critério El Escorial World Federation of Neurology (1998):

- ELA definida (típica): sinais de acometimento de NMI e NMS em três ou mais regiões (tronco cerebral, membros superiores, tórax, membros inferiores).
- ELA provável: sinais de acometimento de NMI e NMS em duas regiões.
- ELA possível: sinais de acometimento de NMI e NMS em uma região ou de NMS em duas ou três regiões.
- ELA suspeita: sinais de acometimento do NMI em duas ou três regiões.
 - Sinais do NMS: clônus, sinal de Babinski, ausência do reflexo cutâneo abdominal, hiperreflexia e hipertonia.
 - Sinais do NMI: atrofia, fraqueza, fasciculação e hiporreflexia.

2.3 CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS

Presença de (critérios positivos): sinais de disfunção do NMI (incluindo EMG em músculos clinicamente não afetados), sinais de disfunção do NMS, progressão dos sinais e sintomas.

Presença de (critérios negativos): sinais sensitivos, distúrbios esfincterianos, distúrbios visuais, disautonomia, disfunção dos gânglios da base, demência tipo Alzheimer, síndromes que mimetizam a ELA.

O diagnóstico é baseado na presença de fasciculações em uma ou mais regiões, alterações neurogênicas na EMG, condução motora e sensitiva normal, ausência de bloqueio da condução motora (LI et al., 1986).

2.4 DISARTRIA

2.4.1 Conceito

A disartria também denominada disartrofonía (PEACHER, 1950) ou disartropneumofonia (GREWEL, 1957) é uma desordem motora da fala que acomete o paciente de ELA, sendo decorrente da lesão do sistema nervoso central e/ou periférico, que provoca alterações das cinco bases motoras da fala (respiração, fonação, articulação, ressonância e prosódia) em razão de paralisia, fraqueza ou incoordenação da musculatura do aparelho fonador, causando um comprometimento da amplitude, direção e velocidade dos movimentos e caracterizando-se, principalmente por monoaltura, monointensidade, qualidade vocal ruidosa, imprecisão articulatória e alteração da velocidade de fala (DARLEY; ARONSON; BROWN, 1969a,b; CABRERA, 1999).

2.4.2 Classificação e etiologia

As disartrias são classificadas como flácida, espástica, atáxica, hipocinética, hipercinética e mista (YORKSTON, 1996; CABRERA, 1999; FREED, 2000). Esta

classificação considera manifestações distintas quanto às cinco bases motoras da fala, portanto, padrões de fala distintos são encontrados nestes diferentes quadros, sendo que os sintomas podem variar entre os indivíduos que apresentam um mesmo tipo específico de disartria (THEODOROS; CARUSO; BURTON, 1987; SIMPSON; TILL; GOFF, 1988; MURDOCH, 1990; 2005; MURDOCH; CHANERY, 1994; YORKSTON, 1996; CARRIÓN et al., 2001).

Espásticas

As síndromes do neurônio motor superior são clinicamente demonstradas pela presença da espasticidade e pela hiperreflexia, estão também associadas à outras características, como a disfagia, labilidade emocional, hipernasalidade.

Flácidas

Inclui distúrbios das junções neuromusculares, neuropatias periféricas e paralisias bulbares.

Os distúrbios acarretam disfunção na respiração, fonação, ressonância e na articulação, as quais levam às anormalidades na prosódia.

Mista

As disartrias mistas envolvem uma combinação de dois ou mais tipos de disartria. Uma ampla gama de distúrbios neurológicos afetando os vários níveis do sistema nervoso central é responsável pela manifestação da disartria mista, doenças degenerativas, desmielinizantes, acidente vascular cerebral (AVC), lesão cerebral traumática (LCT), tumor cerebral, distúrbios tóxicos metabólicos e inflamatórios (DUFFY, 1995; MURDOCH, 2005).

Hipocinéticas

As afecções extrapiramidais se manifestam sob a forma de hipocinesia, bradicinesia, rigidez, tremor, limitação dos atos espontâneos e associados. Face inexpressiva, debilidade da voz, disprosódia, articulação com falhas, falta de inflexão, hipofonia.

Hipercinética

Ocorre em pacientes que apresentam distúrbios do movimento; atetose, coréia, discinesias, distonias, mioclonia de palato e tremores da voz. Pode-se observar rigidez e distonia dos músculos na fonoarticulação, irregularidade na respiração, quebras de frequência e intensidade, afonia intermitente e fonação estrangulada, monofrequência e alteração intensa da modulação da voz.

Atáxica ou cerebelar

Ligadas a lesões no cerebelo, evidenciadas em doenças como: encefalites, acometimento tóxico, lesões vasculares, desmielinizantes. Presença de músculos hipotônicos, movimentos lentos impróprios em força, extensão, duração e direção: movimentos oculares-nistagmo; aspereza da voz e uma monotonia vocal com poucas variações de intensidade.

2.4.3 Avaliação da disartria

Quadro comparativo de protocolos de disartria, segundo avaliações de Metter (1991), Casanova (1997), Jakubovicz (1997) e Ortiz (2004; 2005) em relação à anamnese, ectoscopia e bases motoras da fala.

Quadro 2: Avaliações da disartria

Autor	Anamnese	Ectoscopia	Bases motoras da fala
Ortiz (2004; 2005)	<p>-aspectos subjetivos: Impressão acústica da fala do paciente;</p> <p>-aspectos objetivos dados mensuráveis, comparáveis no tempo sobre as alterações motoras</p>	<p>- Gravar a fala do paciente durante a avaliação, com a finalidade de registrar e comparar os dados pré e pós-tratamento.</p> <p>- avaliação dos movimentos isolados e alternados envolvendo a musculatura da face</p> <p>- avaliação dos movimentos da fala</p> <p>- verificar a <i>performance</i> do paciente nas séries de movimentos parâmetros observados:</p> <p>- os movimentos ocorrem com força e no tempo esperado</p> <p>- são simétricos</p> <p>- há presença de movimentos associados</p> <p>- os movimentos são consistentes e regulares</p> <p>- ocorre deteriorização progressiva na performance</p> <p>- há presença de tremor e fasciculação</p> <p>- os movimentos são grosseiros</p> <p>- o paciente não é capaz de realizar os movimentos</p>	<p>- base respiratória: velocidade, tipo respiratório e capacidade vital</p> <p>- avaliação das bases fonatórias, constando de oito subitens: tempo máximo fonatório de / a /, / i /, / s / e / z /; relação s/z; palavras por expiração na contagem de números, leitura de textos e conversação; qualidade vocal; ataque vocal; intensidade; altura / frequência; e estabilidade ou flutuações na frequência ou intensidade vocal.</p> <p>- ressonância subdividida em: movimento velar, emissão vocal e nasalidade.</p> <p>- articulação: inteligibilidade da fala para monossílabos e sentenças, movimentos labiais na fala e resistência lingual ativa.</p> <p>- prosódia: velocidade de leitura de textos, entonação, marcação prosódica da sílaba tônica, marcação do elemento principal dentro das frases .</p>

Autor	Anamnese	Ectoscopia	Bases motoras da fala
Casanova (1997)	Não informado	<ul style="list-style-type: none"> - exame ectoscópico dos órgãos fonoarticulatórios - avaliação do aparelho fonador: exame da musculatura laríngea através de um laringoscópio. - Verifica funções da linguagem, já que na disartria a linguagem encontra-se preservada - Analisa apraxia bucomaxilofacial, mediante uma escala de itens de movimentos articulatórios como mostrar a língua, assobiar, mover a língua, sorrir, mastigar. Deve-se examinar primeiro a ordem depois a imitação. - Exame da postura, tônus e força muscular. A postura do paciente vai influir na qualidade da fala e também no tônus e na força muscular. 	<ul style="list-style-type: none"> - Respiração: avaliação do controle da expiração. - Fonação: emissão da vogal /a/, visando analisar a presença de hipofonia ou rouquidão. Para avaliar a coordenação dos movimentos laríngeos, é solicitado ao paciente a emissão de uma vogal prolongada variando de tom, sem modificar o volume e que emita ar sem voz a princípio, fazendo com que soe pouco a pouco. - Ressonância: a nasalização é examinada e constatada ao ser pronunciado sílabas e palavras que tenham consoantes não-nasais, determinando-se em que pontos articulatórios se evidencia o problema. - Articulação: a avaliação da articulação consta de um exame de leitura em voz alta e da fala espontânea, levando-se em conta que a articulação de alguns sons pode ser normal em palavras isoladas e ruim na linguagem corrida. Avalia-se também a força, coordenação e rapidez de movimentos e a simetria dos órgãos fonoarticulatórios bem como o déficit neuromuscular subjacente. É importante considerar o contexto fonético deste ou daquele som (sua posição em relação aos sons próximos dentro da palavra). - Prosódia: é examinada a fala do paciente sobre o tom, volume e em suas mudanças relativas ao contexto da expressão como, acentuação, ritmo, a duração dos sons, a situação e duração das pausas.

Autor	Anamnese	Ectoscopia	Bases motoras da fala
Jakubovicz (1997)	Com o paciente ou familiar. Perguntas sobre dados gerais do mesmo, histórico (gravidez, nascimento, desenvolvimento psicomotor, social, clínico)	<ul style="list-style-type: none"> - palato duro - dentes - oclusão dentária - lábios - motilidade dos lábios - aspecto da língua - tremores - aspecto do velo - diadocosinesias - aspecto da maníbula - bochechas - voz - deglutição - avaliação motora: - ombros e cabeça - face - avaliação dos mecanismos orofaciais em repouso e em movimento - Teste de praxias 	<p>Testagens dos mecanismos da voz e da fala: Sistemas respiratórios e fonatórios (devem ser testados juntos, já que anormalidades na fonação afetam a respiração e vice-versa)</p> <p>1-prolongamento da vogal /a/, observar:</p> <ul style="list-style-type: none"> -qualidade da voz -duração -tonalidade -estabilidade -nasalidade -diadococinesia -restrição de movimentos -repetir palavras (observar ritmo de fala, emissões nasais, movimentos da língua) -resistência vocal -repetição d e palavras -leitura em voz alta (observar adaptações, cansaço, ritmo, fluência) -fala espontânea <p>2-lista de palavras para repetição 3-articulação 4-fonação 5-ressonância 6-prosódia</p>

Autor	Anamnese	Ectoscopia	Bases motoras da fala
Metter (1991)	<p>Avaliação da função respiratória através do exame físico e de testes especiais de laboratório.</p> <p>Verificar dispnéia no descanso ou na execução, presença de tosse e na produção de esputo., se é fumante.</p> <p>Sintomas causados por dor patológicas de laringe, mudanças de voz, controle do esfícter para proteger a respiração, tosse e deglutição. rouquidão dor, disfagias e dificuldades respiratórias, a articulação é normal ou anormal, se anormal- a desarticulação é específica ou generalizada</p>	<p>Inspeção da cavidade oral, apalpação das estruturas intra-orais. Incluir exame da língua, dentes, maloclusão, palato duro, palato mole e da faringe. A coloração da mucosa deve ser rosa quando iluminada.</p> <p>Verificar a audição, se for observada qualquer evidência de anormalidade.</p>	<p>.Respiração: a avaliação específica pode ser obtida pela história e pelo exame físico, mais raio x de tórax, gases de sangue arterial e estudos da função pulmonar.</p> <p>.Fonação: avaliação da fala, em particular, a fonação de uma vogal sustentada como /a/, dando uma boa indicação da função laríngea.Utilizar um espelho de laringe.</p> <p>.Ressonância: o grau de nasalidade pode ser testado com a fala espontânea e a leitura. A avaliação mais específica da fala pode ser dada examinando dois grupos de fonemas, aqueles que são nasais na qualidade como /m/ em "mamãe", /n/ em "canto", /n/ em "não", e aqueles que requerem completo fechamento da cavidade nasofaríngea, como as plosivas /p/ em "pão", /b/ em "bata", ou as sibilantes /s/ em "sol" ou /z/ em "zero". A inspeção visual da faringe e do velo, durante o repouso e a fonação, pode mostrar a fraqueza palatal.</p> <p>.Articulação: esta avaliação pode determinar se o paciente tem uma desarticulação focal ou uma desarticulação geral. A articulação pode ser avaliada pela fala espontânea e pela avaliação de grupos fonêmicos.</p> <p>.Prosódia: a habilidade para produzir uma prosódia normal pode ser avaliada pela fala espontânea, ritmo das sílabas repetidas e pela diadocosinesia da repetição, verbalizando três sílabas em sequência ("pu-tu-ku"). Pode ser avaliada a habilidade para reconhecer e realizar expressões de felicidade, indagação, raiva e surpresa. A fala contextual pode ser avaliada como a habilidade para repetir diferentes enunciados prosódicos.</p>

2.4.4 Disartria na ELA

O diagnóstico neurológico associado à disartria mista inclui a esclerose lateral amiotrófica (MURDOCH, 2005).

Abaixo segue quadro descrevendo as características e prejuízos da fala na ELA segundo autores.

Quadro 3: Características da fala e prejuízos na ELA

Autor	Características da fala na ELA e prejuízos
Murdoch (2005)	NMS - Espasmo da língua, presença de reflexos primitivos. NMI - Fasciculações, fraqueza, atrofia, mobilidade reduzida da língua, disfunção muscular do lábio e da mandíbula.
Robert e outros (1999)	Dentre as alterações bulbares a queixa principal inicial foi manifestada pela alteração na voz e fala.
Strand e outros (1996)	Dificuldades na deglutição começam quando a fala já está bastante comprometida.
Duffy (1995)	A disartria na ELA é mista, espástica-flácida com 88% dos casos.
Kent e outros (1994)	Funções segmentais da laringe para controle da vocalização são vulneráveis em pacientes masculinos. Mulheres revelam altas proporções de erros de contraste fonético indicativo de controle de sonoridade deficiente.
Strand e outros (1994)	Estudo perceptivo da análise acústica da fala com objetivo de detectar indicadores da progressão da doença.
De Paul; Brooks (1993) Tandan; Bradley (1994)	A força da língua fica mais comprometida do que a do lábio e da mandíbula prejudicando a fala.
Kent e outros (1992)	Frequência fundamental anormal (Fo) muito mais alta ou muito mais baixa. Disfunção laríngea em mulheres é menos afetada sob o aspecto da inteligibilidade da fala quando comparado com os homens. Os contrastes fonéticos mais afetados nos homens são aqueles relacionados principalmente para a articulação e ressonância.
Davis (1991); Aronson e outros (1992); Seikel, Wilcox; Turner; Weismer (1993)	Anormalidades equívocas de jitter; shimmer e proporção harmônico-ruído; duração de plosivas e de vogal silábica aumentadas; reduzida duração vocálica máxima; uma redução no número de sílabas por frases; pobre definição do VOT para plosivas iniciais surdas-sonoras; amplitude múltipla e modulações de frequência das várias frequências e magnitude associadas com rápido tremor vocal.
Rosenfield e outros (1991)	Frequência fundamental reduzida (Fo).
Metter (1991)	Disfunção fonatória presente tanto com hipercontração como hipofonação, qualidade vocal de força-estrangulada severa, aspereza, intensidade baixa, desarticulação generalizada.
Gallagher (1989)	Alteração em NMS, espasmo de língua, presença de reflexos primitivos.
Kent e outros (1989, 1990)	Erros fonéticos e erros fonatórios.

Autor	Características da fala na ELA e prejuízos
De Paul e outros (1988); Tandan; Bradley (1994)	Alteração em NMI, fasciculações, fraqueza, atrofia, mobilidade reduzida da língua, disfunção muscular do lábio e da língua.
Hirose; Kiritani; Sawashima (1982)	Função velofaríngea anormal prejudicando a fala.
Dworkin; Aronson; Mulder (1980)	Força e velocidade da língua abaixo da normalidade alterando a fala.
Fallat e outros (1979) Putman; Hixon (1984)	Reduzida capacidade pulmonar, movimentos inadequados da parede torácica prejudicando a fala.
Bonduelle (1975); Dworkin; Hartman (1979)	Disartria por disfunção bulbar, Mobilidade reduzida no movimento da língua, disfunção muscular do lábio e da mandíbula resultando na ausência ou restrição do movimento dos OFas em questão.
Darley; Aronson; Brown (1975)	As características do desvio da fala na ELA representam uma mistura daquelas que ocorrem na paralisia bulbar e pseudobulbar.
Darley; Aronson; Brown (1975); Duffy (1995)	Intervalos prolongados, pausas impróprias, fonemas prolongados.
Carrow e outros (1974)	Características perceptivas da disartria em pesquisa de 79 pacientes- anormal fonatória e ressonantal, qualidade vocal tensa e estrangulada, hipernasalidade, imprecisão de consoantes, inteligibilidade deficiente, atrofia de língua e disfagia.
Darley; Aronson; Brown (1969a,b)	Consoantes imprecisas, hipernasalidade, aspereza, velocidade lenta, monopitch, frases curtas, vogais distorcidas, pitch reduzido, monoloudness e ênfase excessiva ou repetitiva.

2.5 DISFAGIA

2.5.1 Conceito

Disfagias neurogênicas são desordens no processo de deglutição e/ou alimentação, causadas por doença ou trauma neurológico. As disfunções neurológicas podem afetar a ação muscular responsável pelo transporte do bolo alimentar da cavidade oral para o esôfago a grande maioria dos casos de disfagia neurogênica apresenta alterações em nível oral e/ou faríngeo, sendo denominada disfagia orofaríngea (CHIAPPETTA, 2005).

A deglutição normal envolve um complexo grupo de estruturas interdependentes conectadas ao mecanismo neuronal - os nervos cranianos e o sistema sensório-motor e límbico (BASS; MORREL, 1992).

Para deglutir é necessário que ocorra uma série de eventos, que são importantes para efeito de diagnóstico e tratamento sendo divididos em quatro fases:

fase oral preparatória, fase oral, fase faríngea e fase esofágica (COSTA et al., 1993; LOGEMAN, 1998; MARCHESAN, 1998; 2004; SCHINDLER; KELLY, 2002; ALVES, 2003).

O mecanismo fisiológico do processo da deglutição é iniciado pela fase preparatória, que representa o processo de trituração e transformação do alimento em um bolo semi-coeso.

As fases preparatória e oral são voluntárias e conscientes. Na fase oral ocorre o posicionamento do bolo alimentar na porção central da língua pelo acoplamento da ponta e laterais da língua no rebordo alveolar. A língua então se movimenta anteroposteriormente, dirigindo o alimento para trás, gerando uma pressão negativa na boca e a propulsão do bolo alimentar para a faringe. O tempo de trânsito normal da fase oral dura menos do que 1 segundo (LOGEMANN, 1983).

Por meio da movimentação ondulatória da língua, o bolo alimentar alcança o arco palatino anterior (pilar anterior e base da língua), desencadeando a fase faríngea da deglutição, pelo reflexo de deglutição. O reflexo de deglutição é responsável pela elevação, anteriorização e fechamento da laringe e pelo fechamento velofaríngeo, o qual previne o refluxo nasal. O fechamento laríngeo ocorre nas três válvulas de proteção da via aérea: epiglote e pregas vestibulares e pregas vocais. Além desses três níveis de fechamento da laringe durante a deglutição, a elevação e anteriorização da laringe contra o osso hióide e base da língua promovem também uma proteção adicional (KILMAN; GOYAL, 1976). Com a elevação da laringe, há a aproximação das cartilagens aritenóides pela inclinação da base da epiglote, facilitando o fechamento da via aérea.

Os distúrbios que envolvem a fase oral da deglutição, o trânsito oral, podem comprometer desde o primeiro movimento da língua, fase voluntária, até a passagem do alimento pelo dorso da língua indo através dos pilares anterior e posterior. Podem ser decorrentes de alterações na propulsão, elevação e movimentação do dorso da língua, da desorganização do movimento anteroposterior, da redução da pressão intra-oral.

O movimento da base da língua é considerado a principal força geradora de pressão para propulsionar o bolo através da faringe, enquanto a contração faríngea tem um efeito de limpeza, auxiliando na retirada de resíduos da parede da faringe.

A fase esofágica da deglutição é iniciada quando o bolo alimentar atinge o esfíncter esofágico superior e essa região se abre para uma série complexa de

eventos. A abertura do esfíncter, e conseqüentemente a penetração do bolo, ocorre pelo relaxamento de seu tônus e pela movimentação para cima e para frente do complexo hio-laríngeo, pela anteriorização da cartilagem cricóide. Com a entrada do alimento no esôfago iniciam-se os movimentos peristálticos esofágicos para o processo de digestão do alimento e a fase involuntária da deglutição.

As alterações da fase faríngea da deglutição envolvem o atraso ou ausência do reflexo da deglutição, fechamento velofaríngeo inadequado, redução do peristaltismo faríngeo, disfunção cricofaríngea, elevação reduzida da laringe ou fechamento da laringe.

Os distúrbios da fase esofágica da deglutição podem ser causados por hipotonia ou hipertonia do músculo cricofaríngeo, redução dos movimentos peristálticos do esôfago ou fístulas traqueoesofágicas ou cutaneoesofágicas (CARRARA DE ANGELIS; FURIA; MOURÃO, 2000).

As disfagias podem vir acompanhadas de penetração e aspiração do alimento. Aspiração é um termo genérico que se refere à penetração de alimento na laringe abaixo do nível das pregas vocais (LOGEMANN, 1983). O material que penetra na corrente aérea geralmente desencadeia o reflexo de tosse por meio do nervo laríngeo superior, e pode então ser expectorado. Em pacientes neurológicos ou quando há lesão do nervo laríngeo superior, o reflexo de tosse encontra-se ausente ou atrasado, dificultando a expectoração do alimento e impedindo assim a identificação clínica das aspirações, as chamadas aspirações silentes.

A aspiração freqüente de material para o pulmão leva ao aparecimento de pneumonias aspirativas. Quando há aspiração de material sólido podem ocorrer obstruções do espaço aéreo e, conseqüentemente, dificuldade respiratória.

A aspiração antes da deglutição indica que o controle oral está reduzido ou que ocorre atraso ou ausência do reflexo de deglutição. A aspiração durante a deglutição aparece quando os três esfíncteres da laringe falham não se contraem eficientemente, por fim a aspiração após a deglutição pode revelar alteração do peristaltismo faríngeo, hipertonicidade do cricofaríngeo, ou acúmulo de alimento em seio piriforme, valécula, ou base da língua. Neste último caso, é observado indícios de aspiração como engasgos, falta de ar, tosse ou saída de alimento pelo traqueostoma, após o indivíduo ter realizado o movimento da deglutição, que é observado pela elevação do hióide. Por meio do relato do paciente ou pela

observação clínica torna-se possível identificar a etiologia de aspiração; indicando estratégias de reabilitação (CHIAPPETTA, 2005).

2.5.2 Classificação e etiologia da disfagia

Neurogênica

Causada por doenças neurológicas ou traumas.

Doenças neurológicas que causam disfagias: acidente vascular cerebral, traumatismo craniano, doença de Parkinson e outros distúrbios de movimento, paralisia supranuclear progressiva, torcicolo, doença de Alzheimer e outras demências, esclerose lateral amiotrófica, síndrome de Guillan-Barré e outras polineuropatias, neoplasmas e outras desordens desestruturais, esclerose múltipla, síndrome pós-poliomielite, infecções, miastenia gravis, miopatias.

Mecânica

Ocorre pela perda do controle do bolo alimentar pelas estruturas necessárias para completar uma deglutição normal. O controle neurológico central e os nervos periféricos estão intactos, porém, as estruturas anatômicas responsáveis pela deglutição não estão.

Presbifagia

A disfagia, por vezes, encontra-se presente pelo processo natural de envelhecimento do ser humano, onde ocorre redução da reserva funcional de vários órgãos e sistemas do organismo, com deteriorização do sistema sensitivo e da função motora.

Psicogênica

Em função da manifestação de quadros ansiosos, depressivos ou mesmo conversivos, de causas emocionais e /ou psíquicas.

Medicamentosa

Alguns medicamentos podem desencadear a disfagia como efeito colateral.

Há um série de medicamentos que podem afetar as fases oral e faríngea da deglutição: neurolépticos, sedativos, diuréticos, anestesia de mucosa, anticolinérgicos (FILHO; GOMES; FURKIM, 2000; FURKIM; SILVA, 2001).

2.5.3 Avaliação das disfagias

No Brasil, os protocolos para avaliação clínica da disfagia orofaríngea neurogênica foram descritos por Silva (1997), Furkim e Silva (1999), Chiappeta e Oda (2001) apud Jacobi, Levy e Silva (2003) e Furkim e Silva (2001).

O exame clínico da disfagia neurogênica começa com uma detalhada anamnese, com o objetivo de investigar aspectos etiológicos, clínicos gerais, assim como o desempenho atual do paciente durante a alimentação (FURKIM; SILVA, 1999; SILVA, 2000)

A avaliação das disfagias pode ser realizada pela observação clínica, pelos exames cintiligráfico, radiológico, videofluoroscópico ou endoscópico (CARRARA DE ANGELIS; FURIA; MOURÃO, 2000).

Na avaliação clínica identificam-se os sintomas clínicos por meio de anamnese, revisão do prontuário e dos relatos do paciente.

Segundo Carrara de Angelis, Furia e Mourão (2000) e Miller (1992) os objetivos da avaliação das disfagias são:

- a) Identificar a possível causa da disfagia;
- b) Avaliar a habilidade de proteção da via aérea e os possíveis riscos de aspiração;
- c) Determinar a possibilidade de alimentação via oral e a melhor consistência da dieta alimentar;
- d) Indicar a realização de testes adicionais e procedimentos necessários ao diagnóstico e tratamento da disfagia;
- e) Estabelecer o tipo de terapia indicada para cada caso.

Através de um conjunto de avaliações será determinada a via de alimentação mais adequada ao paciente, se oral ou nasogástrica, o tipo de

consistência dos alimentos assim como o tipo de terapia (CARRARA DE ANGELIS; FURIA; MOURÃO, 2000; NELLY, 2003).

Anamnese **Investigação sobre a etiologia**

Este item tem como objetivo informar ao avaliador a etiologia da disfagia neurogênica em estudo, este paciente deve ser encaminhado para uma avaliação médica.

As questões abaixo devem ser esclarecidas durante a entrevista com o apoio de equipe interdisciplinar:

- a) Queixa;
- b) Internação hospitalar: tempo, UTI, coma, traqueostomia, utilização de sonda de alimentação, alta;
- c) Exames médicos, medicação, diagnóstico e conduta médica;
- d) Sintoma progressivo ou estável;
- e) Distúrbios de linguagem, fala ou voz, anteriores, concomitantes ou posteriores à queixa de deglutição;
- f) Distúrbios da motricidade global: plegia, paresia, espasticidade, déficit de coordenação tremores, ataxia;
- g) Distúrbios da sensibilidade global: parestesia, anestesia, algia.

Quadro clínico geral

A condição geral de saúde destes pacientes são fatores determinantes para a reabilitação e ou acompanhamento da disfagia. A presença de patologias associadas que comprometam os aspectos cognitivos, respiratórios e o estado clínico geral, interferirá significativamente na evolução da terapêutica fonoaudiológica, assim como a investigação sobre os mecanismos de proteção das vias aéreas inferiores: presença ou ausência de alteração vocal após a deglutição, presença ou ausência de tosse e alteração respiratória também após a deglutição (FURKIM; SILVA, 1999).

A avaliação das disfagias pode ser realizada pela observação clínica, pelos exames cintilográfico, radiológico, videofluoscópico, nasofibrocópico ou endoscópico. O médico deverá solicitar o exame mais adequado a cada caso.

O objetivo da avaliação das disfagias é: identificar a causa, avaliar a proteção da via aérea e os possíveis riscos de aspiração, determinar a possibilidade de alimentação via oral e a melhor consistência da dieta alimentar, indicar a realização de testes adicionais e procedimentos necessários ao diagnóstico e ao tratamento da disfagia e estabelecer o tipo de terapia indicada para cada caso. (MILLER, 1992).

Abaixo seguem os protocolos de avaliação para disfagia orofaríngea segundo autores.

Quadro 4: Protocolos de avaliação da disfagia orofaríngea

Autor	Anamnese	Avaliação funcional com dieta	Avaliação funcional sem dieta
Chiapetta (2005) ELA	1-saúde geral 2-sistema estomatognático	1-Funcional -respiração -mastigação Coordenação mastigação/deglutição -deglutição saliva líquido volume: 1ml, 3ml, 5ml, 10ml pastoso 1ml, 3ml, 5ml, 10ml Coordenação respiração/deglutição	1-Estrutural -aspecto de face -postura de cabeça -atrofia -cavidade oral -ATM -palato duro -palato mole -lábios -língua -bochechas
Jacobi; Levi; Silva (2003) Geral, em leito hospitalar	1-Investigação clínica 1.1-dieta -via alternativa -via oral -dieta parcial -dieta atual 1.2-condição respiratória 1.3-complicações respiratórias 1.4-comprometimento motor 1.5-comprometimento cognitivo	1-direta Consistência: líquido ralo e pastosa fina/sólida Volume: 5ml, 10ml, 15ml Achados: -alteração na vedação labial -escape oral anterior -alteração do reflexo de deglutição -diminuição do levantamento da laringe -deglutições múltiplas -refluxo nasal 2-deglutição com material colorido (traqueostomizados / balonete vazio) Sinais sugestivos de aspiração: -tosse ou engasgo -alteração na ausculta cervical -voz molhada após a deglutição -alteração respiratória	1-indireta -alteração na higienização oral -dependência no ato da alimentação -reflexos posturais -alteração da vedação labial -alteração na mobilidade da língua -diminuição do levantamento da laringe -sialórréia -xerostomia -alteração na tosse voluntária -alteração vocal -paralisia facial -alteração dos reflexos orais

Autor	Anamnese	Avaliação funcional com dieta	Avaliação funcional sem dieta
<p>Filho; Gomes; Furkim (2000)</p> <p>Geral</p>	<p>1-história do paciente 2-história da doença 3-história alimentar 4-períodos de intubação 5-uso de via alternativa de alimentação 6-respiração artificial e traqueostomia 7-crises convulsivas 8-uso de medicações 9-respiração 10-cirurgias de cabeça e pescoço 11-sinais de hipoxemia 12-infecções ORL 13-Refluxos Tempo de refeição e a relação com o volume oferecido 14-peso atual e perda de peso 15-postura no repouso 16-postura durante a alimentação</p>	<p>1-observação de uma refeição do paciente Observar: utensílios, tipo de dieta escolhida, tempo de refeição, postura, capacidade de captação do bolo do utensílio -manuseio intra-oral -deglutição -pós-deglutição</p> <p>Obs: se o paciente ainda não se alimenta por via oral, o avaliador deverá escolher o tipo de alimento (consistência, volume, utensílio e sabor) de acordo com seus dados da anamnese e do exame do paciente. Podem ser usados recursos instrumentais como ausculta cervical e o oxímetro de pulso. Consistência: -pastoso -líquido -sólido</p>	<p>1-avaliação da linguagem, fala e voz 2-reflexos orais -deglutição -vômito -palatal 3-sensibilidade oral Toque de pressão -facial -intra-oral -língua paladar -azedo -amargo -doce -salgado 4-sensibilidade tátil -intra-oral -facial 5-mobilidade dos Ofas -movimentos faciais -língua -palato mole 6- observação dos Ofas no funcionamento da fala e na deglutição da saliva e de alimentos 7-dentição -número de dentes -estado de conservação -higiene oral -tipo de mordida -migrações dentárias 8-escape de sialorréia 9-mobilidade: -língua -mandíbula -lábios -palato 10-triagem vocal (TMF)</p>
<p>Furkim; Silva (1999)</p> <p>Geral</p>	<p>1-História pregressa de broncopneumonia 2-desnutrição 3.-refluxo gastroesofágico Aspectos complementares: 1-prazer alimentar 2-independência alimentar 3-cognição</p>	<p>Achados clínicos 1-fase oral -captação do bolo -vedação labial -preparo do bolo 2-fase faríngea -fase faríngea -refluxo nasal -sinais clínicos de aspiração 3-postura -controle cervical -controle de tronco Pastoso/líquido/sólido</p>	<p>Achados clínicos 1-mobilidade -vedação labial -língua -levantamento da laringe na deglutição de saliva -prega vocal</p> <p>2-sensibilidade -facial -intra-oral -faringe 3-sensibilidade específica -doce -salgado -azedo -amargo 4-reflexos orais 5-reflexos posturais</p>

Autor	Anamnese	Avaliação funcional com dieta	Avaliação funcional sem dieta
Silva; Vieira (1998) AVE	1-tipo de dieta -via oral (consistência) -via oral +sonda (consistência+suplemento alimentar) -sonda tipo de sonda, tempo de utilização 2-ocorrências na alimentação 3-fatores que dificultam a deglutição 4-saliva 5-condições pulmonares 6-qualidade vocal	1-deglutição -consistência -volume -pressão do esfínter labial -elevação da laringe .sem tosse .com tosse .antes da deglutição completa .durante a deglutição . após a deglutição -ausculta cervical -qualidade vocal após a deglutição -deglutição .completa .incompleta	1-comunicação oral 2-estruturas da dinâmica da deglutição -sensibilidade intra oral -mobilidade/motricidade -esfínter labial -língua -elevação da laringe -reflexo -qualidade vocal

Abaixo seguem os quadros da gravidade do distúrbio da deglutição segundo autores.

Quadro 5: Classificação da gravidade do distúrbio da deglutição após avaliação fonoaudiológica (SILVA; VIEIRA, 1998)

Autor	Disfagia leve	Disfagia moderada	Disfagia severa
Silva; Vieira (1998) AVE	Alteração do esfínter labial, incoordenação de língua, atraso para desencadear o reflexo de deglutição, ausência de tosse, sem redução acentuada da elevação da laringe, sem alteração da qualidade vocal após a deglutição e ausculta cervical sem alteração.	Alteração do esfínter labial, incoordenação da língua, atraso ou ausência do reflexo de deglutição, ausência de tosse, presença de tosse antes da deglutição ou após a deglutição, redução na elevação da laringe, alteração da qualidade vocal após a deglutição e ausculta cervical alterada.	Atraso ou ausência do reflexo de deglutição, redução na elevação da laringe, ausência de tosse, presença de tosse antes, durante ou após a deglutição, alteração da qualidade vocal após a deglutição, alteração respiratória evidente, deglutição incompleta e ausculta cervical alterada.
Definição de conduta: () eficiente com introdução de dieta via oral () ineficiente sem introdução de dieta via oral			

Quadro 6: Classificação da gravidade do distúrbio da deglutição após avaliação fonoaudiológica (FURKIM; SILVA, 1999)

Autor	Disfagia leve	Disfagia moderada	Disfagia grave
Furkim; Silva (1999) Geral	Trânsito orofaríngeo levemente comprometido e sem sinais sugestivos de aspiração	Trânsito orofaríngeo comprometido com sinais sugestivos de aspiração e preservação de mecanismos protetores	Trânsito orofaríngeo comprometido com sinais sugestivos de aspiração e ausência de mecanismos protetores

Quadro 7: Classificação da gravidade do distúrbio da deglutição após avaliação fonoaudiológica (CHIAPPETTA, 2005)

Autor	Grau	zero	I	II	III	IV
Chiappetta (2005) Específico ELA	Gravidade	Exame normal	Disfagia leve	Disfagia moderada	Disfagia grave	Disfagia profunda
Quadro clínico		Contenção oral normal	Contenção oral normal	Dificuldade moderada na contenção oral	Grande estase salivar	Grande estase salivar
		Vedamento labial presente	Esforço leve no vedamento labial	Esforço moderado no vedamento labial	Esforço acentuado no vedamento labial	Profunda alteração em mobilidade e tensão das estruturas orofaríngeas
		Ausência de refluxo nasal	Ausência de refluxo nasal	Pode ocorrer refluxo nasal	Refluxo nasal	
		Mobilidade e postura de língua normais	Atraso para desencadear o reflexo de deglutição	Fraqueza, lentidão e incoordenação em língua e lábios	Acentuada fraqueza, lentidão e incoordenação em língua e lábios	
		Capacidade de medializar e posteriorizar o alimento	Dificuldade em medializar e posteriorizar o alimento (lentidão e pouca coordenação)	Dificuldade moderada em manter, medializar e posteriorizar o bolo alimentar	Dificuldade acentuada em manter, medializar e posteriorizar o bolo alimentar	Inabilidade em manter, medializar e posteriorizar o bolo alimentar
		Elevação da laringe presente com bom deslocamento vertical	Sem redução acentuada de elevação de laringe	Redução na elevação da laringe	Redução ou elevação incompleta de laringe	Redução ou elevação incompleta da laringe
		Menos de três tentativas de propulsão do bolo	Menos de três tentativas e propulsão do bolo	Mais de três tentativas de propulsão do bolo	Propulsão do bolo débil ou ausente	Propulsão do bolo ausente

Autor	Grau	zero	I	II	III	IV
Chiappetta (2005) Específico ELA	Gravidade	Exame normal	Disfagia leve	Disfagia moderada	Disfagia grave	Disfagia profunda
		Ausência de resíduos alimentares, após três deglutições	Pouca presença de resíduos alimentares após três deglutições	Presença de secreção na cavidade oral	Grande quantidade de secreção e resíduo alimentar na cavidade oral	Grande quantidade de secreção na cavidade oral
		Ausência de tosse durante ou após a deglutição	Ausência de tosse durante ou após a deglutição	Pode haver pigarro, tosse e/ou engasgos durante e após a deglutição	Presença de pigarro, tosse e/ou engasgos antes, durante ou após a deglutição (pode haver aspiração silente)	Presença de pigarro, tosse e/ou engasgos, ocasionados pelo próprio acúmulo de secreção em cavidade oral
		Ausência de movimentação corporal associada	Ausência de pouca movimentação corporal associada	Pode haver moderada movimentação corporal associada	Pode haver grave movimentação corporal associada ou alterações globais de movimento	Pode haver alterações globais de movimento
		Coordenação respiração deglutição presente	Leve incoordenação respiração-deglutição	Incoordenação respiração-deglutição	Grave incoordenação respiração-deglutição	Pode haver uso de traqueostomia e apoio ventilatório
Alimentação		Sem alterações	Sem alterações	Permanência de via oral com dieta modificada	Necessidade de manobras e dieta modificada. Pode ocorrer via oral parcial associada à via alternativa de alimentação	Via alternativa de alimentação (sonda nasogástrica ou gastrostomia). Necessidade de estimulação oral indireta

2.5.4 Disfagia e ELA

Abaixo segue quadro referente às características da disfagia orofaríngea na esclerose lateral amiotrófica segundo autores.

Quadro 8: Características da disfagia orofaríngea na ELA

Autor	Características da disfagia orofaríngea na ELA
Tavares e outros (2009)	Mecanismos da deglutição afetados pela disfagia na ELA: preparação do bolo alimentar, lubrificação, controle oral, fechamento do palato, fechamento das vias aéreas, propulsão faríngea, abertura do esfíncter esofágico superior.
Chiappetta (2005)	Disfagia para líquidos e escape oral são mais comumente encontrados, resíduos faríngeos são observados na consistência pastosa e sólida podendo causar penetração laringeal e aspiração após a deglutição. A disfagia é tempo dependente e agrava-se com o comprometimento progressivo da musculatura do sistema estomatognático.
Chiappetta; Oda (2004) Chiappetta (2005)	As alterações da deglutição ocorrem devido à ineficiência do trânsito oral, redução da movimentação da base da língua, redução da elevação e anteriorização laringea
Chiappetta; Oda (2004)	Disfunção da musculatura orofaríngea e respiratória ocasionada pela degeneração dos neurônios motores do trato córtico bulbar, disfagia.
Chio e outros (2004)	A nutrição enteral deve ser realizada nos pacientes com ELA. A GEP não está indicada em pacientes com insuficiência respiratória grave, outra alternativa é a PRG.
Chiappetta; Oda (2003)	Equipamentos relacionados a formas alternativas de alimentação são utilizados quando necessários.
Kawai e outros (2003)	Disfunção oral, função diminuída do transporte do bolo alimentar na porção anterior da língua, deteriorização da função de ejeção do bolo devido à alteração na porção posterior da língua.
Mitsumoto e outros (2003)	A desnutrição aumenta o risco relativo de óbito oito vezes mais nos pacientes.
Higo e outros (2002)	A disfagia leva à complicações secundárias relacionadas à deficiência nutricional, desidratação e complicações pulmonares devido a aspiração traqueal.
Austin (1994)	Experiência de indicação SNG, com o objetivo de constatar tempo de sobrevivida: a SNG levou ao desenvolvimento de outros problemas sem diferença significativa no tempo de sobrevivência dos doentes.
Kahrilas (1994)	A fraqueza orofaríngea afeta a sobrevivida dos pacientes. Sintomas relacionados a fraqueza nos OFas: nasalidade, refluxo nasal, dificuldade em controlar o bolo alimentar na boca, resíduos após a deglutição em valécula, hipofaringe e aspiração.
Robbins (1987)	Atrofias e fasciculações na língua, fraqueza da musculatura, movimentos anormais da língua, aumento da duração da fase voluntária da deglutição. Prejuízo na fase oral da deglutição alterando também a fase faríngea.

3 OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

Descrever as disfunções orofaríngeas na forma esporádica da esclerose lateral amiotrófica na população estudada (n=170).

3.1 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever dados demográficos e sintomas iniciais da ELA.
- Citar a frequência da disartria e disfagia na ELA.
- Comparar dados demográficos e clínicos na forma clássica e bulbar.
- Classificar a gravidade da disfagia com a aplicação de um protocolo original com vistas à indicação do tipo de alimentação do paciente.

4 METODOLOGIA

4.1 DESENHO DO ESTUDO

Estudo retrospectivo, transversal, descritivo com componente analítico.

4.2 MÉTODO

4.2.1 Seleção de pacientes

Foram revistos prontuários médicos de 170 pacientes atendidos pela autora no setor de fonoaudiologia do INDC/UFRJ no período de maio 2000 a dezembro de 2008 encaminhados pelo setor de Neurologia com o diagnóstico de forma esporádica da ELA, segundo o critério El escorial modificado (WFN, 1998) e com queixas relacionadas a distúrbios na articulação, deglutição e / ou fonação.

4.2.2 Critérios de inclusão

Pacientes com forma esporádica da ELA nas formas clínicas clássica e bulbar.

4.2.3 Critérios de exclusão

Pacientes com forma familiar da ELA, com formas clínicas mais raras Patrickios, Mills, forma demencial.

4.2.4 Coleta de dados

Dos prontuários médicos (n=170) foram levantados dados demográficos sexo, etnia, média da idade no início da doença, média do tempo da doença no momento da avaliação fonoaudiológica e clínicos referentes à evolução da doença sintoma de acometimento inicial, diagnóstico neurológico: forma clínica e alterações na voz, articulação, deglutição e ectoscopia da língua.

4.2.5 Avaliação fonoaudiológica

A avaliação fonoaudiológica realizada entre 2000 e 2008 constou de aplicação de um protocolo baseado nos estudos de Casanova (1997) apresentado no apêndice A.

Deste protocolo consta:

1. Avaliação da musculatura orofacial.

- Musculatura cuticular da face examinada ao repouso e ao movimento voluntário.

- Musculatura mastigatória explorada na abertura da boca visando detectar desvios, palpação dos músculos masseteres e temporais, força na abertura e oclusão da mandíbula contra resistência.

- A língua é inspecionada em repouso sendo observado troficidade e presença de fasciculações. É solicitado ao paciente que execute movimentos voluntários de protusão, elevação e lateralização da língua. Os movimentos linguais são examinados contra-resistência com auxílio de uma espátula.

- Musculatura da orofaringe - aplicando-se uma espátula sobre a língua, analisa-se o palato duro e a posição em repouso dos arcos do palato e seu movimento ao emitir a vogal /a/.

2. Avaliação da disartria em relação às cinco bases motoras da fala - respiratória, fonatória, ressonância, articulação e prosódia.

2.1. Base respiratória: tipo respiratório: tipo costal superior; costo lateral diafragmática, abdominal, misto, ritmo: rápido, lento, paradoxal, intensidade: superficial, profunda em respiração vital.

- bases fonatórias: tempo máximo fonatório.

Para a pesquisa dos tempos máximos de fonação foram utilizadas as medidas da duração de diferentes comportamentos vocais: emissão das vogais / a /, / i /, /u/ emissão das fricativas / s / z / e contagem de números, Behlau e Pontes (1995), a produção das vogais permite avaliar o funcionamento da musculatura laríngea e a eficiência glótica durante a fonação. Avalia-se a emissão das três vogais, após é realizado o cálculo da média tritonal das mesmas. O objetivo de avaliar a relação s / z é verificar o controle respiratório, suporte aéreo pulmonar e a eficiência glótica durante a fonação (BOONE; McFARLANE; VON BERG, 1971).

O quadro 9 tem como objetivo fornecer dados para calcular a eficiência glótica e a dinâmica da fonação através da relação s/z classificando a eficiência glótica como normal, comprometida em relação ao suporte respiratório, distúrbio fonatório em nível de PV, hipercontração de PV na fonação e falta de coaptação correta de PV.

Quadro 9: Relação S/Z (BEHLAU;PONTES, 1995)

Classificação	RELAÇÃO S/Z	
	S	Z
Normal = tempo	15 a 25 segundos	15 a 25 segundos
Comprometido-alteração do suporte respiratório	Menor que 15 segundos	Menor que 15 segundos
Quociente de fechamento de PV / hipercontração de PV na fonação	/z/ maior do que /s/ 3s ou mais	
Normal	0,8s à 1,2s	
Falta de coaptação correta de pv (quanto maior este valor, menor o controle laríngeo a passagem do ar respiratório coaptação prejudicada)	Valores de s/z maiores que 1,2	

No quadro 10 está apresentado o teste de contagem de números que fornece dados da eficiência do indivíduo para controlar a respiração e a fonação no processo da fala encadeada. É avaliado a quantidade de segundos que o paciente manteve a contagem e qual o dígito alcançado.

Quadro 10: Teste de contagem de números (BEHLAU; PONTES, 1995)

Classificação	Contagem de números
Normal	Tempo máximo de emissão de número = 1 a 3 s maior que a média das três vogais testadas.
Tensão no mecanismo da fala (travamento articulatório)	Média das três vogais testadas maior que 4s

2.2. Avaliação vocal e da fala

A avaliação vocal permitiu levantar dados específicos sobre a voz nasal e a voz rouca dando subsídios na identificação do tipo de neurônio motor afetado e da fala para o tipo de disartria espástica-flácida. Foi utilizada como metodologia a observação e atividades relacionadas à produção da palavra articulada.

Ressonância: movimento velar, emissão vocal, nasalidade.

Articulação: inteligibilidade da fala para monossílabos e sentenças, movimentos labiais na fala, resistência lingual, ritmo da fala: normal, bradilálico.

Prosódia: velocidade de leitura de textos, entonação, marcação prosódica de sílaba tônica, marcação do elemento principal na frase.

O quadro 11 apresenta uma classificação da prosódia. Fornece dados da eficiência do indivíduo para controlar a respiração e a fonação no processo da fala encadeada.

Neste estudo não foi realizado o levantamento da avaliação da prosódia por não fazer parte dos objetivos desta pesquisa.

Quadro 11: Análise da prosódia (BEHLAU; PONTES, 1995)

Teste da velocidade na leitura de texto	Palavras/minuto
Faixa de distribuição	130 a 180
Normal	140
Lento	130
Muito lento	menor que 130
Rápido	180
Muito rápido	maior que 180

Os demais itens da avaliação incluem:

- Anamnese dirigida.
- A exclusão de outras doenças que também podem acarretar alterações na deglutição.
- Testagem funcional da deglutição sem uso de alimento.

Teste - Inicialmente o paciente foi submetido a um questionário visando identificar se existem engasgos na movimentação cefálica e corporal, presença ou ausência de reflexos protetivos de tosse e pigarreio, presença de tosse durante e após a deglutição, elevação do hióide (deglutindo saliva), coordenação respiração/deglutição, alteração respiratória após a deglutição, xerostomia (cavidade oral “seca”), queixa de globus (estase salivar em região laringo-faríngea), algia na deglutição, dificuldade na ingestão de líquido, alimento seco, pastoso fino, pastoso consistente, alteração vocal após a deglutição, sialismo, sialorréia, estase salivar, refluxo nasal, dificuldade em eliminar secreção naso e orofaríngea, tipo de via utilizada para alimentação se oral ou enteral.

Utilizando um canudo de calibre fino em um copo vazio investigar movimento de lábio, língua, bochecha, pressão intra-oral, coordenação sucção / deglutição com a saliva, investigação da função pressórica do esfíncter labial (selamento labial), mastigação sendo utilizado como recurso inicial o garrote verificando o movimento rotatório de mandíbula, amplitude da mastigação, força de

mordida e lateralização, participação da movimentação da língua, postura, aspecto, mobilidade e força dos órgãos fonoarticulatórios: lábios, língua e bochechas, resíduos em cavidade oral (língua saburrosa), alimentação tipo de consistência da dieta atual, líquida, pastosa fina, pastosa consistente, semi-sólida, sólida, sensibilidade de lábios e língua utilizando o teste tradicional de topognosia com toques leves com um palito nos lábios, superior e inferior (sensibilidade nas laterais e bordo central), língua (sensibilidade em terço anterior, médio e posterior).

Protocolo para classificação do grau de comprometimento da deglutição em pacientes com queixas de dificuldade para deglutir

(Esta avaliação antecede o exame tradicional, funcional da deglutição)

Em pacientes que na anamnese relataram dificuldade em deglutir líquidos e sólidos aplicou-se um protocolo com o objetivo de classificar a disfagia em graus de comprometimento (n=29).

O protocolo inclui testagem da fonação (TMF) como apresentada no quadro 9 e avaliação de sinais e sintomas relacionados a disfagia na ELA:

Quadro 12: Anamnese relacionada à classificação do grau de comprometimento da deglutição

1. Há vedamento labial	Sim	não
2. Ocorre refluxo nasal	sim	não
3. A movimentação da língua é normal	sim	não
4. A elevação do hióide é normal	sim	não
5. Há resíduo alimentar na cavidade oral	sim	não
6. Ocorre tosse após a deglutição	sim	não
7. Há coordenação entre a deglutição e a respiração	sim	não
8. Ocorre pigarreio voluntário	sim	não
9. Consegue tossir voluntariamente	sim	não
10. Verificar tempo do reflexo de deglutição/min Como testar: contar quantas vezes o hióide eleva em um min. Escore: 0 ausente, 1/2 atrasado, 3/4 normal (Silva RG,1998)	normal (sim)	não (ausente ou atrasado)
11. Tem dificuldade na mobilidade do bolo alimentar	sim	não
12. Tem engasgos durante a deglutição	sim	não
13. Apresenta xerostomia	sim	não
14. Apresenta globus	sim	não
15. Apresenta resíduo alimentar na cavidade oral	sim	não
16. Apresenta contenção do bolo alimentar na cavidade oral	sim	não

17. Apresenta incoordenação para respirar e deglutir	sim	não
18. Apresenta estase salivar em cavidade oral	sim	não
19. Apresenta ausência de vedamento labial	sim	não
20. Apresenta ausência de mobilidade do bolo alimentar	sim	não
21. Apresenta elevação incompleta ou ausência da movimentação do hióide	sim	não
22. Apresenta propulsão do bolo alimentar débil ou ausente	sim	não

Quadro 13: Protocolo de avaliação fonoaudiológica para disfagia/afagia na ELA, desenvolvido pela autora e aplicada nos pacientes no período de 2004 a 2008

Exame normal 0 Dieta sem restrição	1-vedamento labial presente ___ 2-refluxo nasal ausente ___ 3-mobilidade e postura de língua normal___ 4-elevação de hióide___ 5-ausência de resíduo alimentar na co___ 6-ausência de tosse após a deglutição___ 7-coordenação respiração / deglutição___ 8-pigarreio___ 9-tosse voluntária___ 10-reflexo de deglutição normal ___ Total 10 itens positivos ___
Disfagia leve (grau 1) Dieta via oral com consistência modificada para semi-sólido___	1-vedamento labial presente___ 2-dificuldade na mobilidade do bolo alimentar___ 3-refluxo nasal ausente___ 4-engasgos durante a deglutição___ 5-xerostomia___ 6-globus___ 7-resíduo alimentar na co___ 8-pigarreio___ 9-tosse voluntária___ 10-reflexo de deglutição atrasado_ Total 10 itens positivos ___
Disfagia moderada (grau 2) Dieta via oral com consistência modificada para pastoso consistente ___	1-esforço no vedamento labial___ 2-contenção do bolo alimentar na co___ 3-refluxo nasal___ 4-xerostomia___ 5-globus___ 6-engasgos durante a deglutição___ 7-incoordenação respiração / deglutição___ 8-pigarreio___ 9-tosse voluntária___ 10-reflexo de deglutição ausente___ Total 10 itens positivos ___

<p>Afagia (grau 3)</p> <p>Indicação de via alternativa de alimentação__</p>	<p>1- estase salivar__</p> <p>2- ausência de vedamento labial__</p> <p>3- refluxo nasal__</p> <p>4- ausência de mobilidade do bolo alimentar__</p> <p>5- elevação incompleta ou ausência da movimentação do hióide__</p> <p>6- propulsão do bolo alimentar débil ou ausente__</p> <p>7- pigarreio__</p> <p>8- tosse voluntária__</p> <p>9- incoordenação respiração /deglutição__</p> <p>10- reflexo de deglutição ausente __</p> <p>Total 10 itens positivos__</p>
<p>Correção: O grau pertinente ao paciente, se encontra no item aonde está o maior número de respostas positivas.</p>	

4.3 MÉTODO ESTATÍSTICO

Para a análise dos dados da pesquisa foi utilizado o programa SPSS, versão 14.0. As variáveis categóricas foram apresentadas como percentuais acompanhadas dos respectivos intervalos de confiança de 95%. As variáveis contínuas do trabalho mostram média e desvio padrão acompanhado de mediana e dos valores mínimo e máximo e foram calculados pelo programa do excel.

5 RESULTADOS

5.1 AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA NO PERÍODO DE 2000 A 2008

5.1.1 Dados demográficos

Os dados do protocolo da avaliação mostram que a série foi constituída de 170 pacientes 74 (43,5 %) mulheres e 96 (56,5%) homens, 101 (59,4%) brancos e 20 (11,8%) negros e 49 (28,8%) pardos. A principal queixa inicial foi fraqueza em membros 135 casos (79,4%) seguindo-se da fala 13 (7,6%), deglutição 8 (4,7%), fasciculação em membros e quedas 3 (1,8%), câimbras e tremor 2 (1,2%), algia, atrofia, fasciculação de língua e voz 1 (0,6%). A faixa etária encontrada em maior frequência foi à de 40 a 49 anos com 45 casos (26,5%), seguida da faixa etária de 60 a 69 anos 42 casos (24,7%), 50 a 59 anos 38 casos (22,4%), 30 a 39 anos 27 casos (15,9%) e por último a de menor frequência a faixa etária de 70 a 79 anos 18 casos (10,6%). A média de idade de início da doença foi de 53,1 anos \pm 12,4, a média da idade na avaliação fonoaudiológica 55,1 \pm 12,1 e a média do tempo de doença no exame fonoaudiológico 2,1 \pm 1,7 tendo o mais jovem 30 anos e o mais velho, 79 anos.

5.1.2. Manifestações orofaríngeas

A tabela 1 resume as principais alterações orofaríngeas comprovadas no protocolo do exame fonoaudiológico, realizado em um tempo médio de doença de 2,1 \pm 1,7 anos.

Tabela 1: Manifestações orofaríngeas na ELA (n=170)

Características Clínicas	n	%
Avaliação da deglutição		
Normal	56	32,9
Disfagia	77	45,3
Afagia	37	21,8
Avaliação da voz		
Normal	50	29,4
Voz nasal	69	40,6
Voz rouca	42	24,7
Voz nasal e rouca	9	5,3

Características Clínicas	n	%
Avaliação da fala		
Normal	82	48,2
Disartria	88	51,8
Exame da motilidade e ectoscopia da língua		
Normal	11	6,5
Atrofia	6	3,5
Miofasciculação	61	35,9
Atrofia e miofasciculação	92	54,1

Descrição das manifestações orofaríngeas em pacientes com ELA em relação à forma clínica clássica e bulbar.

Tabela 2: Manifestações orofaríngeas em pacientes com ELA em relação à forma clínica (n=170)

	Forma bulbar		Forma clássica		Total	
	n	%	n	%	n	%
Alteração da voz						
Normal	12	7	38	22,3	50	29,4
Nasal	38	22,3	31	18,2	69	40,5
Nasal e rouca	4	2,3	5	2,9	9	5,2
Rouca	12	7	30	17,6	42	24,7
Total	66	38,8	104	61,1	170	100
Alteração da fala						
Normal	23	13,5	59	34,7	82	48,2
Disartria	43	25,2	45	26,4	88	51,7
Total	66	38,8	104	61,1	170	100
Alteração da deglutição						
Normal	3	1,7	53	31,1	56	32,9
Afagia	27	15,8	10	5,8	37	21,7
Disfagia	36	21,1	41	24,1	77	45,2
Total	66	38,8	104	61,1	170	100
Alteração da motilidade da língua						
Normal	0	0	11	6,4	11	6,4
Atrofia	4	2,3	2	1,1	6	3,5
Atrofia e miofasciculação	50	29,4	42	24,7	92	54,1
Miofasciculação	12	7	49	28,8	61	35,8
Total	66	38,8	104	61,1	170	100

5.1.3 ELA forma clássica versus ELA forma bulbar

A Tabela 3 apresenta a comparação dos dados demográficos e clínicos nos pacientes com ELA clássica e bulbar atrofia.

Tabela 3: Comparação de dados demográficos e clínicos nos pacientes com ELA clássica e bulbar (n=170)

Características	ELA Clássica (n=104)	ELA Bulbar (n=66)
Sexo, N (%)		
Feminino	39 (37,5)	35 (53)
Masculino	65 (62,5)	31 (46,9)
Etnia, N (%)		
Branco	59 (56,7)	42 (63,6)
Negro	14 (13,4)	6 (9,0)
Pardo	31 (18,2)	18 (10,5)
Média da idade de início	50,3 ± 12,1	57,4 ± 11,6
Mediana da idade de início (min-max)	49,0 (30-79)	59,5 (32-78)
Faixa Etária, N (%)		
30-39	22 (21,1)	5 (7,6)
40-49	33 (31,7)	12 (18,2)
50-59	22 (21,1)	16 (24,2)
60-69	19 (18,3)	23 (34,8)
70-79	8 (7,7)	10 (15,2)
Tempo de doença		
Média (desvio padrão)	2,5 ± 1,9	1,6 ± 0,8
Mediana (min-max)	2 (1-9)	1 (1-5)
Sintoma inicial, N (%)		
Fraqueza de membros	94 (90,3)	41 (62,1)
Deglutição	0 (0)	8 (12,1)
Fala	1 (0,9)	12 (18,1)
Fasciculação em membros	3 (2,8)	0 (0)
Quedas	3 (2,8)	0 (0)
Câimbras	2 (1,9)	0 (0)
Tremor	0 (0)	2 (3,0)
Algia	1 (0,9)	0 (0)
Atrofia	0 (0)	1 (1,5)
Fasciculação de língua	0 (0)	1 (1,5)
Voz	0 (0)	1 (1,5)

5.2 RESULTADO DA AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA NUM SUBGRUPO DE 29 PACIENTES EXAMINADOS NO PERÍODO DE 2004 A 2008

5.2.1 Dados Demográficos

Os dados do protocolo mostram que a série constituída de 29 pacientes mostrou 14 (48,3%) mulheres e 15 (51,7%) homens, 18 (62,1%) brancos, 3 (10,3%) negros e 8 (27,6%) pardos, forma clínica bulbar 15 casos (51,7%) e forma clássica 14 casos (48,3%). A principal queixa em relação à deglutição foi à dificuldade de deglutir tanto o líquido quanto o sólido 29 casos (100%). A média de idade na

avaliação fonoaudiológica foi de 53,1 anos \pm 11,5 com mediana de 52,0 anos, média do tempo de doença no exame fonoaudiológico 2,8 \pm 3,3, mediana 1,0, tendo o mais jovem 37 anos e o mais velho 76 anos.

5.2.2 Dados das manifestações da fonação (tabela 4) e escala de comprometimento da deglutição (tabela 5) em 29 casos examinados

A tabela 4 apesar de não ser o objetivo da pesquisa, apresenta dados dos pacientes em relação à eficiência glótica e a dinâmica da fonação dos mesmos que foram examinados através do cálculo da relação s/z e da contagem de números, este último fornece dados da eficiência do paciente para controlar a respiração e a fonação no processo da fala encadeada, O objetivo neste teste foi verificar se existe o controle respiratório do paciente no momento da deglutição.

62% dos pacientes apresentaram algum tipo de alteração fonatória.

Tabela 4: Manifestações da fonação (n=29)

Tempo máximo fonatório	n	(%)
Normal	11	37,9
Hipercontração	5	17,2
Hipercontração e travamento articulatório	11	37,9
Travamento articulatório	2	6,9

A tabela 5 mostra qual o grau do comprometimento da deglutição nos 29 pacientes.

Tabela 5: Escala de comprometimento da deglutição (n=29)

Alteração da deglutição	n	(%)
Grau 0	0	0
Grau 1	23	79,3
Grau 2	4	13,8
Grau 3	2	6,9

5.2.3 Dados das manifestações da fonação em relação à forma clínica clássica e bulbar (n=29)

A tabela 6 mostra manifestações da fonação em maior número na forma clínica bulbar como hipercontração e travamento articulatório.

Tabela 6: Manifestações da fonação em relação à forma clínica clássica e bulbar (n=29)

Tempo máximo fonatório	Bulbar n (%)	Clássica n (%)
Normal	5 (17,2)	6 (20,6)
Hipercontração	1 (3,4)	4 (13,7)
Hipercontração e travamento articulatório	8 (27,5)	3 (10,3)
Travamento articulatório	1 (3,4)	1 (3,4)

5.2.4 Grau de comprometimento da deglutição em relação a forma clínica clássica e bulbar (n=29)

A tabela 7 indica que a forma bulbar apresenta um maior número de comprometimento da deglutição grau 1, 2, 3 (51,5%) em relação a forma clássica com comprometimento em grau 1 e 2 (48,1%).

Tabela 7: Grau de comprometimento da deglutição em relação à forma clínica clássica e bulbar (n=29)

Grau de comprometimento da deglutição	Bulbar n (%)	Clássica N (%)
Grau 0	0 (0)	0(0)
Grau 1	11 (37,9)	12 (41,3)
Grau 2	2 (6,8)	2 (6,8)
Grau 3	2 (6,8)	0(0)

6 DISCUSSÃO

Na série de pacientes analisados neste estudo (n=170), os dados demográficos estão de acordo com a literatura predominando a forma clínica clássica em homens e a forma bulbar em mulheres (GUBBAY et al. 1985; NORRIS et al, 1993; WALLING, 1999; NETO et al, 2000); divergindo a faixa etária de maior frequência desses pacientes que estaria entre 40 a 49 anos sendo que a literatura refere de 59 a 65 anos (LI; ALBERMAN; SWASH, 1990; NORRIS et al., 1993; EISEN et al., 1993). A faixa etária encontrada em maior número de casos na ELA clássica foi a de 40 a 49 anos e na ELA bulbar de 60 a 69 anos, o que confere com o trabalho de Loureiro (2009). O sintoma inicial da ELA referido pelos pacientes como fraqueza em membros foi em maior número o que também confere com a literatura (CASTRO-COSTA et al., 2000) predominando a forma clínica clássica sendo as alterações da deglutição, voz e articulação em maior número de casos na forma bulbar.

A manifestação orofaríngea encontrada em maior frequência foi a alteração da voz seguida da articulação e deglutição.

Robert e outros (1999) observaram que dentre as alterações bulbares a queixa inicial principal foi manifestada pela alteração da voz e articulação, os achados são confirmados no trabalho de Strand e outros (1996), os autores referem que as dificuldades na deglutição começam quando a fala já está bastante comprometida, tais achados foram confirmados neste estudo. As dificuldades manifestadas na voz e articulação como sintoma inicial aparece em maior frequência nas alterações bulbares em relação as da deglutição.

A avaliação fonoaudiológica foi realizada através de uma anamnese específica, exame da musculatura orofacial que permitiu levantar dados pertinentes ao estudo desta pesquisa. As atrofia e fasciculações na língua manifestaram-se em 54,1% dos casos o que confere com a literatura.

A avaliação dos pacientes no que diz respeito à disartria, foi executada através dos protocolos de Casanova (1997) por ter sido considerado completo e objetivo constando do exame das cinco bases motoras da fala, elucidando aspectos relevantes quanto à respiração do paciente, fonação, ressonância, assim como a articulação e prosódia.

Em relação à avaliação da disartria, segundo os autores citados neste trabalho, Metter (1991), Casanova (1997), Jakubovicz (1997) e Ortiz (2005), todos se referem às bases motoras da fala: respiração, fonação, ressonância, articulação e prosódia para a realização da respectiva avaliação da fala, porém cada autor tem particularidades em relação à execução da avaliação.

A respiração avaliada por Casanova (1997) é verificada somente pelo controle expiratório, Metter (1991) tem preferência por exames físicos, raio x e outros exames que em instituições públicas não há acesso fácil e disponível encarecendo a avaliação, Jakubovicz avalia a função respiratória junto com a fonatória, o que não garante uma especificidade e por fim, Ortiz (2005) faz análises mais completas sobre a respiração assim como a velocidade, tipo respiratório e capacidade vital.

No aspecto da respiração os pacientes são examinados no ambulatório de fonoaudiologia do INDC/UFRJ verificando o tipo, ritmo e intensidade da respiração dos mesmos (APÊNDICE A) onde a maioria dos casos encontra-se no tipo costal superior com ritmo rápido e intensidade superficial sendo que este tipo de respiração, ritmo e intensidade não são os ideais para a articulação da palavra. O ritmo paradoxal é um ritmo considerado primitivo em adultos e favorece a broncoaspiração e foi observado, mas ficou restrito aos doentes que apresentaram afagia associada.

Os exames sobre a fonação são realizados de diversas formas pelos autores em questão. Solicitam a produção da vogal sustentada /a/ para verificar a função laríngea, Metter (1991), utiliza o espelho de laringe, porém a avaliação de Ortiz (2005) faz uso do teste tempo máximo de fonação (BEHLAU; PONTES, 1995), que além do fone /a/ avalia os fones /i/, /u/, /s/, /z/, faz a análise da relação s/z que verifica a coaptação das pregas vocais durante a fonação e através da contagem de números é examinado o escape de ar durante a fala encadeada e o travamento articulatorio, ou seja, os autores tem o objetivo de verificar a eficiência glótica e a dinâmica da respiração em pacientes com desordens que cursam com alterações da fonação. O exame fonoaudiológico geral utilizado no ambulatório do INDC/UFRJ, consta também de um item que avalia o paciente com o teste do tempo máximo fonatório (TMF), porque além de avaliar a eficiência glótica e a dinâmica da respiração do paciente para articulação da palavra, serve para verificar se o paciente tem controle respiratório para realizar uma deglutição segura. Este teste foi

importante e utilizado neste trabalho visando verificar a deglutição dos pacientes de ELA sem o uso do alimento, através de uma escala para avaliar e classificar o grau de comprometimento da deglutição. Esta escala foi elaborada pela autora de acordo com a experiência da avaliação e acompanhamento semanal aos doentes de ELA no INDC/UFRJ. O objetivo de elaborar a referida escala no período de quatro anos de estudo, foi evitar riscos pertinentes de engasgos e broncoaspirações que são passíveis de ocorrer no momento do teste da dieta de prova. Tal avaliação é realizada mensalmente junto com o TMF, pois há necessidade de avaliar o controle respiratório destes doentes constantemente, principalmente devido às alterações da deglutição em virtude da progressão da doença. Para deglutirmos precisamos parar de respirar para que o hióide se eleve, elevando assim a base da língua ocorrendo compressão do bolo alimentar da base da língua no palato secundário, aparecendo então o reflexo da deglutição e por fim o bolo alimentar é ejetado para faringe. Sem o controle da respiração fica difícil que estas etapas sejam seguidas de forma adequada e segura. O exame revelou que 62% dos pacientes examinados apresentaram alterações na fonação.

As avaliações sobre ressonância analisam se ocorre ou não a nasalidade através da emissão de sentenças, palavras ou sílabas que tenham sons não nasais. Metter (1991) inspeciona a musculatura da faringe e do velo durante o repouso e fonação. Ortiz (2005) verifica o movimento velar, emissão vocal e nasalidade.

A ressonância foi avaliada pela movimentação velar e emissão vocal de palavras e frases, a forma clínica bulbar apresentou uma frequência maior de casos em voz nasal em relação à forma clínica clássica (Tabela 2).

A função velofaríngea também é pesquisada na ELA, Hirose, Kiritani e Sawashima (1982), identificaram a função velofaríngea anormal no paciente de ELA, observaram que o véu palatino falha na elevação normal para cada vogal. Em um teste de ritmo máximo de repetição, envolvendo a sílaba /teN/, o paciente tem o desempenho com velocidade mais lenta comparada a um indivíduo sem ELA. Os autores relatam tais achados como sendo a fadiga da musculatura velofaríngea. O estudo em questão também identifica o prejuízo na função velofaríngea dos pacientes. A avaliação mostra o maior prejuízo de fonação na voz nasal com hipofonação e em maior frequência na ELA bulbar.

Metter (1991) descreve que a disfunção fonatória na ELA, está presente tanto com hiperfonação, na disartria espástica, como hipofonação, na disartria

flácida, a qualidade vocal de força-estrangulada severa, presença de aspereza, e intensidade baixa. O autor refere também, uma desarticulação generalizada como um achado da ELA em grau avançado, ocorrendo uma severa redução na mobilidade dos articuladores. A diminuição da extensão dos movimentos resulta em distorções, prolongamentos e imprecisão tanto das consoantes quanto das vogais. A hipoprosódia é uma característica comum na disartria mista. As mudanças na prosódia decorrentes da doença levam a uma monotonia da força, da intensidade, da velocidade, reduzem a acentuação. Os pacientes falam lentamente com grande esforço e dicção pobre, acarretando falta de inteligibilidade na fala. Tais situações puderam ser observadas na análise da prosódia do exame (BEHLAU; PONTES, 1995). Como relatado anteriormente não foram levantados estes dados em função de não fazerem parte dos objetivos da pesquisa.

A articulação é avaliada através da fala espontânea, palavras, sentenças, sílabas em voz alta. Ortiz (2005) dá ênfase na inteligibilidade da fala para monossílabos e sentenças, movimentos labiais na fala e resistência lingual. Casanova (1997) enfatiza a análise da força, coordenação e rapidez dos movimentos além de levar em conta a simetria dos órgãos fonoarticulatórios e déficits neuromusculares. Jakubovicz (1997) junto com as outras funções analisa a articulação. A análise da articulação nestes pacientes serviu para identificar a disartria do tipo mista, uma associação da disartria espástica com a flácida.

Darley, Aronson e Brown (1975), referem que a maioria das características dos desvios da fala na ELA representa uma mistura daquelas que ocorrem na paralisia bulbar: incompetência fonatória e ressonância e pseudobulbar: insuficiência prosódica, incompetência articulatória, ressonância e estenose fonatória.

A fala disártrica em pacientes com alteração em NMS é associada com espasmo da língua, presença de reflexos primitivos e instabilidade emocional (GALLAGHER, 1989). A disartria ocorre na maioria dos indivíduos com ELA pela disfunção bulbar (BONDUELLE, 1975; DWORKIN; HARTMAN, 1979).

Segundo De Paul e Brooks (1993), Tandan e Bradley (1994) a disartria como resultado de acometimento de NMI, apresenta-se em forma de fasciculações, fraqueza, atrofia e mobilidade reduzida da língua e disfunção muscular do lábio e da língua.

Estudos de Darley, Aronson e Brown (1969a,b), relatam que as dez mais desviantes dimensões da fala são: consoantes imprecisas, hipernasalidade,

aspereza, velocidade lenta, monopitch, frases curtas, vogais distorcidas, pitch reduzido, monoloudness e ênfase excessiva ou repetitiva.

Carrow e outros (1974) desenvolveram uma pesquisa relacionada as características perceptivas da disartria associada a doença do neurônio motor, sendo a maioria dos pacientes com diagnóstico neurológico de ELA. Tal pesquisa revelou uma predominância das características anormais fonatória e ressonantal. Na fala destes indivíduos foi encontrada aspereza, soprosidade, tremor vocal, qualidade vocal tensa-estrangulada. A hipernasalidade foi detectada como sendo a característica anormal ressonantal prevalente. Imprecisão de consoantes e inteligibilidade deficiente também foi evidente com uma associação entre a presença de atrofia da língua e disfagia.

Kent e outros (1990), através de uma análise da característica fonética identificaram erros fonéticos na articulação de paciente masculino com ELA, incluindo erros fonatórios: / r / inicial x vogal; contraste de sonorização para consoantes de sílaba inicial, velo faríngeos: plosivas x consoante nasal e articulatorio: plosivas x articulação africada; palatal x fricativos alveolares; vogal alta contra baixa; presença ou ausência de consoante no final da sílaba.

Kent e outros (1994) relataram que as funções da laringe para controle de vocalização eram particularmente vulneráveis a ELA em pacientes masculinos enquanto as mulheres revelaram altas proporções de erros de contraste fonético indicativo de controle de sonoridade deficiente.

Segundo Kent e outros (1992) a disfunção laríngea nas mulheres mostrou nas pesquisas que fica menos afetada sob o aspecto da inteligibilidade da fala comparando com os homens.

Características acústicas anormais têm sido identificadas na fala de pacientes com ELA: frequência fundamental anormal (F_0), que se apresenta muito alta ou muito baixa (KENT et al., 1992; 1994) reduzida faixa de (F_0) (ROSENFELD et al, 1991) anormalidades equívocas de *jitter*; *shimmer* e proporção de harmônico-ruído; duração de plosivas e de vogal silábica aumentadas; reduzida duração vocálica máxima; redução no número de sílabas por frase; pobre definição de distinção do VOT (voice onset time) para plosivas iniciais surdas-sonoras; amplitude múltipla e modulações de frequência das várias frequências e magnitude associadas com rápido tremor vocal (WILCOX; DAVIS, 1991; KENT et al., 1992; 1994; SEIKEL; TURNER; WEISMER, 1993).

Duffy (1995) relata que essa análise acústica serve para quantificar observações perceptivas anteriores devido a refletirem disfunção laríngea e articulatória envolvendo movimentos instáveis, lentos e fracos dos articuladores e da musculatura laríngea durante a fala destes pacientes. Na análise destes pacientes não foram examinadas as características acústicas da fala dos mesmos não havendo, portanto, dados comparativos.

Em relação à disfunção respiratória na ELA que afeta consideravelmente a produção da fala acarretando também a referida disartria, tem sido verificada nos pacientes através das investigações espirométricas da respiração. O objetivo destas investigações é determinar as capacidades pulmonares e padrões do movimento da parede torácica nestes indivíduos (MURDOCH, 2005). As avaliações espirométricas dos pacientes são solicitadas e avaliadas pelo setor de neurologia do INDC/UFRJ e não foram incluídas nesta série de pacientes por não fazerem parte dos objetivos do trabalho. Nesta pesquisa a análise da respiração foi analisada pela respiração vital, tipo respiratório, ritmo, e intensidade. (APÊNDICE A)

Fallat e outros (1979) e Putman e Hixon (1984) através de estudos, identificaram reduzida capacidade pulmonar e movimentos inadequados da parede torácica em pacientes com ELA, sugeriram que a reduzida capacidade vital nesta população é relacionada à fadiga e/ou fraqueza de qualquer componente da parede torácica, movimentos anormais da parede torácica observados neste caso incluíram alterações de inclinação súbita e freqüente movimentos paradoxais da caixa torácica e abdômen. O estudo deste trabalho mostra alterações na fonação como hipercontração e travamento articulatório principalmente na forma clínica bulbar que acontecem justamente pela reduzida capacidade pulmonar, atrofia, fadiga e / ou fraqueza da musculatura envolvida (Tabelas 4 e 6).

Dworkin, Aronson e Mulder 1980 investigaram a força da língua em um grupo de pacientes com ELA e descobriram que os mesmos, apresentaram força na língua e velocidade de repetição silábica menor comparada com indivíduos sem ELA, o que confere com o estudo, visto que as atrofia e fasciculações foram pertinentes em 92 casos (Tabela 1) sendo em maior freqüência na forma clínica bulbar (Tabela 2).

A disfagia na ELA é uma alteração da deglutição que promove risco de aspiração laringotraqueal e complicação associada, sendo importante avaliar e acompanhar desde o estágio inicial da doença (KAHRILAS, 1994).

A esclerose lateral amiotrófica acarreta a disfagia em função das atrofia e fasciculações na língua, fraqueza da musculatura, movimentos anormais da língua e aumento da duração da fase voluntária da deglutição. É caracterizada por prejuízo na fase oral alterando também a fase faríngea da deglutição (ROBBINS, 1987).

Os mecanismos da deglutição afetados pela disfagia na ELA são: preparação do bolo alimentar, lubrificação, controle oral, fechamento do palato, fechamento das vias aéreas, propulsão faríngea e a abertura do esfíncter esofágico superior (TAVARES et al, 2009).

Segundo Silva e Vieira (1999), Watts e Vanryckeghem (2001) e Higo, Tayama e Nito (2004), com a evolução da doença os distúrbios neuromusculares acentuados relacionados aos OFas, acarretam manifestações clínicas como: escape de ar nasal, dificuldades para abrir e fechar a boca, limitada capacidade de manipular, formar, conter e propulsionar o bolo alimentar, causando dispersão do alimento dentro da cavidade oral, proporcionando o acúmulo de resíduos de alimentos e saliva nas comissuras.

Segundo Desport e outros (1999), Ertekin e outros (2000) e Watts e Vanryckeghem (2001), a atrofia, a fraqueza e a fasciculação da língua são situações pertinentes descritas em estudos.

As situações descritas acima confirmam que na análise do distúrbio da musculatura lingual nestes pacientes os dois grupos: ELA clássica e ELA bulbar a língua apresentou alterações na dinâmica da fase preparatória oral e oral da deglutição devido à presença das atrofia, fasciculações e fraqueza da musculatura, o que está de acordo com a literatura (CAMPBELL; ENDERBY, 1984; WATTS; VANRYCKEGHEM, 2001; SCHINDLER; KELLY, 2002; KAWAI et al., 2003; HIGO; TAYAMA; NITO, 2004).

A falta de controle do bolo alimentar foi relatada constantemente pelos doentes e analisadas da seguinte forma: a preparação do bolo alimentar é dificultada pela falta de selamento labial devido à atrofia da musculatura envolvida e pela quantidade de salivação oral, ou seja, a sialórréia. Não há controle oral do alimento e os resíduos alimentares ficam espalhados por toda a cavidade da boca favorecendo uma língua saburrosa com depósito de resíduo alimentar e com isto manifestando a halitose. A pressão oral negativa também fica alterada pelas atrofia e fasciculações da musculatura principalmente a lingual, prejudicando a propulsão do alimento a nível orofaríngeo. Com as atrofia na musculatura que envolve todo o

sistema estomatognático a abertura do esfíncter esofágico superior fica prejudicada e o paciente pode apresentar tosse e engasgos no ato da deglutição, tornando a alimentação um processo cansativo e penoso.

Segundo Higo e outros (2002) a disfagia orofaríngea na ELA é uma condição debilitante que deve ser avaliada e acompanhada com o objetivo de preservar o paciente de complicações secundárias relacionadas à deficiência nutricional, desidratação e as complicações pulmonares devido à aspiração traqueal.

A evolução progressiva da doença acarreta disfunção da musculatura orofaríngea e respiratória ocasionada pela degeneração dos neurônios motores do trato corticobulbar, afetando o paciente, causando entre outras alterações a disfagia (CHIAPPETA; ODA 2004).

A desnutrição em função da disfagia aumenta o risco relativo do óbito em quase oito vezes nos pacientes com ELA (MITSUMOTO et al., 2003).

Segundo, Kasarkis e outros (1996) a fraqueza orofaríngea afeta a sobrevivência de indivíduos com ELA, através do risco de pneumonia aspirativa e sepsis e pela falta de ingestão de proteínas e líquidos de forma adequada.

No estudo em questão foi detectado que no momento da avaliação, os pacientes em afagia foram os mais acometidos por desnutrição e/ou desidratação acarretando os riscos de complicações clínicas aumentando o risco de óbito. O fonoaudiólogo tem a função de avaliar e detectar as dificuldades pertinentes à deglutição verificando a possibilidade ou não da alimentação por via oral. A decisão da indicação da via de alimentação e procedimentos corretos colabora na qualidade de sobrevivência destes pacientes e até mesmos nos riscos dos mesmos apresentarem complicações clínicas.

Segundo Chiappetta (2005), na ELA a disfagia para líquidos é mais comum do que para os alimentos sólidos. Os resíduos faríngeais são os mais observados no decorrer da doença, na consistência pastosa e sólida e podem causar penetração laringeal e aspiração após a deglutição, segundo a autora, pacientes com ELA desenvolvem disfagia orofaríngea como resultado da perda progressiva da função da musculatura bulbar e respiratória. As alterações da deglutição ocorrem devido à ineficiência do trânsito oral, redução da movimentação da base da língua, redução da elevação e anteriorização laringeal e da contração faríngea.

Pacientes tratados desde o estágio inicial da doença conseguem desenvolver mecanismos musculares adaptativos e diminuir o risco de aspiração

traqueal mesmo com alterações musculares graves (CHIAPPETA; ODA, 2004). Tal situação foi observada no ambulatório de fonoaudiologia do INDC/UFRJ no acompanhamento aos doentes. Os pacientes acompanhados desde o estágio inicial da doença tiveram uma resposta melhor do que aqueles que não, pois, através de exercícios oromiofuncionais desenvolveram mecanismos de adaptação que os ajudaram a minimizar os efeitos das alterações da fala e deglutição fornecendo uma melhora na qualidade de vida.

Alguns equipamentos estão relacionados a formas alternativas de alimentação como sonda nasogástrica, nasoentérica ou por ostomias como as gastrostomias e a jejunostomia que são utilizados quando necessário (CHIAPPETA; ODA, 2003).

A experiência do atendimento fonoaudiológico no ambulatório do INDC/UFRJ, mostra como é importante à identificação da afagia e disfagia com ausência de reflexos protetivos nestes doentes, pois proporciona ao médico que assiste o doente a indicação de via alternativa de alimentação no momento adequado. A escolha certa no momento certo define a qualidade de sobrevivência do doente.

Um trabalho de Austin (1994), sobre a experiência de indicar a alimentação via sonda nasogástrica com o objetivo de constatar o tempo de sobrevivência, concluiu que o uso da sonda nasogástrica levou ao desenvolvimento de outros problemas em alguns pacientes, sem diferença significativa no tempo de sobrevivência ou alívio dos sintomas angustiantes.

Segundo, Chió e outros (2004) a nutrição enteral deve ser realizada nos pacientes com na ELA quando necessário e realizada por gastrostomia endoscópica percutânea (GEP). A GEP não está indicada em pacientes com insuficiência respiratória grave, uma alternativa é a gastrostomia percutânea radiológica (PRG). A PRG é mais segura em pacientes com ELA com insuficiência respiratória e disfagia moderada ou grave. A pesquisa realizada pelos autores leva a acreditar que o tempo de sobrevivência do doente aumenta.

Inúmeros autores vêm pesquisando nos últimos anos a causa da disfagia na esclerose lateral amiotrófica (HILLEL; MILLER, 1989; STRAND et al., 1996; KAWAI et al., 2003; CHIAPPETTA, 2005), entretanto a sua progressão e relação com a forma clássica e a bulbar ainda não está descrita na literatura (HIGO; TAYAMA; NITO, 2004; CHIAPPETTA, 2005).

A disfagia na ELA foi predominante na forma clássica e a afagia na forma bulbar (Tabela 2). A atrofia e a miofasciculação da língua comprometendo a musculatura do sistema estomatognático com alteração em toda a fase preparatória e oral ficou presente em maior número de casos na forma bulbar (Tabela 2).

No estudo desta pesquisa no momento da avaliação, não foram utilizados alimentos de diferentes consistências, devido aos objetivos da metodologia para avaliação da disfagia, desta forma, não foi possível comparar os dados da literatura, mas foram observadas alterações da deglutição durante a avaliação clínica fonoaudiológica através da presença ou ausência dos reflexos protetivos como o pigarro e a tosse, engasgos com a saliva, xerostomia, globus, sialismo, sialorréia, redução na elevação do hióide, descoordenação da respiração-deglutição (APÊNDICE A) (PALERMO; SILVA, 2003). Tais dados não foram levantados por não fazerem parte dos objetivos da pesquisa.

A literatura informa avaliações para disfagia seguindo critérios de classificação de acordo com a gravidade e evolução dos sintomas (SILVA; VIEIRA, 1998; FURKIN; SILVA, 1999; JACOBI; LEVI; SILVA, 2003; CHIAPPETTA, 2005), sendo a de Chiappetta (2005) específica nos casos de ELA.

Os autores pesquisados nas avaliações para disfagia orofaríngea apresentam protocolo de anamnese específica de forma geral com história pregressa de broncopneumonia, tipo de dieta atual, comprometimento motor e cognitivo, avaliação do sistema estomatognático. Todos realizam avaliação funcional com dieta de prova e funcional sem dieta.

Três autores classificam o distúrbio da deglutição em graus de gravidade, mas somente Chiappetta (2005) apresenta uma avaliação específica para esclerose lateral amiotrófica. Tal classificação varia de nível 0 a 4.

Jacobi, Levi e Silva (2003) e Chiappetta (2005), no teste de avaliação funcional com dieta de prova, consideram no teste a possível ocorrência de engasgos e tosse sugerindo possíveis sinais de aspiração. A pesquisa fonoaudiológica em questão como relatado anteriormente proporcionou a elaboração de um protocolo (Quadro 13), com critérios metodológicos devidamente descritos na metodologia, com o objetivo de avaliar e classificar o grau de comprometimento da deglutição através de uma escala de gravidade nos pacientes de ELA para ajudar ao fonoaudiólogo a definir ou não a possibilidade de ingestão de alimentos de consistências variadas justamente para o paciente não ficar exposto aos possíveis

riscos de tosse e/ou engasgos com bronco aspiração podendo acarretar uma situação catastrófica, colocando a vida do doente em risco. Esta escala antecede o exame funcional do sistema estomatognático (dieta de prova) que seria com alimentos de consistências variadas, volume e temperatura (teste de metodologia tradicional). A avaliação da deglutição então foi classificada como normal (0), disfagia leve (grau 1), disfagia moderada (grau 2), afagia (grau 3). No caso de ser confirmada a impossibilidade do paciente receber alimentação por via oral, o médico deve ser avisado para que sejam tomadas as medidas necessárias, avaliar o caso e definir os equipamentos que viabilizam a via alternativa de alimentação quando for o caso, que pode ser sonda nasogástrica, nasoentérica ou por ostomias como gastrostomia ou jejunostomia.

7 CONCLUSÃO

- Os dados demográficos estão de acordo com a literatura com predomínio de brancos, sexo masculino em maior número em relação ao feminino, mais homens na forma clássica e maior número de mulheres na forma bulbar, divergindo a faixa etária de 40 a 49 anos, a literatura informa 59 a 65 anos.
- A ELA clássica encontra-se na faixa etária de 40 a 49 anos e a ELA bulbar na faixa de 60 a 69 anos, que confere com a literatura.
- O sintoma inicial da ELA foi a fraqueza em membros e ficou em maior número de casos na forma clássica.
- O sintoma inicial como alteração da deglutição, voz e articulação ficou restrito a forma bulbar.
- A manifestação orofaríngea em maior número de casos foi a alteração da voz seguida da articulação e deglutição, o que também confere com a literatura.
- O protocolo para avaliar e classificar o grau de comprometimento da deglutição no subgrupo de 29 casos, mostrou o grau 1 (disfagia leve) com o maior número de casos de ELA clássica e ELA bulbar.
- A avaliação fonoaudiológica mostrou importância no que diz respeito à segurança da alimentação dos pacientes por via oral, orientação da modificação da consistência da dieta se for o caso e possível indicação de via alternativa de alimentação.

RECOMENDAÇÃO

A esclerose lateral amiotrófica é uma doença neurodegenerativa que requer uma atenção constante em suas manifestações clínicas, não tendo ainda uma causa definida.

As pesquisas devem ser contínuas, pois ainda há muito que ser estudado para melhorar a qualidade de vida destes pacientes nas alterações manifestadas na articulação e principalmente na deglutição.

A continuidade das pesquisas na área da deglutição destes doentes será necessária para validar e analisar, a importância da escala da gravidade da deglutição que antecede a dieta de prova apresentada neste trabalho, justificando a importância da mesma.

Para um atendimento fonoaudiológico adequado o profissional deve estar qualificado através de estudo constante, pois a avaliação e o tempo de intervenção adequada nesta doença podem significar não somente uma melhor qualidade de vida como tempo de sobrevivência.

REFERÊNCIAS

ALVES, N.S.G. O fundamental da avaliação fonoaudiológica do paciente disfágico. In: COSTA, M.; CASTRO, L.P. (Orgs.). *Tópicos em deglutição e disfagia*. Rio de Janeiro: Medsi, 2003. p. 9-18.

ARONSON, A.E.; RAMIG, L.O.; WINHOLTZ, W.S.; SILBER, S.R. Rapid voice tremor, or "flutter," in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol.*, [S.l.], v. 101, n. 6, p. 511-518, jun. 1992.

AUSTIN, H.E. Sonda nasogástrica na indicação da disfagia severa na DNM. *Palliat Med.*, [S.l.], v. 4, n. 1, p. 45-49, 1994.

BASS, N.H.; MORREL, R.M. The neurology of swallow-ing. In: GROHER, M.E. *Dysphagia: diagnosis and management*. Boston: Butterworth-Heinemann, 1992. p. 1-30.

BEHLAU, M.; PONTES, P. Avaliação e tratamento das disfonias. São Paulo: Lovise, 1995.

BONDUELLE, M. Amyotrophic lateral sclerosis. In: VINKEN, P.J.; BRYN, G.W. (Orgs.). *Handbook of clinical neurology*. Amsterdam: Elsevier, 1975. p. 281-338.

BOONE, D. R.; McFARLANE, S.C.; VON BERG, S.L. *The voice and voice therapy*. 4ª ed. New York: Prentice-Hall, 1971.

CABRERA, N.R. Disartria: revision y enfoque logofoniátrico. *Rev Cubana Ortod.*, [S.l.], v. 14, n. 2, p. 107-111, 1999.

CALIA, L.C.; ANNES, M. Afecções neurológicas periféricas. In: LEVY, A.J.; OLIVEIRA, A.S.B. *Reabilitação em doenças neurológicas - Guia terapêutico prático*. São Paulo: Atheneu, 2003. p. 31-64.

CAMPBELL, M.J.; ENDERBY, P. Management of motor neurone disease. *J Neurol Sci.*, [S.l.], v. 64, n. 1, p. 65-71, apr. 1984.

CARRARA DE ANGELIS, E.; FURIA, C.C.B.; MOURÃO, L.F. *Atuação fonoaudiológica em câncer de cabeça e pescoço*. 1ª ed. São Paulo: Lovise, 2000.

CARRIÓN, J.L.; ALVAREZ, F.V.; DOMINGUEZ, O.V.; DOMINGUEZ-MORALEZ, M.R. Disartria espástica: rehabilitación de la fonación de un paciente con traumatismo cráneo-encefálico. *Rev Esp Neuropsicol.*, [S.l.], v. 4, p. 34-35, 2001.

CARROW, E.; RIVERA, V.; MAULDIN, M.; SHAMBLIN, L. Deviant speech characteristics in motor neuron disease. *Arch Otolaryngol.*, [S.l.], v. 100, n. 3, p. 212-218, sept. 1974.

CARUSO, A.J.; BURTON, E.S. Temporal acoustic measures of dysarthria associated with amyotrophic lateral sclerosis. *J Speech Hear Res.*, [S.l.], v. 30, n. 1, p. 80-87, mar. 1987.

CASANOVA, J.P. *Manual de Fonoaudiologia*. Porto Alegre: Artes Médicas, 2ª ed., 1997.

CHIAPPETTA, A.L.M.L.; ODA, A.L. Atuação da fonoaudiologia em doenças neuromusculares. In: HERNANDES, A.M.; MARCHELAN. (Orgs.). *Atuação fonoaudiológica no ambiente hospitalar*. Rio de Janeiro: Revinter, 2001. p 101-108.

CHIAPPETTA, A.L.M.L.; ODA, A.L. Disfagia orofaríngea neurogênica. In: LEVI, J.A.; OLIVEIRA, A.S.B. (Orgs.). *Reabilitação em doenças neurológicas. Guia Terapêutico Prático*. Rio de Janeiro: Atheneu, 2003; p. 81-92.

CHIAPPETTA, A.L.M.L.; ODA, A.L. Doenças neuromusculares. In: FERREIRA, L.P.; BEFI-LOPES, D.M.; LIMONGI, S.C.O. (Orgs.). *Tratado de fonoaudiologia*. São Paulo: Roca, 2004. p. 330-342.

CHIAPPETTA, A.L.M.L. *Disfagia orofaríngea em pacientes com doença de neurônio motor / esclerose lateral amiotrófica*. 2005. Tese (Doutorado em Neurologia) - Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo. 2005.

CHIÒ, A.; GALLETI, R.; FINOCCHIARO, C.; RIGHI, D.; RUFFINO, M.A.; CALVO, A.; DI VITO, N.; GHIGLIONE, P.; TERRENI, A.A.; MUTANI, R. Percutaneous radiological gastrostomy: a safe and effective method of nutritional tube placement in advanced ALS. *J Neurol Neurosurg and Psychiatry.*, [S.l.], v. 75, n. 4, p. 645-647, 2004.

CASTRO-COSTA, C.M.; ORIÁ, R.B.; VALE, O.C.; ARRUDA, J.A.; HORTA, W.G.; D'ALMEIDA, J.A.; SANTOS, T.J.; RAMOS, R.S.; GIFONI, M.A. Motor neuron diseases in the university hospital of Fortaleza (Northeastern Brazil): a clinico-demographic analysis of 87 cases. *Arq Neuropsiquiatr.*, [S.l.], v. 58, n. 4, p. 986-989, dec. 2000.

COSTA, M.M.B.; MOSCOVICI, M.; PEREIRA, A.A.; KOCH, H.A. Avaliação videofluoscópica da transição faringoesofágica. *Radiol Bras.*, [S.l.], v. 26, p. 71-80, 1993.

DARLEY, F.; ARONSON, A.E.; BROWN, J.R. Clusters of deviant speech dimensions in disarthrias. *J Speech Hear Res.*, [S.l.], v. 12, p. 462-468, 1969a.

DARLEY, F.; ARONSON, A.E.; BROWN, J.R. Differential diagnostic patterns of dysarthria. *J Speech Hear Res.*, [S.l.], v. 12, p. 246-252, 1969b.

DARLEY, F.; ARONSON, A.E.; BROWN, J.R. *Motor speech disorders*. Philadelphia: WB Saunders, 1975.

De PAUL, R.; ABBS, J.H.; CALIGIURI, M.; GRACCO, V.L.; BROOKS, B.R. Hypoglossal, trigeminal, and facial motoneuron involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, [S.l.], v. 38, n. 2, p. 281-283, fev. 1988.

De PAUL, R.; BROOKS, B.R. Multiple orofacial indices in amyotrophic lateral sclerosis. *J Speech Hear Res.*, [S.l.], v. 36, n. 6, p. 1158-1167, dec. 1993.

DESPORT, J.C.; PREUX, P.M.; TRUONG, T.C.; VALLAT, J.M.; SAUTEREAU, D.; COURATIER, P. Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology*, [S.l.], v. 53, n. 5, p. 1059-1063, sept. 1999.

DWORKIN, J.P.; HARTMAN, D.E. Progressive speech deterioration and Dysfagia in amyotrophic lateral sclerosis: case report. *Arch Phys Med Rehabil.*, [S.l.], v. 60, p. 423-425, 1979.

DWORKIN, J.P.; ARONSON, A.E.; MULDER, D.W. Tongue force in normals and in dysarthric patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Speech Hear Res.*, [S.l.], v. 23, n. 4, p. 828-37, dec. 1980.

DUFFY, J.R. *Motor Speech disorders: substrates, Differential Diagnosis and Management*. Baltimore: Mosby-year Book, 1995.

DURRLEMAN, J. ALPEROVITCH, A. Increasing Trend of ALS in France and elsewhere are the Changes real? *Neurology*, [S.I.], v. 39, n. 6, p. 768-773, jun. 1989.

ERTEKIN, C.; AYDOGDU, I.; YUCEYAR, N.; KIYLIOGLU, N.; TARLACI, S.; ULUGAD, B. Pathophysiological mechanisms of oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain.*, [S.I.], v. 123, n. Pt. 1, p. 125-140, jan. 2000.

EISEN, A.; SCHULZER, M.; MACNEIL, M.; PANT, B.; MAK, E. Duration of amyotrophic lateral sclerosis is age dependent. *Muscle Nerve*, [S.I.], v. 16, n. 1, p. 27-32, jan. 1993.

WFN. El Escorial revised: Revised criteria for the diagnosis of ALS (1998). Disponível em: <http://www.wfnals.org/articles/elescorial1998.htm>. Acesso em 13 mar. 2010.

FALLAT, R.J.; JEWITT, B.; BASS, M.; KAMM, B.; NORRIS, F.H. Jr. Spirometry in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol.*, [S.I.], v. 36, n. 2, p. 74-80, Feb. 1979.

FILHO, E.D.M.; GOMES, G.F.; FURKIM, A.M. *Manual de cuidados do paciente com disfagia*. São Paulo: Lovise, 2000.

FURKIM, A.M.; SILVA, R.G. *Programas de reabilitação em disfagia orofaríngea neurogênica*. São Paulo: Frôntis, 1999.

FURKIM, A.M.; SILVA, R.G. Avaliação clínica das disfagias neurogênicas. In: HERNANDEZ, A.M.; MARCHESAN (Orgs.). *Atuação fonoaudiológica em ambiente hospitalar*. Rio de Janeiro: Revinter, p. 39-59. 2001.

FURKIM, A.M.; SILVA, R.G. *Disfagias orofaríngea*. São Paulo: Pró-fono, 2001.

FREED, D. *Motor Speech disorders - Diagnosis and Treatment*. San Diego: Singular Publishing Group; 2000.

GALLAGHER, J.P. Pathologic Laughter and crying in ALS: a search for their origin. *Acta Neurol Scand.*, [S.I.], v. 80, p. 114-117, aug. 1989.

GOETZ, C.G. Amyotrophic lateral sclerosis: early contributions of Jean-Martin Charcot. *Muscle Nerve*, [S.I.], v. 23, n. 3, p. 336-343, mar. 2000.

GREWEL, F. Dysarthria in post-encephalitic Parkinsonism. *Acta Psychiatr Neurol Scand.*, [S.I.], v. 32, n. 4, p. 440-449, 1957.

GUBBAY, S.S.; KAHANA, E.; ZILBER, N.; COOPER, G.; PINTOV, S.; LEIBOWITZ, Y. Amyotrophic lateral sclerosis. A study of its presentation and prognosis. *J Neurol.*, [S.I.], v. 232, p. 295-300, 1985.

HIGO, R.; TAYAMA, N.; WATANABE, T.; NITOU, T. Videomanofluorometric study in amyotrophic lateral sclerosis. *Laryngoscope.*, [S.I.], v. 112, n. 5, p. 911-917, may. 2002.

HIGO, R.; TAYAMA, N.; NITO, T. Longitudinal analysis of progression of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Auris Nasus Larynx.*, [S.I.], v. 31, n. 3, p. 247-254, sept. 2004.

HILLEL, A.; MILLER, R. Bulbar amyotrophic lateral sclerosis: patterns of progression and clinical management. *Head Neck.*, [S.I.], v. 11, n. 1, p. 51-59, jan-fev. 1989.

HIROSE, H.; KIRITANI, S.; SAWASHIMA, M. Patterns of dysarthric movement in patients with amyotrophic lateral sclerosis and pseudobulbar palsy. *Folia Phoniatrica.*, [S.I.], v. 34, p. 106-112, 1982.

JACOBI, J.S.; LEVY, D.S.; SILVA, L.M.C. Disfagia - avaliação e tratamento. Rio de Janeiro: Revinter, 2003.

JAKUBOVICZ, R. Disfonia, disartria e disfagia - Avaliação, diagnóstico e tratamento em Fonoaudiologia. Rio de Janeiro: Revinter, 1997.

KAHRILAS, P.J. Anatomy, physiology and pathophysiology of dysphagia. *Acta Otorhinolaryngol Belg.*, [S.I.], v. 48, n. 2, p. 97-117, 1994.

KARSARSKIS, E.J.; NEVILLE, H.E. Management of ALS. *Neurology*, [S.I.], v. 47, n. 2 suppl., p. 118-120, 1996.

KAWAI, S.; TSUKUDA, M.; MOCHIMATSU, I.; ENOMOTO, H.; KAGESATO, Y.; HIROSE, H.; KUROIWA, Y.; SUZUKI, Y. A study of the early stage of Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*, [S.I.], v. 18, n. 1, p. 1-8, 2003.

KENT, J.F.; KENT, R.D.; ROSENBEK, J.C.; WEISMER, G.; MARTIN, R.; SUFIT, R.; BROOKS, B.R. Quantitative description of the dysarthria in women with amyotrophic lateral sclerosis. *J Speech Hear Res.*, [S.I.], v. 35, n. 4, p. 723-733, aug. 1992.

KENT, R.D.; WEISMER, G.; KENT, J.F.; ROSENBEK, J.C. Toward phonetic intelligibility testing in dysarthria. *J Speech Hear Disord.*, [S.I.], v. 54, n. 4, p. 482-499, nov. 1989.

KENT, R.D.; KENT, J.F.; WEISMER, G.; SUFIT, R.L.; ROSENBEK, J.C.; MARTIN, R.E.; BROOKS, B.R. Impairment of speech intelligibility in men with amyotrophic lateral sclerosis. *J Speech Hear Disord.*, [S.I.], v. 55, n. 4, p. 721-728, nov. 1990.

KENT, R.D.; KIM, H.H.; WEISMER, G., et al. Laryngeal dysfunction in neurological disease: amyotrophic lateral sclerosis, Parkinson disease and stroke. *J Med Speech Lang Pathol.*, [S.I.], v. 2, p. 157-175, 1994.

KILMAN, W.J.; GOYAL, R.K. Disorders of pharyngeal and upper esophageal sphincter motor function. *Arch Intern Med.*, [S.I.], v. 136, n. 5, p. 592-601, may. 1976.

KURTZE, J.F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Adv. Neurol.*, [S.I.], v. 36, p. 281-302, 1982.

LEIGH, P.N.; ABRAHAMS, S.; AL-CHALABI, A.; AMPONG, M.A.; GOLDSTEIN, L.H.; JOHNSON, J.; LYALL, R.; MOXHAM, J.; MUSTFA, N.; RIO, A.; SHAW, C.; WILLEY, E.; KING'S, M.N.D.; CARE AND RESEARCH TEAM. The management of motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.*, [S.I.], v. 74, n. Suppl. 4, p. iv32-iv47, dec. 2003.

LI, T.M.; ALBERMAN, E.; SWASH, M. Clinical features and associations of 560 cases of motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.*, [S.I.], v. 53, p. 1043-1045, dec. 1990.

LI, T.M.; DAY, S.J.; ALBERMAN, E.; SWASH, M. Differential diagnosis of motoneuron disease from other neurological conditions. *Lancet.*, [S.I.], v. 328, n. 8509, p. 731-733, Sept. 1986.

LIMA, J.M.B. *Contribuição para o estudo da ELA, aspectos clínicos, epidemiológicos e virológicos*. 1979. Dissertação (Mestrado em Neurologia) - Instituto de Neurologia Deolindo Couto, Universidade Federal do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro, 1979.

LIMA, J.M.B. *O que você gostaria de saber sobre ELA*. Rio de Janeiro: INDC/UFRJ, 1998.

LIMA, J.M.B.; SILVA, M.P.; PINTO, L.A.C.; SANTOS, R.S.B.; LEVY. Novos aspectos neuropatológicos da ELA. *Rev Bras Neurol.*, Rio de Janeiro, v. 31, p. 139-140, 1995.

LIMA, J.M.B.; SILVA, M.P. Paralisia bulbar progressiva do adulto: seria uma entidade nosológica autônoma? *Rev Bras Neurol.*, Rio de Janeiro, v. 29, p. 97-100, 1993.

LIMA, J.M.B.; ALENCAR, A.; BRANCO, R.; MESQUITA, N. Atrofia cortical na esclerose lateral amiotrófica. Contribuição para o estudo da forma demencial. *Rev Bras Neurol.*, Rio de Janeiro, v. 24, n.4, p. 95-116, 1988.

LIMA, J.M.B.; ARAÚJO, A.Q.C.; AMARAL, H.L.; BRANCO, R.; ALENCAR, A.A. Esclerose lateral amiotrófica associada a câncer gástrico: síndrome paraneoplásica? Relato de um caso. *Rev Bras Neurol.*, Rio de Janeiro, v. 22, p. 149-151, 1986.

LIMA, J.M.B.; MESQUITA, N.; DURO, L.A.A.; FURTADO, A.B. Epidemiological aspects of amyotrophic lateral sclerosis in Rio de Janeiro City. *Rev Bras Neurol.*, Rio de Janeiro, v. 19, n. 3, p. 75-78, 1983.

LOGEMANN, J.A. *Evaluation and treatment of swallowing disorders*. 2ª ed. Austin Texas Pro, 1998. p. 406.

LOGEMANN, J.A. *Evaluation of swallowing disorders in evaluation and treatment of swallowing disorders*. San Diego: College-Hill Press, 1983. p. 89-125.

LOGROSCINO, G.; BEGHI, E.; ZOCCOLELLA, S.; PALAGANO, R.; FRADDOSIO, A.; SIMONE, I.L.; LAMBERTI, P.; LEPORE, V.; SERLENGA, L.; SLAP REGISTRY. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in southern Italy: a population based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.*, [S.l.], v. 76, n. 8, p. 1094-1098, aug. 2005.

LOUREIRO, M.P.S. *Contribuição para o estudo clínico-epidemiológico da esclerose lateral amiotrófica*. 2009. 67f. Dissertação (Mestrado em Neurologia) - Centro de Ciências Biológicas e da Saúde, Universidade Federal do Estado do Rio Janeiro. 2009.

MARCHESAN, I.Q. *Fundamentos em fonoaudiologia, aspectos clínicos da motricidade oral*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1998.

MARCHESAN, I.Q. O que se considera normal na deglutição. In: JACOBI, J.S.; LEVY, D.S.; SILVA, L.M.C. (Orgs.). *Disfagia avaliação e tratamento*. 2ª ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2004. p 3-17.

MACKAY, R.P. Course and prognosis in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol.*, v. 8, p. 17-27, 1963.

METTER, E.J. *Distúrbios da fala avaliação clínica e diagnóstico*. Enelivros, 1991. p. 174-176.

MILLER, E. Evaluation of dysphagia. In: GHOHER M.E. *Dysphagia: diagnosis and management*. Boston: Butter-worth-Heinemann, 1992. p. 143-162.

MITSUMOTO, H.; CHAD, D.A.; PIORO, E.P. *Amyotrophic lateral sclerosis Contemporary neurology series*. Philadelphia, 1998.

MITSUMOTO, H.; DAVIDSON, M.; MOORE, D.; GAD, N.; BRANDIS, M.; RINGEL, S.; ROSENFELD, J.; SHEFNER, J.M.; STRONG, M.J.; SUFIT, R.; ANDERSON, F.A.; ALS CARE STUDY GROUP. Percutaneous endoscopic gastrostomy (GEP) in patients with ALS and bulbar dysfunction. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* [S.l.], v. 4, n. 3, p. 177-185, sept. 2003.

MURDOCH, B.E. *Acquired Speech and Language Disorders: A neuroanatomical and fuctionalneurologycal approach*, Chapman & Hall, London 1990.

MURDOCH, B.E. *Disartria. Uma abordagem Fisiológica para avaliação e tratamento*. São Paulo: Lovise, 2005.

MULDER, D.W. *Clinical limitis of amyotrophic lateral sclerosis. Human Motor Neuron diseases*. New York: Lewis P Rowland Press, 1982.

NELLY, S.G.A. O fundamental da avaliação fonoaudiológica no paciente disfágico in: Costa M, Castro LC. *Tópicos em deglutição e disfagia*. Rio de Janeiro: Medsi cap. 2 p 9-18 2003.

NETO, F.D.; CALLEGARO, D.; TOSTA, E.D.; SILVA, H.H.; FERRAZ, M.E.; LIMA, J.M.B; OLIVEIRA, A.S.B. Amyotrophic lateral Sclerosis in Brasil National Survey. *Arq Neuropsiquitr.*, São Paulo, v. 58, n. 3-A, p. 607-615, 2000.

NOONAN, C.W.; WHITE, M.C.; THURMAN, D.; WONG, L.Y. Temporal and geographic variation in United States motor neuron disease mortality, 1969-1998. *Neurology*, [S.l.], v. 64, n. 7, p. 1215-1221, apr. 2005.

NORRIS, F.; SHEPHERD, R.; DENYS, E.U.R.; et al. Onset natural history and outcome in idiopathic adult motor neuron disease. *J Neurol.*, [S.l.], v. 118, p. 48-55, 1993.

OLIVEIRA, A.S.B.; GABBAI, A.A. Doença Neuromusculares. In: PRADO, F.C.; RAMOS, A.J.; VALLE, J.R. ED BORGES, D.R.; ROTHSCHEIL, A.H. (Orgs.). *Atualização terapêutica*. 20^o ed. São Paulo: Artes Médicas, 2004. p 816-26.

ORTIZ, K.Z. Alterações da fala: disartrias e dispraxias. In: FERREIRA, L.P.; BEFILL-LOPES, D.M.; LIMONGI, S.L.D. (Orgs.). *Tratado de Fonoaudiologia*, São Paulo: Roca, 2004.

ORTIZ, K.Z. Distúrbios Neurológicos Adquiridos: fala e deglutição. São Paulo: Manole, 2005.

PALERMO, S.; SILVA, M.P. Aspectos fonoaudiológicos na esclerose lateral amiotrófica. Resultados preliminares. *Rev Bras Neurol.*, Rio de Janeiro, v. 39, n. 2, p. 21-25, abr-mai-jun. 2003.

PALERMO, S.; LIMA, J.M.B.; ALVARENGA, R.M.P. Epidemiologia da esclerose lateral amiotrófica- Europa/América do Norte/ América do Sul/Ásia. Discrepâncias e similaridades. Revisão sistemática da literatura. *Rev Bras Neurol.*, v. 45, n. 2, p. 5-10, abr-mai-jun. 2009.

PALMER, E. Dysphagia due to cricopharyngeous dysfunction. *Am Fam Phys.*, [S.l.], v. 127, p. 31, 1974.

PEACHER, W.G. The etiology and differential diagnosis of dysarthria. *J Speech Disord.*, [S.l.], v. 15, n. 3, p. 252-265, sept. 1950.

PEREIRA, R.D.B. Epidemiology: ALS in World. *Rev Neurocienc.*, São Paulo, v. 4, n. 2, p. 9-13, abr./jun. 2006.

PRINGLE, C.E.; HUDSON, A.J.; MUNOZ, D.G.; KIERNAN, J.Á.; BROWN, W.F.; EBERS, G.C. Primary lateral sclerosis. Clinical features neuropathology and diagnostic criteria. *Brain.*, [S.l.], v. 115, p. 495-520, 1992.

PUTNAM, A.H.; HIXON, T.J. Respiratory Kinematics in speakers with motor neuron disease in the dysarthrias: Physiology, Acoustics, Perception, Management. In: McNEIL, M.R.; ROSENBEK, J.C.; ARONSON, A.E. (Eds.). San Diego: College-Hill Press, 1984. p. 37-67.

QUADROS, A.; OLIVEIRA, A.S.B.; SILVA, H.C.A.; CHIEIA, M.A.; PEREIRA, D.B.P. ELA - Esclerose lateral amiotrófica - atualização São Paulo 32p, 2006.

ROBERT, D.; POUGET, J.; GIOVANNI, A.; AZULAY, J.P.; TRIGLIA, J.M. Quantitative voice analysis in the assessment of bulbar involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Otolaryngol.*, [S.l.], v. 119, n. 6, p. 724-731, 1999.

ROBBINS, J. Swallowing in ALS and motor neuron disease. *Neurol Clin.*, [S.l.], v. 5, n. 2, p. 213-39, may. 1987.

ROSENFELD, D.B.; VISWANATH, N.; HERBRICH, K.E.; NUDELMAN, H.B. Evaluation of the speech motor control system in amyotrophic lateral sclerosis. *J Voice*, [S.l.], v. 5, p. 224-230, 1991.

ROWLAND, L.P.; SHNEIDER, N.A. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med.*, [S.l.], v. 344, n. 22, p. 1688-1700, may. 2001.

SCHINDLER, J.S.; KELLY, J.H. Swallowing disorders in the elderly. *Laryngoscope.*, [S.l.], v. 112, n. 4, p. 589-602, apr. 2002.

SEIKEL, J.A.; WILCOX, K.A.; DAVIS, J. Dysarthria of motor neuron disease: longitudinal measures of segmental durations. *J Commun Disord.*, [S.l.], v. 24, n. 5-6, p. 393-409, oct-dec. 1991.

SEJVAR, J.J.; HOLMAN, R.E.; BRESSE, J.S.; KUCHANER, K.D.; SCHUNHERGER, L.B. Amyotrophic Lateral Sclerosis mortality in the United States, 1979-2001. *Neuroepidemiology*, [S.l.], v. 25, p. 144-152, 2005.

SILVA, R.G. Disfagia neurogênica em adultos pós-acidente vascular encefálico. Identificação e classificação. 1997. Dissertação. (Mestrado) - Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, 1997.

SILVA, R.G.; VIEIRA, M.M. Disfagia orofaríngea neurogênica em adultos pós-acidente vascular encefálico: identificação e classificação. In: FILHO, E.M.; PISSANI, J.C.; CARNEIRO, J.; GOMES, G.; KLEINER, M. *Disfagia Abordagem multidisciplinar*. Curitiba: Frôntis, 1998.

SILVA, R.G.; VIEIRA, M.M. Disfagia neurogênica em adultos: uma proposta para avaliação clínica. In: FURKIM, A.M.; SANTINI, C.S. (Eds.). *Disfagias orofaríngeas*. São Paulo: Pró-Fono, 1999, p. 35-48.

SILVA, R.G.; VIEIRA, M.M. Como se procede à abordagem das disfagias orofaríngeas no paciente neurológico adulto. In: CASTRO, L.P.; SAVASSI-ROCHA, P.R.; MELO, J.R.C. *Tópicos em gastroenterologia - Deglutição e Disfagia*. Rio de Janeiro: Medsi, 2000. p. 123-136.

SIMPSON, M.B.; TILL, A.J.; GOFF, A.M. Long-term treatment of severe dysarthria: a case study. *J Speech Hear Disord.*, [S.I.], v. 53, n. 4, p. 433-440, nov. 1988.

STRAND, E.A.; BUDER, E.H.; YORKSTON, K.M.; RAMING, L.O. Differential phonatory characteristics, of four women with amyotrophic lateral sclerosis. *J Voice.*, [S.I.], v. 8, n. 4, p. 327-339, dec. 1994.

STRAND, E.A.; MILLER, R.M.; YORKSTON, K.M.; HILLEL, A.D. Management of oral-pharyngeal dysphagia symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*, [S.I.], v. 11, n. 2, p. 129-139, 1996.

SWANCK, C.R.L.; PUTMAN, T.J. Amyotrophic lateral sclerosis and related conditions. A clinic analysis. *Arch Neurol Psychiat.*, [S.I.], v. 49, p. 151-77, 1943.

TANDAN, R.; BRADLEY, W.G. Amyotrophic lateral sclerosis: part.1 clinical features pathology and ethical issues in management. *Ann Neurol.*, [S.I.], v. 18, n. 3, p. 271-280, sept. 1985.

TANDAN, R.; BRADLEY, W.G. Clinical features and differential diagnosis of classical motor neuron disease, in motor neuron disease. London: Chapman & Hall, 1994. p. 3-37, 1994.

TAVARES, R.; ORCINI, M.; DE FREITAS, M.R.G.; NASCIMENTO, O.J.M.; ANTONIOLI, R.S. Alterações na fonação e deglutição na esclerose lateral amiotrófica. *Rev Neurociênc.*, São Paulo, v. 16, p. 1-5, 2009.

THEODOROS, D.G.; MURDOCH, B.E.; CHANERY, H.J. Percentual speech characteristics speakers following severe close head injury. *Brain injury*, [S.I.], v. 8, n. 2, p. 101-124, 1994.

TURNER, G.S.; WEISMER, G. Characteristics of speaking rate in the dysarthria associated with amyotrophic lateral sclerosis. *J Speech Hear Res.*, [S.I.], v. 36, n. 6, p. 1134-1144, dec. 1993.

TYSHES, O.B. Epidemiologia da ELA no ciudad de Husdaland, Noruega Ocidental. *Scta Neurol Sond.*, [S.I.], v. 83, n. 511, p. 280-285, 1991.

WALLING, A.D. Amyotrophic lateral sclerosis: Lou Gehrin's disease. *Am Fam Physician.*, [S.I.], v. 59, n. 6, p. 1489-1496, mar. 1999.

WATTS, C.R.; VANRYCKEGHEM, M. Layngeal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: a review and case report. *BMC Ear, Nose and Throat Disorders.*, [S.I.], v. 1, p. 1, 2001.

WERNECK, C.C.; BEZERRA, R.; NETO, O.S.; SCOLA, R.H. et al. A clinical epidemiological study of 251 cases of amyotrophic lateral sclerosis in the south of Brasil. *Arq Neuropsiquiatr.*, São Paulo, v. 65, n. 2a, p. 189-195; 2007.

WEISSKOPF, M.G.; O'REILLY, E.J.; MCCULLOUGH, M.L.; CALLE, E.E.; THUN, M.J.; CUDKOWICZ, M.; ASCHERIO, A. Prospective study of military service and mortality from ALS. *Neurology*, [S.I.], v. 64, n. 1, p. 32-37, jan. 2005.

WORLD FEDERATION OF NEUROLOGY RESEARCH GROUP ON NEUROMUSCULAR DISEASES. CLASSIFICATION OF NEUROMUSCULAR DISORDERS. *J Neurol Sci.*, [S.I.], v. 124, p. 109-130, 1994.

YORKSTON, K.M. Treatment efficacy: dysarthria. *J Speech Hear Res.*, [S.I.], v. 39, n. 5, p. S46-S57, oct. 1996.

APÊNDICE A - Protocolo de Avaliação Fonoaudiológica

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO
INSTITUTO DE NEUROLOGIA DEOLINDO COUTO
SETOR DE FONOAUDIOLOGIA - Fga. Simone Palermo**

Nome:

Prontuário

etnia:

Data de nascimento:

idade:

Região aonde reside :

profissão:

Início do problema:

Diagnóstico neurológico:

Data da avaliação:

Código para marcação p presente a ausente

+ sim _ não

Característica comportamental

cooperativo () não cooperativo ()

atenção ()

Linguagem receptiva / expressiva

Linguagem receptiva: ordem verbal simples () ordem verbal complexa ()

Linguagem expressiva: números () dias da semana ()

Memória: memória de curta duração () memória de longa duração ()

Ectoscopia: _____

Aspecto da face: _____

Postura de cabeça: ereta () semi-sustentação () sem sustentação ()

Deglutição:

movimentação cefálica e corporal associadas a engasgos ()

freqüência do reflexo da deglutição _____

salivação ()

xerostomia ()

globus ()

algia na deglutição ()

refluxo nasal (sic) ()

dificuldade com líquido (sic) ()

dificuldade com alimento seco (sic) ()

dificuldade com alimento pastoso fino (sic) ()

dificuldade com alimento pastoso consistente (sic)

aumento de secreção naso e oro-faringe a com dificuldade na eliminação ()
apresenta pneumonia constantemente ()

Tipo de via utilizada para a alimentação

enteral ()
oral ()

alteração vocal após a deglutição ()
tosse na deglutição ()
alteração respiratória depois da deglutição ()

Disfagia: () Afagia ()

Mastigação

movimento rotatório de mandíbula ()
amplitude de mastigação ()
força de mordida ()
lateralização ()
participação da movimentação da língua ()

obs: Utilizar inicialmente garrote, como recurso da avaliação pré-funcional

Alimentação: (sic) consistência da dieta

líquido ()
pastoso fino ()
pastoso consistente ()
semi-sólido ()
sólido ()

cavidade oral:

dentes: conservação boa () ruim ()
prótese dentária superior () parcial () total () inferior () parcial () total ()
tipo de oclusão dentária: _____

Resíduo em cavidade oral: () halitose ()

Palato duro: normal () atrésico () ogival () profundo ()
Palato mole: normal () parético () plégico ()

ATM articulação têmporo mandibular

abertura da boca ()
estalo ()
algia ()
deslocamento de mandíbula (esquerda, direita, protusão, retração) ()

órgãos fonoarticulatórios

lábios: postura selamento () entreabertos () abertos ()

força () mobilidade ()
 língua: postura protuída () retraída () assoalho bucal ()
 afilar () alargar () lateralizar direita () esquerda ()
 força () mobilidade ()
 bochechas: força () mobilidade ()

Sucção: movimento de lábio, língua, bochecha (utilizar canudo e copo vazio)

coordenação S/D (saliva)

selamento labial ()

Sialismo: () **sialórreia** ()

Tosse: ()

Pigarreio : ()

Atrofia de língua : ()

Miofasciculação de língua: ()

Articulação:

inteligibilidade da fala para monossílabos e sentenças ()

movimentos labiais na fala ()

resistência lingual ()

ritmo da fala:

normal () alterada / bradilálica ()

Tipo respiratório:

costal superior ()

costo lateral diafragmática ()

abdominal ()

misto ()

Sente desconforto para respirar ()

Ritmo:

rápido () lento () paradoxal ()

Intensidade: superficial () profunda ()

Voz:

normal () alterada ()

Ressonância:

movimento velar ()

emissão vocal ()

nasalidade ()

Bases fonatórias:

tempo máximo fonatório

média tritonal / a /, / i /, / u /

valores

/ a /= ___s / i /= ___s / u /= ___s

/ s /= ___s / z /= ___s relação s / z = ___s

Contagem de números = _____s

Conclusão TMF: _____

Topognosia :

Lábios () normal () alterada

Língua () normal () alterada

Prosódia:

velocidade de leitura de textos

normal () alterada ()

entonação

normal () alterada ()

marcação prosódica de sílaba tônica

normal () alterada ()

marcação do elemento principal na frase

normal () alterada ()

Obs: _____

ANEXO A - Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa do INDC/UFRJ

UNIVERSIDADE
DO BRASIL
UFRJ

Comitê de Ética em Pesquisa
INSTITUTO DE NEUROLOGIA DEOLINDO COUTO

Rio de Janeiro, 30 de abril de 2008

CEP – MEMO – nº 003/08

A (o): Sr. (a) Pesquisador (a): Simone Palermo

Assunto: Parecer sobre projeto de pesquisa.

Sr. (a) Pesquisador (a),

Informo a V. Sa. que o CEP constituído nos Termos da Resolução nº 196/96 do Conselho Nacional de Saúde e, devidamente \ registrado na Comissão Nacional de Ética em Pesquisa, recebeu, analisou e emitiu parecer sobre a documentação referente ao Protocolo e seu respectivo Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, conforme abaixo discriminado:

Protocolo de Pesquisa: 008/07 - CEP

Título: "Disfagia e disartria na esclerose lateral amiotrófica".

Pesquisador (a) responsável: Simone Palermo

Data de apreciação do parecer: 28/04/2008

Parecer: "APROVADO"

Informo ainda, que V. Sa. deverá apresentar relatório da pesquisa no prazo de um ano a partir desta data.

Atenciosamente,

Profa. Marleide da Motã Gomes
Coordenadora do CEP

Av. Wenceslau Brás 95 – Campus Praia Vermelha – CEP: 22295-900
Rio de Janeiro – RJ – Brasil – e-mail: pgrad@indc.ufrj.br
Tel: (0xx21) 3783-5604 - Fax: (0xx21) 2295-9794